



ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE SALUD PÚBLICA

CARRERA DE MEDICINA

“VASCULITIS LIVEDOIDE”

TRABAJO DE TITULACIÓN

TIPO: Análisis de casos

Presentado para optar al grado académico de:

MÉDICO GENERAL

AUTORA

JENNIFFER PILAR DE MORA ARDILA

Riobamba-Ecuador

2019



ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE SALUD PÚBLICA

CARRERA DE MEDICINA

“VASCULITIS LIVEDOIDE”

TRABAJO DE TITULACIÓN

TIPO: Análisis de casos

Presentado para optar al grado académico de:

MÉDICO GENERAL

AUTORA

JENNIFFER PILAR DE MORA ARDILA

DIRECTORA

Dr. NAYDA PAULINA RIVERA YEROVI

Riobamba-Ecuador

2019

©2019, Jenniffer Pilar De Mora Ardila

Se autoriza la reproducción total o parcial, con fines académicos, por cualquier medio o procedimiento, incluyendo la cita bibliográfica del documento, siempre y cuando se reconozca el Derecho de Autor.

Yo, JENNIFFER PILAR DE MORA ARDILA, declaro que el presente trabajo de titulación es de mi autoría y los resultados del mismo son auténticos. Los textos en el documento que provienen de otras fuentes están debidamente citados y referenciados.

Como autor asumo la responsabilidad legal y académica de los contenidos de este trabajo de titulación; el patrimonio intelectual pertenece a la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo.

Riobamba, 16 de mayo de 2019

Jennifer Pilar De Mora Ardila.




C.I. 060267329-5

ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE SALUD PÚBLICA

CARRERA DE MEDICINA

El Tribunal de trabajo de titulación certifica que: El trabajo de titulación: Tipo: análisis de casos clínicos, titulado "VASCULITIS LIVEDOIDE", realizado por la señorita **JENNIFER PILAR DE MORA ARDILA**, ha sido minuciosamente revisado por los Miembros del Tribunal del trabajo de titulación. El mismo que cumple con los requisitos científicos, técnicos, legales, en tal virtud el Tribunal Autoriza su presentación.

	FIRMA	FECHA
Dr. César Lenin Pilamunga Lema PRESIDENTE DEL TRIBUNAL		<u>13 Junio 2019</u>
Dra. Paulina Nayda Rivera Yerovi DIRECTOR DEL TRABAJO DE TITULACIÓN		<u>13. Junio 2019</u>
Dra. Tania Alexandra Lluma Noboa MIEMBRO DE TRIBUNAL		<u>13 Junio 2019</u>

DEDICATORIA

A mi familia que con su esfuerzo y acompañamiento han logrado llevarme hasta aquí mi motivación, fue mi familia y las personas vulnerables mi apoyo, valores y luz de mi camino.

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios por cada logro en mi vida por mi crecimiento personal en beneficio de la sociedad. Gracias a mis padres por su apoyo constante para guiar mí camino.

Un agradecimiento especial a la Universidad, y todo el personal por ser parte de mis logros.

TABLA DE CONTENIDO

	Páginas
RESUMEN.....	¡Error! Marcador no definido.
SUMMARY	¡Error! Marcador no definido.
CAPÍTULO I	
1. INTRODUCCIÓN.....	13
1.1. Vasculitis livedoide.....	14
<i>1.1.1. Definición.....</i>	<i>14</i>
<i>1.1.2. Revisión de la literatura.....</i>	<i>14</i>
<i>1.1.3. Metodología</i>	<i>15</i>
<i>1.1.4. 1.1.3. Criterio de elegibilidad</i>	<i>15</i>
<i>1.1.5. 1.1.4. Selección de estudios y recopilación de datos</i>	<i>16</i>
<i>1.1. Epidemiología</i>	<i>16</i>
1.2. Etiología	177
1.3. Características y cuadro clínico.....	18
1.4. Patología.....	19
CAPÍTULO II	
2. PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO.....	24
2.1. Caso Clínico	24
<i>2.1.1. Antecedentes</i>	<i>24</i>
<i>2.1.2. Anamnesis.....</i>	<i>256</i>
<i>2.1.3. Examen físico</i>	<i>267</i>
<i>2.1.4. Exámenes complementarios.....</i>	<i>288</i>
CAPÍTULO III	
3. HALLAZGOS.....	31
3.1. Diagnóstico.....	311
3.2. Diagnóstico diferencial	322

3.3.	Criterios de diagnóstico	333
3.4.	Discusión	344
3.5.	Pronóstico e impresión diagnóstica	355
3.6.	Diagnóstico definitivo	366
3.7.	Tratamiento	366
3.7.1.	<i>Dieta</i>	377
3.7.2.	<i>Medicinas</i>	377
3.7.3.	<i>Curación</i>	378
3.7.4.	<i>Control médico</i>	388
3.8.	Manejo	388
3.8.1.	<i>Propósito</i>	40
3.8.2.	<i>Seguimiento del caso</i>	40
3.9.	Cirugía	41
	CONCLUSIONES	422
	BIBLIOGRAFÍA	
	ANEXOS	

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1-1: Terminología	15
Tabla 2-1: Etiología de Vasculitis leucocitoclástica.....	17
Tabla 3-1: Causas secundarias de vasculopatía livedoide.....	19
Tabla 1-2: Exámenes complementarios	29
Tabla 1-3: Tratamientos de la vasculitis cutánea	36

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

- Ilustración 1-1:** Fotomicrografía de la biopsia de piel que muestra un trombo intravascular (recuadro). Nótese la ausencia de inflamación perivascular y leucocitoclasia 22
- Ilustración 1-2:** Fotomicrografía de la biopsia de piel. Necrosis isquémica epidérmica secundaria a la oclusión vascular 23
- Ilustración 1-3:** Fotomicrografía de la biopsia de piel. Trombos vasculares con depósitos de fibrina en el lumen y en la pared vascular en la dermis media. Tenga en cuenta la falta de leucocitoclasia o infiltrado linfocítico..... 23
- Ilustración 2-3:** Algoritmo de diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica cutánea. 35
- Ilustración 3-3:** Enfoque esquemático para el tratamiento de la vasculitis leucocitoclástica.... 39

J. Tapia

28-V-19

RESUMEN

El objetivo del presente trabajo de titulación fue, enfocarse en la presentación y abordaje terapéutico de la vasculitis livenoide por lo tanto, la detección temprana ante la sospecha de vasculitis cutánea, los exámenes clínicos, de imagen, procedimentales, de evaluación; y, la correcta interpretación y diagnóstico de esta enfermedad de la piel puede mejorar la calidad de vida de los pacientes y salvar vidas, la evaluación garantiza la detección oportuna de complicaciones, dependiendo de la identificación de la tipología y sus causas, del tratamiento adecuado y la eficacia del cumplimiento, seguimiento y reevaluación. Su patología será analizada de acuerdo al caso en mención, en relación a la aparición de lesiones vasculíticas por infecciones, fármacos por exceso o mal administrados y de auto prescripción, complejos inmunes, células inflamatorias resultantes del proceso y problemas del endotelio; como estímulos exógenos y endógenos frente a su capacidad de respuesta capilar. El abordaje terapéutico es variado en base a su naturaleza, así como la eficacia de un medicamento ante síntomas de dolor, dependiendo del tipo de lesión, la anticoagulación, la intensidad del dolor y la dificultad de curación; es así, que, los grados de éxito varían y de igual forma los criterios de disponibilidad para los mismos. Se concluye que, la vasculitis livedoide es de naturaleza oclusiva de la microcirculación cutánea, está tiene predominación génica con problemas de coagulación, sin afectación a órganos internos por lo que se presenta en esta paciente, únicamente afectaciones cutáneas, además que con un buen manejo medico se espera un pronóstico positivo con el tratamiento.

Palabras clave: <TECNOLOGÍA Y CIENCIAS MÉDICAS>, <MEDICINA>, <VASCULOPATÍA LIVEDOIDE>, <ÚLCERAS DE MIEMBROS INFERIORES>, <TROMBOSIS VENOSA O TROMBOFILIA>, <ATROFIA BLANCA>.



22/05/2014

ABSTRACT

The aim of the present titration work was to focus on the presentation and therapeutic approach of livedoid vasculitis, therefore, early detection in the presence of a suspicion of cutaneous vasculitis, clinical, imaging, procedures, and evaluation tests; and, the correct interpretation and diagnosis of this skin disease can improve the quality of life of patients and save lives, the evaluation guarantees the timely detection of complications, depending on the identification of the type and its causes, of the appropriate treatment and the effectiveness of compliance, follow-up and re-evaluations of pathology will be analyzed according to the case in question, in relation to the appearance of vasculitic lesions due to infections, excess or poorly administered drugs and self-prescription, immune complexes, inflammatory cells resulting from the process and problems of the endothelium; as exogenous and endogenous stimuli as opposed to their capillary response capacity. The therapeutic approach is varied based on its nature, as well as the effectiveness of a medication for pain symptoms, depending on the type of injury, anticoagulation, pain intensity and difficulty of healing; Thus, the degrees of success vary and in the same way the availability criteria for them. It is concluded that the livedoid vasculitis is occlusive nature of the cutaneous microcirculation, this is gene predominance with coagulation problems, without affecting internal organs, which is why this patient presents only cutaneous affectations, besides with a good medical management a positive prognosis is expected with the treatment.

Keywords: <TECHNOLOGY AND MEDICAL SCIENCE>, <MEDICINE>, <VASCULOPATIA LIVEDOIDE>, <ULCERS OF LOWER MEMBERS>, <VENOUS THROMBOSIS OR TROMBOFILIA>, <WHITE ATROPHY>.



CAPÍTULO I

1. INTRODUCCIÓN

La vasculitis livedoide es una enfermedad crónica en la piel, el problema se localiza en la dermis con oclusión de vasos sanguíneos, se manifiesta en forma de úlceras dolorosas y persistentes, con eritema violáceo reticulado que posteriormente se convierte en cicatrices, redondas o estrelladas con telangiectasias periféricas, por aumento de los capilares en la dermis papilar adyacente y su naturaleza inflamatoria. Las lesiones maculares o papulares, eritematosas-purpúricas, están localizadas especialmente en piernas, tobillos y pies. Es una afección poco frecuente, de etiología desconocida, la literatura médica es variada pero mantiene la misma etiopatogenia de la enfermedad, relacionando con la trombofilia, o la condición de trombo por dificultad de coagulación. Los enfoques terapéuticos y hallazgos histopatológicos se yuxtaponen a las enfermedades autoinmunes. Las características distintivas incluyen afectaciones de la piel e hipersensibilidad, sin aparente causa incitante, pero con un claro cuadro clínico e histológico. La incidencia es mayor en las mujeres, en la cuarta década de vida; con mayor prevalencia en las extremidades inferiores y excepcionalmente puede afectar a en extremidades superiores. Desde un punto de vista clínico, se caracteriza por lesiones que comienzan como máculas purpúricas puntiformes o lenticulares dolorosas, especialmente en los tobillos y el dorso de los pies, al final presentan ulceración, dando lugar a cicatrices atróficas con aspecto de porcelana, telangiectasias puntiformes y pigmentación viva de color pardo, con hinchazón en el tercio inferior de las extremidades.

El tratamiento prescrito es variado; su carácter recurrente hace que el clínico actualice continuamente las medidas de mayor utilidad y que estimulen los efectos de inhibición de la síntesis de prostaglandinas, el efecto hemorreológico con la disminución de la viscosidad sanguínea y mayor flexibilidad eritrocitaria e incremento del flujo circulatorio; efecto de lisis de trombos con mini dosis subcutáneas, con probada fibrinólisis o potenciadores sinérgicos de la conversión de plasminógeno en plasmina, efecto de vasodilatación con prevención del estasis o formación de bloques de fibrina; efecto de modulación de la respuesta linfocitaria local, de manera especial con fotoquimioterapia sistémica mediante la terapia PUVA y luz ultravioleta. . En la mayoría de los pacientes existe el riesgo de sobreinfección de la zona ulcerada; al realizar cultivos con prioridad, reduce el tiempo de cicatrización y disminuye el dolor.

1.1. Vasculitis livedoide

1.1.1. Definición

La vasculitis livedoide es una alteración cutánea, oclusiva, no inflamatoria de los vasos sanguíneos de la dermis y tejido subcutáneo, de tipo crónico, puede producir engrosamiento y debilitamiento de las paredes de los vasos sanguíneos lo que provoca grandes dolores, con limitación funcional bilateral, aguda o permanente y sobre todo recurrente.

Esta enfermedad a lo largo de la historia ha tenido múltiples denominaciones, empezando con el “término de atrofia blanca, acuñado por Milian en 1929, segmentaria y en placas” (Restrepo y Molina, 2007, pág. 311), “Angiitis por hipersensibilidad lo utilizó Pearl Zeek en 1948 separando la vasculitis necrotizante de pequeños vasos debido a una reacción de hipersensibilidad de la poliarteritis nodosa clásica” (Cantillo Turbay y otros, 2006); y, conocida como “vasculitis livedoide en 1967 por Barel y Winkel” (García Briz y otros, 2018). En la actualidad es conocida como una enfermedad inflamatoria de los vasos sanguíneos, y su clasificación es: primaria si es sistémica y aislada o secundaria si se presenta con otra enfermedad, la caracterización común en los dos tipos es la afectación en las extremidades inferiores.

La vasculitis es cutánea, referida a los vasos pequeños que pueden ser parte de un grupo heterogéneo de afecciones cutáneas o sistémicas. Puede reconocerse tres amplios campos: vasculitis leucocitoclástica que afecta a los pequeños vasos post-capilares, cutánea, púrpura y palpable; vasculitis séptica que representa las complicaciones del tema en mención y vasculitis livedoide siendo la menos común y visible. A la final, “esta enfermedad crónica puede resolverse en unos pocos años o persistir durante toda la vida con remisiones y agravaciones. Es un defecto infrecuente que es predominantemente en las mujeres”. (Zanini y otros, 2003, pág. 755).

1.1.2. Revisión de la literatura

En la literatura médica también es llamada livedo vasculitis, livedo reticularis del latín lividus: lívido, amoratado, azulado plomizo, caracterizada por ulceración dolorosa de verano o de invierno que evoluciona a lesiones atróficas blancas, vasculitis hialinizante segmentaria y vasculitis de atrofia blanca. Otros nombres con los que se le conoce son: vasculitis de Liveoid, livedo racemosa, capilaritis alba, vasculitis hialinizante segmentaria, livedo reticularis con ulceración de verano y recientemente ha recibido el acrónimo de purple, significa púrpura en latín, se refiere a una erupción no salpicante de este color, úlceras purpúricas dolorosas con patrón reticular causadas por un mal funcionamiento sanguíneo y de coagulación en uno o más de los mecanismos

que preservan la integridad de la pared vascular. Los autores (Restrepo y Molina, 2007) recomiendan utilizar el término vasculopatía livedoide, y ya no, vasculitis livedoide. Una alternativa aceptable habría sido el término previamente bautizado de Milian, “atrofia blanca” (atrophie blanche). Por otro lado, estos hechos no solo implican el deseo de establecer un término más adecuado, también muestran nuevas implicaciones de investigación y terapéutica basadas en nuevos conceptos fisiopatológicos. (Zanini y otros, 2003, pág. 756).

Tabla 1-1: Terminología

Tabla 1
Términos empleados para referirse a la vasculopatía livedoide.

Vasculopatía livedoide
Livedo vasculitis
Vasculitis de atrofia blanca
Vasculitis livedoide
Livedo reticularis con ulceraciones en verano o invierno
Atrofia blanca en placa de Milian
Vasculitis hialinizante segmentaria
Vasculopatía livedoide y úlceras purpúreas dolorosas con patrón reticulado de las extremidades inferiores
Capilaritis alba
PURPLE (<i>painful Purpuric Ulcers with Reticular Patterning of the Lower Extremities</i>)

Tabla 2
Alteraciones fisiopatológicas en la vasculopatía livedoide.

Incremento	Deficiencia
Fibrinopéptido A	Proteína C
Actividad plaquetaria	Proteína S
Homocisteína	Liberación del activador tisular de plasminógeno (tPA)
Formación de dímeros de fibrina	
Mutación heterocigótica del factor V de Leiden	
Resistencia a la inactividad de la proteína C	

Fuente: MdC. Fernández y otros, 2011

1.1.3. Metodología

La vasculitis livedoide muestra un curso crónico con exacerbaciones periódicas y recurrentes, para lo cual la metodología en todas sus etapas es fundamental, comenzando por el examen físico que puede revelar lesiones en diferentes etapas de evolución, generalmente asociadas con livedo racemosa, controlar la evolución de las placas papulares purpúricas y eritematosas que son dolorosas a la palpación y dan prurito, estas lesiones evolucionan a vesículas hemorrágicas, terminando en la ulceración, que a veces ocurre como múltiples úlceras entre 4 a 6 mm de diámetro. Identificar características específicas que podrá orientar a un tratamiento adecuado.

1.1.4. 1.1.3. Criterio de elegibilidad

La incidencia de este tipo de vasculitis cutánea se conoce con dificultad, como caso médico, la variabilidad en la definición y la identificación, aunque su detección puede estar acompañada de sobreinfección, los estudios se centran en compresión y oclusión tanto del dolor como del proceso de cicatrización; y, resalta el factor de resistencia al tratamiento si su diagnóstico no es oportuno. De una forma general y claramente conocida la incidencia anual de la vasculitis cutánea es de 1/100000 casos, siendo la recomendación médica, realizar un mejor y oportuno diagnóstico a los primeros síntomas.

1.1.5. 1.1.4. Selección de estudios y recopilación de datos

El proceso de selección de los datos para este proyecto comienza con la selección de artículos de revisión, incluyendo artículos científicos, con relación al tema en cuestión, además de clasificar temas relacionados de interés, se selecciona artículos legibles para la composición del texto completo.

Con respecto a la paciente, la vasculitis livedoide, fue reconocida, diagnosticada y seleccionada por ser una patología de curso crónico, con exacerbaciones periódicas y recurrentes. El examen físico revela lesiones en diferentes etapas de su evolución; haciendo posible la recopilación de datos para la confirmación de la enfermedad, la evolución y el tratamiento de la misma. Los factores determinantes en el país son variables y persistentes para el desarrollo de vasculitis, entre los que se mencionan son vasculitis sistémica, enfermedades autoinmunes, enfermedades malignas, infecciones bacterianas sistémicas además de los fármacos.

1.1. Epidemiología

La vasculitis livedoide es una enfermedad rara que afecta con más prevalencia al sexo femenino en una proporción de 3:1 en edades de 15 a 50 años, en una media estacionaria de 32 años; afectando a los miembros inferiores, con prioridad a los pies, en especial a los tobillos, de forma bilateral, su frecuencia va de 1 cada 100.000 habitantes de acuerdo a información de la revista de Bolonia que se maneja a nivel mundial (Bolonia, 2018).

Identificar esta enfermedad a tiempo es deber y obligación médica porque un diagnóstico oportuno puede salvar vidas. El aparecimiento temprano descarta la posibilidad de complicaciones y su detección y diagnóstico oportuno evita su gravedad; pasar por alto o diagnosticar tardíamente por falta de familiaridad o peor aún por desconocimiento, representa en medicina una mala práctica médica, además de un proceso penal e incluso la cárcel, enfrentando como sanción, suspensión y hasta derogatoria del título profesional de acuerdo a las consecuencias para el enfermo. Debe resaltarse que la salud y calidad de vida no tiene precio.

La característica epidemiológica más relevante es el tiempo de retraso en el diagnóstico y esto justamente incide en el error de tratamiento o en el tratamiento tardío e impreciso.

1.2. Etiología

La enfermedad vasculitis livedoide no tiene etiología definida y sigue en estudio, pero puede ser considerada a través de sus manifestaciones y expresiones médicas. Su principal tipología es: la primaria o idiopática y la secundaria; en las dos existen cambios en la composición de la sangre conocidos como trombofilias o estados de hipercoagulabilidad y se definen como alteraciones familiares o adquiridas de los mecanismos hemostáticos que predisponen a una trombosis por la existencia de un desorden inmunológico de p-selectina, fibrina que se distribuye alrededor de los pequeños vasos, por insuficiencia venosa crónica con atrapamiento de glóbulos rojos, y daño endotelial. La hipertensión venosa secundaria activa procoagulante por anticuerpos, y entre la coagulación y la inflamación, se observa la trombina y el receptor proteasa activador que da origen a la enfermedad.

Tabla 1-2: Etiología de Vasculitis leucocitoclástica.

Etiología		Frecuencia informada de diversas causas de series de casos / cohortes de pacientes con vasculitis cutánea
No se encontró etiología.		30–70
Medicamentos		8.6–36
Vasculitis sistémica primaria	Vasculitis idiopática Púrpura de Henoch-Schonlein Síndrome de Churg-Strauss Granulomatosis con poliangitis Poliangiitis microscópica	15.4-29.7 5.2–15 1–2 2–4.9 ≤1
Enfermedades del tejido conectivo	Síndrome de Sjogren, artritis reumatoide, MCTD	6.4–25
Malignidades	Todas las neoplasias malignas Enfermedades linfoproliferativas.	2.3–8 2–8
Infecciones	Todas las infecciones Bacteriana Viral Hepatitis C Hepatitis B	9–36 1–11 3.17 19 5
Paraproteínas crioglobulinemia †	Crioglobulinemia	2–4.8
No relacionados con la hepatitis B y C. MCTD: enfermedad mixta del tejido conectivo.		

Fuente: Revista Medicina del futuro, 2013.

Al no existir etiología de la vasculitis livedoide, ésta se convierte en un desafío diagnóstico y terapéutico, ya que es el resultado de una serie de trastornos: primario sin una causa identificable, aislada de la piel o que involucre a otros órganos en el cuerpo, y secundario a la comunión de otras enfermedades autoinmunes, varios tipos de infecciones, medicamentos o enfermedades malignas. El espectro etiológico presumible es diferente en niños y adultos; en niños centrado en la púrpura y en adultos a la vasculitis sistémica.

Al hablar de etiopatogenia de la vasculitis livedoide tampoco se ha establecido pero se la presenta

como la manifestación cutánea de varias enfermedades que conducen a la trombosis no inflamatoria de los vasos dérmicos, una forma de tromboembolismo venoso localizado, es decir, una enfermedad multigénica y multifactorial; considerados idiopáticos con trastornos relacionados a la coagulabilidad: daño endotelial, cambios en el flujo sanguíneo y trastornos sanguíneos que conducen a hipercoagulabilidad. Por último, se considera en menor índice al hereditario por defectos genéticos en la cascada de coagulación y de la fibrinólisis, por las deficiencias de los anticoagulantes naturales: antitrombina, proteína C, proteína S y proteína Z. mutación del factor V conocido como Leiden, hiperhomocisteinemia por defecto enzimático genético y cambios en los niveles plasmáticos de los factores de coagulación VIII, IX y XI. Los cambios patológicos se producen en la dermis, en contraste con la hipodermatitis, se ve afectado el tejido subcutáneo.

1.3. Características y cuadro clínico

La vasculitis livedoide, se caracteriza por úlceras dolorosas, persistentes, eritema violáceo reticulado desde la úlcera, afectación a un solo órgano o varios, de corta duración o aguda, y de larga duración o crónica,; éstas al curarse dejan cicatrices atróficas blancas, redondas o estrelladas con telangiectasias periféricas; tienen infiltrados linfocíticos perivasculares escasos, sin vasculitis, hematíes extravasados alrededor de los vasos superficiales, con paredes hialinizadas y depósito de fibrina intraluminal y diversas alteraciones de los vasos cutáneos . La mayoría de lesiones son visibles en las extremidades inferiores, se presentan por alteración idiopática oclusiva no inflamatoria de los vasos sanguíneos dérmicos, con predisposición a la trombosis; cambios en las paredes de los vasos sanguíneos: engrosamiento, debilitamiento, estrechamiento o formación de cicatrices, limitando el flujo sanguíneo y ocasionando daños a los órganos y a los tejidos. Como signos clínicos están: la trombosis venosa a temprana edad, antecedentes familiares de trombosis venosa, trombosis venosa en sitios inusuales, pérdida fetal recurrente, necrosis cutánea inducida por cumarinas y púrpura fulminante neonatal; la mayor característica patogénica es la hipercoagulabilidad.

Características clínicas son la recurrencia y comienzan con una trombosis no inflamatoria focal de las vénulas de la dermis superficial superior y media, de extremidades inferiores, bilateralmente; sin embargo, ya se conoce casos de extremidades superiores. Trombosis en las venas superficiales de la dermis, que se manifiesta como livedo racemosa, con menor frecuencia, livedo reticularis; como consecuencia de la obstrucción del flujo sanguíneo, la presión parcial de oxígeno en la piel disminuye, la respuesta cutánea se manifiesta como prurito con pápulas dolorosas y placas eritematosas violáceas y purpúricas, vesículas o ampollas hemorrágicas que, cuando se rompen se convierten en úlceras pequeñas y dolorosas de aproximadamente 5 mm de

diámetro, que tienden a fusionarse en ulceraciones reticuladas, confluentes, geométricas y dolorosas; las diferentes lesiones pueden coexistir. Otras presentaciones cutáneas son: ronchas urticariales, placas eritematosas, lesiones hemorrágicas ampollosas. Livedo reticularis, úlceras profundas en la piel y nódulos. Durante un período de 3 a 4 meses, las ulceraciones cambian a un tejido de cicatrización atrófico blanco porcelánico con telangiectasia puntiforme.

Ante la exposición del tejido, las principales complicaciones agudas son: el dolor y la infección secundaria; entre las complicaciones crónicas: las cicatrices atróficas, hiperpigmentación residual, mononeuritis múltiple debida a trombosis vasa nerviosa y hemosiderosis cutánea en las extremidades inferiores debido a eritrocitos que salen de las venas del régimen de alta presión, debido a depósitos de hemosiderina en la piel, son características distintivas de la enfermedad.

Las causas de la enfermedad, pueden ser primarias: las enfermedades conectivas en las que se observa una aparición crónica y persistente de lesiones en pacientes con neoplasias malignas, crioglobulinemia y vasculitis sistémica de vasos pequeños, mientras para las secundarias se presenta el siguiente cuadro:

Tabla 1-3: Causas secundarias de vasculopatía livedoide

- Síndrome antifosfolípidos
- Enfermedad arterial oclusiva
- Enfermedad del tejido conectivo (LES)
- Estados de hipercoagulabilidad (déficit de proteína S, déficit de proteína C, resistencia a la proteína C activada, mutación del factor V de Leiden)
- Hipertensión Arterial
- Linfomas
- Reacción a drogas (amantadina)

Fuente: <http://www.scielo.org.co/pdf>

La vasculopatía livedoide se considera una alteración idiopática oclusiva no inflamatoria de los vasos sanguíneos dérmicos. Este padecimiento se distingue por lesiones bilaterales en las piernas, particularmente en el tobillo y el pie, concomitante con cicatrices atróficas blancas y edema; afecta principalmente a las mujeres. Esta alteración ha sido mal clasificada dentro del grupo de las vasculitis, pero hasta el momento el principal mecanismo fisiopatológico es la trombosis intraluminal en las vénulas. (Poletti, 2008, pág. 175)

1.4. Patología

El sistema vascular de la piel es único en su capacidad para responder a estímulos exógenos y endógenos. Las vénulas postcapilares son el sitio casi exclusivo de unión, rodamiento, detención y transmigración de los leucocitos y la permeabilidad en los estados de inflamación así como la

capacidad de procoagulantes y anticoagulantes, donde las células endoteliales desempeñan un papel en la presentación de antígenos, y expresan miembros de la familia del receptor tipo Toll (TLR) (que son receptores de reconocimiento de patrones innatos estimulados por microorganismos invasores), moléculas CD32 (FCRIIa, que se unen a inmunoglobulina G complejada y desempeñan un papel en las reacciones de hipersensibilidad de tipo III y la eliminación del complejo inmunitario) y receptores H1 de histamina (que al estimularse producen vasodilatación y mayor fuga de albúmina). Por lo tanto, la vasculitis livedoide es la respuesta común a microorganismos y circulantes como agresores. Heterogenicidad de los receptores endoteliales presentes en el nivel de las vénulas postcapilares. Esto se apoya en la detección, en muchos casos, de inmunoglobulinas en los vasos sanguíneos afectados. La evidencia experimental en animales y humanos sugiere un proceso patológico similar a la reacción experimental de Arthus, en el caso del exceso de antígeno, los complejos inmunes de anticuerpos antigénicos circulantes eventualmente se depositan en las paredes de los vasos sanguíneos, los componentes se activan y generan factores quimiotácticos (C3a, C5a) que atraen a los neutrófilos y basófilos.

Los neutrófilos activados liberan moléculas de adhesión y citoquinas, colagenasas y elastasas, junto con los radicales libres de oxígeno, que conducen a la destrucción de la pared vascular. Otros tipos de respuestas inmunitarias de Gell y Coombs se han descrito en varias vasculitis de pequeños vasos. Por ejemplo, otros mecanismos que conducen a la activación de los neutrófilos deben estar en juego en los casos de vasculitis livedoide, como las vasculitis asociadas por una interacción compleja entre lo conocido (sílice, infección por *Staphylococcus aureus*) y factores ambientales desconocidos, y un sistema inmunitario activado. Esto implica la respuesta de las células T y B, así como el papel patogénico de los anticuerpos ANCA y las vías alternativas del complemento.

Patogénesis no clara, múltiples anomalías, liberación defectuosa del activador del plasminógeno tisular e incremento del inhibidor del plasminógeno tisular, disminución de la trombomodulina; otros hallazgos vasooclusivos son el déficit de proteína C8 y antitrombina III9, aumento de la agregación plaquetaria, homocisteína elevada. La enfermedad primaria o idiopática y la secundaria presentan anticuerpos antifosfolípidos interactuando hasta la vasoconstricción con células endoteliales y otros elementos celulares de los vasos sanguíneos.

Estos anticuerpos van dirigidos contra fosfolípidos de la membrana de las células endoteliales, llevando a la producción de sustancias procoagulantes como el factor tisular, endotelina, inhibidor del activador del plasminógeno y finalmente se presenta la trombosis observada en el síndrome antifosfolípido. (Restrepo y Molina A. , 2011)

En la descripción histopatológica clásica se puede observar un depósito de fibrinoides en la pared vascular en asociación con trombosis intraluminal e infiltrado inflamatorio mixto. El infiltrado inflamatorio inicial es predominantemente neutrofilico, mientras que los linfocitos son más marcados en la fase tardía. La vasculitis difiere de la vasculopatía obstructiva en la medida en que determina alteraciones isquémico-trombóticas que resultan de un proceso inmunológico-inflamatorio primario. En la vasculopatía obstructiva, las alteraciones inmunológicas y / o inflamatorias son secundarias. Se cree que es un trastorno fibrinolítico primario en el endotelio de los vasos afectados, lo que determina un estado de hipercoagulabilidad local. La primera alteración histopatológica que se observa en la vasculitis es el depósito de material fibrinoso en la pared del vaso sanguíneo y el lumen. La ausencia total o significativa de infiltrado inflamatorio o leucocitoclasia contrarresta la idea de vasculitis, enfermedad trombótica que afecta los vasos dérmicos superficiales y profundos, se caracteriza fisiológicamente por la hialinización de la pared vascular, la proliferación endotelial, los depósitos de fibrina y, finalmente, por la formación de trombosis intraluminal. La vasculopatía livedoide puede ser un trastorno focal o secundario de un trastorno de la coagulación, como, por ejemplo, una proteína. Existe deficiencia de C y síndrome antifosfolípido. (Zanini y otros, 2003, pág. 756)

Para los hallazgos histopatológicos se debe tomar una muestra adecuada cutánea, para diagnosticar la enfermedad, la biopsia podría llevar a una ulceración con difícil proceso de curación. El daño se presenta en la unión dermo-hipodérmica, con una manifestación morfológica de la poliarteritis nodular cutánea. En una reevaluación histopatológica de biopsias profundas, es observable la vasculitis necrotizante de vasos de calibre medio en la dermis reticular e hipodermis, mientras que solo había vasos trombosados en la dermis superficial, sin inflamación y con características típicas. En general, los hallazgos histopatológicos se caracterizan por la oclusión de los vasos sanguíneos dérmicos debido a la deposición de fibrina intravascular y la trombosis, la hialinización segmentaria y la proliferación endotelial, hay infiltración linfocítica perivascular, generalmente en un grado mínimo.

Los aspectos histopatológicos cardinales son: deposición de material fibrinoide en la luz vascular, hialización de la pared vascular, infartos de tejido y ausencia de vasculitis verdadera; por lo tanto, la histopatología se puede observar en varias etapas evolutivas:

(a) Etapa inicial. El trombo hialino se forma en el lumen de los vasos pequeños de la dermis superficial y, a veces, en los vasos del plexo de la dermis media y muy raramente en los vasos del plexo vascular de la dermis profunda, no se cumplen los criterios de diagnóstico de vasculitis linfocítica. Los neutrófilos se encuentran ocasionalmente en el área de

ulceración e infarto, aparentemente como expresión del proceso ulcerativo necrosante como fenómeno secundario. La extravasación de glóbulos rojos en la dermis superficial completa la manifestación histopatológica de la vasculitis livedoide.

(b) Etapa intermedia. Esta etapa se caracteriza por la presencia de vasos con paredes hialinizadas y engrosadas en la dermis superficial y media, a veces con una proliferación endotelial secundaria; en esta situación, proliferan los capilares alrededor de la úlcera. La inmunofluorescencia directa generalmente demuestra la inmunoglobulina, fibrina y componentes del complemento. Hay deposición de fibrina en las paredes de los vasos en las etapas iniciales, y la deposición de inmunoglobulinas y el complemento se detectan en etapas posteriores, como consecuencia del secuestro de complejos grandes de inmunoglobulina M, que tiene un peso molecular muy alto, por depósitos de fibrina en vasos dañados. Los hallazgos histopatológicos permiten clasificarla mejor como vasculopatía en lugar de vasculitis necrotizante, mediada por complejos inmunitarios debido a la ausencia de leucocitos polimorfonucleares, la deposición de fibrina e hialinización de la pared vascular, los niveles séricos normales del complemento en la mayoría de los pacientes y ausencia de complejos inmunes circulantes detectables.

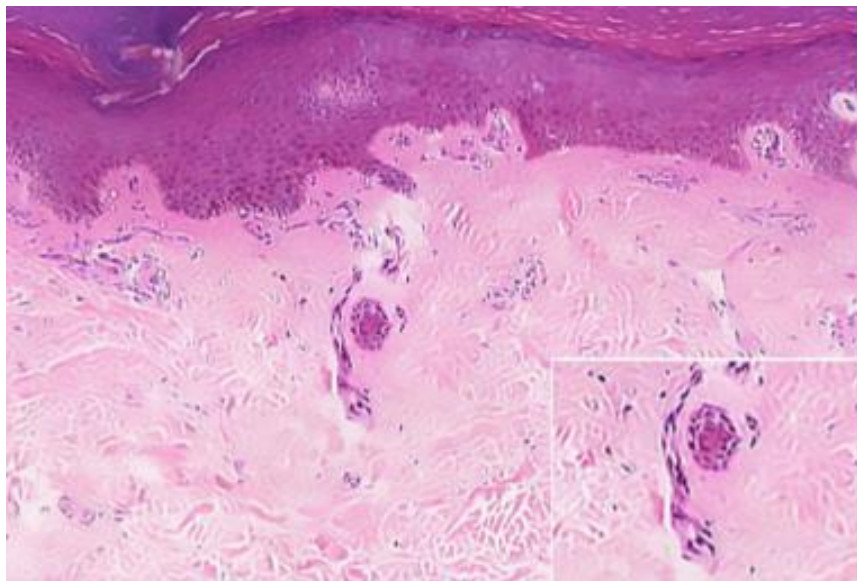


Ilustración 1-1: Fotomicrografía de la biopsia de piel que muestra un trombo intravascular (recuadro). Nótese la ausencia de inflamación perivascular y leucocitoclasia

Fuente: Revista Autopsy CaseReports, 2018

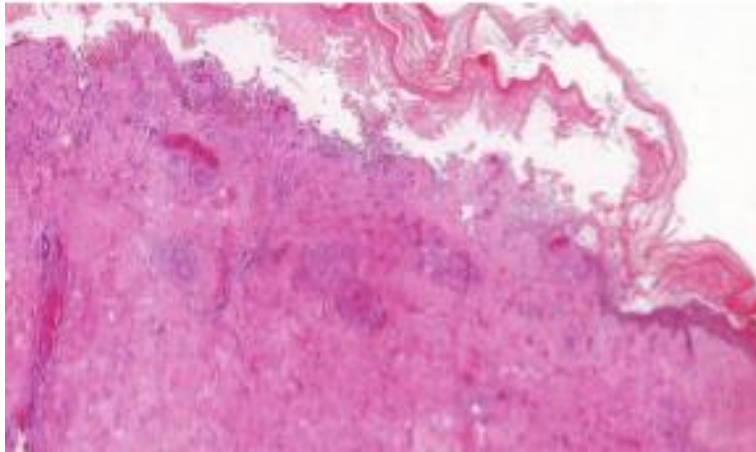


Ilustración 1-2: Fotomicrografía de la biopsia de piel. Necrosis isquémica epidérmica secundaria a la oclusión vascular

Fuente: Revista Autopsy CaseReports, 2018

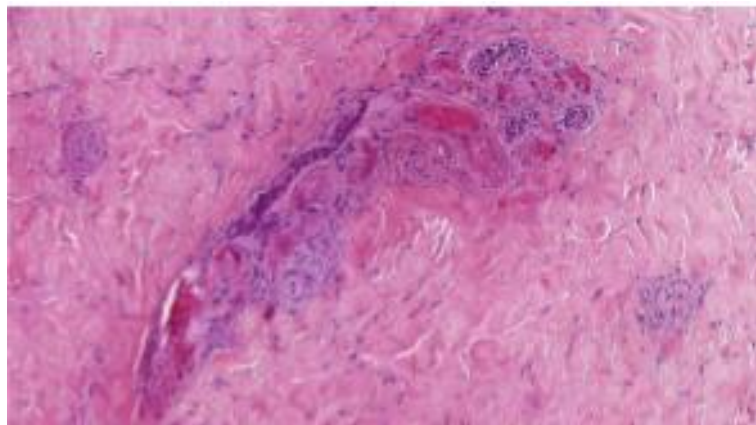


Ilustración 1-3: Fotomicrografía de la biopsia de piel. Trombos vasculares con depósitos de fibrina en el lumen y en la pared vascular en la dermis media. Tenga en cuenta la falta de leucocitoclasia o infiltrado linfocítico

Fuente: Revista Autopsy CaseReports, 2018

A pesar de que la manifestación clínica puede parecer bastante característica, el diagnóstico es histopatológico, los beneficios de una biopsia temprana de piel, evita la formación de úlceras, ya que incita a un tratamiento más temprano. La biopsia se realizará en una lesión activa evitando las áreas necróticas. Inicialmente, la histología muestra trombos de fibrina dentro de la luminaria de pequeños vasos sin evidencia de inflamación; más tarde, se observa una deposición de fibrina más significativa en el lumen y en las paredes vasculares con áreas secundarias de infarto o ulceración, en la periferia de los vasos, se pueden presentar depósitos de fibrina, creando los anillos de fibrina hialinizados característicos, con infiltrado linfocítico leve o ausente o signos de vasculitis, puede observarse extravasación de glóbulos rojos e infiltrado neutrofilico secundario.

CAPÍTULO II

2. PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO

2.1. Caso Clínico

Evaluar a un paciente que se presenta con una erupción purpúrica es cumplir con un protocolo médico de la siguiente forma: ¿la púrpura se debe a vasculitis o no? si la respuesta es positiva, ¿cuál es la causa y hay algún órgano interno involucrado? controlando la historia y el examen físico con dos objetivos principales: la detección de vasculitis sistémica, que amenaza la vida o que amenaza los órganos; e indagar sobre la posible etiología con drogas, infecciones o enfermedades sistémicas. Una vez superadas las inquietudes de inicio, es imperativo que se realice una revisión exhaustiva de los sistemas y un examen físico detallado la primera vez que el paciente se presente con púrpura para establecer si las manifestaciones cutáneas están aisladas en la piel o son parte de un proceso vasculítico sistémico.

Atención especial a los órganos diana, que intervienen: pulmones, riñones, sistema nervioso periférico, corazón y tracto gastrointestinal porque pueden verse afectados por la vasculitis sistémica de pequeños vasos y dañarse de forma rápida e irreversible, lo que lleva a situaciones potencialmente mortales de ser obviadas. Solicitar un análisis de laboratorio básico, que debe incluir un recuento de glóbulos blancos, hemoglobina para detectar una hemorragia y plaquetas, generalmente elevadas o normales pero no bajas en pacientes con vasculitis primaria, así como creatinina un análisis de emo para detectar una glomerulonefritis, y solicitar una radiografía de tórax para excluir los infiltrados bilaterales que sugieran una hemorragia alveolar.

2.1.1. *Antecedentes*

2.1.1.1. *Antecedentes patológicos personales*

Vasculitis hace 1 año.

2.1.1.2. *Antecedentes consanguíneos*

No refiere.

2.1.1.3. Antecedentes teratógenos

- **Físicos:** No refiere
- **Químicos:** Niega ingestión de medicamentos, alcohol y otros elementos tóxicos.
- **Transfusiones sanguíneas:** No refiere

2.1.1.4. Antecedentes patológicos familiares de enfermedades genéticas

Abuelo con cáncer de próstata

2.1.1.5. Antecedentes gineco-obstétricos

Gestas: 2

Abortos: 0

Partos: 2

Cesáreas: 0

Hijos Vivos: 2

Vida sexual activa: desde los 18 años

Menarquia: a los 13 años

Papanicolaou: No

Mamografía: No

2.1.1.6. Antecedentes de haber viajado a provincias del país u otro país

No refiere

2.1.2. Anamnesis

Paciente femenina de 47 años de edad mestiza, casada, residente en la ciudad de Latacunga, instrucción bachiller, católica, comerciante. Buena postura, edad aparente 43 años de acuerdo con la edad, estado nutricional adecuado, consciente, afebril, orientada en tiempo, espacio y persona.

- **Patologías personales:** Hipotiroidismo tratamiento con levotiroxina
- **Patologías quirúrgicas:** No refiere
- **Alergias:** No refiere
- **Motivo de consulta:** Dolor en miembros inferiores
- **Hábitos:** Alimentos: 4 v.
Defecación: 1v.
Micción: 5 v.

- **Hábitos tóxicos:** Alcohol: ocasional
 - Drogas: no refiere
 - Tabaco: no refiere
 - Exposición a humo de leña: no refiere.

2.1.3. Examen físico

Paciente orientada en tiempo espacio y persona con un Glasgow 15/15 algica .

2.1.3.1. Signos vitales

- **Tensión arterial:** 130/70
- **Frecuencia cardíaca:** 80 latidos por minuto.
- **Frecuencia respiratoria:** 20 respiraciones por minuto.
- **Saturación:** 93%
- **Temperatura:** 36,5 ° C

2.1.3.2. Antropometría

- **Peso:** 75 Kgr
 - **Talla:** 156 cm
- IMC:** 31.25 obesidad tipo 1

ESTADO DE CONCIENCIA

Paciente lúcida, orientada en tiempo, espacio y persona.

EDAD APARENTE

Concuerda con la edad real (47 años).

ACTITUD

Decúbito dorsal activa

BIOTIPO CONSTITUCIONAL

Pícnico

PIEL Y FANERAS

Piel elasticidad y turgencia conservadas, : Color de la piel concuerda con el resto del cuerpo; pilosidad de implantación normal, uñas de implantación normal y llenado capilar < 2 segundos.

MARCHA

Eubásica

2.1.3.3. General

CABEZA

Cráneo: Normocefálico, cabello entrecano, lisótrico, implantación normal acorde a la edad.

Cara: Forma redondeada, simétrica, piel trigüeña en sincronía con el resto del cuerpo, elasticidad normal.

Frente: Normal, amplia, presencia de líneas de expresión de acuerdo a la edad, cejas pobladas y simétricas.

Ojos: Párpados simétricos, pupilas isocóricas y fotorreactivas, movimientos oculares conservados, escleras blanquecinas y conjuntivas normales

Naríz: Fosas Nasales Permeables

Pabellón auricular: Orejas simétricas y de implantación normal, conducto auditivo externo permeable, presencia de cerumen.

Boca: Mucosa orales húmedas, piezas dentales en regular estado y lengua de constitución, forma y color normal.

Orofaringe: No congestiva.

CUELLO

Corto, simétrico, color concuerda con el resto del cuerpo, no hay linfadenopatías, tiroides T-0.

TÓRAX

Tórax anterior

Presenta simetría, elasticidad y expansibilidad torácica conservada, movimientos respiratorios profundo, ruidos cardiacos R1 y R2 rítmicos, normofonéticos.

Tórax posterior

Elasticidad, expansibilidad torácica conservada, movimientos respiratorios superficiales , frémito vocal normal; sonidos percutorios normales; en la auscultación murmullo vesicular disminuido y respiración profunda conservada

ABDOMEN

Inspección: Abdomen globoso.

Auscultación Ruidos hidroaéreos presentes.

Percusión: abdomen timpánico, en región hepática matidez. No hepato, ni esplenomegalia.

Palpación, abdomen Suave depresible leve dolor en flanco izquierdo a la palpación superficial y profunda.

REGIÓN GENITAL

No valorada.

EXTREMIDADES

SUPERIORES

Simétricas. Tono y fuerza muscular conservada. Pilificación normal en relación con género y edad. temperatura normal. Sensibilidad táctil y térmica presente.

Presencia de vía de alimentación parenteral en la parte interna -distal del antebrazo derecho.

INFERIORES

Simétricos, tono fuerza muscular disminuido, Sensibilidad táctil y térmica, pulsos pedios presentes, llenado capilar de 3 segundos, presencia de lesiones primaria y secundarias, múltiples combinadas pápulas milimétricas violáceas que no desaparecen a la digito presión, se tornan más oscuras y dejan hiperpigmentación papulonecróticas, con vesículas múltiples, ampollas y úlceras sangrantes de 5 mm de diámetro con una placa urticariformes de 10cm además de salida de secreción amarillenta de mal olor

2.1.4. Exámenes complementarios

Biometría Hemática

- Leucocitos :11.20
- Hematocrito :45.6
- Hemoglobina :15.3
- Monocito :3.7
- Eosinófilos :1.3
- Linfocito :18.2
- Neutrófilos :76.6
- Basófilo :0.2
- Glóbulo Rojos :4.32
- Plaquetas: 305

Química Sanguinea

- Glucosa : 105.40
- Glucosa glicosilada 5.5%
- Glucosa postprandial 115.40

- TP: 12.8 12- 15
- TTP: 24.6 24- 40
- T3: 2.08 1.5 – 4.1
- T4: 1.76 0.8 – 1.9
- TSH: 3.63 0.4 - 4
- Proteínas totales: 7.0 6.6 – 8.7
- Albumina : 4.1 3.5 - 5.5

Estudio Neurológico: Se realiza y no tiene signos de focalidad neurológica, Glasgow 15/15 Sistema Tegumentario

Tabla 1-2: Exámenes complementarios

Rutina de laboratorio hemograma, función renal, hepatograma, ESD, PCR
Colagenograma ANA, factor reumatoideo, complemento, crioglobulinas
Test de trombofilia Anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, anti B2 GP1, proteína C, proteína S, factor V de Leiden, mutación del gen de protrombina (G20210A), antitrombina III, homocisteína
Ecografía Doppler arterial y venoso de miembros inferiores

Fuente: <http://www.scielo.org.co/pd>

2.1.4.1. Eco Doppler de piernas

Eco doppler de venas y arterias no mostró insuficiencia ni trombosis

2.1.4.2. Examen de anticuerpos

- anticuerpos an-tinucleares,
- ANA 0,3 u/ml,
- anti Sm, factor reumatoide: NEGATIVOS anti-ADN nativo 3,3 u/ml,
- Latex negativo
- PCR: positivo
- ANCA P 0,7 u/ml,
- C3:1.88 g/dl,
- C4:0.54g/dl,
- CH 50,: NORMAL
- anticuerpos anticardiolipina, antifosfolipídico y antinucleares resultaron sin alteraciones

2.1.4.3. Marcadores tumorales

- **Antig. Carcinoma embrionario:** 2.02 BAJO
- **Ca-125:** 16 LIMITE
- **Ca19-9:** < 0.600 BAJO
- **ALFAFETOPROTEINA:** 2.41

Como los marcadores tumorales también pueden aparecer en afecciones que no son cáncer, las pruebas de marcadores tumorales no se suelen usar para diagnosticar cáncer ni como pruebas de detección en personas con bajo riesgo de esta enfermedad. Estas pruebas generalmente se hacen en personas que ya tienen un diagnóstico de cáncer. Las pruebas de marcadores tumorales permiten averiguar si un cáncer se ha diseminado, si un tratamiento está dando resultado o si el cáncer ha reaparecido después de haber terminado el tratamiento.

CAPÍTULO III

3. HALLAZGOS

3.1. Diagnóstico

El diagnóstico de la vasculitis livedoide es histopatológico y clínico ya que presenta rasgos distintivos, en el presente caso clínico la epidermis se muestra normal con leves cambios secundarios como la eccematización o la ulceración de la dermis a penas visibles el engrosamiento de la pared, proliferación endotelial, desgaste hialinizante y trombosis de los vasos en los que se encuentran células proliferativas y estas se mezclan con material fibrinoide. Diagnóstico apoyado por el análisis de laboratorio: hemograma, PCR, función renal, hepatograma, ESD, factor V de Leiden, mutación del gen de protrombina (G20210A) factor reumatoideo, complemento, crioglobulinas, test de trombofilia, anticuerpos anticardiolipina, anti B2 GP1, proteína C, proteína S, antitrombina III, homocisteína, ecografía Doppler arterial y venoso de miembros inferiores evaluando compromiso, anticoagulante lúpico, colagenograma. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la evolución de una atrofia blanca y patologías como las úlceras secundarias por traumatismo, liquen escleroso o colagenopatías, panarteritis nodosa, etc.

Para un diagnóstico certero en el presente caso es importante observar algunos de estos hallazgos histológicos: vasos afectados que incluyen arteriolas, capilares y vénulas postcapilares con evidencia de infiltración neutrofílica dentro y alrededor de la pared del vaso con signos de activación, degranulación y muerte de neutrófilos, ilustrada por leucocitoclasia, polvo nuclear; necrosis fibrinoide, deposito de fibrina; y signos de daño con glóbulos rojos extravasados, células endoteliales dañadas, de la pared del vaso y tejido circundante.

3.2. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la vasculitis livedoide es importante ya que las anomalías de vasos sanguíneos relacionadas son muy extensas, por lo tanto es importante realizar correctamente la historia clínica además del examen físico, la histopatología, exámenes complementarios y la ubicación que en el presente estudio temático es principalmente en los miembros inferiores. Si la vasculitis cursan con atrófia blanca y livedo reticularis puede deberse al síndrome antifosfolípido, vasculitis de pequeños vasos, úlceras por hidroxiurea, úlceras asociadas a insuficiencia venosa crónica, lupus, esclerodermia, artritis reumatoide o síndrome de Klinefelter, el síndrome de Sneddon's se caracteriza por presentar accidentes cerebrovasculares que afecta por lo general a mujeres jóvenes con livedo racemosa, hipertensión y síntomas neurológicos recurrentes. La panarteritis nudosa o PAN es una vasculitis segmentaria que afecta fundamentalmente a las arterias de mediano calibre y en la fase ulcerosa puede confundirse incluso con vasculitis de pequeños vasos pioderma gangrenoso, la enfermedad de degos, etc. Las atrofiás blancas no son exclusivas de la vasculitis porque ésta puede presentarse también en enfermedades como el lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, e insuficiencia venosa. En cambio la púrpura, es una manifestación de anomalías no inflamatorias de la pared del vaso, púrpura no palpable y trastornos de la producción de colágeno, aumento de la fragilidad capilar, escorbuto, síndrome de Danlos de Ehlers, púrpura solar, púrpura esteroide, amiloidosis y trauma. (Zanini y otros, 2003, pág. 756).

El diagnóstico diferencial también debe descartar vasculitis, dermatosis purpúricas pigmentadas, embolia infecciosa, meningococemia aguda, infección gonocócica disemada, fiebre manchada de la montaña rocosa y otros síndromes, mixoma cardíaco, émbolos, trastornos de coagulación, plaquetas y otras anomalías intravasculares, defectos de coagulación, vasculitis autoinmune, úlceras sobre infectadas en ambos pies, hipotiroidismo, cushing iatrogénico.

Los diagnósticos diferenciales que deben excluirse con prioridad son pioderma gangrenoso, especialmente cuando hay una infección secundaria; dermatitis facticia, que se presenta solo con ulceraciones sin pápulas o vesículas; y poliarteritis nodosa cutánea, que generalmente comienza con nódulos subcutáneos dolorosos. Otros diagnósticos diferenciales incluyen vasculitis leucocitoclástica, sarcoma pseudo-Kaposi o acroangiodermatitis de Mali, enfermedad de Degos y estasis.

Una vez realizados los diagnósticos diferenciales necesarios y confirmada la presencia de vasculitis livedoide, se realiza una evaluación de laboratorio precisa para determinar la presencia de anomalías sugestivas de enfermedades del tejido conectivo autoinmunes, trombofilias congénitas y adquiridas, paraproteinemia, serología para hepatitis B y C, y VIH. La calidad de la

biopsia de la piel, depende de su realización en el momento del diagnóstico presuntivo, es aconsejable evitar la obtención de muestras de tejido a partir de la úlcera, dando preferencia a sus bordes inmediatos, resaltando que dada la naturaleza focal y segmentaria de los cambios vasculares pueden requerirse múltiples biopsias.

3.3. Criterios de diagnóstico

El diagnóstico de la vasculitis livedoide en algunos casos no es tan sencillo, más si está en evolución; la patología clínica y la biopsia cutánea de las lesiones es importante, sobre todo en enfermedades vasculares periféricas y del tejido conectivo. Los criterios de diagnóstico de la forma primaria o idiopática son lesiones primarias recurrentes dolorosas, máculas purpúricas y pápulas que después se necrosan y ulceran especialmente en extremidades inferiores, a veces puede existir en brazos y codos pero son de una minoría los casos que se presentan en estas áreas, posterior a éste existe el sello de atrofia blanca por las cicatrices blancas, atrofias hiperpigmentadas y telangiectasias; la lesión primaria histopatológicamente está el depósito de fibrina, proliferación endotelial, oclusión de los vasos de dermis superficial, sin infiltrado de células inflamatorias ni leucocitoclasia, por ello es importante los estudios de laboratorio y el eco dopler.

Vasculitis de la noche o la atrofia blanca no es una vasculitis verdadera. Se cree que es un trastorno primario en la fibrinólisis que establece una vasculopatía oclusiva. (Zanini y otros, 2003, pág. 755)

El criterio de diagnóstico no debe terminar con una biopsia, el complemento sérico y los anticuerpos citoplasmáticos anti-neutrófilos son importantes, porque generalmente se ven alterados en la mayoría de las vasculitis verdaderas. También se recomienda la detección de enfermedades autoinmunes con anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y anticuerpos peptídicos citrulinados anticíclicos. Debe excluirse la proteinemia después de la electroforesis de proteína sérica normal, los niveles de crioglobulina sérica y la proteinuria negativa; los factores y sus mutaciones son relevantes para excluir la trombofilia hereditaria y adquirida. Después de una exhaustiva investigación laboratorial, los daños visibles serán más relacionables con la vasculitis livedoide ya que a medida que las lesiones envejecen, el infiltrado neutrófilo es reemplazado por linfocitos y la proporción de células mononucleares parece correlacionarse con la edad de la lesión; la leucocitoclasia no es específica de vasculitis, es solo un marcador de activación, de granulación y muerte de neutrófilos, y una característica común de otras afecciones inflamatorias neutrófilas, como el síndrome de Sweets; y, el término necrosis fibrinoide, aunque se utiliza con frecuencia, no tiene un significado claramente definido, refiriéndose a la destrucción de colágeno y muerte celular, o se refiere a la acumulación de fibrina y productos de fibrina, o

todo lo anterior, describiendo sustancias que se parecen a la fibrina en su comportamiento tintóreo.

Por último los criterios de diagnóstico de las vasculitis se consideran pauci-imune debido a la falta de inmunoglobulina en las biopsias de riñón; mientras que en la mayoría de los casos la biopsia de la piel también es pauci-imune, pero si hay informes de deposición de inmunoglobulina en algunos pacientes con enfermedad activa.

3.4. Discusión

En el seguimiento de la evaluación es importante tomar en cuenta las indicaciones para la determinación de la Vasculitis Livedoide en base a siglas y algoritmo:

Ab: Anticuerpo

Ag: antígeno

ANCA: anticuerpo citoplasmático anti-neutrófilo

ANA: anticuerpo antinuclear

C3: Complemento componente 3

C4: Complemento componente 4

TC: tomografía computarizada

ENA: antígeno nuclear extraíble

Hct: Hematocrito

Hgh: hormona de crecimiento humano

LV: vasculitis livedoide

SPEP: electroforesis de proteínas séricas

WBC: glóbulos blancos.

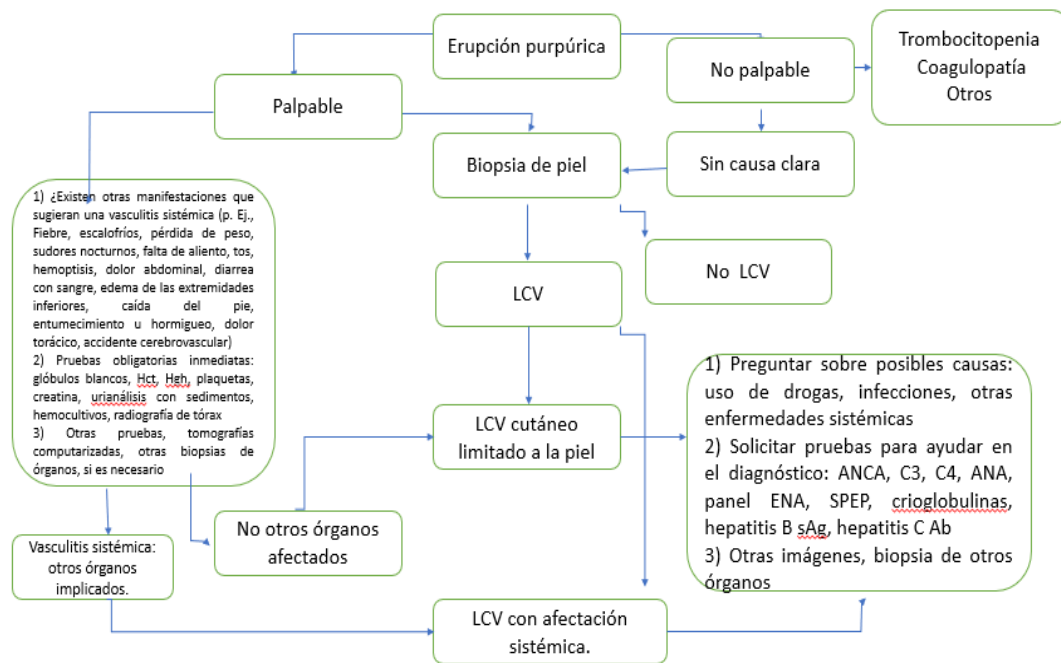


Ilustración 1-3: Algoritmo de diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica cutánea.
Fuente: Revista Medicina del futuro, 2013.

3.5. Pronóstico e impresión diagnóstica

Pronóstico de LV cutánea o limitada a la piel, no clasificada en otra parte.

Otras vasculitis limitadas a la piel.

Celulitis.

De esta impresión diagnóstica excluyen los casos sistémicos, tienen un buen pronóstico en caso de detección temprana, aunque no todos, varios estudios han descrito un curso menos favorable en identificación tardía, con una remisión completa registrada en aproximadamente la mitad de los pacientes de 6 meses a 1 año, y la persistencia de los síntomas en un curso de recaída crónica durante meses y años en otros. De acuerdo a su búsqueda intencionada de enfermedad vascular periférica, alteraciones del tejido conjuntivo y antecedentes personales o familiares de alteraciones en la coagulación el pronóstico se centra en la exploración de la piel de las piernas con lesiones purpúreas, se alternan con islotes blanquecinos de la piel por debajo de las rodillas. Además de la prevalencia de venas varicosas con úlceras cutáneas recurrentes entre rodillas y tobillos, con preferencia hacia los maléolos, cuya exacerbación fue en los meses de verano tienden a reaparecer después de algunos meses, de manera episódica y, frecuentemente, dejan una cicatriz excavada, blanquecina y retráctil gracias al tratamiento oportuno; en ocasiones, los episodios son tan cortos que pasan inadvertidos por el paciente, hasta que aparece la cicatriz atrófica.

El pronóstico de vasculopatía livedoide es positivo cuando de se realiza a tiempo una biopsia incisional para estudio histopatológico y con la clínica, se confirma con los exámenes de laboratorio completo aunque por cualquier razón no se realice alguno de ellos, iniciar el tratamiento es suficiente para albergar pronta mejoría. (Garais y otros, 2017)

3.6. Diagnóstico definitivo

La vasculitis livedoide tiene un buen diagnóstico cuando la historia clínica, el examen físico, los parámetros de laboratorio y la histopatología del paciente son oportunos como en el presente caso clínico; la condición comienza con máculas y pápulas púrpuras que tienen una característica contusiforme que progresa hacia úlceras muy dolorosas, las ampollas hemorrágicas pueden acompañar la transición de las máculas a las úlceras, surgiendo las placas cicatriciales de color estelar, atróficas y de mármol blanco. Las lesiones predominan en las extremidades inferiores, particularmente en los tobillos.

3.7. Tratamiento

El abordaje terapéutico de la vasculitis livedoide es variado, su naturaleza recurrente hace que sea difícil evaluar la eficacia de un medicamento o medida en particular, no tiene un estándar ya que las mejoras de la afección pueden deberse al curso natural de la enfermedad. Sin embargo, un parámetro que puede ayudar en la evaluación terapéutica de estos pacientes es el síntoma de dolor presente en todos los individuos, afectando fuertemente sus actividades sociales y laborales y, finalmente, alejándolos incluso de la vida familiar.

Tabla 1-3: Tratamientos de la vasculitis cutánea

Tratamiento	Dosis	Nivel de evidencia
Elevación de la pierna cuando supina y medias de compresión.		Nivel III: no hay estudios
Antihistamínicos		Nivel III: ningún beneficio
Prednisona	Hasta 1 mg / kg / día con disminución gradual para prevenir el rebote (4-6 semanas)	Nivel II – III: beneficio
Colchicina	0.6 mg de 1 a 3 veces x día	Nivel I – III: beneficio sin beneficio
Dapsona	50–200 mg / kg / día	Nivel III: beneficio Sin beneficio
Pentoxifilina	400 mg tres -tiempo diario	Nivel III: beneficio
Azatioprina	Hasta 2 mg / kg / día	Nivel III: beneficio
Hidroxicloroquina	200–400 mg por día	Nivel III: beneficio
Rituximab	1000 mg iv. a intervalos de 2 semanas	Nivel I – III: beneficio
Inmunoglobulina		Nivel III: beneficio
Nivel de evidencia: Nivel III - opinión de autoridades respetadas, estudios descriptivos; Nivel II - un ensayo controlado sin aleatorización; Nivel II: dos cohortes bien diseñadas, estudios de casos y controles;		

Nivel II: tres series múltiples, resultados dramáticos en estudios no controlados; Nivel I: al menos un estudio controlado aleatorio bien diseñado. iv .: Intravenoso.
--

Fuente: Revista Medicina del futuro, 2013.

3.7.1. Dieta

El tratamiento de sostén indica dieta hipocalórica fraccionada en 5 tomas, ejercicio físico, elevación de los miembros inferiores y medias compresivas; control de ingesta y excreta.

3.7.2. Medicinas

El tratamiento médico, se decide por conducta expectante, medicamentos que inhiben la formación de trombos antiplaquetarios: los medicamentos que inhiben la síntesis de prostaglandinas, que modulan la agregación plaquetaria y, por lo tanto, la inhiben: ácido acetilsalicílico, dipiridamol, cilostazol o el grupo de las tienopiridinas, clopidogrel, ticlopidina, clorhidrato asociado, clorhidrato de buflomedilo tiene un efecto inhibitorio sobre la agregación plaquetaria y mejora la deformabilidad de los eritrocitos con una capacidad de flujo anormal, clorhidrato de sarpogrelato, un antagonista del receptor de 5-hidroxitriptamina (2A) (5HT_{2A}) y, en consecuencia, de la serotonina. Sarpogrelate tiene una acción antiplaquetaria y antivasoconstrictora y se utiliza en dosis diarias de 300 mg por vía oral. Y fármacos vasodilatadores: nifedipina, cilostazol, fosfodiesterasa III inhibidor y ácido nicotínico han sido empleados

Medicamentos anticoagulantes: Anticoagulantes orales antagonistas de la vitamina K, especialmente Warfarina, también aplicable en caso de que algún medicamento sea contraindicado, mejorando el cuadro clínico

Otros fármacos utilizados en los informes de casos fueron inmunoglobulina intravenosa, ciclosporina, oxigenoterapia hiperbárica e iloprost intravenoso. La inmunoglobulina intravenosa (IGIV) parece ser una alternativa terapéutica excepcional debido a su alto costo con una dosis de 0,5 g / kg / día durante 3 días consecutivos.

3.7.3. Curación

La curación de la herida es cada 48 a 72 horas, debido a la cicatrización que realiza por lo tanto se realiza la limpieza con cloruro de sodio al 0.9 %, y con gasas posterior a la misma se aplica iruxol en zonas de fibrina, o una combinación con metronidazol crema, posterior un parche de duoderm para apresurar la cicatrización un vendaje compresivo, y como última alternativa un apósitos de espuma de poliuretano, dando mejoría a la paciente a partir de la segunda semana; como moduladores de la respuesta de los linfocitos se puede aplicar la fototerapia sistémica con PUVA (UVA + 8-metoxipsoralina oral) de dos a tres veces por semana y con incrementos de 0.5 a 1J / cm² en cada tratamiento, según lo tolerado.

La terapia de oxígeno hiperbárico (TOHB) consiste en inspirar una fracción de oxígeno cerca de uno (oxígeno puro o 100% de oxígeno) en un entorno con una presión (generalmente de dos a tres veces) mayor que la presión atmosférica a nivel del mar. Este aumento de la presión dará como resultado un aumento significativo de la tensión arterial y de oxígeno en los tejidos (cerca de 2000 mmHg y 400 mmHg, respectivamente), lo que explica la mayoría de los efectos fisiológicos y terapéuticos del oxígeno hiperbárico.

3.7.4. Control médico

Cumple el siguiente esquema:

- Horas
- ANA, ANTIDNA, C3, C4, ANCA C, ANCA P tramitar
- TSH, cortisol am y pm, electrolitos, hemoglobina glicosilada hoy
- Marcadores tumorales, laboratorio el viernes
- RX Ap y Lat de ambos pies STAT
- RX torax
- Eco abdominal
- Interconsulta a dermatología (valoración y biopsia)
- Interconsulta a reumatología

3.8. Manejo

Además del reposo con el miembro elevado, se han empleado anticoagulantes, antiagregantes, vasodilatadores, pentoxifilina y recientemente se ha empleado el activador del plasminógeno, dando un buen manejo farmacológico.

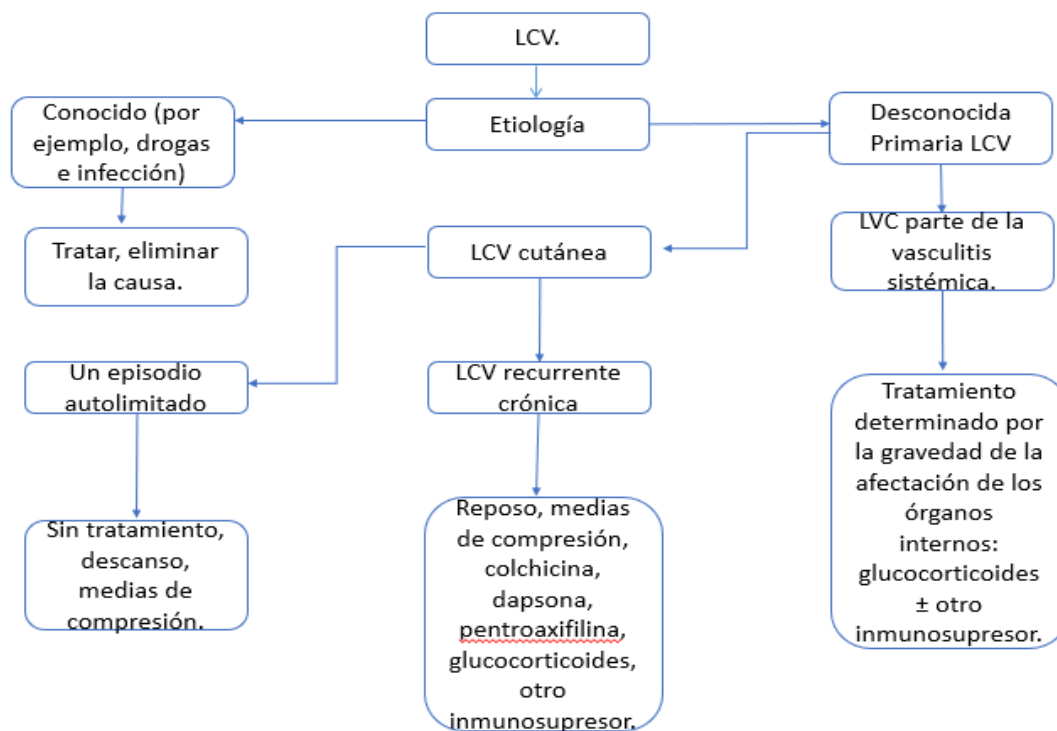


Ilustración 2-3: Enfoque esquemático para el tratamiento de la vasculitis leucocitoclástica
 Fuente: Revista Medicina del futuro, 2013

El manejo de los anticoagulantes que son la monoterapia más común, particularmente rivaroxaban, heparina no fraccionada y de bajo peso molecular, deben ingerirse con cautela, debido a que todos tienen sangrado como un efecto secundario común. La segunda monoterapia más común es el danazol debido a su interferencia con la síntesis hepática de los factores de coagulación. Los glucocorticoides también se usan, pero tienen tasas de éxito más bajas, lo que probablemente se deba a las características no inmunes o pauci-inmunes, excepto en los casos relacionados con otras enfermedades autoinmunes o del tejido conjuntivo. Los medicamentos más frecuentemente utilizados para la vasculitis livedoide, incluyendo el ácido acetilsalicílico, pentoxifilina, cilostazol, 3 y dipiridamol, se administran en monoterapia o en combinación. Recientemente, se describieron las mutaciones de PAI-1 relacionadas con la LV, lo que provocó el uso de fármacos trombolíticos, como el activador del plasminógeno tisular recombinante (rtPA), que evita la inhibición de tPA por el PAI-1,3 mutado con algunos resultados prometedores. Otros agentes terapéuticos, como psolaren UV-A, oxígeno hiperbárico, inmunoglobulina intravenosa, sulfasalazina y ácido nicotínico, han sido estudiados, pero con respecto a su manejo muestran una menor eficacia. En la práctica clínica, la vasculitis es un desafío constante para el clínico; a menudo permanece infradiagnosticado o se diagnostica tarde.

3.8.1. Propósito

El presente análisis del caso en mención acerca del problema de salud que provoca la vasculitis livedoide en las personas tiene como propósito comprender que esta enfermedad es crónica, que su resolución no es espontánea, tiene un pronóstico positivo con tratamiento oportuno de las lesiones, de morbilidad destacable, sobre todo en relación con el dolor localizado pero dirigido a controlar las lesiones ulcerosas producidas, disminuyendo el porcentaje significativo de la mortalidad en relación a los pocos casos suscitados.

Como perspectiva futura a pesar de los numerosos intentos de nombrar y clasificar, queda por demostrar que la vasculitis cutánea no es una presentación limitada de una variedad de diferentes vasculitis de pequeños vasos; sigue en estudios para determinar si se trata únicamente de un daño del endotelio de los pequeños vasos, o es consecuencia de una vasculitis cutánea secundaria o existen casos en que el endotelio vascular en el pequeño vaso cutáneo es en sí mismo la incitación de la primaria como un agente a un ataque inflamatorio, estos estudios probarán y confirmarán si esta es realmente específica. De la misma manera el futuro visualiza nuevas terapias biológicas dirigidas al mecanismo patogénico responsable de la vasculitis.

3.8.2. Seguimiento del caso

La paciente de caso recibió 1000 ml al 0,9% de cloruro de sodio más cloruro de potasio por vía intravenosa a 40 CC/H, además de 2 graos de oxacilina intravenosa cada 4 horas por 7 días, 300 ml de clindamicina intravenosa cada 6 horas por 5 días, observando la mejoría gradual y asegurando la disminución del dolor desde la tercera semana de tratamiento y lo mantuvo durante tres meses más; como medida por parte del servicio por su recurrencia a presentar esta enfermedad tramadol 50 ml, diluido, lento cada 8 horas al principio y después cada 12 horas; metoclopramida 10 mg antes del tramal; prednisona 60 mg pentoxifilina de 400 mgr cada 12 horas, enoxaparina y levotiroxina de 50 mcg; curación de herida cada 48 horas con solución fisiológica, iruxol en zonas de fibrina, meronidazol crema, parche de duoderm después un vendaje compresivo y, ulteriormente, apósitos de espuma de poliuretano, dando mejoría a la paciente a partir de la segunda semana; después de la cuarta, la contracción de la herida y reepitelización formaron una cicatriz blanquecina-nacarada y brillante en sus tercios medio e inferior, mostrando una extensa placa esclerosa de forma triangular, con longitud máxima de 12 cm, borde ocre y diversas exulceraciones en su interior, la mayor medía 3 cm y las menores, de 6 a 9 mm. Se obtuvo una biopsia cutánea porque se sospechó vasculitis o pioderma gangrenoso. Los datos más relevantes fueron trombosis intraluminal, depósito de fibrina en los vasos de la dermis papilar profunda y reticular, sin daño inflamatorio en la pared de los vasos o fragmentación

nuclear de células polimorfonucleares. El estudio Doppler a color de ambas extremidades, exámenes básicos de coagulación, determinación de anticuerpos antinucleares. ANA 0,3 u/ml, anti Sm, factor reumatoide, anti-ADN nativo 3,3 u/ml, ANCA C 1,0 u/ml, ANCA P 0,7 u/ml, C3, C4, CH 50, anticuerpos anticardiolipina, antifosfolipídicos resultaron sin alteraciones. El seguimiento clínico y de laboratorio no detectó ningún padecimiento conectivo vascular ni alteraciones en la coagulación. Se obtuvo una biopsia para estudiar lo atípico del cuadro. El diagnóstico de vasculitis livedoide, ha sido esporádico a través del tiempo, con padecimiento oclusivo no inflamatorio de los vasos pequeños que corresponde, particularmente, a daño vascular hialinizante y segmentario.

3.9. Cirugía

El único momento en el que se aplicará proceso quirúrgico es al realizar la biopsia de tejido para el diagnóstico de Vasculitis Livedoide cutánea, la razón principal para realizar una biopsia de piel es confirmar la presencia de la vasculitis, la biopsia de piel puede no ser necesaria en los casos en que el diagnóstico de vasculitis sistémica ya se ha realizado mediante manifestaciones y pruebas extracutáneas. La biopsia de piel responde como procedimiento que conlleva un riesgo mínimo de sangrado, ulceración o infección; encontrar una vasculitis en la biopsia de la piel no es el final del camino en el algoritmo de diagnóstico, ya que debe ser parte de una historia cuidadosa, un examen y estudios de laboratorio e imagen para alcanzar el diagnóstico específico y definitivo. La biopsia debe realizarse dentro de las 24 a 48 h desde el inicio de la lesión, la técnica preferida es una biopsia de punción profunda, que muestreará la epidermis, dermis superficial, dermis profunda y parte del tejido subcutáneo, ya que los vasos de tamaño mediano se encuentran arriba y dentro de la grasa subcutánea. No se recomiendan las biopsias por afeitado. Siempre que sea posible se deben obtener dos biopsias: la normal y para enviar para hematoxilina eosina.

Una biopsia de piel positiva para vasculitis puede no excluir la necesidad de obtener una biopsia de otros órganos que se presume que están involucrados, ya que puede proporcionar información adicional sobre el tipo de vasculitis, la gravedad de la afectación de los órganos y la reversibilidad del proceso frente al daño. Para una correcta interpretación de un informe de patología, uno debe estar al tanto de las características esenciales de la vasculitis livedoide y, en caso de duda, poder revisar las muestras de biopsia con un dermatopatólogo.

CONCLUSIONES

- La vasculitis livedoide es una lesión cutánea y puede presentarse como aislada o como parte de una enfermedad sistémica.
- La vasculitis livedoide no tiene afectación de órganos internos, es cutánea.
- La importancia de los casos médicos puede ir dando un estándar para esta enfermedad, aclarando muchas interrogantes que no son un patrón definido en la actualidad.
- El caso médico presentado podría ir fomentando la información básica en términos de su etiopatogenia, actualmente es muy poco común.
- La vasculitis livedoide es de naturaleza oclusiva de la microcirculación cutánea, está asociada con condiciones trombofílicas congénitas y adquiridas.
- El mayor desafío hoy en día es el manejo clínico de estos pacientes, de manera especial porque sufren dolor, aislamiento social e incapacidad para trabajar, afectando su calidad de vida.
- Los enfoques terapéuticos deben ir acorde a la necesidad de los pacientes con vasculitis livedoide.

BIBLIOGRAFÍA

BENEDETTO E., J., CABRERA M., R., BRITZMAN, J. y CASTRO, A., 2010. Vasculopatía livedoide: reporte de dos casos. *Rev. chil. dermatol*, vol. 26, no. 3, pp. 290-294. ISSN 0717-2273.

CANTILLO TURBAY, J. de J., IGLESIAS GAMARRA, A. y RESTREPO SUÁREZ, J.F., 2006. Historic events of small vessels vasculitis. *Revista Colombiana de Reumatología*, vol. 13, no. 2, pp. 142-153. ISSN 0121-8123.

FERNÁNDEZ GONZÁLEZ, N., PRIETO ESPUÑES, S., IBÁÑEZ FERNÁNDEZ, A., FERNÁNDEZ COLOMER, B., LÓPEZ SASTRE, J. y FERNÁNDEZ TORAL, J., 2006. Deleción terminal del 11q (síndrome de Jacobsen) asociada a atresia duodenal con páncreas anular. *Anales de Pediatría*, vol. 65, no. 3, pp. 249-252. ISSN 1695-4033.

FERNÁNDEZ-ANTÓN MARTÍNEZ, M. del C., 2011. Vasculopatía livedoide. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*, vol. 12, no. 2, pp. 53-56. ISSN 1577-3566. DOI 10.1016/j.semreu.2010.11.001.

GARAI, J.Á., ZALAZAR, M.E., GARAY, I.S., KURPIS, M. y LASCANO, A.R., [sin fecha]. Vasculopatía livedoide: a propósito de un caso. , pp. 5.

GARCÍA BRIZ, M.I., PRATS MÁÑEZ, A., GARCÍA RUIZ, R. y MATEU PUCHADES, A., [sin fecha]. Vasculopatía livedoide en una paciente con penfigoide ampolloso y síndrome de Sjögren primario. *Reumatología Clínica* [en línea], [Consulta: 19 mayo 2019]. ISSN 1699-258X. DOI 10.1016/j.reuma.2018.01.013. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es-vasculopatia-livedoide-una-paciente-con-articulo-S1699258X18300330>.

MAYO CLINIC, 2018. Vasculitis - Síntomas y causas. [en línea]. [Consulta: 19 mayo 2019]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/vasculitis/symptoms-causes/syc-20363435>.

PÉREZ SOLÍS, D., PARDO DE LA VEGA, R., FERNÁNDEZ GONZÁLEZ, N., IBÁÑEZ FERNÁNDEZ, A., PRIETO ESPUÑES, S. y FANJUL FERNÁNDEZ, J.L., 2003. Medicina fetal y neonatología: Atención a neonatos en una unidad de urgencias pediátricas. *Anales de Pediatría*, vol. 59, no. 1, pp. 54-58. ISSN 1695-4033. DOI 10.1016/S1695-4033(03)78148-X.

POLETTI, ED, SANDOVAL, N.M., GONZÁLEZ, J.M. y TORRES, A.S., 2008. Vasculopatía livedoide: significado actual. Comunicación de dos casos. , pp. 7.

POLETTI, E. D., SANDOVAL, N.M., GONZÁLEZ, J.M. y TORRES, A.S., 2008. Vasculopatía livedoide: significado actual. Comunicación de dos casos. *Dermatología Revista Mexicana*, vol. 52, no. 4, pp. 175-181.

RESERVADOS, I.U.--T.L.D., [sin fecha]. Orphanet: Síndrome de Jacobsen. [en línea]. [Consulta: 19 mayo 2019]. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=2308.

RESTREPO, J.P. y MOLINA, M. del P., 2011. Livedoid vasculopathy due to antiphospholipid syndrome. *Revista Colombiana de Reumatología*, vol. 18, no. 4, pp. 311-316. ISSN 0121-8123.

ZANINI, M., WULKAN, C., BERTINO, D. y ITO, L., 2003. Vasculite ou vasculopatia livedóide? *Anais Brasileiros de Dermatologia*, vol. 78, no. 6, pp. 755-757. ISSN 0365-0596. DOI 10.1590/S0365-05962003000600012.

ANEXOS

Anexo A: Fotografías de la Características Fenotípicas





Anexo B: Estudios Complementarios

Anexo.: Consentimiento



ESPOCH

ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO

HOJA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Formulario de consentimiento Informado

Yo Maria Cristina Santo Condo [Nombre] doy mi consentimiento para información sobre mí / mi hijo o pupilo / mi pariente (círculo según el caso) que se publicará en

.....
.....

[ESPOCH, número manuscrito y autor].

Entiendo que la información se publicará sin mí / mi hijo o pupilo del / de mi pariente (círculo como apropiado nombre) unida, pero que el anonimato completo no puede ser garantizada.

Entiendo que el texto y las imágenes o videos publicados en el artículo estarán disponibles gratuitamente en Internet y puede ser visto por el público en general.

Las imágenes, videos y texto también pueden aparecer en otros sitios web o en la impresión, puede ser traducido a otros idiomas o utilizado con fines educacionales.

Se me ha ofrecido la oportunidad de leer el manuscrito.

La firma de este formulario de consentimiento no quita mis derechos a la privacidad.

Nombre Maria Cristina Santo Condo

Fecha 03-01-2019

Firmado [Firma]

Nombre del autor

Fecha

Firma [Firma]