

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

[Artículo traducido] Púrpura y placas necróticas en las extremidades



Purpura and Necrotic Plaques on the Limbs

Presentación del caso

Un varón de 82 años fue ingresado en nuestro departamento de dermatología debido a lesiones cutáneas necróticas en las extremidades de cuatro meses de evolución. Se le diagnosticó enfermedad coronaria mediante angiografía coronaria realizada 6 meses antes. Padecía también hipertensión, hipercolesterolemia, y había sido anticoagulado con warfarina por fibrilación auricular.

La exploración física reveló pápulas y placas con un centro necrótico en las extremidades superiores e inferiores, incluyendo los dedos (fig. 1). También se observaron erosiones en la mucosa nasal.

Las pruebas de laboratorio fueron normales, incluyendo las de autoinmunidad (las pruebas de anticuerpos antinucleares frente al citoplasma del neutrófilo fueron negativas), serologías virales (VIH, VHB, VHC), electroforesis de proteínas séricas y crioglobulinas.

La biopsia cutánea reflejó grietas biconvexas en forma de aguja dentro de las arteriolas de la dermis, sin signos de vasculitis (fig. 2). La inmunofluorescencia directa de la piel perilesional fue negativa.



Figura 1 Cuadro clínico.

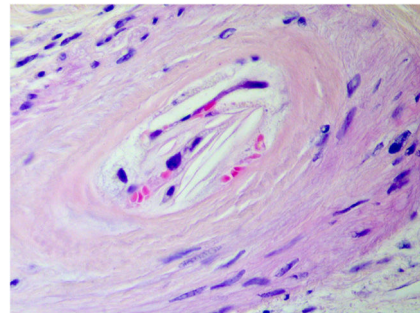


Figura 2 Examen histopatológico de la biopsia cutánea: grietas biconvexas con forma de aguja dentro de las arteriolas de la dermis (hematoxilina-eosina $\times 40$).

¿Cuál es el diagnóstico?

Véase contenido relacionado en DOI:
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.07.024>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.04.004>

0001-7310/© 2023 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Diagnóstico

Enfermedad por émbolos de cristales de colesterol (EECC)

Se retiró el anticoagulante oral. El tratamiento de este paciente incluyó prednisolona oral (0,5 mg/kg/día) y estatinas, con mejoría progresiva de las lesiones cutáneas. Lamentablemente, el paciente falleció de neumonía nosocomial un mes más tarde.

Comentarios

La EECC es una de las complicaciones de la aterosclerosis. Normalmente se produce tras un episodio precipitante, tal como el procedimiento endovascular, o en asociación con la terapia anticoagulante^{1,2}.

Virtualmente todos los órganos pueden verse afectados, pudiendo observarse una serie de manifestaciones clínicas, que oscilan entre asintomáticas y potencialmente letales, no específicas por lo general. Por lo tanto, el diagnóstico de EECC es a menudo difícil, dado que simula otras enfermedades con frecuencia. A pesar de no ser infrecuente, sigue siendo una enfermedad poco conocida¹⁻³.

La frecuencia de los hallazgos cutáneos en la EECC varía del 35 al 96%, pudiendo incluir *livedo reticularis*, gangrena, cianosis, ulceración, nódulos o púrpura, produciéndose principalmente en las extremidades inferiores. Los diagnósticos diferenciales incluyen condiciones infecciosas, inflamatorias y vasculares, y en particular enfermedades de tipo embólico, coagulopático o vasculítico que justificarían una biopsia cutánea como parte de la labor diagnóstica. Por lo tanto, la presencia de compromiso cutáneo, más que ninguna otra, debería facilitar el diagnóstico de la EECC. Las biopsias cutáneas son bastante sensibles a la EECC, mostrando el sello distintivo de las hendiduras de colesterol dentro de las arteriolas en el 92% de los casos³.

El pronóstico de la EECC es malo, con una mortalidad de casi el 81%³.

No existe tratamiento específico para la EECC. Sin embargo, los cuidados paliativos agresivos han reflejado un

beneficio considerable. Se recomienda interrumpir la anticoagulación. Se ha sugerido que los esteroides y las estatinas son beneficiosos, aunque esto sigue siendo incierto³.

Aunque la EECC se presenta a menudo como una enfermedad multisistémica, puede manifestarse solo en la piel, como en nuestro caso, lo cual subraya la importancia del dermatólogo para el diagnóstico correcto de esta situación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ozkok A. Cholesterol-embolization syndrome: Current perspectives. *Vasc Health Risk Manag.* 2019;15:209–20, <http://dx.doi.org/10.2147/VHRM.S175150>.
2. Agrawal A, Ziccardi MR, Witzke C, Palacios I, Rangaswami J. Cholesterol embolization syndrome: An under-recognized entity in cardiovascular interventions. *J Interv Cardiol.* 2018;31:407–15, <http://dx.doi.org/10.1111/joic.12483>.
3. Donohue KG, Saap L, Falanga V. Cholesterol crystal embolization: An atherosclerotic disease with frequent and varied cutaneous manifestations. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17:504–11, <http://dx.doi.org/10.1046/j.1468-3083.2003.00710.x>.

Â. Roda^{a,*}, R. Bouceiro-Mendes^a
y L. Soares-de-Almeida^{a,b,c}

^a *Serviço de Dermatologia, Laboratório de Histopatologia Cutânea, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE, Lisboa, Portugal*

^b *Faculdade de Medicina, Clínica Universitária de Dermatologia de Lisboa, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal*

^c *Faculdade de Medicina, Instituto de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: angela.neto.roda@gmail.com (Â. Roda).