

Vasculite ou vasculopatia livedóide?*

*Livedoid vasculopathy or vasculitis?**

Maurício Zanini¹
Cláudio Wulkan²

Danielle Bertino³
Lúcia Ito⁴

Resumo: Vasculite livedóide ou atrofia branca não é uma vasculite verdadeira. Acredita-se ser um distúrbio primário na fibrinólise que estabelece uma vasculopatia oclusiva. Assim, não sendo uma vasculite, a expressão vasculopatia livedóide é preferível. Essa definição fisiopatológica reflete-se em novas perspectivas terapêuticas.

Palavras-chave: atrofia; patologia; vasculite; vasos sanguíneos.

Summary: *Livedoid vasculitis or atrophie blanche is not a true vasculitis. It is believed to be a primary disturbance in fibrinolysis that establishes an occlusive vasculopathy. As it is not a vasculitis, use of the term 'livedoid vasculopathy' is preferable. Moreover, this physiopathological definition reflects new therapeutic perspectives.*

Key words: *atrophy; pathology; vasculitis; blood vessels.*

COMENTÁRIO

Vasculite cutânea de pequenos vasos comporta um grupo heterogêneo de afecções, que pode ser primariamente cutâneo ou fazer parte de um distúrbio sistêmico, compreendendo três entidades principais, a saber: vasculite leucocitoclástica, vasculite séptica e vasculite livedóide, sendo esta última a forma menos comum e a menos compreendida.¹ Esse grupo de vasculite acomete principalmente as vênulas pós-capilares e tem em comum um quadro de vasculite cutânea que, de modo característico, se manifesta por púrpura palpável.²

A vasculite livedóide, afecção descrita primeiramente por Milian em 1929 como atrofia branca em placas e segmentar, é doença de caráter crônico que pode resolver-se em alguns anos ou se perpetuar por toda a vida com remissões e agravos. É afecção incomum que afeta predominantemente o sexo feminino.^{1,3}

O diagnóstico é clínico. O quadro inicia-se com máculas e pápulas purpúricas de aspecto contusiforme que evoluem para úlceras extremamente dolorosas. Bolhas hemorrágicas podem acompanhar a transição das máculas para as úlceras. Posteriormente, surgem placas cicatriciais estelares, atróficas e de coloração branco-marfim. As

COMMENTARY

Small vessel cutaneous vasculitis consists of a heterogeneous group of affections. It may be primarily cutaneous or part of a systemic disturbance. It includes three main entities, namely: leukocytoclastic vasculitis, septic vasculitis and livedoid vasculitis. The latter is the least common form as well as the least understood.¹ This vasculitis group mainly affects post-capillary small vessels. It has a condition common to cutaneous vasculitis, which is characteristically manifested as purple and palpable.²

Livedoid vasculitis, an affection first described by Milian in 1929 as atrophie blanche, segmental and in plaques, is a chronic disease that may be resolved within a few years or persist over one's entire lifetime with remissions and aggravations. It is an uncommon affection predominantly afflicting females.^{1,3}

The diagnosis is clinical. The condition begins with macules and purple papules having a contusiform feature progressing into very painful ulcers. Hemorrhagic blisters may accompany the transition of macules into ulcers. Later, stellar, atrophic and white-marble colored cicatricial plaques emerge. Lesions predominate on the lower limbs,

Recebido em 30.04.2002. / Received in April, 30th of 2002.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 04.04.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication in April, 04th of 2003.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia Prof. Dr. Luiz Henrique Camargo Paschoal, Faculdade de Medicina da Fundação do ABC, Santo André-SP-Brasil. / Work done at Prof. Dr. Luiz Henrique Camargo Paschoal Dermatology Service, Faculty of Medicine, Fundação do ABC Santo André, Sao Paulo state, Brazil.

¹ Médico Dermatologista / Dermatologist

² Médico Dermatologista / Dermatologist

³ Residente em Dermatologia / Resident in Dermatology

⁴ Professora Assistente em Dermatologia / Assistant Professor in Dermatology

lesões predominam nos membros inferiores, particularmente no terço inferior de pernas e tornozelos, com tendência a agravamento no verão, sendo por isso também chamada de vasculite com ulceração no verão. Salienta-se que essa afecção não apresenta nenhuma relação com o livedo reticular.^{1,3,4}

Na descrição histopatológica clássica da vasculite livedóide é observado deposição fibrinóide na parede vascular associada com trombo intraluminal e infiltrado inflamatório misto. O infiltrado inflamatório inicial é predominantemente neutrofílico, enquanto os linfócitos são marcantes na fase tardia.¹

A vasculite difere da vasculopatia obstrutiva por determinar alterações isquêmico-trombóticas decorrentes de um processo imunológico-inflamatório primário. Na vasculopatia obstrutiva, as alterações imunológicas e/ou inflamatórias são secundárias.^{1,2}

O conceito, estabelecido há muitos anos, de que a vasculite livedóide é uma vasculite verdadeira não é mais aceito por muitos autores. Acredita-se ser um distúrbio primário na fibrinólise, no endotélio dos vasos afetados, que determina um estado de hipercoagulabilidade local. A primeira alteração histopatológica observada na vasculite livedóide é o depósito de material fibrinoso no lúmen e parede do vaso. A ausência às vezes total ou de significante infiltrado inflamatório ou leucocitoclasia contraria a idéia de vasculite. O complexo imunológico, encontrado basicamente nas lesões tardias, consiste num evento secundário. Assim, a vasculite livedóide é uma vasculopatia oclusiva decorrente de um processo trombótico de vasos dérmicos de pequeno e médio calibres.^{3,4,5} Lefebvre *et al.* definem a vasculopatia livedóide como doença trombótica que afeta vasos dérmicos superficiais e profundos, caracterizada fisiopatologicamente pela hialinização da parede vascular, proliferação endotelial, depósitos de fibrina e finalmente formação de trombos intraluminais.⁶

A vasculopatia livedóide pode ser distúrbio primário focal ou secundário a um distúrbio de coagulação, como, por exemplo, deficiência da proteína C e síndrome antifosfolípica.^{4,5}

Dessa forma, com base nos dados expostos, os autores propõem o uso da expressão vasculopatia livedóide e não mais vasculite livedóide. Uma alternativa aceitável seria a já também consagrada denominação atrofia branca de Milian. Entretanto, esses fatos não apenas implicam o anseio de estabelecer um termo mais adequado para essa afecção, como também ressaltam novas implicações investigativas e terapêuticas baseadas nos novos conceitos fisiopatológicos. □

particularly on the lower third part of the legs and the ankles. These lesions tend to become aggravated during summertime. This is also why the lesions are called vasculitis with summer ulceration. It is worth pointed out that this affection has no relation to reticular livedo.^{1,3,4}

In the classic histopathologic description of livedoid vasculitis, a fibrinoid deposition may be observed in the vascular wall in association with intraluminal thrombosis and mixed inflammatory infiltrate. The initial inflammatory infiltrate is predominantly neutrophilic, while the lymphocytes are more marked in the late phase.¹

Vasculitis differs from obstructive vasculopathy insofar as it determines ischemic-thrombotic alterations resulting from a primary immunologic-inflammatory process. In obstructive vasculopathy, immunologic and/or inflammatory alterations are secondary.^{1,2}

*The concept established many years ago according to which livedoid vasculitis would be a true vasculitis is no longer accepted by many authors. It is believed to be a primary fibrinolytic disturbance in the endothelium of the affected vessels, which determines a state of local hypercoagulability. The first histopathologic alteration to be observed in livedoid vasculitis is the deposit of fibrinous material in the blood vessel wall and lumen. The either total or significant absence of inflammatory infiltrate or leukocytoclasia counters the idea of vasculitis. The immunologic complex, basically found in late-onset lesions, consists of a secondary event. As such, livedoid vasculitis is an occlusive vasculopathy resulting from a thrombotic process of the small or medium caliber dermal vessels.^{3,4,5} Lefebvre *et al.* define livedoid vasculitis as a thrombotic disease affecting the superficial and deep dermal vessels. It is physiologically characterized by hyalinization of the vascular wall, endothelial proliferation, fibrin deposits and, finally, by the formation of intraluminal thromboses.⁶*

Livedoid vasculopathy may be a primary focal or secondary disturbance to a coagulation disturbance, such as, for example, protein C deficiency and antiphospholipid syndrome.^{4,5}

Therefore, based on the data exposed in this paper, the authors recommend using the term 'livedoid vasculopathy'-and no longer, 'livedoid vasculitis'. An acceptable alternative would have been Milian's previously baptized term, 'white atrophy' (atrophie blanche). On the other hand, not only do these facts imply the wish to establish a more adequate term by which to refer to the affection; they also show new investigative and therapeutic implications based on novel physiopathological concepts. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Busam KJ, Barksdale SK, Barnhill RL. Vasculitis and related disorders. In: Barnhill RL. Textbook of dermatopathology. New York, McGraw-Hill co., 1998: 196.
2. Gibson LE, Daniel Su WP. Cutaneous vasculitis. Rheum Dis Clin North Am 1990; 16:309-324.
3. Papi M, Didona B, De Pita O *et al.* Livedo vasculopathy versus small vessel cutaneous vasculitis: cytokine and platelet P-selectin studies. Arch Dermatol 1998; 134(4): 447-52.
4. Acland KM, Darvay A, Wakelin SH, Russell-Jones R Livedoid vasculitis: a manifestation of the antiphospholipid syndrome? Br J Dermatol 1999; 140(1): 131-5.
5. Boyvat A, Kundakci N, Babikir MO, Gurgey E. Livedoid vasculopathy associated with heterozygous protein C deficiency. Br J Dermatol 2000; 143(4): 840-2.
6. Lefebvre P, Motte S, Wautrecht JC, Cornez N, Delplace J, Dereume JP. Livedo vasculitis: report of a case. J Mal Vasc 1996; 21(1): 50-3.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Maurício Zanini

Rua Vicente de Carvalho, 198

Santo André SP 09060-590

Tel.: (11) 4992-7724

E-mail: drzanini@ig.com.br