

Trabajo de revisión

Dermatitis purpúricas pigmentarias, diagnóstico diferencial con dermatitis ocre

Dra. Teresa Casares-Bran,^{***}

Dr. Pedro Córdova-Quintal,^{*} Dra. Nora Lecuona-Huet,^{**}

Dr. Aldo Betanco-Peña,^{***} Dr. Marlon Lacayo-Valenzuela,^{***}

Dr. Ernesto Rodríguez-López,^{***} Dr. Christian León-Rey^{***}

RESUMEN

La dermatitis ocre (DO) refleja la progresión de la enfermedad venosa. Es importante establecer sus diagnósticos diferenciales, ya que es un motivo de consulta frecuente en angiología. Las dermatitis purpúricas pigmentadas (DPP) representan un espectro de desórdenes caracterizados por la presencia de una erupción purpúrica sobre una base hiperpigmentada, asintomática, de pronóstico benigno y generalmente distribuida simétricamente en los miembros inferiores. En este artículo se realiza una revisión de los diferentes cuadros clínicos de las DPP y la importancia de identificarlos adecuadamente para su diferenciación de la DO, para ofrecer un tratamiento adecuado.

Palabras clave. Dermatitis ocre, dermatitis purpúricas pigmentadas.

ABSTRACT

Hiperpigmented or ochre dermatitis (HD) reflects the progression of venous disease. It is important to establish differential diagnosis, since it is a common reason for consultation. Pigmented purpuric dermatitis (PPD) represent a broad spectrum of disorders that are characterized by the presence of a purpuric eruption above a hyperpigmented base, asymptomatic, of benign prognosis, and generally following a symmetric distribution of the lower extremities. In this article we review the different clinical characteristics of PPD to correctly identify and differentiate from HD to provide appropriate treatment.

Key words. Ocher dermatitis, purpuric pigmented dermatitis.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad venosa constituye una de las patologías más frecuentes, estimándose que se presenta en aproximadamente 40% de la población a nivel mundial. La insuficiencia venosa crónica se acompaña de varias lesiones de la piel que deterioran la calidad de vida de los pacientes. La dermatitis ocre es una manifestación pigmentaria, secundaria

a la estasis venosa, donde el aumento patológico de la presión venosa y las alteraciones endoteliales secundarias, causan extravasación de eritrocitos y macrófagos. Las dermatitis purpúricas pigmentarias (DPP) son un grupo de enfermedades relacionadas entre sí tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico, de etiología desconocida, evolución y pronóstico generalmente benigno, localizadas en miembros inferiores, de etiología variada;

* Jefe del Servicio de Angiología, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga".

** Médico adscrito del Servicio de Angiología, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga".

*** Residente de Angiología, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga".

se manifiesta en la piel por lesiones debidas a la inflamación y dilatación de los capilares dérmicos superficiales, ocasionalmente con proliferación endotelial y aumento de la permeabilidad y fragilidad capilar.^{1,2,4} A menudo clínicamente se les confunde entre sí o con vasculitis leucocito clástica o trastornos de la coagulación; por lo que es importante conocer este grupo de dermatosis para hacer un diagnóstico correcto.³

Existen diferentes sinónimos de las DPP: dermatitis purpúrica pigmentada persistente, dermatosis purpúrica pigmentada crónica, púrpura simple, púrpura pigmentosa crónica, erupciones purpúricas pigmentadas y capilaritis pigmentarias purpúricas.⁴

En la actualidad su incidencia es desconocida debido a lo ambiguo de los cuadros clínicos; no obstante, podemos mencionar algunos datos epidemiológicos de esta enfermedad, como una prevalencia en el género masculino hasta cinco veces mayor que en el femenino, a excepción de la variedad de Majocchi que predomina en mujeres jóvenes. La enfermedad pocas veces se encuentra en la infancia y tiene predominio en adultos entre los 40 y 60 años. Las variedades clínicas comprenden: dermatitis pigmentada progresiva de Schamberg, púrpura anular telangiectoide de Majocchi, liquen *aureus*, dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum, púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis, capilaritis lineal unilateral o DPP lineal, púrpura pigmentada granulomatosa.⁴

ETIOLOGÍA

La etiopatogenia es desconocida, pero se han propuesto tres teorías:¹

- Reacción de hipersensibilidad por antígenos probablemente microbianos mediado por depósito de complejos inmunes o alteraciones en la reactividad celular, siendo ésta la más aceptada en la actualidad. El análisis inmunohistoquímico realizado por Gherstichet (1995) ha 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 (dermatitis por contacto o 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 esteroides en las áreas afectadas.
- Motilidad espasmódica anormal de los capilares dérmicos o angiodisquinesia con debilidad resultante de las paredes vasculares.

- Presentación familiar con patrón hereditario autosómico dominante.

Se considera que la hipertensión venosa, ejercicio, embarazo, fragilidad capilar, dermatitis medicamentosa, alérgenos de contacto e infecciones locales pueden actuar como desencadenantes del proceso.^{4,6} Cualquiera que sea el evento inicial, el resultado es inflamación y dilatación de los capilares dérmicos superficiales, ocasionalmente con proliferación endotelial, aumento de permeabilidad y fragilidad sin alteraciones de tipo hematológico, necrótico o hemodinámico. Smoller y cols. propusieron que la alteración en la inmunidad celular está dada principalmente por un grupo de células T CD4+ y que el depósito de complejos inmunes en los vasos de la dermis papilar puede ser el resultado del daño vascular.¹⁻³

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La topografía más frecuente son las extremidades inferiores, usualmente en el área perimaleolar con posterior diseminación al resto de las piernas y muslos, respetando las extremidades superiores y cara; excepcionalmente son afectados el tronco y extremidades superiores. Esto último válido para la púrpura telangiectásica anular.

Las lesiones más frecuentemente observadas son petequias, equimosis y manchas hipercrómicas, que en ocasiones se pueden confluír y generar lesiones de aspecto papular o liquenoide, telangiectasias puntiformes, manchas eritematosas o hiperpigmentadas.

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 tres meses hasta años, por lo general no hay síntomas, pero puede existir prurito ligero o moderado y ocasional y el rascado puede provocar la aparición de nuevas lesiones.^{2,4}

CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS ESPECÍFICAS Y DIAGNÓSTICO DE LAS DPP

Enfermedad de Schamberg

Se describió por primera vez en 1901, ocurre cinco veces más en varones que en mujeres, el promedio de edad de inicio es a los 48 años, aunque también existen casos publicados en niños y ancianos. Se considera que constituye la causa más frecuente de púrpura en niños. Las lesiones presentadas son manchas puntiformes café-rojizas localizadas

CUADRO I

Resumen de las dermatitis purpúricas pigmentadas (DPP)

Diagnóstico	Edad y sexo	Manifestaciones cutáneas	Localización
Dermatitis ocre	Mujeres y hombres adultos	Hiperpigmentación secundaria a estasis venosa, con aumento de presión endotelial y extravasación de eritrocitos y macrófagos	Perimaleolar
Capilaritis idiopática (púrpura pigmentaria)	Niños y hombres jóvenes	Máculas de tamaño milimétrico sobre un fondo dorado/rojizo. Lesiones antiguas oscuras (asociadas a depósitos de melanina)	Miembros inferiores
Liquen <i>aureus</i>	Niños y hombres jóvenes	Lesión única de 3 a 5 cm o grupo localizado de lesiones	Miembros inferiores
Púrpura <i>annularis</i> telangiectoide; enfermedad de Majocchi	Adolescentes y mujeres jóvenes	Telangiectasias y parches atróficos (placas y parches de un diámetros de 2 a 20 mm que no blanquean con la presión)	Glúteos y miembros inferiores
Púrpura pigmentaria progresiva o enfermedad de Schamberg	Niños, adolescentes y adultos, prevalece en varones	Manchas o parches irregulares color café oscuras con una púrpura satélite (pimienta de cayena) simétricas	Pretibial
DPP de Gougerot y Blum	Hombres adultos	Pápulas y placas liquenoides pruriginosas anaranjadas, rojizas o púrpuras, frecuentemente confluyen formando placas	Miembros inferiores y tronco
Púrpura eczematoide de Doucas-Kapetanakis	Hombres adultos	Escamas dérmicas finas sobre manchas rojo-pardas de contornos irregulares, asociadas a máculas puntiformes eritematosas	Piernas, muslos y abdomen. Simétrica y bilateral



Figura 1. Enfermedad de Schamberg. Parches irregulares café oscuro simétricos, principalmente en la región pretibial.

alrededor de una mancha hipercrómica. Principalmente afecta miembros inferiores, pero se puede diseminar a tronco, extremidades superiores. Generalmente es asintomática, pero algunos pacientes refieren prurito leve y el cuadro se presenta con exacerbaciones y remisiones de las lesiones y síntomas (*Cuadro I y Figura 1*).

Púrpura anular telangiectoide de Majocchi

Cuadro raro, descrito en 1896, predominante en mujeres, que comprende lesiones bilaterales simétricas del tipo telangiectasias puntiformes perifoliculares que confluyen formando placas de forma anular y centro pálido y a veces ligeramente atrófico.^{2,4} Usualmente son asintomáticas y se caracteriza por exacerbaciones que pueden durar meses (*Cuadro I y Figura 2*).

Liquen aureus

Descrito por Martin y Haber en 1958 como liquen purpúrico, y después por Calnan como liquen *aureus* en 1960. Esta entidad comparte características clínicas e histológicas del liquen simple (infiltrado inflamatorio dérmico en banda, más características histológicas típicas de DPP).^{1,3} Ocurre con la misma frecuencia en ambos sexos. La mayoría de los casos se ha descrito en adultos, pero hay algunos reportes en niños con una frecuencia estimada de 0.05% en la consulta dermatológica. Se caracteriza inicialmente con lesiones inflamatorias de aspecto purpúrico liquenoide de color rojo a dorado. Se presenta de forma unilateral en miembros inferiores, fundamentalmente en la pierna, algunas



Figura 2. Enfermedad de Majocchi. Parches atróficos frecuentemente en miembros inferiores con predominio en el sexo femenino.

veces puede seguir el trayecto de la vena safena o de la braquial, puede existir prurito leve. El inicio es súbito y de evolución lenta. Usualmente no hay antecedentes familiares o personales. Es considerada la DPP más resistente a tratamiento (*Cuadro I y Figura 3*).

Dermatitis purpúrica liquenoide y pigmentada de Gougerot y Blum

Descrito en 1925, se caracteriza por la aparición de pápulas y placas liquenoides pruriginosas de color anaranjado, rojizo o púrpura, frecuentemente confluyen formando placas, tiende a aparecer en piernas, muslos, parte inferior del tronco y a veces en brazos, es más frecuente en hombres adultos. No se ha reportado en niños³ (*Cuadro I*).

A



B



Figura 3. Liquen *aureus*. Lesiones inflamatorias de aspecto purpúrico y liquenoide de color rojo a dorado, unilateral en miembros inferiores, siendo la pierna la zona comprometida con más frecuencia.

Capilaritis lineal unilateral

Descrita por Hersh y Schwayder en 1991. Clínicamente, las lesiones son muy parecidas al liquen *aureus*, pero histológicamente sin infiltrado lique-noide. Tiene una distribución dérmica lineal habitualmente descrita como pseudodermatómica; tiende a la resolución espontánea y es hasta cinco veces más frecuente en hombres.^{5,6}

Púrpura eczematoide de Doucas-Kapetanakis

Reconocida en 1953, tiene la característica distintiva de presentarse como escamas dérmicas finas sobre manchas rojo-pardas de contornos irregulares, asociadas a máculas puntiformes eritematosas. Por lo general es asintomática y puede acompañarse de prurito. Tiene una evolución oscilante, con exacerbaciones y remisiones; aunque habitualmente se observa en la primavera-verano. Puede asociarse a hipersensibilidad desencadenada por ciertos tipos de textiles.²

Es importante mencionar que estas entidades pueden diferenciarse por la morfología típica de las lesiones, ausencia de síntomas (ocasionalmente prurito), curso prolongado y benigno y la exclusión de otros tipos de causas al interrogatorio. 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 linfocitario. En lesiones tempranas se puede observar paraqueratosis en áreas, espongirosis en el estrato espinoso y exocitosis. En dermis los capilares superficiales tienen edema endotelial, acúmulos pericapilares de eritrocitos e infiltrado perivascular de linfocitos e histiocitos. 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 fagocitos infiltrado inflamatorio menos pronunciado. Al microscopio electrónico el daño capilar es moderado y predominan los linfocitos e histiocitos⁶ (*Cuadro I*).

CONCLUSIÓN

La región afectada más frecuentemente en las DP son las extremidades inferiores, por lo que es importante diferenciarlas con las alteraciones desarrolladas en la progresión de la enfermedad venosa; usualmente se presentan en la región perimaleolar y pueden diseminarse al resto de las extremidades inferiores, tronco y extremidades superiores, y tienden a afectar a diferentes grupos poblacionales. A pesar de la similitudes en su presentación clínica, estos cuadros requieren de la adecuada diferenciación con la dermatitis ocre para la determinación de conductas terapéuticas y descartar de forma inequívoca la causa vascular del problema; con lo que se beneficia de modo importante al paciente para lograr un adecuada estrategia de referencia o tratamiento de acuerdo con el trastorno que determina su aparición.

REFERENCIAS

1. Fernández AG, Medina CD, Ramos GA. Dermatitis purpúrica pigmentada. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2004; 13(2).
2. Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented Purpuric-Dermatoses: an overview. *Int J Dermatol* 2004; 43(7): 482-8.
3. Molinero DG, Ortiz RR. Dermatosis Purpúrica Pigmentada; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. 2011 Noviembre.
4. Díaz MV, Tirado SA, Ponce OR. Dermatosis purpúricas y pigmentarias. Revisión. *Dermatología cosmética, médica y quirúrgica* 2009.
5. Hui J, Zhao L. Unilateral linear capillaritis. *Eur J Dermatol* 2007; 17: 160-3.
6. Herr S, Amato V, Manzur G. Pigmented purpuricdermatoses: five cases report in adolescent patients. *Servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez* 2010.

Correspondencia:

Dra. Teresa Casares-Bran
Servicio de Angiología
Hospital General de México
"Dr. Eduardo Liceaga"
Dr. José María Barragán, Núm. 433
Col. Buenos Aires
C.P. 06780, Ciudad de México
Tel.: 55 4703-7441