

Clinica dermato-venereologică din Tîrgu-Mureş (cond.: prof. E. Ujváry)

MANIFESTARILE CUTANATE ÎN LEGĂTURĂ CU TULBURARILE VASCULARE PERIFERICE

E. Ujváry, I. Orlik

Tulburările sistemului circulator periferic sînt capabile să reflecte manifestări cutanate foarte variate ca intensitate, aspect şi localizare, constituind probleme limitrofe care interesează atît dermatologia, cît şi celelalte ramuri ale medicinei.

Pe de o parte tulburările vasculare periferice pot să ducă şi direct la anumite modificări cutanate, iar pe de altă parte, pot să provoace modificări structurale şi funcţionale în vasele pielii. Ca urmare a acestui fapt, pot să apară de asemenea fenomene cutanate.

Nu trebuie să pierdem din vedere strînsa legătură dintre vase şi dezvoltarea manifestărilor alergice. Procesul de sensibilizare se circumscrie de multe ori în mod preferenţial la sistemul vascular. Aceste manifestări alergice vasculare sînt cuprinse în cadrul morbid foarte vast al alergi-delor vasculare, manifestîndu-se frecvent prin simptome cutanate.

Din multiplele manifestări cutanate în legătură cu tulburările vasculare periferice vom trata unele aspecte: 1. ale neurozelor vasculare, 2. ale bolilor vasculare în legătură cu tulburările vasomotorii, 3. ale bolilor vasculare inflamatoare şi 4. aspectele degenerative.

1.

În literatura de specialitate, *necroza vasculară* poartă diferite denumiri. Mai frecvent sînt folosite expresiile: „angionevroză“, „distonie neurovegetativă de circulaţie“, „labilitate vasculară“, „nevroză capilară“, „vasomotorism“. Pe lîngă reacţiile vasculare excesive nu este rară nici predispoziţia la spasmul musculaturii netede (constipaţie şi urină spastică). De asemenea, uneori se constată varicele venelor mai fine, iar în piele, pe palatul moale şi în tractul gastrointestinal pot să apară hemoragii. La femei simptomele pot să fie în corelaţie cu menstruaţia. Alteori ele se asociază manifestărilor de tireotoxicoză. În literatura endocrinologică mulţi autori au subliniat faptul că fenomenele de angionevroză cu tulburări hipofizare-hipotalamice se pot manifesta printr-o predispoziţie la vasoconstricţie şi acrocianoză.

2.

Bolile vasculare în legătură cu tulburările vasomotorii pot să apară ca urmare a unei predispoziţii constrictive accentuate a arterelor, sau ca o consecinţă a predispoziţiei de dilatare excesivă a vaselor periferice.

În anumite cazuri, aceste două fenomene se întîlnesc concomitent în diferite porțiuni ale aparatului vascular.

Boala lui Reil. Lange susține că la o vîrstă mai înaintată, degetul de mort prevestește criza de stenocardie. De cele mai multe ori factorul declanșator al bolii este frigul, mai rar factorii psihici. Au fost descrise cazuri și la piloții care zboară la altitudini mari. La stabilirea diagnosticului diferențial față de boala lui Raynaud, trebuie luată în considerare, înainte de toate, durata scurtă a accesului și lipsa cianozei.

Fenomenul lui Raynaud este secundar altor boli. El poate fi observat în legătură cu următoarele afecțiuni:

— boli profesionale de natură traumatică (noxe provocate de cianul pneumatic, spasmul vascular al dactilografelor și al pianiștilor, etc.);

— leziuni neurogene (sindromul de coastă cervicală, scalenus anticus, sindromul de hiperabducție costo-clavicular, boli ale sistemului nervos);

— boli de obliterare vasculară (arterioscleroză obliterantă, boala lui Buerger, embolii, tromboze, presiunea prin cîrje protetice);

— intoxicații (intoxicații cu metale grele și ergotamină);

— diverse boli (ca de exemplu acroscleroza, lupusul eritematos, hemoglobinuria paroxistică, hemaglutinarea la rece, crioglobulinemia, mielomul, leucemia).

În boala lui Raynaud, fenomenul acesta apare ca o afecțiune primară, nefiind deci asociat unei alte boli.

Crizele repetate timp mai îndelungat pot fi însoțite de intumescența permanentă a degetelor, care, spre deosebire de edem, nu păstrează amprentele digitale. Ba mai mult, uneori miinile se pot deforma în așa măsură, încît prezintă aspectul unei acromegalii. În anumite cazuri, pielea se netezește, devenind lucioasă, infiltrată și sub tensiune, degetele se ascut, manifestînd eventual tendința la poziția de gheară. Acestei stări i se poate asocia o sclerodermie progresivă și în primul rînd o acroscleroză. Hoff susține că geneza sclerodermei prezintă multe aspecte similare cu boala lui Raynaud. După Ratschow, în acroscleroză componenta tetanică este mai frecventă decît în boala lui Raynaud. Boala lui Raynaud poate fi consecința unei ganglionite ce se dezvoltă într-un organism sensibilizat sub acțiunea componentei tireotoxice. În ultimii ani au fost relatate cazuri din ce în ce mai frecvente însoțite de simptome tetanice.

În *hipotonia esențială* tulburările vasomotorice sînt frecvente și se manifestă prin roșeață, paloare, acrocianoză și hiperhidroză.

Paloarea sau cianoza pielii bolnavilor *hipertensivi* se datorează umplerii plexului venos subpapilar. Paloarea feței se observă mai ales la bolnavii suferind de hipertonie esențială sau de origine renală. Pe pielea bolnavilor hipertensivi cu fața și gîtul de culoare roșie închisă, pot să apară teleangiectazii și pete eritematoase. Uneori degetele de la miini se cianozează, iar altele devin de o paloare de ceară și se instalează un tablou care imită fenomenul lui Raynaud. Eritemul poate fi confundat cu un exantem medicamentos.

La bolnavii hipertensivi mai în vîrstă nu este rară hemoragia pielii și a mucoaselor. Merită să fie subliniat faptul că printre hipertensivii

care manifestă tendință la hemoragii cutanate sînt mai frecvente hemoragiile cerebrale.

Un simptom frecvent este pruritul, cu o intensitate și localizare variată, Uneori apoplexia este precedată de un acces violent de prurit. Pruritul poate fi urmat de prurigo sau o dermatită exematiformă.

Pe pielea gambei se observă deseori o angiodermatită pigmentoasă purpurică (*Favre* și colab.). De asemenea poate să apară o eritromelalgie secundară, o livedo reticulară, iar la persoanele hipertensive obeze o vasculită nodulară.

Trebuie să amintim și *ulcerul hipertonic* al gambei. *Martorell* atrage atenția asupra faptului că arterioscleroza asociată hipertoniilor grave poate să cauzeze, ca urmare a infarctului, un ulcer ischemic al gambei. *Hines* și *Farber* utilizează pentru desemnarea acestui proces denumirea de „ulcus hypertensivum ischaemicum“.

Examenul microscopic al capilarelor din piele la bolnavii hipertensivi pune în evidență strictura arteriolelor precapilare, dilatarea, alungirea și sinuozițiile venulelor. La hipertonia de origine renală se observă strictura atât a părții arteriale și venoase a anzelor capilare, cât și a venelor mici și mari.

Angiopatiile care survin ca urmare a predispoziției la o dilatare excesivă a vaselor periferice sînt acrocianoza, livedo reticular, eritrocianoza gambei la femei și eritromelalgia.

După pubertate, acrocianoza devine mult mai frecventă la femei, asociindu-i-se uneori simptome endocrine (tulburări ovarine, obezitate, etc.). Sînt frecvente semnele de insuficiență genitală. *Maranon* vorbește în aceste cazuri de „main hypogénitale“. *Ratschow* susține că aceasta nu înseamnă o insuficiență a hormonilor sexuali, ci este vorba mai degrabă tocmai de contrariul, adică de un surplus de hormoni, deoarece organele nu sînt capabile să-i utilizeze în cursul activității lor fiziologice.

Substratul etiopatogenic al *livedoului reticular* este același ca al acrocianozei. Se deosebesc trei variante: cutis marmorata care apare numai sub efectul frigului și dispare la căldură; livedo reticular idiopatic avînd o culoare care se schimbă o dată cu oscilațiile de temperatură fără însă să dispară — și livedo reticular simptomatic, un fenomen care însoțește unele boli vasculare (panarterita nodoasă, intimita proliferativă, hipertensiunea, embolia medicamentoasă a pielii, etc.).

Livedo reticular se întovărășește deseori de keratoză pilară și hipertricoza gambei.

Baker și colab. au pus în evidență în 30% a cazurilor lor hipertensiunea și în 50% labilitatea sistemului nervos.

În fond, *eritrocianoza gambei femeilor* este o formă de manifestare specială a acrocianozei. Recent, în locul denumirii de *eritromelalgie* s-a propus utilizarea expresiei eritermalgie care etimologic oglindește mai bine simptomatologia. Mai tirziu i se asociază nu rareori intumescența întregului membru, infiltrații conjunctive, onico-distrofii, necroze locale sau fenomene de atrofie.

Este mai judicios să folosim expresia de eritermalgii, deoarece pe lângă eritermalgia idiopatică, boala mai are și alte forme. Astfel de forme sînt eritermalgia ce survine la persoanele care lucrează într-un mediu

cu temperaturi ridicate, piciorul cu dureri arzătoare al arteriosclerotice-
lor virstnici, ba mai mult și pernio poate fi considerată o formă locali-
zată aparținând acestei categorii.

3.

Ca localizare, intensitate, evoluție și patomecanism, *bolile vasculare inflamatoare* pot să se manifeste în tablouri clinice de o mare diversi-
tate. În artere sau vene pot să apară modificări inflamatoare, sau un alt
fenomen destul de frecvent și anume că atit arterele, cit și venele par-
ticipă la procesul morbid. Pentru desemnarea bolilor vasculare inflama-
toare este mai judicios să utilizăm denumirea generală de vasculite sau
panvasculite.

Arteritele acute și arteritele cronice localizate sint de obicei procese
secundare. Ele se deosebesc numai ca evoluție și intensitate a simptomel-
lor. Trebuie să menționăm că unii autori atribuie arteritei un anumit
rol în apariția indurației plastice a penisului.

Arterita diseminată. Mulți autori o înșiră printre panangite, iar alții
o consideră o formă intermediară între endangita obliterantă și panan-
gită. În sfârșit sint și autori care o trec în categoria colangenozelor.

Sindromul arcului aortic. Hodi și Szijártó relatează incidența con-
comitentă a sindromului arcului aortic cu paniculita nodulară recidi-
vantă, fapt care ar putea să denote atit corelația dintre cele două boli,
cit și originea lor alergică comună.

Intimita proliferativă se manifestă printr-un livedo reticular foarte
accentuat și prin ulceratii necrotice recidivante.

Trombangeita obliterantă Buerger-Winiwater (t. o.) apare în pro-
porție de 10—40% a cazurilor sub forma unei flebite superficiale mi-
grante cu dureri la mers, cu fascicule vasculare vizibile de culoare roșie-
violacee, lungi de 0,5—3 cm ce apar în regiunea maleolară și pe gambe
și care după vindecare lasă o pigmentație hemosideroasă.

Este demnă de remarcat corelația relevată de anumiți autori între
trombangeita obliterantă Buerger-Winiwater și epidermofitia plantară
(Naicle 1942, Thompson 1944, Andriasian, 1958) privind frecvența acestei
micoze la bolnavii de t. o., cutireacția pozitivă la epidermofitină și efec-
tul terapeutic favorabil în cazul t. o. obținut prin vindecarea micozei.

Dintre vasculitele care interesează dermatologia, deosebit de impor-
tante sint *vasculitele nodulare*. Atit sub raportul clasificării, cit și sub
acela al nomenclaturii utilizate, sint încă multe lucruri de lămurit.

La Simpozionul de vasculită de la Congresul Internațional de Der-
matologie care a avut loc la Stockholm a fost adoptată părerea potrivit
căreia, practic, vasculitele trebuie împărțite în trei tipuri: eritem nodos
(e. n.), eritem indurat (e. i.) și forme intermediare de panarterită cuta-
nată, sau mai just panvasculită. Particularitatea comună a acestor tipuri
o constituie prioritatea proceselor vasculare, putind fi considerate drept
sindroame polietologice provocate de factori etiologici diverși.

Faptul acesta este ilustrat în mod elocvent de *eritemul nodos* și *eri-
temul indurat*. Fără indoială că e judicioasă constatarea lui Mischer refe-
ritoare la forma probabil virotică independentă a eritemului nodos, a
cărei particularitate caracteristică histopatologică ar consta în niște no-
duli (Radialknotchen). provenind din dispoziția radială a histiocitelor.

Prezența acestor noduli este considerată și de *Lewer* drept patognomonică. În anumite împrejurări, observațiile referitoare la incidența epidemică a bolii și simptomele generale care preced leziunile, pledează pentru supoziția „sui genesis” a eritemului nodos.

În afară de eritemul nodos presupus autonom, trebuie să mai distingem și alte forme de eritem nodos: tuberculos, streptococic, micotic, medicamentos și altele care survin în cursul numeroaselor infecții.

Little și *Steigman*, *Saslow* și *Beman* le-au observat ca manifestări histoplasmotice.

Autorii scandinavi subliniază asocierea din ce în ce mai frecventă a sarcoidozelor cu eritemele nodosae, fapt confirmat și de observațiile lui *Pastinszky*.

Existența eritemului nodos streptococic a fost confirmată bacteriologic de *Degos* și *Kewit*, precum și de *Năstase* și colab. *Nicolau* și colab. apoi *Cervenca* au atras atenția asupra importanței titrului de antistreptolizină. Au fost descrise cazuri de eritem nodos în legătură cu enteritele și colitele. Probabil că și în aceste cazuri, componentele bacteriene au un anumit rol.

Aceeași situație se constată și în cazurile de eritem indurat. Fără îndoială că unele din aceste sint de origine tuberculoasă. Pe de altă parte, există și eriteme indurate de origine streptococică (*Degos*). Observații făcute de autori români (*Nicolau* și colab.) *Tirlea* și colab.) confirmă caracterul de sindrom poli etiologic al eritemului indurat.

Vasculita nodoasă (*Montgomery*, *O-Leary* și *Barker*) poate fi considerată ca o formă de origine netuberculoasă a eritemului indurat, iar după *Bureau* și *Barrier* ea constituie o formă de eritem indurat ce survine la adulți.

Unii autori ca *Băluș* și colab. pun la îndoială autonomia acestui tablou clinic. Am amintit acest tablou pentru a sublinia astfel necesitatea lărgirii cadrului nosologic al eritemului indurat.

În ceea ce privește al treilea tip de vasculită nodulară, panarterita cutanată, *Stüttgen* arată că reacția tisulară concordă cu cele observate la *periarterita nodoasă*. *Ruiter* a ajuns și el la concluzia că aceste inflamații care indică leziuni fibrinoide și au loc în vasele din plexul subcutanat constituie manifestări cutanate ale poliarteritei nodoase. Dat fiind faptul că în ultimii ani s-a reușit să se provoace pe animale de experiență modificări vasculare similare, administrându-se histamină, heteroser, DOCA, aceste vasculite pot fi considerate drept forme cutanate ale periarteritei nodoase în apariția cărora au rol diferiți agenți patogeni.

Melczer și *Venkey* susțin că boala se manifestă în 64% a cazurilor prin simptome cutanate și că în 27% tocmai acestea sînt cele mai evidente. *Cognett* și *Arabona* au observat modificări ale pielii în 27—70%, iar *Degos* în o treime a cazurilor. *Melczer* și *Venkey*, *Lyell* și *Church* deosebesc două forme ale acestei boli: o formă cutanată, benignă și o formă viscerală, care nu se manifestă întotdeauna prin simptome cutanate. Un simptom caracteristic este livedoul reticular pe corp. pe membre (pe coate) sau pe față.

Formele viscerale prezintă deseori urticarie, exantem scarlatiniform și au aspect de eritem polimorf, edem, purpură, echimoză, hiperidroză.

Melczer susține că hemoragiile cutanate simetrice și gangrena cu aspect de livedo racemos sînt simptome caracteristice.

Merită să fie menționată observația lui *Vasal*, potrivit căreia după utilizarea sulfonamidelor, cazurile de periarterită nodoasă s-au înmulțit. Au fost observate cazuri și după alte medicamente (tiouracil, hidantoină, fenilbutazon, J., As, Au, derivații de pirazonol, acid acetilosalicilic, stilbamidină, penicilină, etc.).

În sfîrșit o altă particularitate comună a celor trei tipuri amintite, este mecanismul alergic, asupra căruia ne atrag atenția numeroase observații clinice, anatomo-patologice și imunologice. Rezultă prin urmare că enumerarea lor, datorită fenomenelor alergice, în categoria alergidelor vasculare este justificată, tot așa după cum, bazîndu-ne pe apariția nodurilor, aceste afecțiuni pot fi trecute în grupa hipodermitelor nodulare.

În unele cazuri vasculitele nodulare iau caracterul unei afecțiuni de sistem, reprezentînd una din particularitățile fundamentale ale lupusului eritematos diseminat, dermatomiozitei, sclerodermiei, arteritei reumatoide, poliarteritei nodoase (*Arutiunov* și colab.).

Pentru clasificarea sistematică a alergidelor vasculare, pentru confirmarea experimentală a originii lor alergice ca și pentru stabilirea diagnosticului și tratamentului adecvat sînt deosebit de importante constatările făcute de *Nicolau* și colab.

Atît localizarea predilectă a vasculitelor nodulare pe gambe, cît și faptul că boala se constată în majoritatea cazurilor la femei, ne oferă ocazia să interpretăm unele probleme în legătură cu patomecanismul afecțiunii. Localizarea pe membrele inferioare poate fi atribuită în primul rînd unor factori hemodinamici, iar în al doilea rînd unor factori neurovasculari.

Cei mai mulți dintre bolnavi prezintă semnele de cutis marmorata sau de acrocianoză. Nu pot fi excluse corelațiile endocrine și nervoase.

În ceea ce privește elucidarea cauzelor hemodinamice și neurovasculare, precum și a rolului sistemului neuroendocrin, contribuția autorilor romîni este remarcabilă (*Nicolau* și colab., *Băluș* și colab.).

Diagnosticul vasculitelor nodulare nu se poate baza numai pe rezultatul examenelor clinice, ci necesită în primul rînd examinări histopatologice și în al doilea rînd, examinări de laborator (titrul de antistreptolizină, reacția Wahler-Rose, efectuarea testelor cutanate cu extracte bacteriene și medicamente, experiențe de transmitere pasivă pentru determinarea capacității de histaminopexie și a acțiunii capilarno-toxice a serului).

În ceea ce privește *paniculita Pfeifer-Weber-Christian* și *paniculita Rothman-Makai*, *Crăciun* și colab. subliniază importanța fenomenelor vasculare și presupun rolul mecanismului alergic în dezvoltarea tabloului clinic. Aceste fapte justifică enumerarea paniculitei printre vasculitele nodulare.

Tromboflebita migrantă se deosebește de vasculitele nodulare în primul rînd prin aceea că este o boală ce apare cu predilecție la bărbați.

Boala poate fi interpretată ca un simptom inițial sau precoce al afecțiunilor arteriale inflamatoare. Ea figurează într-o proporție de 40% a cazurilor ca simptom inițial în boala lui Buerger, fapt care impune observația minuțioasă a bolnavilor purtători de flebite migrante. Comu-

nicări din ce în ce mai numeroase relatează legătura dintre tromboflebita migrantă și tumorile maligne ale organelor interne. Mulți autori sint de părere că originea bolii este infecțioasă (infecție de focar, streptococie, micoză, tuberculoză). Alți autori o consideră un proces alergic.

La persoanele cu varice este frecventă infiltrația nodulară sau difuză în jurul venelor superficiale — *perivenita*.

4.

În categoria bolilor vasculare degenerative un loc foarte important ocupă așa-numitul „complex varicos“, a cărui însemnătate constă în primul rînd în faptul că astăzi a devenit o îmbolnăvire cu răspîndire în masă, ceea ce se explică bineînțeles și prin creșterea duratei medii de viață.

În ce privește profilaxia bolii, tratamentul și dispensarizarea bolnavilor al căror număr este mare, avem încă numeroase probleme de rezolvat.

Cei mai mulți dintre autorii care au studiat „complexul varicos“ adoptă părerea că în marea majoritate a cazurilor apariția acestui tablou nu poate fi considerată ca un proces cauzat de un singur factor etiopatologic, ci avem de a face cu acțiunea concomitentă sau succesivă a mai multor factori, care cauzează leziunile. Fără îndoială că varicozitatea survenită ca urmare a unor particularități constituționale sau a eforturilor, are rol în dezvoltarea acestei îmbolnăviri. Pe de altă parte, se întîlnesc cazuri cînd o varicozitate extinsă poate persista fără să fie însoțită de „complexul varicos“, în timp ce uneori un „complex varicos“ grav se constată în absența varicozității.

După *Fournier* și *Homans*, în apariția „complexului varicos“ se atribuie o importanță din ce în ce mai mare tulburărilor de circulație venoasă și limfatică provocată de starea posttrombotică. În schimb, tulburările posttrombotice de circulație nu se manifestă întotdeauna prin hemosideroză sau ulceratii.

Cu ajutorul examenului vasografic (arteriografic și venografic) s-a pus în evidență rolul comunicațiilor venoase profunde și al anastomozelor arterio-venoase, relevîndu-se de asemenea leziunile aparatului arterial într-o bună parte a cazurilor. Mai tîrziu, prin examinări histopatologice și la microscopul capilar au fost puse în evidență modificări patologice în arteriole și capilare (*Gonin, Kulvin, Ilines, Szodoray, etc.*). Rolul arterelor mici în tulburările de circulație a fost subliniat de *Gouyrot* apoi de *Favre, Contamin* și *Martin* care consideră că ulcerul gambei este un proces ce se dezvoltă în focar de capilarită, manifestîndu-se pînă într-o angiodermită purpurică și pigmentoasă.

Bazîndu-se pe studii minuțioase al evoluției clinice și histopatologiei „complexului varicos“ precum și pe rezultatele examenelor de microscopie capilară, *Rajka Szodoray, Bugár-Mészáros, Korossy, Okos* și *Sóvári* au atras atenția asupra rolului fenomenelor neurovasculare în patogenia procesului morbid. Ca rezultat al sistematizării modificărilor patologice, starea dezvoltată a fost desemnată prin denumirea de „neuro-angioză crurală hemosideroasă“. Aceasta constituie o modificare patologică a pielii de pe laba piciorului, de pe gambă, însoțită de modificarea

structurală a nervilor periferici, de displazia și proliferarea vaselor cutanate, de hemoragii capilare diapedezice și de o pigmentare hemosiderotică persistentă sau progresivă.

La aceste semne principale se pot asocia fenomene *secundare*: capilaritate, edem, prurit, infecție secundară, eczematizare, „atrofie blanche Milan“, dermatoscleroză, papilomatoză, hiperkeratoză, necroză și ulceratii.

Modificările primare și secundare prezintă un tablou polimorf, cu aspecte multiple.

Neuroangioza și varicozitatea apar deseori asociate. Trebuie să subliniem însă că este vorba de două boli autonome. Varicozitatea se instalează pe un fond exclusiv flebectazic, fără displazie și angioză.

Și în cazurile de ulcer al gambei fără varice apărut la tineri, se va suspecta prezența unei astfel de disfuncții neurovasculare.

Pe baza celor spuse mai sus, trebuie să acordăm și neuroangiozei un anumit rol în apariția „complexului varicos“ respectiv a ulcerului gambei.

Krompecher a arătat că un factor important al fondului etiopatogenetic al „complexului varicos“ constă în faptul că metabolismul pielii, ca urmare a tulburărilor de irigație sanguină (hipoxie) deviază în direcția metabolismului glicolitic anaerob, în cursul căruia se formează mai întâi mucopolizaharide acide și apoi neutre.



Ajungînd la sfîrșitul referatului nostru trebuie să recunoaștem că prezentarea unei probleme atît de complexe ca aceea de care ne-am ocupat noi și cu o bibliografie atît de vastă nu poate fi completă. În ceea ce privește aspectele dermatologice ale modificărilor vasculare există numeroase domenii de cercetare în care se vor putea realiza progrese considerabile, datorită colaborării dintre dermatolog, fiziolog, angiolog, alergolog și histolog. Dacă prin referatul nostru am izbutit să pregătim într-o anumită măsură această colaborare, scopul nostru a fost atins.

Sosit la redacție: 1 iulie 1963.