

**Revista del
Centro Dermatológico Pascua**

Volumen
Volume **13**

Número
Number **2**

Mayo-Agosto
May-August **2004**

Artículo:

**Dermatitis purpúrica pigmentada.
Presentación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



medigraphic.com

Dermatitis purpúrica pigmentada. Presentación de un caso

Dra. Gabriela Fernández Arista,* Dra. Diana Medina-Castillo,** Dr. Alberto Ramos-Garibay***

RESUMEN

La dermatitis purpúrica pigmentada comprende un grupo de dermatosis benignas caracterizadas clínicamente por petequias puntiformes y púrpura sobre una base hiperpigmentada e histológicamente por capilaritis. La etiología es desconocida aunque se ha propuesto una inmunidad celular aberrante. Se presenta el caso de una mujer de 28 años que presenta manchas purpúricas e hipercrómicas en extremidades inferiores de 1 año de evolución. La paciente era sana y los estudios de laboratorio fueron normales. El examen histológico demostró infiltrado linfocítico perivascular en dermis superficial y focos de eritrocitos extravasados. Los hallazgos clínicos e histológicos eran compatibles con dermatitis purpúrica pigmentada. Fue tratada con esteroide tópico diariamente por 8 semanas, con lo que las manchas disminuyeron de intensidad en su mayor parte.

Palabras clave: Púrpura pigmentada, dermatitis purpúrica pigmentada progresiva, enfermedad de Schamberg, dermatitis purpúrica liquenoide y pigmentada de Gougerot y Blum, púrpura anular telangiectásica de Majocchi, liquen *aureus*.

ABSTRACT

Pigmented purpuric eruptions comprise a group of benign that are characterized clinically by pinpoint petechiae and purpura on a hyperpigmented base and histologically by capillaritis. The etiology of this type of disorders is unknown, although aberrant cell-mediated immunity has been proposed. We present a 28-year-old woman with purpuric and hyperpigmented macules on the lower extremities of 1 year's duration. The patient was otherwise healthy and laboratory studies were normal. The histologic examination revealed perivascular lymphocytic infiltrate in the superficial dermis and focal extravasation of red blood cells. The clinical and histologic findings were consistent with pigmented purpuric dermatitis. She was treated with topical steroid once daily. Follow-up evaluation at 8 weeks that macules had largely cleared.

Key words: *Pigmented purpura, progressive pigmented purpuric eruption, Schamberg's disease, lichenoid and pigmented purpuric dermatitis of Gougerot and Blum, anular and telangiectoid purpura of Majocchi, lichen aureus.*

INTRODUCCIÓN

La púrpura es un síndrome de etiología muy variada y que se manifiesta en la piel por lesiones debidas a la extravasación de eritrocitos en la dermis llamadas petequias y equimosis. La dermatitis purpúrica pigmentada (DPP) es un grupo de enfermedades relacionadas entre sí tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico, de etiología desconocida, evolución y pronóstico benignos generalmente localizadas en miembros inferiores.^{1,2} Las variedades clínicas comprenden:

- 1) Dermatitis pigmentada progresiva de Schamberg.
- 2) Púrpura anular telangiectoide de Majocchi.
- 3) Dermatitis liquenoide purpúrica y pigmentada de Gougerot y Blum.
- 4) Liquen *aureus*.²

Muchos autores consideran que estos cuadros no pueden ser individualizados sobre bases fisiopatogénicas, clínicas e histopatológicas por lo que no es adecuado y para algunos imposible, establecer distinciones entre ellos.¹⁻³

Sin embargo, algunos autores principalmente para describir las características clínicas continúan haciendo esta distinción.³ Por lo que aún queda pendiente dilucidar si estas dermatosis representan distintas entidades o variedades de presentación de un proceso patológico común.

* Médico residente de 3er año del Centro Dermatológico Pascua.

** Médico adscrito del Centro Dermatológico Pascua.

*** Dermatopatólogo del Centro Dermatológico Pascua.

Históricamente las primeras publicaciones son la de Majocchi quien describe en 1896, un cuadro caracterizado por lesiones purpúricas y telangiectasias de configuración anular. Schamberg en 1901, publica el primer caso de púrpura pigmentada progresiva en un niño de 15 años y en 1954 Lowenthal describe la púrpura pruriginosa.³ Se desconoce la frecuencia exacta de estos cuadros, aunque algunos autores los consideran enfermedades raras. Pueden iniciar a cualquier edad, con ligero predominio entre los 40 y 60 años. El sexo masculino se ve más frecuentemente afectado y la variedad anular telangiectásica prevalece en niños y adolescentes.¹

La etiopatogenia es desconocida. Se han propuesto 3 teorías:

1. Reacción de hipersensibilidad por antígenos probablemente microbianos⁴ mediado por depósito de complejos inmunes o por alteraciones en la reactividad celular.⁵ Es la teoría más aceptada en la actualidad. El análisis inmunohistoquímico realizado por Gherstich et al. han demostrado en la enfermedad de Schamberg que el infiltrado consiste principalmente en células dendríticas CD3+, CD4+ y CD1a + dispuestas en contacto estrecho con linfocitos. Esta disposición se ha visto en otras enfermedades mediadas por inmunidad celular como la dermatitis por contacto o la enfermedad de injerto contra huésped. Otras evidencias a favor de esta teoría es la desaparición completa del infiltrado celular en las lesiones después de tratamiento con valerato de betametasona 0.1% y PUVA en las áreas afectadas.⁶ Los depósitos de C3 y C1q en la pared de los vasos de lesiones purpúricas sugiere que los complejos inmunes pudieran jugar algún papel.⁷
2. Motilidad espasmódica anormal de los capilares dérmicos o angiodisquinesia con debilidad resultante de las paredes vasculares.⁸
3. Alteración genética con transmisión autosómica dominante debido a que se han observado algunos casos familiares.

Cualquiera que sea el evento inicial, el resultado es inflamación y dilatación de los capilares dérmicos superficiales ocasionalmente con proliferación endotelial, con aumento de permeabilidad y fragilidad sin alteraciones de tipo hematológico, necrotizante o trombocitopénico.^{1,3} Smoller et al. proponen de acuerdo a sus estudios inmunopatológicos, que la alteración en la inmunidad celular está dada principalmente por un grupo de células T CD4+ y que el depósito de complejos in-

munes en los vasos de la dermis papilar puede ser el resultado del daño vascular.⁹

El papel de la insuficiencia venosa como factor coexistente o localizador de las lesiones es controvertido. El incremento de la presión venosa de las extremidades y los efectos de la gravedad se han implicado como posibles factores predisponentes.^{3,10} Shelley et al. describieron 3 adultos con liquen *aureus* como consecuencia de incompetencia de una vena perforante subyacente con aumento de la presión en la microvasculatura cutánea resultante y extravasación de eritrocitos.¹¹ Sin embargo, es poco probable que los casos en pacientes adultos sin insuficiencia venosa o niños puedan explicarse por estas razones.

Los casos que se han asociado a fármacos son raros. El tiempo de latencia entre la exposición al fármaco y las lesiones purpúricas va desde semanas hasta años. Entre los fármacos que se han asociado están propildisulfuro de tiamina, clordiazepóxido, carbromal, meprobamato, glipizida,¹² tiamina, pefloxacina, lorazepam, aspirina, acetaminofen,¹³ inyección intravenosa de polivinilpirrolidona y recientemente fluoracilo y acetato de medroxiprogesterona.¹⁴

La topografía más frecuente son las extremidades inferiores usualmente en dorso de pies, alrededor de tobillos o sobre las regiones pretibiales, posteriormente pueden diseminarse al resto de las piernas y muslos, así como al tronco y extremidades superiores. Esto último es más frecuente en la variedad telangiectásica anular. Generalmente respeta piel cabelluda, cara, palmas y plantas.

La morfología más frecuente son las petequias, equimosis y manchas hipercrómicas. En ocasiones se pueden agregar lesiones de aspecto papular o liquenoide, telangiectasias puntiformes, manchas eritematosas o hiperpigmentadas.³

Habitualmente el inicio es insidioso y la evolución es lenta. Durante semanas o meses puede ocurrir diseminación de las lesiones o resolución parcial de las iniciales con aparición de nuevas. La duración puede variar desde 3 meses hasta años. Por lo general no hay síntomas pero puede existir prurito ligero o moderado y ocasional. El rascado puede provocar la aparición de nuevas lesiones.

A continuación se describirán brevemente cada una de las 4 entidades para describir las distintas morfologías clínicas, resaltando que actualmente se consideran únicamente como variedades morfológicas de la DPP.

La enfermedad de Schamberg ocurre 5 veces más en varones que en mujeres, el promedio de edad de inicio es a los 48 años, aunque también existen casos

publicados en niños¹⁵ y en ancianos. Algunos autores consideran que es la causa más frecuente de púrpura en niños.² Se han documentado casos familiares. Las lesiones son manchas café-rojizas puntiformes localizadas alrededor de una mancha hipercrómica. Principalmente afecta miembros inferiores pero también se puede diseminar a tronco, extremidades superiores. Generalmente es asintomático, pero puede haber prurito leve, lo que ha hecho pensar a algunos autores que la púrpura eczematoide de Doukas y Kapetenakis y la púrpura pruriginosa de Lowenthal son variantes de la enfermedad de Schamberg. En general el curso se caracteriza por exacerbaciones y remisiones. Se han documentado remisiones espontáneas en algunos pacientes pediátricos.¹⁶

Púrpura anular telangiectoide de Majocchi es una dermatosis rara más común en mujeres. Las lesiones se describen como telangiectasias puntiformes perifoliculares que confluyen formando placas de forma anular con centro pálido y a veces ligeramente atrófico. Usualmente son asintomáticas pero bilaterales y con tendencia a la simetría. Se caracteriza por exacerbaciones que pueden durar meses.³

La dermatosis purpúrica liquenoide y pigmentada de Gougerot y Blum es más frecuente en varones adultos. No se ha reportado en niños. Las lesiones son de aspecto papular poligonales café-rojizas que frecuentemente coalescen formando placas. Se han documentado remisiones espontáneas.³

El liquen aureus ocurre con la misma frecuencia en ambos sexos. La mayoría de los casos se han descrito en adultos pero también está documentada en niños con una frecuencia estimada de 0.05% en pacientes pediátricos dermatológicos.¹⁷ Las lesiones iniciales son de aspecto liquenoide de color rojo a dorado. La topografía habitualmente es en miembros inferiores pero de forma unilateral, algunas veces puede seguir las líneas de Blaschko o puede seguir la distribución de la vena safena o de la braquial. Puede haber prurito leve. El inicio es súbito y la evolución es lenta. Usualmente no hay antecedentes familiares o personales.³ Histológicamente se caracteriza por los mismos datos que el resto de DPP con la diferencia de que la disposición del infiltrado es en banda que se pega a la epidermis, la cual es normal. Es la única de estas entidades que algunos autores opinan que por sus características clínicas e histológicas justifica su separación del resto de las DPP.¹⁸ No ha sido reportado en asociación a fármacos. Gelmetti et al. reportó resolución de las lesiones en 5 de 8 pacientes en 2-4 años.¹⁷ En general es la DPP más resistente a tratamiento.¹⁹

Desde el punto de vista histológico todas las variedades clínicas comparten las características histológicas de extravasación de eritrocitos dentro de la dermis papilar, depósito de hemosiderina e infiltrado linfohistiocitario.²⁰ En lesiones tempranas se puede observar paraqueratosis en áreas, espongiosis en el estrato espinoso y exocitosis. En dermis los capilares superficiales tienen edema endotelial, acúmulos pericapilares de eritrocitos extravasados, así como infiltrado perivascular de linfocitos e histiocitos principalmente y en algunos casos con disposición liquenoide. Las lesiones tardías pueden mostrar hiperplasia epidérmica moderada o atrofia. En la dermis hay dilatación de la luz, engrosamiento y proliferación del endotelio capilar, depósito de hemosiderina en células fagocitarias e infiltrado inflamatorio menos pronunciado. Al microscopio electrónico el daño capilar es moderado y en el infiltrado predominan los linfocitos e histiocitos. El diagnóstico diferencial histopatológico es con la dermatitis por contacto y con la púrpura anafilactoide. Para Ackerman el engrosamiento de la pared de los vasos sanguíneos dérmicos superficiales y el edema de sus células endoteliales pueden ser un dato normal en los miembros inferiores.¹

En general el resto de los exámenes incluyendo la biometría hemática, tiempos de coagulación, de sangrado, proteínas séricas y plaquetas son normales.

El diagnóstico se realiza con morfología típica de las lesiones, la ausencia de otros síntomas que no sean prurito, el curso prolongado y benigno y el interrogatorio negativo, que excluyen otras causas de púrpura.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Síndrome de Ehlers-Danlos.
2. Púrpura relacionada a infecciones.
3. Dermatitis por contacto con componente purpúrico. Caucho, ropa, gomas y parafeñilendiamina.
4. Farmacodermias.
5. Inmunopatías. Púrpura anafilactoide.
6. Alteraciones hematológicas. Disproteinemias como la púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström, trombopatías y alteraciones de coagulación.
7. Neoplasias: sarcoma de Kaposi en fase de mancha o placa pudiera ser confundido.
8. Psicodermatosis. Púrpura facticia.
9. Dermatitis por estasis frecuentemente se asocia con hiperpigmentación de miembros inferiores. Algunas características asociadas como cambios eccematosos, prurito y úlceras no se asocian a DPP (Newton).
10. Vasculitis necrotizante, las lesiones generalmente evolucionan de forma más rápida, son palpables y



Figura 1. Vista panorámica de las placas hipercrómicas bilaterales y con tendencia a la simetría.



Figura 2. Detalle de las placas de color café oscuro, superficie lisa y brillante con un halo eritematovioláceo.

fácilmente diferenciables a través de una biopsia en donde se evidencia vasculitis leucocitoclástica.

CASO CLÍNICO

Paciente del género femenino de 28 años de edad, estudiante, soltera, originaria y residente de San Pedro, municipio de Coyuca de Catalán, Guerrero. Se presentó con una dermatosis diseminada a miembros inferiores de los que afectaba las piernas en todas sus caras, bilateral y con tendencia a la simetría (*Figura 1*). Constituida por manchas de color café oscuro y escama fina y escasa

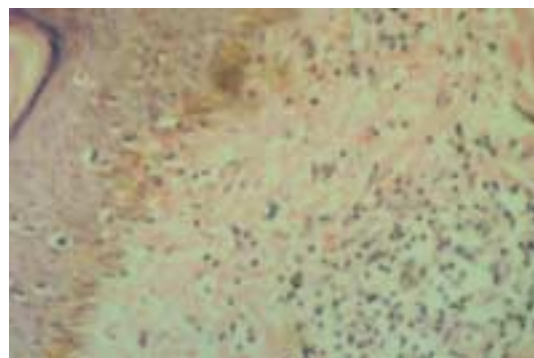


Figura 3. Imagen histológica. La biopsia muestra un infiltrado linfocitario en la dermis, que rodea e invade capilares; así como extravasación de glóbulos rojos. (H-E 10X).



Figura 4. Fotografía después de dos meses de tratamiento donde se observa desaparición del borde eritematovioláceo y disminución considerable de la hiperpigmentación.

que confluyen formando placas de formas irregulares, de superficie lisa y brillante con bordes eritematovioláceos (*Figura 2*). La mayor parte de las placas conflúan formando placas más grandes. Las lesiones ocasionaban prurito leve e iniciaron 1 año y medio antes como una mancha roja que al ir creciendo dejaba en el centro las manchas café actuales. Posteriormente las lesiones se diseminaron de forma lenta y progresiva a los dos miembros. Recibió tratamientos con mometasona tópica por 15 días sin mejoría, así como metronidazol vía oral por un mes, clotrimazol y betametasona tópicos por 1 semana, sin modificación de las lesiones. El resto del interrogatorio fue negativo. Se le realizó biometría hemática completa, química sanguínea, examen general de orina, velocidad de sedimentación y tiempos de coagula-

ción todos normales. Una biopsia incisional demostró epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, leve acantosis irregular e hiperpigmentación de la capa basal. En dermis superficial se encuentran infiltrado linfocitario focal y pericapilar y zonas con extravasación de eritrocitos. Con los datos clínicos, de laboratorio y la histopatología se hizo el diagnóstico de dermatitis purpúrica pigmentaria (*Figura 3*). Se inició tratamiento con aceponato de metilprednisolona tópico y vitamina C 1 g/día y linimento oleocalcáreo. Al mes del tratamiento la paciente presentaba desaparición de los bordes eritematovioláceos y disminución de la intensidad de manchas hipercrómicas.

El tratamiento se continuó por dos meses sin datos de corticodañó pero se decidió suspender el aceponato de metilprednisolona por la mejoría y porque ya no aparecieron nuevas lesiones. Actualmente la paciente se encuentra asintomática y sin nuevas lesiones (*Figura 4*).

No existe un tratamiento eficaz en todos los casos. Los casos publicados en México el tratamiento consiste en su mayor parte en medidas generales como uso de medias elásticas, reposo relativo, ejercicios musculares de piernas, antihistamínicos en caso de prurito y los emolientes que han sido útiles en algunos casos pero las recidivas son frecuentes.²¹⁻²³ Algunos otros casos han mejorado sólo con el tratamiento del factor predisponente infeccioso.⁴ Se han utilizado esteroides tópicos como acetónido de triamcinolona pero la mejoría es transitoria, muy variable, en algunos casos sólo sintomática y seguida de recurrencias frecuentes. La aplicación de corticoesteroides tópicos fluorinados ha sido de utilidad en las formas liquenoides. Algunos autores describen utilidad de acetónido de fluocinolona en spray en las variedades no liquenoides.³

Ácido ascórbico¹, vitamina D y antiinflamatorios no esteroideos son de utilidad dudosa.

La dermatosis purpúrica liquenoide y pigmentada de Gougerot y Blum, enfermedad de Schamberg y liquen *aureus* responden bien al tratamiento con PUVA.²⁴ El mecanismo de acción propuesto es inhibición de la actividad de células de Langerhans o de sus interacciones con monocitos y macrófagos.^{25,26} Se ha reportado el uso de pentoxifilina (400 mg 3 veces al día o 300 mg/día) por 3 ó 4 semanas con resultados prometedores, sin embargo la mayoría presenta recurrencias semanas después de suspender el tratamiento. Se cree que el mecanismo de acción incluye inhibición de la acción inflamatoria de las citocinas producidas por macrófagos como FNT-alfa, IL-1 e IL-6 y la adherencia de los complejos inmunes y monocitos a las células endoteliales mediadas por moléculas como ICAM-1 o el receptor de IL-2 inducido por

fitohemaglutinina que expresan los linfocitos.^{27,28} Otros tratamientos incluyen ciclosporina y griseofulvina.^{14,29}

DISCUSIÓN

Se presenta el caso debido a que el aspecto clínico de las lesiones puede hacer pensar en otros diagnósticos diferenciales como dermatitis ocre y esclerodermia, ya que lo que predominaba eran las placas de color café oscuro de superficie lisa y brillante más que el componente purpúrico, sin embargo la paciente no tenía enfermedades concomitantes ni alteraciones en las pruebas de laboratorio que es la regla en los pacientes con púrpura pigmentaria. La imagen histológica es característica de las DPP. Al igual que como lo han hecho los autores de forma reciente, los autores consideramos que las antiguas entidades sólo son como variantes clínicas de un mismo patrón reaccional de la DPP debido a sus grandes similitudes en curso, histología y pronóstico, por lo que el diagnóstico en nuestra paciente lo nombramos sólo como DPP. Se inició tratamiento con aceponato de metilprednisolona debido a que la paciente refería prurito y las lesiones continuaban apareciendo. A 3 meses de seguimiento después de haber suspendido el esteroide tópico la paciente no ha presentado nuevas lesiones y se encuentra asintomática, sin embargo sabemos que el curso habitual de la DPP está caracterizado por exacerbaciones y remisiones por lo que la paciente se encuentra en vigilancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosillo L, Corral ME. Dermatitis purpúrica pigmentada progresiva. *Dermatología Rev Mex* 1984; 28: 22-34.
2. Tristani-Firouzi P, Meadows KP, Vanderhooft S. Pigmented purpuric eruptions in childhood: A series of cases and Review of Literature. *Pediatric Dermatology* 2001; 18: 299-304.
3. Newton RC, Raimer SS. Pigmented Purpuric Eruptions. *Dermatologic Clinics* 1985; 3: 165-169.
4. Satoh T, Yocozeki H, Nishioka K. Chronic pigmented purpura associated with odontogenic infection. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 942-4.
5. Klug H, Haustein UF. Ultrastructure of macrophage-lymphocyte interaction in progressive pigmented purpura. *Dermatologica* 1976; 153: 209-17.
6. Gherstich I, Loti T, Bacci S et al. Cell infiltrate in progressive pigmented purpura (Schamberg's disease): immunophenotype, adhesion receptor and intercellular relationships. *Int J Dermatol* 1995; 34: 846-850.
7. Iwatsuki K, Aokima T, Tagami H et al. Immunofluorescence study in chronic purpura pigmentosa. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1980; 60: 341-45.

8. Baselga E, Drolet BA, Estéril NB. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 673-705.
9. Smoller BR, Kamel OW. Pigmented purpuric eruptions: immunopathologic studies supportive of a common immunophenotype. *J Cutan Pathol* 1991; 18: 423-427.
10. Harris B, Primka EJ, Hollandsworth K, Bergfeld WF. Pigmented purpuric dermatosis in a young male. *Cutis* 1999; 63: 112-113.
11. Shelley WB, Swaminathan R, Shelley ED. Lichen aureus a hemosiderin tattoo associated with perforator vein incompetence. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11: 260-264.
12. Adams BB, Gadenne AS. Glipizide-induced pigmentes purpuric dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 827-9.
13. Abeck D, Gross GE, Kuwert C et al. Acetaminophen induced progressive pigmentary purpura (Schamberg's disease). *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 123-124.
14. Tsao H y Lerner L. Pigmented purpuric eruption associated with injection medroxyprogesterone acetate. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 308-10.
15. Torrelo A, Requena C, Mediero IG, Zambrano A. Schamberg's purpura in children: A review of 13 cases. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 31-3.
16. Draelos ZK, Hansen RC. Schamberg's purpura in children: case study and literature review. *Clin Pediatr* 1987; 26: 659-661.
17. Gelmetti C, Cerri D, Grimalt R. Lichen aureus in childhood. *Pediatric Dermatology* 1991; 8: 280-283.
18. Price ML, Jones EW, Calnan CD et al. Lichen aureus a localized persistent form of pigmented purpuric dermatitis. *Br J Dermatol* 1985; 112: 307-314.
19. Aoki M y Kawana S. Lichen aureus. *Cutis* 2002; 69: 145-148.
20. Smoller BR, Kamel OW. Pigmented purpuric eruptions: immunopathologic studies supportive of a common immunophenotype. *J Cutan Pathol* 1991; 18: 423-427.
21. Castro C. Dermatitis pigmentaria y purpúrica de Gougerot y Blum. *Dermatología Rev Mex* 1961; 5: 298.
22. Lavalle P. Dermatitis purpúrica y liquenoide de Gougerot y Blum. *Dermatología Rev Mex* 1962; 6: 309.
23. Ayala G. Dermatitis pigmentaria y purpúrica progresiva de Schamberg. *Dermatología Rev Mex* 1967; 11: 206.
24. Ling TC, Goulden V, Goodfield MJ. PUVA therapy in lichen aureus. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 145-6.
25. Krizsa J, Hunyadi J, Dobozy A. PUVA treatment of pigmented lichenoid dermatitis (Gougerot and Blum). *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 778-780.
26. Simon M. Pigmented purpuric Dermatitis. *Acta Derm Venereol* (Stockh) 1991; 72.
27. Wahaba-Yahav AV. Schamberg's purpura: Association with Persistent Hepatitis B surface antigenemia and treatment with Pentoxifylline. *Cutis* 1994; 54: 205-206.
28. Kano Y, Hirayama K, Oriha M, Shiohara T. Successful treatment of Schamberg's disease with pentoxifylline. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 827-30.
29. Tamaki K, Yasaka N, Osada A, Shibagaki N y Furue M. Successful treatment of pigmented purpuric dermatosis with griseofulvin. *Br J Dermatol* 1995; 132(1): 159-60.