

## Comunicación breve

# Vasculitis hialinizante segmentaria

Dres. NORMA B. PRIMC\*, MARIA DEL C. BOENTE\*\*, MARIA DEL V. FRONTINI\* y RAUL A. ASIAL\*\*

### RESUMEN

La vasculitis hialinizante segmentaria (atrofia blanca) es una forma de livedo reticular con episodios de úlceras que dejan áreas atróficas rodeadas con halos telangiectásicos pigmentados. Se presenta generalmente en mujeres de mediana edad.

Nosotros describimos una niña de 12 años con vasculitis hialinizante segmentaria.

La inusual presentación de esta entidad durante la infancia nos motivó a la publicación de este caso.

**Palabras clave:** livedo reticular, trombosis, telangiectasias pigmentadas.

### SUMMARY

The hyalinizing segmental vasculitis (atrophie blanche) is a form of reticular livedo with episodes of ulceration leaving atrophic area surrounded by a pigmented telangiectatic halo.

The unusual incidence of this entity during childhood lead us to do the present report.

**Key words:** livedo reticular, thrombosis, pigmented telangiectasia.

ARCH ARG PEDIATR / 1998 / VOL. 96:

268

### INTRODUCCION

La atrofia blanca, descrita por primera vez por Milian en 1929,<sup>1</sup> es un síndrome caracterizado clínicamente por lesiones máculo-pápulo-purpúricas eritematosas, úlceras dolorosas y cicatrices atróficas estrelladas, localizadas en extremidades inferiores, que presenta recurrencias estacionales, predominando en mujeres de mediana edad. Histopatológicamente, se caracteriza por la formación de microtrombos y depósitos de fibrina en los vasos de la dermis.<sup>1,2</sup>

Puede ser: idiopática (primaria) o secundaria a diferentes desórdenes<sup>1</sup> (Tabla 1).

Presentamos una niña de 12 años de edad, donde los signos cutáneos típicos concuerdan con los criterios diagnósticos descriptos por Shornick y colaboradores (Tabla 2).

### HISTORIA CLINICA

Paciente de 12 años de edad, de sexo femenino que concurrió a nuestro servicio presentando lesiones

purpúricas, máculo-eritematosas y costrosas de dos años de evolución en ambas piernas.

En el examen dermatológico se observaron máculas eritematosas, purpúricas, que confluyeron en placas, localizadas en la región maleolar externa e interna de ambas piernas. En su evolución se observaron úlceras, costrosas necróticas y cicatrices atróficas blanquecinas estrelladas con bordes telangiectásicos e hiperpigmentados. (Fotografías 1-2).

El resto del examen clínico era normal, excepto obesidad, por lo que se realizó interconsulta con

TABLA 1

#### Clasificación de atrofia blanca

- |   |   |
|---|---|
| I. Primaria (Atrofia blanca idiopática) |   |
| II. Atrofia blanca secundaria:          |   |
| * Arterioesclerosis                     |   |
| * Enfermedad de tejido conectivo        | - Lupus eritematoso<br>- Artritis reumatoidea |
| * Diabetes                              |   |
| * Disproteinemias                       | - Crioglobulinas<br>- Macroglobulinas         |
| * Hipertensión                          |   |
| * Dermatitis por estasis                |   |

\* Servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital del Niño Jesús. San Miguel de Tucumán.

\*\* Cátedra de Patología de la UNT.

Correspondencia: Dra. Norma B Primc. Lidoro Quinteros 265 (4000) S. M. de Tucumán.

endocrinología, que descartó patología tiroidea y diabetes. Se instituyó dieta hipocalórica a la cual respondió favorablemente.

**TABLA 2**  
**Atrofia blanca primaria:**  
**criterios diagnósticos**

- 1) Lesiones primarias: máculas y pápulas recurrentes dolorosas y purpúricas que sufren necrosis superficial y ulceración.
- 2) Cambios secundarios característicos de atrofia blanca: cicatrices atróficas blancas telangiectásicas e hiperpigmentación periférica.
- 3) Limitación a extremidades inferiores con compromiso ocasional de áreas extensoras de brazos distales al codo.
- 4) Ausencia de enfermedad precipitante de base (ver *Tabla 1*).
- 5) Histopatología de lesión primaria temprana que presente depósitos fibrinoides en vasos sanguíneos superficiales sin infiltración de células inflamatorias o fragmentación nuclear.

Se solicitaron estudios inmunológicos, descartándose lupus eritematoso sistémico.

Se realizó biopsia cutánea que mostró a nivel dérmico hialinización de las paredes capilares con engrosamiento de éstas y disminución de la luz, observándose escaso infiltrado inflamatorio de carácter crónico perivascular, descripción que es compatible con el diagnóstico de vasculitis hialinizante segmentaria focal. (*Fotografías 3 y 4*).

Con este diagnóstico se comenzó tratamiento con colchicina, 1 mg por día (se utilizan 0,017 mg/kg/día), notándose disminución del número de lesiones y franca mejoría a las ocho semanas.

La paciente suspendió la medicación y el control por el lapso de ocho meses, observándose a la consulta aparición de nuevas lesiones. Se indicó reiniciar el tratamiento con colchicina aumentando su dosis a 1,5 mg por día y pentoxifilina, 800 mg por día.



**FOTOGRAFÍA 1:** *Ulceras, costras y cicatrices atróficas blanquecinas en tercio inferior de la pierna (Flecha).*



**FOTOGRAFÍA 2:** *Cicatrices estrelladas patognómicas postratamiento (Flecha).*

## DISCUSION

La vasculitis livedoide, también llamada livedo reticular con úlceras de verano, vasculitis hialinizante segmentaria o atrofia blanca es un desorden crónico caracterizado por erupciones dolorosas recurrentes en las extremidades inferiores. Se caracteriza por presencia de lesiones blancas depresibles rodeadas de telangiectasias e hiperpigmentación con placas purpúricas o sin ellas.<sup>3</sup>

Su etiopatogenia es discutida. La causa precisa

cambios en la presión hidrostática como algunas de las causas implicadas en el depósito de fibrina.<sup>3</sup>

De acuerdo a la clasificación propuesta por Shornick,<sup>1</sup> se podría dividir este síndrome en primario o idiopático y secundario (*Tabla 1*).

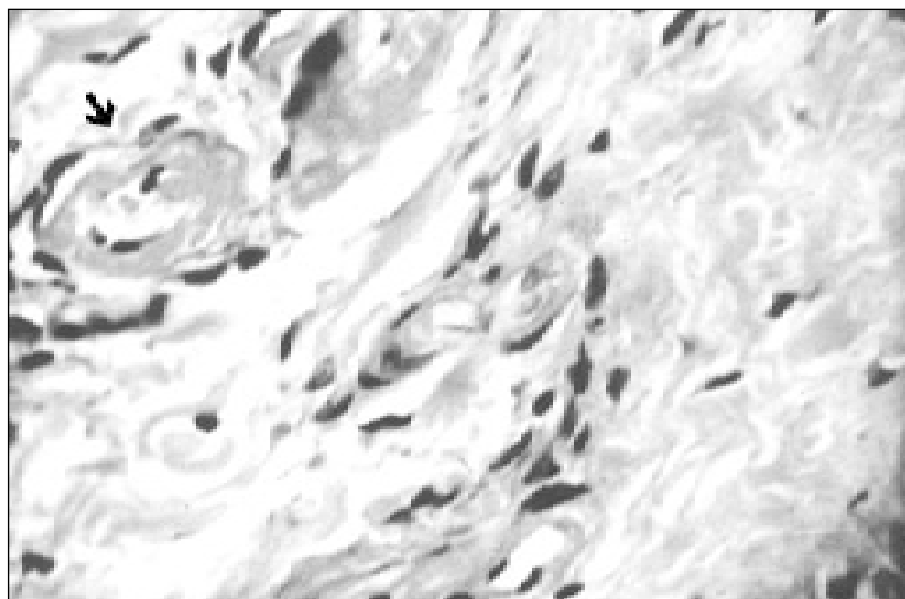
Este desorden tiene mayor incidencia en mujeres de mediana edad; nuestra paciente comenzó con lesiones a los 10 años, motivo por el cual revisamos la literatura que informa una incidencia infantil del 28%.<sup>4</sup>

El diagnóstico diferencial en la infancia se plantea con periarteritis nodosa que produce úlceras asociadas a lesiones nodulares y con erupciones purpúricas de miembros inferiores (Púrpura de Schönlein-Henochm).<sup>5</sup>

La atrofia blanca de Milian carece de una terapéutica específica y eficaz, siendo diversas las modalidades terapéuticas mencionadas en la bibliografía: a) colchicina 1 mg/día,<sup>6</sup> b) aspirina y dipiridamol,<sup>7</sup> c) bajas dosis de heparina y Danazol,<sup>3</sup> d) ácido nicotínico,<sup>8</sup> e) activador tisular del plasminógeno,<sup>9</sup> f) pentoxifilina,<sup>10</sup> g) Ketanserín, fenformina y etilestranol,<sup>11</sup> h) nifedipina.<sup>12</sup> En la paciente aquí presentada, la evolución natural de la enfermedad, con periodos de remisión y exacer-

cerbación, nos impide establecer fehacientemente su respuesta a la terapéutica instituida.

Siendo la atrofia blanca de Milian una entidad predominante en mujeres de mediana edad, con una incidencia infantil del 28% que puede asociarse a patología general, consideramos importante poner en conocimiento a la comunidad médica pediátrica este caso. ■



FOTOGRAFÍA 3: Dermis superficial y media H8E(200x). Hialinización y engrosamiento de paredes capilares con disminución de la luz (Flecha); infiltrado inflamatorio crónico pervascular.

del depósito de material fibrinoso en esta patología en la dermis o vasos subcutáneos no es conocida. Los cambios isquémicos secundarios sobre la piel sugieren un proceso trombótico oclusivo. Los factores que inician los depósitos de fibrina no se han determinado, proponiéndose: defectos en la síntesis del activador del plasminógeno titular y las prostaciclina en las células endoteliales, disfunción en las plaquetas o eritrocitos, desregulación de la coagulación y fibrinólisis, vasoespasmo y

## BIBLIOGRAFIA

- Shornick JK, Nicholes BK, Bergstresser PR, Gilliam JN. Idiopathic atrophie blanche. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 792-798.
- Zorzi F, Coggi A. Livedo vasculitis-atrophie blanche. *Eur J Dermatol* 1996; 6: 110-112.
- Hsiao GH, Chin HC. Livedoid vasculitis. *Arch Dermatol* 1996; 132: 749-751.
- Suarez SM, Peller AS. Atrophie blanche with onset in childhood. *J Pediatric* 1993; 123, 5: 753-755.
- Musging RH. Atrophie blanche. En: Demis DJ. *Clinical Dermatology* Lippincott. New York Raven Publisher Philadelphia, 24<sup>th</sup> Revision, 1997; Unit 4-23; 1: 1-5.

6. Baccard M, Vignon Pennamen MD, Janier M, Scrobohaci ML, Dubertret L. Livedo vasculitis with protein C system deficiency. Arch Dermatol 1992; 128: 1410-1411.
7. Drucker CR, Duncan WC. Antiplatelet therapy in atrophie blanche and livedo vasculitis. J Am Acad Dermatol 1982; 7: 359-363.
8. Winkelman RK, Schroeter AL, Kierland RR, Ryen TM. Clinical studies of livedo vasculitis (segmental hyalinizing vasculitis). Mayo Clin Proc. 1974; 49: 746-750.
9. Klein KL, Pettelkow MR. Tissue plasminogen activator for treatment of livedoid vasculitis. Mayo Clin Proc 1992; 67, 10: 923-933.
10. Ely H, Bard JW. Therapy of livedo vasculitis with pentoxifylline. Cutis 1988; 42: 448-453.
11. Yamamoto M, Danno K, Shio H, Imamura S. Antithrombotic treatment in livedo vasculitis. J Am Acad Dermatol. 1988; 18, 1PTI, 57-62.
12. Purcell SM, Hayes TJ. Nifedipine treatment of idiopathic atrophie blanche. J Am Acad Dermatol 1986; 14: 851-854.

## PEDIATRIA DEL PASADO

### Edward Jenner: El valor de la observación

#### *A dos siglos de la publicación de la vacuna antivariólica*

Edward Jenner (1749-1823), publicó en 1798: *An Inquiry into the Causes and Effects of the Variolae Vaccinae* que tras un breve período de polémicas, impuso la vacunación en todo el mundo.

Cuatro años antes había escuchado a una lechera de su tierra natal decir que las ordeñadoras infectadas por el cow-pox o viruela vacuna, quedaron inmunes contra la viruela humana. Entonces concibió la idea de usar el hecho como recurso preventivo.

Dos años más tarde Jenner procedió a la inoculación experimental en el niño James Phipps con linfa del brazo de

una lechera afectada de cow-pox y pocos días más tarde le inoculó a James pus de viruela humana, comprobando la total inmunidad del niño así "vacunado".

Si recordamos que en esta época aún no se conocían los bacilos que descubriría Pasteur (1822-1895) en la segunda mitad del siglo XIX ni mucho menos los virus, que fueron descubiertos en este siglo, podemos apreciar el valor científico de la observación y de la experimentación, a pesar del desconocimiento íntimo de las causas.

Esta iniciativa fue la primera medida afortunada de un método para la protección de los seres humanos contra una enfermedad epidémica grave.

Casi un siglo después, como homenaje a Jenner, ideó Pasteur el término "vacunación" aplicable a toda inoculación preventiva.



*Edward Jenner vacunando a un niño contra la viruela (cuadro de la época).*

S.M.B.