26 Vasculitis, *livedo reticularis* y necrosis cutánea

M. Campos Domínguez y A. Pulido Pérez

Puntos clave

- Las vasculitis cutáneas y sistémicas pueden manifestarse con un cuadro clínico idéntico, aunque suelen tener datos que orientan al origen en vasos profundos, como nódulos y necrosis intensa.
- En una vasculitis siempre se deben realizar biopsias y estudiar sus posibles causas, por lo que es motivo de atención urgente. Si la etiología no está clara no debe instaurarse tratamiento con corticosteroides.
- El diagnóstico diferencial de las causas de *livedo,* necrosis o púrpura es muy extenso, por lo que es un motivo frecuente de ingreso y estudio ante riesgo de afectación renal, digestiva, pulmonar, etcétera.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades descritas en este capítulo tienen en común la afectación de los vasos sanguíneos de la piel, bien a través de mecanismos inflamatorios (vasculitis), bien a través de vasculopatías oclusivas o hemopatías.

Muchas de estas enfermedades cursan con púrpura, que es la lesión cutánea producida por la extravasación de eritrocitos a la dermis. El abordaje diagnóstico de la púrpura se detalla en el capítulo 6.

Para la clasificación se ha elegido un enfoque clínico según el patrón de lesiones predominante:

- Vasculitis (púrpura palpable).
- *Livedo reticularis* (reticulado eritematovioláceo).
- Necrosis (áreas negro-azuladas).

VASCULITIS

Las vasculitis son enfermedades caracterizadas por el daño y la inflamación de las paredes vasculares, independientemente del calibre del vaso afectado. No hay ninguna clasificación unificada satisfactoria. En la tabla 26-1 se clasifican las vasculitis según el calibre del vaso y el infiltrado predominante.

La afectación cutánea en los distintos tipos de vasculitis es muy frecuente, bien de forma aislada o bien en el contexto de cuadros con compromiso sistémico, sin que existan marcadores histológicos, analíticos o clínicos que garanticen una correcta delimitación entre las vasculitis cutáneas y las vasculitis sistémicas.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

TABLA 26-1. Clasificación de las vasculitis

Vasos de pequeño calibre:
- Vasculitis neutrofílicas (mediadas por inmunocomplejos):
  - Vasculitis leucocitoclástica cutánea o vasculitis por hipersensibilidad
  - Púrpura de Schönlein-Henoch
  - Urticaria vasculitis
  - *Eritema elevatum diutinum*
  - Edema agudo hemorrágico del lactante
- Vasculitis eosinofílicas:
  - Síndrome hipereosinofílico
  - Asociadas a enfermedad del tejido conectivo
- Vasculitis linfocitarias:
  - Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda
  - Perniosis

Vasos de pequeño-mediano calibre:
- Vasculitis neutrofílicas:
  - Mediadas por inmunocomplejos:
    - Vasculitis crioglobulinémica
    - Vasculitis asociada a enfermedad del tejido conectivo
    - Forma hipocomplementémica de la urticaria vasculitis
    - Vasculitis séptica
  - Mediadas por ANCA:
    - Poliangeítis microscópica
    - Granulomatosis de Wegener
    - Púrpura de Churg-Strauss
    - Vasculitis positiva a ANCA-inducida por fármacos
- Vasculitis linfocitarias:
  - Enfermedad de Degos
  - Infecciones víricas y por *Rickettsia*
  - Vasculitis asociadas a enfermedad del tejido conectivo

Vasos de mediano-gran calibre:
- Vasculitis neutrofílicas:
  - Poliarteritis nodosa (forma clásica y cutánea)
  - Vasculitis nodular o eritema indurado de Bazin
- Vasculitis granulomatosas:
  - Arteritis de células gigantes
  - Arteritis de Takayasu
- Vasculitis linfocitarias:
  - Enfermedad de Kawasaki

Adaptada de Carlson et al., 2006.
ANCA, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

El desarrollo de una vasculitis puede producirse por causa desconocida o ser secundario a infecciones, fármacos, neoplasias o enfermedades inflamatorias sistémicas.

El mecanismo patogénico mejor caracterizado es el depósito de inmunocomplejos circulantes en las paredes vasculares. Otros factores relacionados con el desarrollo de las vasculitis son los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA).

Histopatológicamente deben encontrarse datos de afectación de la pared vascular. Clínicamente existe una correlación entre los hallazgos cutáneos (máculas, pápulas, nódulos, *livedo reticularis*, etc.) y el calibre del vaso afectado. El pronóstico de las vasculitis con afectación cutánea está determinado por la presencia o no de compromiso extracutáneo, con especial predilección por órganos como el riñón o el pulmón.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las lesiones elementales más frecuentes son las máculas o pápulas purpúricas, secundarias a la afectación de vasos dérmicos de pequeño calibre. Además, puede haber ampollas de contenido hemorrágico, pústulas, placas de aspecto urticariforme o anular o nódulos de profundidad variable, que pueden llegar a ulcerarse.

Estos nódulos pueden asociarse a *livedo reticularis* y traducen un daño en los vasos de la dermis profunda e hipodermis. Todas estas manifestaciones son más frecuentes en extremidades inferiores, debido probablemente a causas hemodinámicas. La presencia de lesiones en forma de nódulos, *livedo reticularis*, úlceras o la localización por encima de la raíz de las extremidades inferiores hace más probable la afectación sistémica.

DIAGNÓSTICO

La biopsia cutánea resulta fundamental. Se recomienda escoger lesiones no ulceradas con una evolución inferior a las 48 horas. El tratamiento sistémico debe iniciarse después de la biopsia. El estudio por inmunofluorescencia directa permite detectar depósitos que ayudan a clasificar algunas entidades concretas como la púrpura de Schönlein-Henoch.

La anamnesis y exploración física completa deben buscar alteraciones en articulaciones, riñones, aparato respiratorio, digestivo, sistema nervioso y corazón.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

Una vez confirmado el diagnóstico hay que valorar la extensión de la enfermedad.

Para descartar afectación visceral siempre se debe realizar una analítica sanguínea con hemograma y perfiles renal y hepático, sedimento urinario, electrocardiograma y radiografía de tórax. En casos seleccionados puede ser necesaria la realización de pruebas de imagen, histológicas o funcionales dirigidas a determinar el compromiso de un órgano o tejido concreto (p. ej., ecocardiograma o biopsia renal).

El estudio de laboratorio debe incluir además anticuerpos antinucleares, ANCA, factor reumatoide, crioglobulinas, complemento total y sus fracciones, anticuerpos antiestreptocócicos, proteinograma y serologías para hepatitis B y C.

TRATAMIENTO

En primer lugar deben eliminarse los factores desencadenantes, si son identificables.



Como tratamiento sintomático de las lesiones cutáneas se recomienda reposo absoluto con elevación de las extremidades inferiores y antiinflamatorios no esteroideos, siempre que éstos no sean los responsables del cuadro.

Se han obtenido también buenos resultados con la colchicina (0,5 5 mg/8 h) o dapsona (50-200 mg/24 h).



En las formas cutáneas graves, con extensas áreas necróticas o ulceradas, resulta necesario el uso de corticosteroides sistémicos, como la prednisona (0,5-1 mg/kg/día), reduciendo progresivamente la dosis en un intervalo de 4-6 semanas.

Si el paciente experimenta recidivas pueden prescribirse agentes inmunosupresores como la azatioprina o el metotrexato.

A continuación y en la tabla 26-2 se describen algunas de las vasculitis con expresión cutánea que conforman entidades propias, y se resumen brevemente sus principales características clínicas e histopatológicas.

Vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso

Se trata del tipo de vasculitis más frecuente (Fig. 26-1). Clínicamente se manifiesta en forma de púrpura palpable que, en ocasiones, se acompaña de pápulas eritematosas, vesículas, ampollas, pústulas o placas de morfología anular, con predominio en extremidades inferiores o zonas declives. De forma inconstante, el cuadro clínico puede precederse de síntomas extracutáneos o asociarse con éstos, como artralgias, astenia, fiebre o anorexia. A pesar de que la mayor parte de estas vasculitis se manifiestan exclu-

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

TABLA 26-2. Diagnóstico diferencial de las principales vasculitis con afectación cutánea

	Edad	*Manifestaciones clínicas cutáneas*	*Manifestaciones clínicas extracutáneas*	*Diagnóstico*
Vasculitis leucocitoclástica	Media 35-50 años	Púrpura palpable	Artralgias. Astenia Fiebre	Biopsia
Púrpura de Schönlein-Henoch	Pico en la infancia	Pápulas inflamatorias y purpúricas Necrosis focal	Gastrointestinal Articular Renal	Biopsia con IFD (IgA en vasos)
Edema agudo hemorrágico del lactante	Lactantes	Placas redondas purpúricas	Buen estado general	Clínico Histológico en casos dudosos
Vasculitis crioglobulinémica	Adultos	Púrpura acral Úlceras Necrosis	Renal Nervio periférico Articulaciones	Determinación de crioglobulinas Biopsia con IFD
Granulonatosis de Wegener	Quinta década	Púrpura en extremidades inferiores Papulonódulos con centro necrótico Gingivitis hiperplásica	Vías respiratorias altas y bajas Renal	c-ANCA Biopsia
Poliangeítis microscópica	65-75 años	Púrpura palpable	Renal Pulmonar	p-ANCA Biopsia
Síndrome de Churg-Strauss	30-50 años	Púrpura en extremidades inferiores Nódulos	Asma Rinitis Sinusitis Cardíaca	Eosinofilia Biopsia
Panarteritis nodosa	40-60 años	*Livedo reticularis* Nódulos ulcerados	Polineuritis Hemorragia digestiva Renal	Biopsia ANCA negativos Arteriografía

ANCA, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; c-ANCA, ANCA de tipo citoplasmático; IFD, inmunofluorescencia directa; p-ANCA, ANCA de tipo perinuclear.



Figura 26-1. Vasculitis leucocitoclástica.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

sivamente en la piel, en ocasiones pueden tener afectación sistémica. Los hallazgos histopatológicos reflejan una afectación de las vénulas poscapilares dérmicas.

Hasta en un 50% de los pacientes no se consigue dilucidar un origen concreto. En la tabla 26-3 se enumeran las causas conocidas de vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso.

Púrpura de Schönlein-Henoch

Es el subtipo de vasculitis más frecuente en la infancia (Fig. 26-2), con un pico de máxima incidencia a los 7 años. Aunque una proporción variable de los casos se produce tras una infección estreptocócica de las vías respiratorias superiores, en su etiopatogenia también se ha implicado a otros agentes infecciosos, fármacos y vacunas. La inmunoglobulina A (IgA) parece desempeñar un papel fundamental en la patogenia de esta entidad, como demuestra la presencia de inmunocomplejos formados por esta inmunoglobulina en las paredes de los vasos dérmicos y en el mesangio glomerular.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de manifestaciones cutáneas, gastrointestinales, articulares y renales. Inicialmente, las lesiones cutáneas comienzan en forma de máculas o pápulas de aspecto urticariforme, que en su evolución se transforman en pápulas inflamatorias y purpúricas. Suelen distribuirse de forma simétrica en las extremidades inferiores, incluyendo los glúteos, aunque pueden extenderse más allá del tronco alcanzando las extremidades superiores. Hasta en el 75% de los pacientes existe afectación gastrointestinal o musculoesquelética, en forma de náuseas, vómitos, dolor abdominal, sangrado gastrointestinal o artritis de grandes articulaciones. La afectación

TABLA 26-3. Etiología de las vasculitis leucocitoclásticas cutáneas de pequeño vaso

Asociada a agentes desencadenantes
• Infecciosos
– Bacterianos: estreptococo, estafilococo, meningococo, gonococo, *Pseudomonas, Treponema pallidum, Mycobacterium leprae*
– Víricos: hepatitis B, *Virus influenzae,* citomegalovirus
– Parasitarios: *Plasmodium*
• Medicamentos: penicilinas, tetraciclinas, sulfamidas, eritromicina, griseofulvina, antiinflamatorios (aspirina, fenacetina), tiazidas, propiltiouracilo, yoduros, penicilamina, fenotiacinas, quinidina
• Sustancias químicas: insecticidas, herbicidas, derivados del petróleo
Asociada a trastornos crónicos persistentes
• Colagenosis: lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren
• Enfermedades inflamatorias intestinales: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn
• Crioglobulinemia mixta
• Púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström
Asociada a neoplasias
• Procesos linfoproliferativos
• Carcinomas
Idiopáticas o de etiología incierta

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana



Figura 26-2. Púrpura de Schonlein Henoch.

renal se presenta hasta en el 50% de los casos y se manifiesta como hematuria macroscópica o microscópica, proteinuria y síndrome nefrótico o nefrítico. El 1-3% de los pacientes evoluciona hasta la insuficiencia renal terminal. Adicionalmente, algunos pacientes pueden asociar orquitis, invaginación, pancreatitis, uveítis, alteraciones neurológicas o hemorragia pulmonar.

Para el diagnóstico es imprescindible la biopsia cutánea con la técnica de inmunofluorescencia directa para demostrar los depósitos de IgA en los vasos. En la histología convencional se observará una vasculitis leucocitoclástica de los vasos dérmicos de pequeño calibre.

Edema agudo hemorrágico del lactante

Es una entidad de curso benigno restringida a la edad pediátrica, principalmente menores de 2 años (Fig. 26-3). Habitualmente se desarrolla en el transcurso de una infección respiratoria o urinaria o tras su resolución. El cuadro se caracteriza por la aparición abrupta de placas numulares o en escarapela de tonalidad eritematopurpúrica, de localización facial o en áreas distales de las extremidades. El estudio histopatológico muestra una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso y puede objetivarse el depósito de IgA en las paredes vasculares. Se trata de una entidad benigna que habitualmente no requiere tratamiento, aunque en su abordaje inicial resulta fundamental descartar procesos como el eritema exudativo multiforme, la enfermedad de Kawasaki, la meningococemia o el síndrome de Sweet.

Vasculitis crioglobulinémica

Se denomina así a la vasculitis de pequeño y mediano vaso causada por el depósito en las paredes vasculares de inmunocomplejos circulantes, formados por crioglobulinas. Éstas son inmunoglobulinas que precipitan a temperatura menor de 37 ºC y solu-

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana



Figura 26-3. Edema agudo hemorrágico del lactante.

bilizan de nuevo al recuperar una temperatura superior a ésta. En función de la composición de las crioglobulinas, se distinguen dos tipos de crioglobulinemias: la forma monoclonal y la forma mixta. Las primeras, conocidas como crioglobulinas de tipo I, se asocian a la presencia de un componente monoclonal IgG o IgM sin actividad factor reumatoide. En la mayor parte de los pacientes existe un trastorno hematológico subyacente (mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström o leucemia linfática crónica). Sus manifestaciones clínicas pueden ser lesiones purpúricas, cianosis acral, úlceras o *livedo reticularis*. En la variante mixta pueden encontrarse crioglobulinas formadas por un componente policlonal y otro monoclonal (crioglobulinas de tipo II) o bien, varios constituyentes policlonales (crioglobulinas de tipo III). Las formas mixtas se asocian con gran frecuencia a la infección por el virus de la hepatitis, enfermedades autoinmunitarias, como el síndrome de Sjögren, o procesos linfoproliferativos. Sin embargo, en un porcentaje de pacientes no despreciable, no es posible identificar un agente causal, denominándose entonces «crioglobulinemia mixta esencial». El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de lesiones purpúricas de predominio acral que pueden asociarse a úlceras o áreas necróticas. La mayor parte de los pacientes refiere empeoramiento clínico con la exposición al frío. El examen anatomopatológico revela la existencia de una vasculitis leucocitoclástica de los vasos dérmicos e hipodérmicos de pequeño y mediano calibre. Otros órganos y tejidos frecuentemente afectados con frecuencia son los riñones, el sistema nervioso periférico, las articulaciones y, en menor medida, los pulmones.

Granulomatosis de Wegener

Es una entidad infrecuente que se caracteriza por la afectación de las vías respiratorias superiores, inferiores y el glomérulo renal, secundaria a la presencia de una vasculitis sistémica. Suele comenzar entre los 40 y los 50 años. Inicialmente los pacientes suelen presentar sintomatología relacionada con el tracto respiratorio superior (rinitis, sinusitis, ulceraciones del tabique nasal) o bien referir síntomas respiratorios como disnea, tos seca persistente y hemoptisis. La afectación renal es frecuente y puede constituir uno de los determinantes pronósticos. Los hallazgos cutáneos son incons-

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

tantes y aparecen como forma de presentación en menos del 10% de los pacientes. El signo observado con más frecuencia es la púrpura localizada en extremidades inferiores, aunque las lesiones papulonodulares con centro necrótico y distribución simétrica en tronco y extremidades, presentan una mayor especificidad. Las ulceraciones mucocutáneas constituyen el segundo hallazgo exploratorio más frecuente, y una forma característica de éstas es una gingivitis hiperplásica o «en fresa» localizada en la mucosa oral. En aproximadamente el 80% de los pacientes existen anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo de tipo citoplasmático (c-ANCA). En las biopsias cutáneas lesionales, lo más frecuente es encontrar una vasculitis neutrofílica de pequeño o mediano vaso. En una escasa proporción de pacientes, existe un infiltrado inflamatorio granulomatoso.

Poliangeítis microscópica

Inicialmente se la consideró como un subtipo de panarteritis nodosa, pero actualmente se describe como una entidad independiente. Se trata de una vasculitis que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre con afectación sistémica. En su etiopatogenia se han implicado distintos agentes víricos (virus de la hepatitis B y C). Los principales órganos comprometidos son el riñón (79-90%) y el pulmón (25-50%). El cuadro suele precederse por un período prodrómico en el que predominan las mialgias, las artralgias, la fiebre y la pérdida de peso, neuropatía periférica o síntomas gastrointestinales. Desde el punto de vista cutáneo, las lesiones son indistinguibles de las que se presentan en las vasculitis leucocitoclásticas cutáneas de pequeño vaso. Hasta en el 70% de los pacientes existen anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo de tipo perinucleares (p-ANCA).

Síndrome de Churg-Strauss

También conocida como granulomatosis alérgica, representa un tipo de vasculitis sistémica caracterizada por la asociación de asma persistente grave y eosinofilia en sangre periférica. Como factores desencadenantes se identifican ciertas vacunas, procesos de desensibilización o la interrupción brusca del tratamiento corticosteroideo. Predomina en edades comprendidas entre los 30 y los 50 años. Los síntomas respiratorios abarcan un espectro que se extiende desde la rinitis alérgica, la poliposis nasal o la pansinusitis, hasta la presencia de asma dependiente de corticodependiente corticosteroides desde su inicio en la edad adulta. Habitualmente existe una escasa respuesta a los tratamientos convencionales antiasmáticos.

Desde el punto de vista clínico, en la evolución de esta entidad pueden distinguirse varias etapas. En la primera, se desarrollan los síntomas respiratorios y la eosinofilia periférica. A continuación, sobreviene la afectación pulmonar, cardíaca, neurológica, gastrointestinal o musculoesquelética. El compromiso cutáneo puede producirse desde el inicio del cuadro o en su evolución en aproximadamente el 50% de los pacientes. La existencia de lesiones purpúricas maculosas o papulosas localizadas en extremidades inferiores constituye la forma de presentación más frecuente. Los nódulos con superficie cutánea indemne (o ulcerada en su evolución), distribuidos por el cuero cabelludo y las áreas distales de extremidades, representan otro de los hallazgos observados con frecuencia en estos pacientes. Sin embargo, también se han descrito casos en los que pre-

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

domina la *livedo racemosa*, las lesiones urticariformes o las vesiculopustulosas. El estudio anatomopatológico puede mostrar, aunque con frecuencia no de forma simultánea, tres datos característicos: vasculitis leucocitoclástica de los vasos de pequeño y mediano calibre, eosinofilia tisular y un infiltrado inflamatorio granulomatoso extravascular. En la analítica sanguínea se observa intensa eosinofilia que se acompaña de un aumento en la IgE durante los brotes. Hasta en la mitad de los pacientes es posible objetivar la existencia de p-ANCA, mientras que los c-ANCA sólo resultarán positivos en el 10-20% de los pacientes.

Panarteritis nodosa

Se trata de una vasculitis que afecta a arterias de pequeño y mediano calibre y que implica habitualmente compromiso multiorgánico (Fig. 26-4). Se ha relacionado con infecciones víricas o vacunaciones. La semiología clínica varía en función del órgano o tejido afectado, con un especial tropismo por el sistema nervioso periférico (polineuritis), el aparato digestivo (hemorragias digestivas) o los vasos renales (hipertensión arterial e infartos renales). En la piel se pueden encontrar nódulos con superficie purpúrica y tendencia a la ulceración, así como *livedo reticularis* o lesiones necróticas. Las lesiones cutáneas muestran afectación de los vasos de pequeño calibre dérmicos y las arteriolas situadas en el tejido celular subcutáneo. En estadios iniciales predomina el infiltrado inflamatorio neutrofílico, que suele extenderse al tejido celular subcutáneo. La obliteración progresiva de las luces vasculares suele implicar la aparición de microaneurismas. Desde el punto de vista analítico, destaca la presencia de un síndrome inflamatorio con velocidad de sedimentación globular elevada y eosinofilia ocasional. Los ANCA son negativos en el 80-90% de los pacientes.

LIVEDO RETICULARIS

La *livedo reticularis* es un síndrome que se caracteriza por la aparición de una red eritematoviolácea sobre la piel, relacionada con la disposición de los vasos cutáneos,



Figura 26-4. Panarteritis nodosa.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

habitualmente de las extremidades. Es causada por una reducción generalizada del flujo arteriolar que puede ser debida a espasmo vascular, inflamación de la pared arteriolar u obstrucción intravascular. La obstrucción intravascular puede estar causada a su vez por trombosis, fenómenos embólicos o por alteraciones de la pared vascular.

En la tabla 26-4 se resumen todas las causas de *livedo reticularis*.

TABLA 26-4. Causas de *livedo reticularis*

Vasculitis y vasculopatías
- Poliangeítis microscópica
- Panarteritis nodosa
- Enfermedad de Wegener
- Vasculítides reumáticas
- Crioglobulinemia mixta
- Arteritis de la temporal
- Síndrome de Sneddon
- Vasculopatía livedoide
- Arteriosclerosis
- Tromboangeítis obliterante

Enfermedades reumáticas
- Lupus eritematoso
- Dermatomiositis
- Esclerodermia
- Síndrome de Sjögren
- Artritis reumatoide
- Enfermedad de Still

Aumento de la viscosidad sanguínea
- Policitemia vera
- Trombocitosis
- Crioglobulinemia
- Criofibrinogenemia
- Aglutininas frías
- Gammapatía monoclonal
- Hipergammaglobulinemia
- Anemia de células falciformes

Embolias y depósitos
- Émbolos de colesterol
- Émbolos trombóticos (valvulopatía, aneurismas, estenosis vasculares)
- Mixoma auricular
- Embolias gaseosas
- Calcifilaxia
- Hiperoxaluria

Estados de hipercoagulabilidad y tapones plaquetarios
- Síndrome antifosfolípido
- Trombofilias
- Déficit de proteínas C o S
- Déficit de antitrombina III
- Púrpura trombótica trombocitopénica
- Síndrome hemolítico-urémico
- Necrosis por cumarinas
- Coagulación intravascular diseminada

Infecciones
- Endocarditis (émbolos)
- Rickettsiosis (angeítis)
- Meningococo (púrpura fulminante)
- Sífilis
- Tuberculosis
- Virus
- Lepra (fenómeno de Lucio)

Endocrinológicas
- Hiperparatiroidismo
- Seudohiperparatiroidismo
- Enfermedad de Cushing
- Síndrome carcinoide
- Feocromocitoma
- Hipotiroidismo

Nutricionales
- Pelagra

Causas físicas
- Eritema *ab igne*
- Espasmo arteriolar por frío

Yatrogénicas
- Catecolaminas
- Quinidina
- Amantadina
- Heparina
- Corticosteroides

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

Diagnóstico

Es fundamental determinar si la *livedo reticularis* se presenta aislada o asociada a nódulos subcutáneos, púrpura retiforme o necrosis. En caso de que existan estas alteraciones siempre se debe realizar biopsia de un nódulo, del borde de una lesión necrótica o de las áreas blanquecinas del centro de la red livedoide. La biopsia debe llegar hasta la hipodermis.

Los datos relevantes de anamnesis y laboratorio se resumen en la tabla 26-5.

Las principales entidades con predominio de lesiones cutáneas livedoides se describen a continuación.

Embolia de colesterol

Se debe al desprendimiento y embolización distal de fragmentos de placas de ateroma ricas en colesterol, bien espontáneamente, por un tratamiento anticoagulante o trombolítico o por procedimientos invasivos como el cateterismo.

TABLA 26-5. Diagnóstico de la *livedo reticularis*

Anamnesis
• Fármacos
• Enfermedades previas
• Cateterismos y cirugías recientes
• Abortos
Enfermedad actual
• Tiempo de evolución
• Síntomas asociados
Pruebas de laboratorio iniciales
• Hemograma
• Coagulación
• Bioquímica de sangre con función renal
• Sedimento urinario y proteinuria
• Anticuerpos antinucleares
• Complemento
• Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo
• Crioglobulinas
• Anticuerpos antifosfolípido
• Serologías para el virus de la hepatitis B y CVHC y VHB
Pruebas de laboratorio especiales
• Criofibrinógeno
• Niveles de proteína C y S
• Mutaciones del factor V de Leyden
• Mutaciones del gen de la protrombina
• Homocisteína

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

La *livedo reticularis* de extremidades y glúteos es la manifestación cutánea más frecuente de la embolia de colesterol. El cambio livedoide puede ser más pronunciado en bipedestación y pasar desapercibido en decúbito. Los émbolos de colesterol también pueden producir el «síndrome del dedo azul» y gangrena seca de los dedos de los pies. Con menos frecuencia se ven petequias y púrpura de las extremidades inferiores.

Como manifestaciones sistémicas pueden aparecer fiebre, pérdida de peso, mialgias, hipertensión arterial, deterioro cognitivo, accidente cerebrovascular, fallo renal, sangrado gastrointestinal y pancreatitis.

Para el diagnóstico es imprescindible la biopsia cutánea, en la que se encuentran los espacios dejados por los cristales de colesterol. Es típica la eosinofilia y debe pedirse urea, creatinina y análisis de orina para descartar afectación renal. Las pruebas de imagen son útiles para identificar fuentes de émbolos. Las más útiles son la tomografía computarizada abdominal, la ecografía abdominal y renal, la arteriografía, el ecocardiograma y la endoscopia.

Calcifilaxia

Es una vasculopatía que se produce principalmente en los pacientes con insuficiencia renal crónica terminal (Fig. 26-5). Es fundamental el reconocimiento precoz, ya que acarrea un mal pronóstico, y el 50% de los pacientes mueren antes de un año, casi siempre por sepsis.

La calcifilaxia comienza como *livedo reticularis* y progresa a placas estrelladas induradas, purpúricas, extremadamente dolorosas en la porción distal de las extremidades, glúteos y a veces tronco.

Histológicamente se observan daños en las arteriolas subcutáneas, con calcificación de la media. En las pruebas de laboratorio se evidencia paratiroidea alta, aumento del producto calcio/fósforo, aumento de fosfatasa alcalina, urea y creatinina. Si hay ulceración distal hay que realizar una prueba de imagen, ecografía Doppler, tomografía computarizada arterial o angiorresonancia magnética.



Figura 26-5. Calcifilaxia.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

NECROSIS CUTÁNEA

La necrosis cutánea suele ocurrir en estadios evolucionados de vasculitis o trastornos de oclusión vascular. Muchos pacientes tienen una causa multifactorial. Las causas de necrosis cutáneas se detallan en la tabla 26-6. Las causas detalladas de coagulación intravascular diseminada y púrpura fulminante se describen en el capítulo 6. A continuación se describen los cuadros de mayor importancia en la atención dermatológica urgente: los asociados al déficit de proteínas C y S y la necrosis por heparina.

Déficit de proteínas C y S

El fallo de este mecanismo anticoagulante subyace a diversos cuadros clínicos, muy diferentes entre sí que se describen a continuación.

Púrpura fulminante neonatal

El déficit homocigoto de proteína C o S produce poco después del nacimiento la coalescencia de púrpura retiforme con necrosis cutánea y de extremidades muy extensa, además de trombosis cerebral, retiniana y afectación visceral.

Necrosis por anticoagulantes orales

Los anticoagulantes orales dicumarínicos actúan sobre los factores dependientes de la vitamina K: II, VII, IX, X, proteína C y proteína S. La necrosis por cumarinas se debe a la caída brusca de la función anticoagulante de la proteína C por tener menor vida media que el resto de factores dependientes de la vitamina K. Aparece a los 2-5 días del comienzo del tratamiento y afecta al 0,01-0,1% de los pacientes tratados con anticoagulantes orales. Es cuatro veces más frecuente en mujeres, con mayor incidencia en la sexta y séptima décadas. Afecta más a las localizaciones con abundante tejido adiposo como las mamas, glúteos o muslos. Inicialmente aparece dolor, seguido de eritema, que rápidamente se vuelve necrótico.

Púrpura fulminante postinfecciosa

Se produce en niños en el período de convalecencia de infecciones por el virus varicela-zoster o el estreptococo grupo A. La causa es la formación de un anticuerpo que interfiere con la actividad de la proteína S.

Necrosis por heparina

Se produce por anticuerpos que se unen a complejos heparina/factor 4 plaquetario, con el resultado de la activación y consumo plaquetarios, trombosis venosas y arteriales. Puede ocurrir con heparinas intravenosas o subcutáneas. Aparece en el 1-5% de los expuestos a heparina, normalmente entre los días 5 y 10 de tratamiento, salvo que haya sensibilización previa. Clínicamente se observa púrpura y necrosis cutánea sin signos inflamatorios, en el sitio de inyección o a distancia. Puede haber isquemia visceral y de extremidades.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

TABLA 26-6. Causas de necrosis cutánea

Defectos de coagulación
- Púrpura fulminante
- Coagulación intravascular diseminada
- Déficit de proteínas C o S, déficit de antitrombina III, mutaciones de protrombina

Vasculitis (la mayoría de las vasculitis pueden causar necrosis cutánea)

Enfermedades del tejido conectivo
- Síndrome antifosfolípido
- Dermatomiositis
- Policondritis recidivante
- Lupus eritematoso sistémico
- Esclerosis sistémica

Hiperviscosidad
- Crioglobulinemia
- Criofibrinogenemia
- Aglutininas frías
- Paraproteinemia
- Síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, componente M, cambios en la piel, papiledema e hiperproteinorraquia)

Embolias
- Émbolos de colesterol
- Mixoma cardíaco
- Endocarditis bacteriana
- Embolia séptica
- Aneurismas arteriales

Metabólicas
- Diabetes
- Hiperhomocistinemia
- Oxalosis
- Calcifilaxia

Arterial
- Arteritis de la temporal
- Enfermedad de Buerger
- Enfermedad de Degos
- Trombosis
- Cocaína
- Aneurismas
- Síndrome compartimental
- Embolia cutis medicamentosa
- Síndrome del dolor regional complejo.

Infecciones
- Bacterianas: fascitis necrosante, celulitis por *Clostridium,* meningococo, *Pseudomonas* (ectima gangrenoso), lepra (fenómeno de Lucio), sepsis
- Víricas: citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, hepatitis B y C, herpes zoster
- Fúngicas: micosis profundas *(Aspergillus, Mucor, Rhizopus, Histoplasma)*

Venenos: picaduras de serpientes, arañas, escorpiones, etcétera

Continúa

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

TABLA 26-6. Causas de necrosis cutánea *(cont.)*

Fármacos y drogas de abuso
- Por vía sistémica:
  - Anticoagulantes orales
  - Heparina
  - Fármacos vasoconstrictores
  - Quimioterápicos (metotrexato, bleomicina, ciclofosfamida, vincristina)
  - Citocinas y factores de crecimiento (interferón, G-CSF, GM-CSF)
  - Antibióticos (penicilinas, sulfamidas, aciclovir, levamisol)
  - Antitiroideos (tiouracilos, carbimazol)
  - Cocaína
  - Fenitoína
- Por vía tópica:
  - En el punto de inyección: sales de calcio, heparina
  - Interferón
  - Aminoglucósidos
  - Colágeno
  - Silicona
  - Vacunas
  - Hierro
  - Extravasación de quimioterápicos
  - Drogas
  - Inyección intraarterial

Neoplasias malignas
- Leucemias
- Linfomas (especialmente los angiotrópicos)
- Micosis fungoide
- Síndrome hipereosinofílico
- Síndrome mielodisplásico
- Histiocitosis de células de Langerhans
- Feocromocitoma
- Trombosis paraneoplásicas
- Vasculopatía paraneoplásica acral

Causas físicas
- Quemaduras
- Radiación
- Traumatismos
- Úlceras facticias
- Escleroterapia
- Liposucción

Dermatosis inflamatorias
- Sarcoidosis
- Pitiriasis liquenoide aguda
- Pioderma gangrenoso y otras dermatosis neutrofílicas
- Paniculitis

G-CSF, factor estimulador de colonias de granulocitos; GM-CSF, factor estimulador de colonias de granulocitos y macrófagos.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana

Para el diagnóstico se puede realizar ELISA para detectar anticuerpos contra el complejo heparina/factor 4 plaquetario. No siempre se objetiva trombocitopenia en el hemograma. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con otros síndromes de oclusión vascular asociados a trombocitopenia, como el síndrome antifosfolípido, la púrpura fulminante y la púrpura trombótica trombocitopénica.

El tratamiento consiste en sustituir la heparina por otro anticoagulante. La sustitución por dicumarínicos presenta riesgo de progresión de la necrosis por descenso en la actividad de la proteína C.

BIBLIOGRAFÍA

Carlson JA, Cavaliere LF, Grant-Kels JM. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. Clin Dermatol 2006;24:414-29.

Herrero C, Guilabert A, Mascaró-Galy JM. Livedo reticularis de las piernas: metodología de diagnóstico y tratamiento. Actas Dermosifiliogr 2008;99:598-607.

Nazarian RM, Van Cott EM, Zembowicz A, Duncan LM. Warfarin-induced skin necrosis. J Am Acad Dermatol 2009;61:325-32.

Dermatología en Urgencias ©2012. Editorial Médica Panamericana