

FORUM DE RESIDENTES

Coordinadora Invitada: Dra. Maia Weil

Vasculopatía Livedoide

Matías Turienzo y Cecilia Ray

Médicos residentes. Servicio de Dermatología CEMIC (Centro de Educación Médica e Investigaciones Clínicas)

Recibido: 19-07-2017

Aceptado para publicación: 22-09-2017

1. Respecto a la epidemiología e historia de vasculopatía livedoide (VL) responda VERDADERO (V) o FALSO (F):

- Es una enfermedad vascular hialinizante segmentaria caracterizada por trombosis y ulceración de los miembros inferiores.
- Es una vasculitis de pequeños a vasos cutáneos secundaria a la destrucción de neutrófilos y depósito de citoquinas inflamatorias sobre las células endoteliales.
- Es una enfermedad rara que afecta principalmente a mujeres jóvenes.
- Fue descrita por primera vez en el año 1929 por Milian y se sospechaba que era secundaria a una enfermedad estirpe infecciosa.
- Vasculitis leucocitoclástica es el sinónimo utilizado en la literatura.

2. En cuanto a la fisiopatogenia de VL, marque la opción correcta:

- La actividad plaquetaria, la homocisteína y la formación de dímeros de fibrina están disminuidas.
- Está relacionada a una verdadera vasculitis de la microcirculación cutánea.
- La resistencia de la proteína C activada causada por la mutación del factor V de Leiden es la causa más frecuente de estado protrombótico.
- La respuesta inmune TH1 causa la respuesta inflamatoria en la VL.
- El infarto cutáneo es secundario a una vasoconstricción prolongada de las arteriolas cutáneas con formación de fibrina perivascular.

3. Según la clasificación que postulan algunos autores, señale un ejemplo de VL secundaria a:

- Psoriasis en placas.
- Pénfigo vulgar.
- Dermatitis atópica.
- Artritis reumatoidea.
- Porfiria eritropoyética

4. Acerca de las manifestaciones clínicas de VL, marque la opción incorrecta:

- Úlceras dolorosas coalescentes en miembros inferiores de curación lenta.
- Placas eritematosas pruriginosas en dorso de pies que presentan secreción serohemática que no dejan cicatriz.
- A nivel dermatoscópico en la periferia de las lesiones se evidencia hiperpigmentación con patrón reticular asociado a un aumento de estructuras vasculares incluyendo telangiectasias y vasos glomerulares.
- Máculas rojas en el tercio inferior de las piernas con vitropresión positiva temporariamente dispuestas en forma de red irregular.
- Cicatrices blanquecinas estelares sobre piel hiperpigmentada.

- 5. Respecto a la anatomía patológica de VL señale la opción incorrecta:**
- a. La VL es segmentaria y una sola muestra de biopsia a menudo no logra demostrar el patrón clásico de esta enfermedad.
 - b. La biopsia debe incluir los bordes de la úlcera y debe ser profunda para ver hipodermis.
 - c. En la etapa inicial hay trombosis intraluminal, proliferación endotelial y degeneración hialina subintimal de arteriolas y vénulas.
 - d. En la etapa avanzada existe esclerosis dérmica y atrofia epidérmica.
 - e. En la etapa inicial es característica la presencia de vasculitis con fragmentación nuclear.
- 6. En cuanto al diagnóstico de vasculopatía livedoide, señale V o F:**
- a. El laboratorio básico debe incluir eritrosedimentación, LDH y orina completa.
 - b. No hay necesidad de investigar un perfil reumatológico con anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo.
 - c. Se deben analizar estados de hipercoagulabilidad como deficiencia de proteína C y S.
 - d. No es útil solicitar serologías para hepatitis B y hepatitis C.
 - e. Los flujos vasculares se pueden evaluar con un ecodoppler arterial y venoso.
- 7. Acerca de los diagnósticos diferenciales de VL, marque la respuesta correcta:**
- a. La atrofia blanca no se puede ver en la insuficiencia venosa crónica.
 - b. El diagnóstico diferencial principal es la poliarteritis nodosa cutánea.
 - c. El síndrome de Sneddon afecta sólo la piel.
 - d. La enfermedad de Degos nunca deja atrofia blanca.
 - e. La atrofia blanca es exclusiva del estadio final de la VL.
- 8. Señale la opción incorrecta acerca del tratamiento de VL:**
- a. El reposo, la elevación de los miembros inferiores y las curas húmedas con solución fisiológica contribuyen con el tratamiento sistémico.
 - b. Se aconseja la cesación tabáquica como parte del tratamiento.
 - c. Para el componente de dolor neuropático se recomienda iniciar con carbamazepina.
 - d. El rivaroxaban es un nuevo anticoagulante que no requiere monitorización frecuente con éxitos terapéuticos.
 - e. En casos de VL recalcitrantes se puede utilizar inmunoglobulina endovenosa, fototerapia con PUVA y cámara hiperbárica.

RESPUESTAS

1. Respuesta correcta: a) V b) F c) V d) V e) F

La vasculopatía livedoide (VL) es una enfermedad vascular hialinizante segmentaria caracterizada por trombosis y ulceración de los miembros inferiores¹.

Algunos de los sinónimos utilizados en la literatura son: livedo vasculitis, atrofia blanca en placa de Milian, capilaritis alba, livedo reticularis con ulceración en verano o en invierno, vasculitis hialinizante segmentaria y úlceras purpúricas dolorosas con patrón reticulado de las extremidades inferiores (PURPLE). Estos sinónimos generan confusión, y actualmente la expresión más aceptada es la de vasculopatía livedoide².

Aunque la atrofia blanca (AB) y VL impresionan ser la misma enfermedad son distintas; la AB es la descripción morfológica del proceso de cicatrización

2. Respuesta correcta: c.

La VL es una vasculopatía trombo-oclusiva de origen incierto. Aunque la fisiopatología no está de todo claro se cree que la trombofilia y alteración de la fibrinólisis juegan un rol esencial. La oclusión de los vasos capilares cutáneos promueve la trombosis, isquemia e infarto; infarto explica el dolor debilitante, la hiperestesia y las parestesias referidos por los pacientes^{1,4}.

En general los tres factores principales que promueven la trombosis son: el daño endotelial, el estado protrombótico y el flujo sanguíneo alterado⁵.

Una hipótesis sobre la fisiopatología de VL es un circuito de²:

- Formación de cubierta de fibrina intravascular que promueve el atrapamiento de leucocitos.
- Formación de microtrombos (promovido por la disfunción de PAF: factor activador del plasminógeno).
- Disfunción plaquetaria que promueve la formación de mayor fibrina.

El efecto trombótico es resultado de defectos en la activación del plasminógeno de la célula endotelial, la disfunción plaquetaria o el aumento en la producción de fibrinógeno. El depósito pericapilar de fibrina asociado a la formación de trombos actúa como una barrera impidiendo una oferta adecuada de oxígeno a los tejidos y por ende el infarto tisular. A su vez la mala

como resultado de varios procesos patológicos y la VL es el hallazgo histológico y clínica de una enfermedad^{1,3}.

La AB fue primeramente descrita en 1929 por Milian como una forma de atrofia cutánea particular llamada "atrofia blanca en placas". En ese momento se sospechaban como causas asociadas a la sífilis o tuberculosis. Gonin asocio el 70% de los casos con trastornos vasculares⁴.

Gougerot y Hamburger postularon que la atrofia blanca resultaba de una capilaritis y un tipo de dermatitis por estasis vascular. Luego en 1950 Degos describió la histopatología de AB secundario a oclusión fibrinoide vascular. En 1955 Feldakar agregó un componente fisiopatogénico de un estado de hipercoagulabilidad y de inflamación^{1,3}.

Es una entidad rara con una incidencia de 1:100.000.

Afecta principalmente al sexo femenino (3:1) y adultos jóvenes con un promedio de edad a los 32 años^{4,5}.

perfusión tisular conlleva a una mala curación de heridas y promueve las infecciones¹.

El efecto protrombótico es sostenido en muchos pacientes por el anticoagulante lúpico, anticuerpo anticardiolipina, aumento de PAI (inhibidor del activador del plasminógeno) y disminución en el activador del plasminógeno tisular (TPA)¹.

Como consecuencia del estado protrombótico se evidencia en pacientes un valor elevado de fibrinopéptido A. El fibrinopéptido A es un péptido resultante del clivaje de la trombina y resulta un marcador de función de la trombina en vivo. Otros estados protrombóticos que pueden empeorar el cuadro son la hiperhomocisteinemia (primaria o adquirida por deficiencia nutricional, insuficiencia renal crónica o anemia perniciosas), mutación del factor V de Leiden, mutación del gen 20210, deficiencias en las proteínas C, S y antitrombina III¹.

La resistencia de la proteína C activada causada por la mutación del factor V Leiden es la causa más frecuente de estado protrombótico asociado a VL¹.

Existe asociación entre la inflamación y el estado procoagulante ya que los receptores activadores de proteasas de las células endoteliales estimulan la secreción de citoquinas proinflamatorias como IL-6, IL-2, selectina P y la proteína quimiotáctica de los monocitos^{1,4}.

La autoinmunidad también podría presentar un rol en el desarrollo de VL, ya que se asocia a enfermedades del tejido conectivo y se observa respuesta clínica con agentes inmunomoduladores¹.

La presión de perfusión aumentada en el área de los tobillos también presenta un rol en la fisiopatología de la enfermedad¹.

Alteraciones fisiopatológicas en la VL ²	
INCREMENTO	DISMINUCIÓN
Fibrinopéptido A	Proteínas C y S
Actividad Plaquetaria	Liberación de TPA
Homocisteína	
Formación de dímeros de fibrina	
Mutación heterocigótica de factor V de Leiden	
Resistencia a la inactividad de la proteína C	

3. Respuesta correcta: d.

La VL es considerada una enfermedad cutánea. Sin embargo, en base a la presencia de enfermedades asociadas, algunos autores proponen la diferenciación entre una **VL primaria o idiopática**, en la que no se encuentran comorbilidades o alteraciones de la coagulación, y una **VL secundaria** que puede vincularse a diferentes enfermedades:

- Enfermedades del tejido conectivo: lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, artritis reumatoidea, esclerodermia⁶⁻⁸.
- Neoplasias: de órgano sólido y hematológicas⁶.

4. Respuesta correcta pregunta: b.

La VL se presenta clínicamente como **úlceras dolorosas, crónicas y recurrentes en mujeres de mediana edad. La triada clínica de la VL son úlceras, livedo racemosa y atrofia blanca**⁹.

La mayoría de las lesiones en la VL se localizan en miembros inferiores y es más común en el 1/3 inferior de la pierna 80%, tobillo 67% y pie 62%. Para realizar el diagnóstico no todas las lesiones tienen que estar presentes al mismo tiempo^{4,9}.

Clínicamente es caracterizada por lesiones que inician como máculas o pápulas puntuales muy dolorosas en miembros inferiores en especial sobre los tobillos y dorso de pies. Posteriormente estas lesiones se ulceran, tienden a una curación lenta (semanas a meses) y dejan una **cicatriz blanquecina** estelar característica, telangiectasias puntuales, livedo racemosa o

- Trombofilias: mutación del factor V de Leiden, déficit de proteína C, hiperhomocisteinemia, mutación del gen 20210a de protrombina, elevación de fibrinopéptido a, síndrome antifosfolipídico, reducción de actividad del activador del plasminógeno y aumento de actividad del inhibidor⁶.

- Otros: diabetes, disproteinemias, crioglobulinas, trastornos venosos⁶.

En una serie de 45 casos se observó una incidencia de VL idiopática del 42,2%; sin embargo, consideran que se trata de una cifra sobreestimada debido a que no se realizó la pesquisa de trastornos de la coagulación en todos los pacientes⁶.

pigmentación amarroada livedoide. Suele presentar **afectación bilateral como regla** y se acompañan de edema de tercio distal de miembros inferiores. Las lesiones pueden coalescer formando úlceras grandes^{5,9}.

El dolor debilitante puntual es una característica constante en estos pacientes que lleva a un deterioro de las actividades cotidianas del paciente y un empeoramiento de la calidad de vida. Desde el inicio del dolor hasta que se produce el infarto cutáneo pueden pasar 1-3 días. Algunos pacientes pueden presentar hiperestesia y parestesias o prurito sobre las lesiones^{5,9}.

La presencia asociada de venas varicosas varía entre el 20-75% de los pacientes y la púrpura pigmentosa crónica hasta en un 20% de los pacientes. **La enfermedad suele presentarse de manera crónica con exacerbaciones periódicas y recurrentes.**

La **livedo racemosa** son maculas rojas con vitropresión positiva dispuestas en forma de red irregular; su intensidad es dependiente de factores externos como la temperatura^{5,9}.

Algunos pacientes refieren mayor número de lesiones durante el verano⁹.

La asociación de AB con insuficiencia venosa es común pero cuando la afectación de la AB es bilateral con extensión del tobillo hacia la planta del pie y dedos esto sería más característico de una VL⁴.

5. Respuesta correcta: e.

Los hallazgos histopatológicos dependen del tiempo de evolución:

- **Etapa inicial:** los vasos dérmicos, principalmente arteriolas y vénulas, presentan afectación segmentaria con engrosamiento de la pared, **proliferación endotelial, degeneración hialina subintimal y trombos intraluminales**. El material hialino es positivo con la técnica de PAS. Además de estos hallazgos angiocéntricos, el infarto de la dermis papilar suele estar presente asociado con ulceración. Se puede observar también espongiosis epidérmica adyacente a la ulceración. Puede haber un infiltrado linfocitario perivascular escaso y **no hay signos de vasculitis**. Los depósitos de fibrina en la luz o en la pared de los vasos son significativos para el diagnóstico. Puede haber extravasación de glóbulos rojos como consecuencia del daño endotelial¹.

- **Etapa avanzada:** se aprecia recanalización de la luz vascular, existe **esclerosis dérmica y cicatrización con algunos vasos linfáticos dilatados y atrofia epidérmica**^{4,6}.

Hay rasgos histológicos de los vasos sanguíneos que son parte del diagnóstico de vasculopatía liveoide^{4,11}:

- Trombosis intraluminal
- La proliferación endotelial
- Degeneración hialina subintimal
- Ausencia de vasculitis

Los hallazgos histopatológicos en la VL nos permiten clasificarlo mejor como vasculopatía oclusiva debido a:

En la **dermatoscopia** se puede observar en el centro de las lesiones úlceras con costras o cicatrices estrelladas blanquecinas. En la periferia de las lesiones se puede observar hiperpigmentación con patrón reticular asociado a un aumento de estructuras vasculares incluyendo telangiectasias y vasos glomerulares. En contraste a los pacientes con lesiones melanocíticas la red de pigmento en VL sería de un patrón reticular más fino con espacios pequeños¹⁰.

- la ausencia de neutrófilos polimorfonucleares y de fragmentación nuclear en la vecindad de los vasos dérmicos a principios del proceso
- ausencia de permeabilidad de la pared vascular por leucocitos
- depósito de fibrina y hialinización de la pared vascular
- niveles normales de complemento sérico en la mayoría de los pacientes y ausencia de complejos inmunes circulantes detectables¹¹.

Debe reconocerse que la **VL es segmentaria y una sola muestra de biopsia a menudo no logra demostrar el patrón clásico**. Es importante incluir los bordes de la úlcera mientras se hace la biopsia en lugar de tomar sólo la base².

En esencia, la afectación vascular en la VL ocurre en la dermis superficial y media, y a veces en la dermis profunda. Sin embargo, la representación de la dermohipodermis es necesaria porque existen situaciones donde las lesiones se presentan clínicamente como VL, pero representan una manifestación morfológica de la poliarteritis nodosa cutánea (PAN). La PAN histológicamente, muestra vasos ocluidos en la dermis profunda, así como signos de inflamación y vasculitis como linfocitos perivasculares de dermis profunda e hipodermis^{5,9}.

El rol de la inmunofluorescencia directa es discutido. Si bien pueden existir depósitos homogéneos de fibrinógeno, inmunoglobulina M (Ig M) y complemento (C3) en la pared de los vasos dérmicos, éstos serían secundarios a la activación de la cascada de coagulación. La inmunofluorescencia puede demostrar fibrina en las paredes vasculares en lesiones tempranas, así como inmunoglobulinas (IgG e IgM) y C3 en las lesiones posteriores^{1,4,6}.

6. Respuesta correcta: a) V b) F c) V d) F e) V.

El diagnóstico preciso de la VL requiere datos sobre la historia clínica del paciente, el examen físico, los parámetros de laboratorio y la histopatología⁵.

Dado que se han encontrado parámetros anormales de la coagulación y otros factores que contribuyen a un estado de hipercoagulabilidad en esta patología se debe investigar un laboratorio completo que incluya^{4,5,6,9}:

<p>Parámetros básicos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hemograma con plaquetas • Función renal • Hepatograma • Eritrosedimentación • Proteína C reactiva • LDH • Orina Completa • Quick / KPTT
<p>Colagenograma</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anticuerpos antinucleares • Factor reumatoideo • Anticoagulante lúpico • Anticuerpos anticardiolipina • Anticuerpos β2 Glicoproteína 1 • Complemento • Ig M Antifostatidilserina • ANCA • Anti Ro y Anti La
<p>Hipercoagulabilidad</p> <ul style="list-style-type: none"> • Factor V Leiden • Mutación de la protrombina G20210A • Nivel elevado de factor VIII • Deficiencia de proteína C y S • Deficiencia de antitrombina III • Hiperhomocisteinemia (fólico, vitamina B) • Mutación del PAI • Reducción del TPA • Crioglobulinemia monoclonal • Criofibrinogenemia
<p>Paraproteinemias</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inmunoglobulinas Kappa y lambda • Proteinograma • Inmunofijación en suero y orina • Nivel de lipoproteína A
<p>Infecciones asociadas a crioglobulinas policlonales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hepatitis B • Hepatitis C

En forma experimental la medida de la tensión de oxígeno de la piel (presión de oxígeno transcutánea) o presión parcial de oxígeno por oximetría transcutánea adyacente a la úlcera puede usarse como un marcador fiable de isquemia tisular y también para evaluar los efectos de la terapia. La microcirculación se puede

7. Respuesta correcta: b.

En la fase ulcerativa reticulada, la VL debe distinguirse de otras afecciones que producen lesiones cutáneas similares en las piernas: poliarteritis nodosa (PAN) cutánea, vasculitis cutánea verdadera de vasos pequeños y medianos (enfermedades del tejido conectivo), úlceras secundarias a traumatismos, pioderma gangrenoso, vasculitis crioglobulinémica y necrosis cutánea inducida por warfarina^{4,6}.

El diagnóstico diferencial principal es la PAN cutánea. Esta entidad puede producir lesiones cutáneas clínicas muy similares a las determinadas por VL mostrando úlceras reticulares purpúricas y cicatrices similares a la atrofia blanca⁴. Además, en la PAN los nódulos subcutáneos preceden a menudo a las ulceraciones. El éxito terapéutico con los esteroides es típico para la PAN pero no de la VL⁹.

8. Respuesta correcta pregunta: c.

Con respecto al tratamiento de la VL, los fármacos que se utilizan se clasifican en los siguientes grupos^{2,4,6}:

- **Drogas que estimulan la actividad fibrinolítica endógena:** danazol en dosis bajas, estreptoquinasa-uroquinasa tópica, activador del plasminógeno tisular, estanozolol.
- **Inhibidores de la formación de trombos (antiagregantes y anticoagulantes):** pentoxifilina, aspirina, dipiridamol, heparina sódica, anticoagulantes orales clásicos (warfarina/acenocumarol), heparina de bajo peso molecular, rivaroxaban.
- **Drogas vasodilatadoras:** nifedipina, cilostazol, ácido nicotínico.
- En los casos resistentes a los tratamientos habituales, puede indicarse: Inmunoglobulina endovenosa, oxígeno hiperbárico, lipoprostaglandina E¹, activador tisular del plasminógeno y fototerapia con PUVA.

estudiar mejor con imágenes de perfusión con láser Doppler y microfilmografía¹.

Se deben analizar los flujos vasculares con Ecodoppler venoso y arterial^{1,5,6}.

Livedo racemosa de la piel también puede encontrarse en **el síndrome de Sneddon, los pacientes con este síndrome también suelen cursar con síntomas neurológicos** por oclusión vascular cerebral; mientras que VL se limita estrictamente a la piel sin ningún impacto sistémico. Las lesiones similares a la VL a veces aparecen como un fenómeno secundario en enfermedades autoinmunes o tumorales como por ejemplo en LES o en mieloma⁹.

Cabe destacar que la presencia de las cicatrices blancas de atrofia blanca de Milian no es exclusiva de la etapa final de la VL. Está presente en otras afecciones como LES, esclerodermia, enfermedad de Degos y con mayor frecuencia en la insuficiencia venosa crónica (del 9% al 38% de los pacientes), con o sin ulceración, representando simplemente la morfología de la cicatriz resultante de diversos tipos de lesiones y no es indicativa de una entidad nosológica^{5,6}.

Por otro lado, el reposo, la elevación de los miembros inferiores y las curas húmedas con solución fisiológica contribuyen con el tratamiento sistémico¹.

Aunque no se han estudiado los efectos del abandono del hábito de fumar en la vasculopatía livedoide se aconseja la suspensión del mismo^{4,12}.

En presencia de enfermedad venosa coexistente, la terapia de compresión es importante para controlar el edema o estimular la fibrinólisis⁴.

Es importante el control analgésico adecuado, para lo que son útiles antiinflamatorios no esteroideos y

parches de lidocaína, así como las curas locales de las lesiones ulcerosas mediante recubrimiento y oclusión con apósitos hidrocoloides y tratamiento de una posible sobreinfección². **Se sugiere que el tratamiento del componente neuropático comienza con antidepresivos tricíclicos (amitriptilina) administrados en una sola dosis durante la noche a partir de 10 a 30 mg.** Si estos no son exitosos o no se toleran, el gabapentin, la

pregabalina o la carbamazepina pueden agregarse en dosis diarias aumentadas pero divididas⁴.

La pentoxifilina mejora la hiperviscosidad de la sangre y tiene efectos inhibitorios sobre la agregación de plaquetas y eritrocitos. El fármaco es útil para mejorar la oxigenación cutánea en la vasculopatía livedoide en series de casos. La dosis habitual es de 400 mg tres veces al día con las comidas^{4,13}.

Diversos estudios demostraron que los anticoagulantes orales clásicos (warfarina o acenocumarol) con un RIN 2-3 son una opción terapéutica bien tolerada y eficaz para los pacientes con VL⁴.

No existe consenso sobre la dosis de anticoagulantes en la VL, pero la mayoría de los estudios administran la dosis para la prevención de la trombosis venosa profunda². La heparina de bajo peso molecular incluso sin detección de anomalías protrombóticas se ha utilizado con éxito⁴.

La aplicación diaria de **enoxaparina de 1 mg/kg subcutánea ha conducido a resultados favorables**. Si la frecuencia de los ataques isquémicos cutáneos aumenta, puede ser necesario aplicar la dosis de 1 mg / kg dos veces al día. En tiempos libres de enfermedad, la terapia se puede reducir o detener. La respuesta terapéutica respecto a la reducción del dolor comienza habitualmente en 2 a 4 días de la inyección de heparina de bajo peso molecular⁹.

Rivaroxaban es una nueva opción para la anticoagulación que no requiere la monitorización frecuente necesaria para la terapia con warfarina/acenocumarol y puede administrarse por vía oral, a diferencia del tratamiento con heparina subcutánea¹⁴⁻¹⁶.

En un estudio reciente con 25 pacientes tratados con rivaroxaban oral (10 mg dos veces al día con la opción de reducir a una dosis diaria una vez mejorada la vasculopatía): produjo una reducción significativa de los

síntomas clínicos como dolor, eritema y ulceración. Estas mejoras clínicas fueron acompañadas por aumentos en la calidad de vida reportada por los pacientes¹⁶.

En los pacientes con VL refractaria a varias terapias la Inmunoglobulina intravenosa (IGIV) administrada a intervalos de 4 semanas dio como resultado la cicatrización de la ulceración y el alivio del dolor⁷.

Múltiples estudios de casos demostraron la buena respuesta con IGIV en pacientes con VL recalcitrante⁴.

Sin embargo, la dosis óptima de IGIV en VL todavía tiene que ser aclarada. En varios estudios la dosis de 0,5 g / kg de peso corporal fue suficiente para tener una excelente respuesta. Como la terapia con IGIV es muy cara, la determinación de la dosis óptima es de especial importancia¹⁷.

En tejidos hipóxicos dañados, la oxigenoterapia hiperbárica (OHB) estimula la formación de matriz de colágeno, esencial para la angiogénesis y la cicatrización de heridas, ya que contribuye a la reversión de la hipoxia. Otro efecto bien establecido de la OHB es la mejora de la perfusión microvascular, este efecto está probablemente relacionado con la estimulación de la síntesis de óxido nítrico por oxígeno hiperbárico. En promedio, el tratamiento consiste en sesiones diarias de 90 a 120 minutos⁵.

En un estudio los pacientes con deambulación deficiente y demanda crónica de analgésicos reanudaron la deambulación con menos analgésicos después de sólo cuatro a siete sesiones, aproximadamente una semana, de terapia con OHB¹⁸.

Se desconoce el efecto de la fototerapia sobre la patogénesis de la VL pero se han descritos pacientes con VL refractaria tratados con PUVA con resultados favorables¹⁹.

- La vasculopatía livedoide es una enfermedad vascular hialinizante segmentaria caracterizada por trombosis y ulceración de los miembros inferiores.
- Afecta más con mayor frecuencia a mujeres jóvenes.
- La resistencia de la proteína C activada causada por la mutación del factor V Leiden es la causa más frecuente de estado protrombótico asociado a VL.
- La VL puede ser idiopática o secundaria (colagenopatías, neoplasias, trombofilia, diabetes entre otras).
- La triada clínica de la VL son úlceras dolorosas bilaterales, livedo racemosa y atrofia blanca.
- La histología de VL evidencia: trombosis intraluminal, proliferación endotelial, degeneración hialina subintimal y ausencia de vasculitis
- La VL es segmentaria y una sola muestra de biopsia a menudo no logra demostrar el patrón clásico.
- El diagnóstico de historia clínica del paciente, el examen físico, laboratorio completo con perfil reumatológico, estudios de coagulación, paraproteínas, serologías e histopatología.
- El diagnóstico diferencial principal de VL es la PAN cutánea.
- El reposo, elevación de miembros, curas húmedas y cese tabáquico colaboran con el tratamiento sistémico.
- Se deben utilizar drogas antiagregantes o anticoagulantes para inhibir la formación de trombos.
- El rivaroxaban ha demostrado disminución del dolor, eritema y ulceración; así como una mejoría en la calidad de vida.
- Se debe tratar correctamente el dolor, para el componente neuropático del mismo los antidepresivos tricíclicos deben ser instaurados de inicio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vasuvedan, B.; Neema, S.; Verma, R.: Livedoid vasculopathy: a review of pathogenesis and principles of management. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2016; 82: 478-488.
2. Fernandez-Anton Martínez, M.; Cano Martínez, N.; Aviles Izquierdo, J.; Suárez Fernández, R.: Vasculopatía livedoide. *Piel* 2010; 25: 187-193.
3. Jorizzo, J.L.: Livedoid vasculopathy: what is it? *Arch Dermatol* 1998; 134: 491-493.
4. Alavi, A.; Hafner, J.; Dutz, J.P.; Mayer, D.: Livedoid vasculopathy: an in-depth analysis using a modified Delphi approach. *J Am Acad Dermatol* 2013; 69: 1033-1042.
5. Criado, P.R.; Rivitti, E.A.; Sotto, M.N.; Valente, N.Y.: Livedoid vasculopathy: an intriguing cutaneous disease. *An Bras Dermatol* 2011; 86: 961-977.
6. Tassier, C.; Neira, M.F.; Anodal, M.; Sánchez, G.; Merola, G.: Vasculopatía livedoide A propósito de dos casos. *Arch Argent Dermatol* 2012; 62: 228-232.
7. Bounfour, T.; Bouaziz, J.D.; Bézier, M.; Petit, A.: Intravenous immunoglobulins in difficult to treat ulcerated livedoid vasculopathy: five cases and a literature review. *Int J Dermatol* 2013; 52: 1135-1139.
8. Calamia, K.T.; Balabanova, M.; Perniciaro, C.; Walsh, J.S.: Livedo (livedoid) vasculitis and the factor V Leiden mutation: additional evidence for abnormal coagulation. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 133-137.
9. Kerk, N.; Goerge, T.: Livedoid vasculopathy a thrombotic disease. *Vasa* 2013; 42: 317-322.
10. Hu, S.C.; Chen, G.S.; Lin, C.L.; Cheng, Y.C.: Dermoscopic features of livedoid vasculopathy. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96: e6284.
11. Criado, P.R.; Rivitti, E.A.; Sotto, M.N.; de Carvalho, J.F.: Livedoid vasculopathy as a coagulation disorder. *Autoimmun Rev* 2011; 10: 353-360.
12. Hairston, B.R.; Davis, M.D.; Pittelkow, M.R.; Ahmed, I.: Livedoid vasculopathy: further evidence for procoagulant pathogenesis. *Arch Dermatol* 2006; 142: 1413-1418.
13. Sams, W.M. Jr.: Livedo vasculitis. Therapy with pentoxifylline. *Arch Dermatol* 1988; 124: 684-687.
14. Evans, J.M.; Jensen, J.D.; Sami, N.: Successful treatment of livedoid vasculopathy with rivaroxaban. *JAAD Case Rep* 2015; 1: 340-341.
15. Chen, W.; Fan, L.; Wang, Y.; Deng, X.: Treatment application of rivaroxaban in Chinese patients with livedoid vasculopathy. *J Pain Res* 2017; 10: 621-624.
16. Weishaupt, C.; Strölin, A.; Kahle, B.; Kreuter, A.: Anticoagulation with rivaroxaban for livedoid vasculopathy (RILIVA): a multicentre, single-arm, open-label, phase 2a, proof-of-concept trial. *Lancet Haematol* 2016; 3: e72-79.
17. Gambichler, T.; Breuckmann, F.; Bechara, F.G.: Pulsed intravenous immunoglobulin therapy in livedoid vasculitis: an open trial evaluating 9 consecutive patients. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 574-579.
18. Juan, W.H.; Chan, Y.S.; Lee, J.C.; Yang, L.C.: Livedoid vasculopathy: long-term follow up results following hyperbaric oxygen therapy. *Br J Dermatol* 2006; 154: 251-255.
19. Lee, J.H.; Choi, H.J.; Kim, S.M.; Hann, S.K.: Livedoid vasculitis responding to PUVA therapy. *Int J Dermatol* 2001; 40: 153-157.