

Vasculitis livedoide asociada a mononeuritis múltiple

Susana Roverano¹, Alberto Ortiz¹, Carlos Martínez², Juan Carlos Langhi², Sergio Paira¹

¹Servicio de Reumatología, ²Servicio de Neurología, Hospital José María Cullen. Av. Freyre 2150 (3000)- Santa Fe.

Resumen

Se presenta un varón de 64 años, obeso, hipertenso, con diabetes no-insulinodependiente de 6 años de evolución. Se presentó a la consulta con úlceras dolorosas en miembros inferiores de aparición estival, de 10 meses de evolución y relataba parestesias de 20 meses de evolución. La electromiografía reveló la presencia de una mononeuritis múltiple que luego progresó a polineuropatía axonal mixta. Necrosis dérmica asociada a trombos fibrinoides, depósitos de material hialino con infiltrado inflamatorio mixto fue observado en la biopsia de piel, llegándose al diagnóstico de vasculitis livedoide.

La misma no sería una verdadera vasculitis, sino un fenómeno vaso-oclusivo que debe diferenciarse de otras vasculitis (vasculitis cutáneas de pequeños vasos, panarteritis nodosa, síndrome antifosfolípido, estasis venoso crónico, pioderma gangrenoso, entre otros). El compromiso neurológico es excepcional en esta vasculopatía, habiendo sido descriptos sólo 5 casos con esta asociación.

Abstract

A 64-year old man came to consultation with painful ulcerations in distal lower limbs, that appear in summer that lasted for 10 months. He was a fatty man, with arterial hypertension and non-dependent insulin diabetes. He also suffered of paraesthesias since 20 months ago. Electromyography showed the presence of mononeuritis multiplex that evolved into a mixed axonal polyneuropathy. Skin necrosis associated with fibrinoid thrombi and deposits of hyaline material with mixed inflammatory infiltrate was seen in skin biopsy. A diagnosis of livedoid vasculitis was made.

This is not a true vasculitis, but an occlusive phenomenon that should be differentiated from other vasculitis (cutaneous small vessels vasculitis, cutaneous polyarteritis nodosa, chronic venous stasis, pyoderma gangrenosum, and others). Neurological involvement is exceptional in this vasculopathy, having been described only 5 cases with this association.

Introducción

La vasculitis livedoide es un desorden raro, que se caracteriza por la tríada: livedo racemosa, úlceras en área distal de piernas y pies y atrofia blanca. Es una forma puramente cutánea de isquemia, sin compromiso sistémico. Tiene una incidencia estimada de 1:100.000 personas, con una preferencia femenina. La edad media de aparición es 45 años¹.

Se manifiesta con úlceras recurrentes, estacionales, dolorosas y reticuladas.

La mononeuritis múltiple es un desorden con patrón de neuropatía periférica caracterizada por daño multifocal de al menos dos o más nervios periféricos² y su asociación con vasculitis livedoide es aún más inusual, hallándose hasta el momento sólo 5 casos descriptos³.

Caso

Varón de 64 años que consulta por úlceras en miembros inferiores, en cara lateral externa de ambas piernas, de aparición en verano, de 10 meses de evolución (enero 2016). También relataba hormigueo y adormecimiento en ambas piernas de 20 meses de evolución. En el examen físico se observaba un paciente vigil, orientado en tiempo y espacio, con pares craneales, reflejos osteotendinosos en miembro inferior derecho, tono y trofismo muscular conservados. Hipoestesia vibratoria en miembros inferiores, a predominio izquierdo. No presentaba úlcera nasal ni oral, rash malar, disnea, derrame pleural ni pericárdico, artritis, dactilitis, anemia, leucopenia, linfopenia ni plaquetopenia. FAN, DNAn, ANCA C y P; anticardiolipinas, inhibidor lúpico, Ro, La, Sm, RNP, virus de hepatitis B y C, VDRL,

Correspondencia

E-mail: pairasergio@hotmail.com

serología para Chagas y toxoplasmosis: negativos.

Antecedentes personales: hipertensión arterial, diabetes no-insulinodependiente de 6 años de evolución, artrosis de rodillas y obesidad.

Debido a las parestesias se realiza una electromiografía, que revela una mononeuritis múltiple (al inicio del cuadro) y que progresa a polineuropatía axonal mixta. Posteriormente se realiza biopsia de piel que rodea la úlcera, mostrando la misma una necrosis dérmica asociada a pequeños trombos fibrinoides capilares, depósitos de material hialino en pared de los vasos con intenso infiltrado inflamatorio mixto.

Diagnóstico: vasculitis livedoide, asociado a polineuropatía axonal mixta.

Discusión

La vasculitis livedoide se comporta como un fenómeno vaso-oclusivo, causado por trombos intraluminales de vénulas dérmicas, con hialinización segmentaria y proliferación endotelial, con mínima infiltración linfocitaria perivascular⁴. Hay que diferenciarla de las vasculitis cutáneas de pequeños vasos, poliarteritis nodosa (especialmente cuando hay síntomas de mononeuritis múltiple), síndrome antifosfolípido, estasis venoso crónico, pioderma gangrenoso, dermatitis facticia y enfermedad de Degos².

La ausencia de otros síntomas clínicos (caída del cabello, rash malar, úlcera nasal u oral, serositis, artritis, hepato y esplenomegalia), examen neurológico normal (excepto el derivado de la mononeuritis múltiple) y de laboratorio (ausencia de leucopenia, linfopenia, plaquetopenia, proteinuria, FAN, DNAn, Ro, La, Sm, RNP, C-ANCA, P-ANCA, anticardiolipinas e inhibidor lúpico) nos permite clasificar a este paciente como una vasculitis livedoide primaria.

La mononeuritis múltiple puede asociarse a distintos desórdenes, como diabetes, enfermedades del tejido conectivo, vasculitis, amiloidosis, crioglobulinemia, sarcoidosis, infecciones (lepra y sífilis) y neoplasias, como así también a variantes del Guillain-Barré, polirradiculopatía desmielinizante y neuropatías asociadas con gammapatía monoclonal o anticuerpos anti-gangliósidos^{2,3,5,6}.

El compromiso neurológico en vasculitis livedoide es excepcional: sólo 2/21 pacientes comunicados por Tran y cols.⁷ tuvieron cambios sensoriales y 1/37 comunicados por Winkelmann y cols.⁸ tuvieron mononeuritis múltiple. También hay casos aislados asociados a LES, dermatomiositis y falla hepática aguda, entre otros.

La etiología exacta de la vasculitis livedoide está aún discutida: se piensa que sería por procesos trombóticos y procoagulantes más que por inflamación vascular, lo cual justificaría el uso de warfarina entre otras terapéuticas⁹. Han sido comunicadas otras propuestas terapéuticas, con diferente grado de éxito. Aspirina, dipiridamol,

danazol, warfarina, heparina subcutánea, factor activador del plasminógeno, ketanserina, beraprost, prostaciclina, nifedipina, ciclosporina y pentoxifilina han sido usados en otros casos. Los esteroides e inmunoglobulinas EV también han sido comunicados, pero no han probado ser beneficiosos a largo plazo^{6,10}.

Bibliografía

1. Kerk N; Goerge T. Livedoid vasculopathy. Current aspects of diagnosis and treatment of cutaneous infarction. *JDDG* 2013;407-410.
2. Pai S; Pai K. Livedoid vasculopathy and mononeuritis multiplex, with a fulminant hepatic failure which was caused by Herpes Simplex hepatitis: a case report. *J Clin Diag Res* 2013;7 (5):921-923.
3. Malaguti M; Cavallaro T; Speziali L et al. Mononeuritis multiplex associated with primary livedoid vasculopathy: neuropathological evidence of ischemic nerve damage. *J Neurol Sci* 2015;351:214-215.
4. Khenifer S; Thomas L; Balme B; Dalle S. Livedoid vasculopathy: thrombotic or inflammatory disease? *Clin Exp Dermatol* 2009;35:233-236.
5. Toth C; Trotter M; Clark A et al. Mononeuropathy multiplex in association with livedoid vasculitis. *Muscle Nerve* 2003;27:634-639.
6. Kim JE; Park SY; Sinn DI et al. Ischemic neuropathy associated with livedoid vasculitis. *J Clin Neurol* 2011;7:233-236.
7. Tran MD; Becherel PA; Cordel M et al. "Idiopathic" white atrophy. *Ann Dermatol Venereol* 2001;128:1003-1007.
8. Winkelmann RK; Schoeter AI; Kierland RR et al. Clinical studies of livedoid vasculitis:(segmental hyalinizing vasculitis). *Mayo Clin Proc* 1974;49:746-750.
9. Osada SI; Kimura Y; Kawana S. Case of livedoid vasculopathy with peripheral neuropathy successfully treated with low-dose warfarin. *J Dermatol* 2010;37:98-101.
10. Gan EY; Tang MBY; Tan SH; Chua SH et al. A ten year retrospective study on livedo vasculopathy in Asian patients. *Ann Acad Med Singapore* 2012;41:400-406.