

Dermatosis purpúricas pigmentarias: a propósito de 5 casos en adolescentes

Pigmented purpuric dermatoses: five cases report in adolescent patients

Sabina Herr,* Valeria Amato,** Graciela Manzur,*** José A. Máximo****

RESUMEN

Presentamos cinco pacientes adolescentes cuyo motivo de consulta fue la presencia de máculas hiperpigmentadas, parduscas, con lesiones puntiformes rojas que no desaparecían a la vitropresión, distribuidas simétricamente en los miembros inferiores. Los exámenes de laboratorio fueron normales, exceptuando el hallazgo de serología positiva para parvovirus B19 en uno de los pacientes, que presentaba además artralgias. El cuadro se observó también en un paciente con hipercalcemia idiopática y en otro con síndrome de McCune-Albright. La histopatología confirmó el diagnóstico de sospecha: púrpura de Schamberg. El tratamiento fue sintomático, con resolución completa de las lesiones en el transcurso de los meses sucesivos en dos de ellos. La púrpura de Schamberg es la dermatosis purpúrica pigmentaria más frecuente en los niños (*Dermatol. Argent.* 2011; 17(1):26-31).

Palabras clave:

dermatosis purpúricas pigmentarias, púrpura de Schamberg, niños.

ABSTRACT

We report five adolescent patients whose reason for consulting was the presence of hyperpigmented brownish macules with red pointed injuries distributed symmetrically in lower limbs that didn't disappear at finger pressing. Laboratory test were normal except for the discovery of positive immunoglobulin M for parvovirus B19 in the patient who presented arthralgias. The symptoms were observed in a case with idiopathic hypercalcemia and in another one with McCune Albright syndrome.

The histopathology confirmed the diagnosis suspected: Schamberg's disease. The treatment was symptomatic with complete resolution of the injuries in two of the cases in the course of the following months. Schamberg's purpura is the most frequent pigmented purpuric dermatoses in children (*Dermatol. Argent.* 2011; 17(1):26-31).

Key words:

pigmented purpuric dermatoses, Schamberg's purpura, children.

Fecha de recepción: 18/5/2010 | **Fecha de aprobación:** 12/6/2010

* Médica pediatra

** Médica especialista universitaria en Dermatología Pediátrica

*** Médica de planta, dermatóloga y especialista universitaria en Dermatología Pediátrica

**** Jefe de Unidad

Servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez

Correspondencia: Sabina Herr. Barnetche 2021 (CP 2804), Campana, Buenos Aires, Argentina. | e-mail: svherr@gmail.com

Introducción

Las dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP) representan un espectro de desórdenes que se caracterizan clínicamente por la presencia de una erupción purpúrica-petequial sobre una base hiperpigmentada, asintomática, generalmente distribuida en forma simétrica en los miembros inferiores. La etiología permanece aún desconocida, son afectados los vasos superficiales de la dermis con extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina, rodeados por un infiltrado inflamatorio a predominio linfocitario, lo cual constituye una capilaritis desde el punto de vista histológico. El curso habitualmente es

crónico pero benigno y aún no se ha establecido una terapia eficaz para su tratamiento.¹

Se han descrito diferentes entidades (véase cuadro) cuyos rasgos clínicos se superponen y a veces pueden ser indistinguibles histológicamente. Debe investigarse si son variantes clínicas de un proceso patológico común o representan cuadros distintos.^{1,2} Son entidades poco frecuentes y predominan en los adultos, son escasos en la literatura los casos en la edad pediátrica, grupo etario en el que se halla con mayor frecuencia la púrpura de Schamberg.³

En nuestro servicio fueron evaluados cinco pacientes adolescentes con características clínicas de DPP, los cuales se describen en esta comunicación.

	EDAD Y SEXO	LOCALIZACIÓN	MANIFESTACIONES CUTÁNEAS	PRURITO	EVOLUCIÓN
ENFERMEDAD DE SCHAMBERG	Niños, adolescentes y adultos. Prevalece en varones.	Miembros inferiores. Se puede extender a toda la piel. Respeta palmas y plantas.	Máculas irregulares amarronadas, simétricas, con puntillado petequeal satélite (pimienta de Cayena).	Escaso o nulo	Atenuación o desaparición de lesiones desde semanas hasta años. Crónica y recurrente
LIQUEN AUREUS	Niños y adultos jóvenes	Miembros inferiores	Lesión única de 3-5 cm o varias agrupadas de color anaranjado (aspecto dorado) generalmente bilateral. Puede haber una fina descamación.	Escaso al inicio	Aparición de lesiones satélites. Suelen persistir de 3 meses a 20 años.
ENFERMEDAD DE MAJOCCHI	Adolescentes mujeres y adultos jóvenes	Glúteos y miembros inferiores. Zonas de roce	Lesiones simétricas, anulares, arciformes, con componente purpúrico prominente. Telangiectasias y parches atróficos.	Infrecuente	Las lesiones pueden persistir años.
PÚRPURA ECCEMATOIDE DE DOUCAS Y KAPETANAKIS	Varones	Miembros inferiores y tronco	Morfología similar a Schamberg con descamación, liquenificación y excoriaciones por prurito.	Intenso	Crónica. Remisiones y recaídas.
PRURIGINOSA DE LOWENTHAL	Varones de edad media		Lesiones muy extensas	Intenso	
DERMATOSIS LIQUENOIDE DE GOUGEROT Y BLUM	Varones adultos	Piernas, muslos y abdomen. Bilateral y simétrica	Pápulas o placas liquenoides anaranjadas, rojizas y purpúricas. Eritema y descamación. Excepcionalmente lesión única.	Moderado	Crónico. Expansión monoclonal de células T en algunos casos.
VARIANTE UNILATERAL LINEAL O EN CUADRANTE	Varones adolescentes o jóvenes	Miembros inferiores	Lesiones unilaterales relacionadas con factores vasculares.		Remite espontáneamente
PÚRPURA GRAVITACIONAL O DERMATITIS OCRE DE FAVRE	Varones	Miembros inferiores	Máculas y placas purpúricas, foliculares. Relacionadas con insuficiencia venosa	Ausente	Progresiva. Estasis venosa y varicosidades asociadas.
DPP TRANSITORIA O SCHAMBERG-SIMIL	Varones		Similares a enfermedad de Schamberg	Intenso	Remite en 3 meses a 2 años.

Cuadro comparativo-descriptivo de las DPP

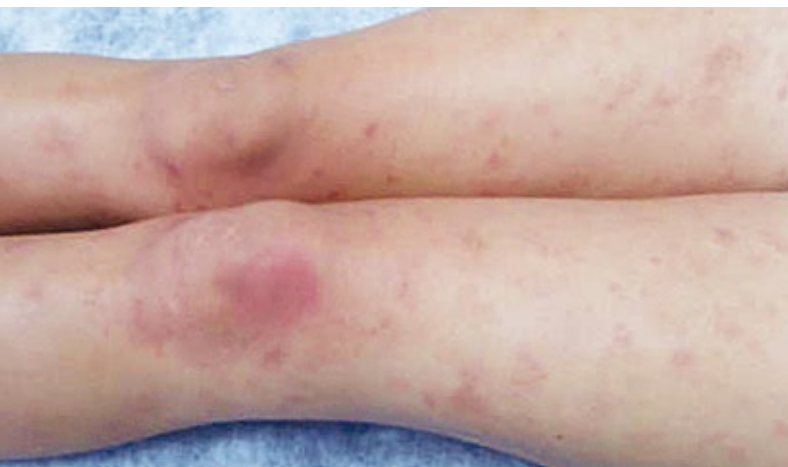


Foto 1: Múltiples máculas eritemato-parduscas, de diferente forma y tamaño, con puntillado purpúrico en “pimienta de Cayena”.



Foto 2: Máculas eritematosas y parduscas con múltiples petequias en miembros inferiores.



Foto 3: Puntillado eritematoso en “pimienta de Cayena” en región pretibial.

Caso 1

Paciente de sexo femenino de 17 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, que consultó por la presencia de máculas hiperocrómicas de un mes de evolución.

Al examen físico se constató la presencia de máculas hiperpigmentadas, eritemato-parduscas, de diferente forma y tamaño, con lesiones puntiformes rojas que no desaparecían a la vitropresión, y asintomáticas. Se distribuían de forma simétrica en ambos miembros inferiores, y en menor proporción en el abdomen y los miembros superiores. El resto del examen físico no reveló la presencia de otras alteraciones (foto 1).

Los exámenes de laboratorio solicitados fueron: hemograma, coagulograma, eritrosedimentación, orina, función renal y hepática que resultaron normales. El exudado de fauces fue negativo.

Las lesiones persistieron por más de un año.

Caso 2

Niña de 10 años de edad con antecedentes de hipercalcemia idiopática, litiasis renal e hipertensión, que es asistida por el servicio de nefrología desde los 6 años y tratada con hidroclorotiazida, citrato de potasio y vitamina D. Fue derivada para evaluar una erupción purpúrica en los miembros inferiores de 20 días de evolución.

Al examen físico se observó la presencia de máculas eritematosas cubiertas por múltiples petequias que aparecieron progresivamente, con distribución simétrica en los miembros inferiores, y posteriormente en ambos miembros superiores en los dos días previos a la consulta, respeto de las palmas y las plantas. No refirió síntomas asociados (foto 2).

Se solicitaron hemograma, coagulograma, eritrosedimentación, examen de orina, hepatograma y función renal que resultaron normales, además de serologías virales (parvovirus B19, hepatitis B y C) y exudado de fauces, que fueron negativos.

Las lesiones involucraron al cabo de cuatro meses aproximadamente.

Caso 3

Niña de 12 años, previamente sana, que fue derivada al Servicio de Dermatología con sospecha diagnóstica de púrpura de Schönlein-Henoch por la presencia de una erupción purpúrica en los miembros inferiores. No refirió síntomas asociados, como artralgias o dolor abdominal, ni ingesta de fármacos o infecciones previas, solamente prurito ocasional. Se constató la presencia de lesiones maculares con aspecto de puntillado eritematoso “en pimienta de Cayena”, que comprometieron inicialmente el área pretibial y progresivamente se extendieron a lo largo de ambos miembros inferiores. Los exámenes de laboratorio fueron normales (foto 3).

Las lesiones resolvieron luego de tres meses de seguimiento.

Caso 4

Paciente de sexo masculino de 15 años, sin antecedentes patológicos, que consultó por presentar en los miembros inferiores una erupción purpúrica acompañada de artralgiás de 2 meses de evolución que no cedía con el reposo, por lo cual diagnosticaron púrpura de Schönlein-Henoch.

Al examen físico presentaba máculas eritemato-parduscas acompañadas de un puntillado purpúrico en “pimienta de Cayena”, distribuidas en los miembros inferiores, a predominio de la región pretibial y los muslos, sin compromiso plantar (foto 4).

La rutina de laboratorio fue normal, pero la serología IgM para parvovirus B19 fue positiva.

Las lesiones persistieron con exacerbaciones relacionadas con el ejercicio y remisiones por más de un año.

Caso 5

Paciente de sexo femenino de 14 años, con diagnóstico de síndrome de McCune-Albright, con hiperprolactinemia, hipotiroidismo y alteración en la secreción de la hormona de crecimiento, en tratamiento con octreótida, levotiroxina, pamidronato disódico y cabergolina, derivada para evaluar la presencia de máculas en los miembros inferiores, de 2 años de evolución.

Al examen físico se constataron lesiones maculares amarro-nadas de configuración irregular, con algunas telangiectasias a predominio del pie y el tobillo izquierdo, y un puntillado purpúrico pruriginoso en ambos pies y la región pretibial (foto 5). Además, se observó mácula color café con leche en la nuca y la región interescapular, de 3 cm por 10 cm aproximadamente, bordes nítidos e irregulares, asimetría facial, prognatismo e incapacidad para deambular. Se solicitó rutina de laboratorio que fue normal.

Las lesiones aún persisten.

El examen histológico en todos los casos reveló características similares. En la epidermis no se observaron alteraciones significativas, sólo discreta hiperqueratosis laminar y exocitosis aislada, con ligera espongirosis en uno de ellos. En dermis se halló un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con eritrocitos extravasados y dilatación focal de los pequeños vasos, sin signos de daño vascular (foto 6). La tinción de Fontana-Masson fue débil-mente positiva. No se realizó inmunofluorescencia.

Ante los hallazgos clínicos e histopatológicos se arribó al diagnóstico de púrpura de Schamberg en todos los casos.

La terapéutica instaurada consistió en antiinflamatorios no esteroides en el paciente con artralgiás y antihistamínicos en los casos que referían prurito. Las medidas generales en todos ellos se basaron en el reposo relativo y los emolientes.



Foto 4: Máculas eritemato-parduscas cubiertas por petequias en miembros inferiores.



Foto 5: Máculas amarro-nadas irregulares y puntillado purpúrico.

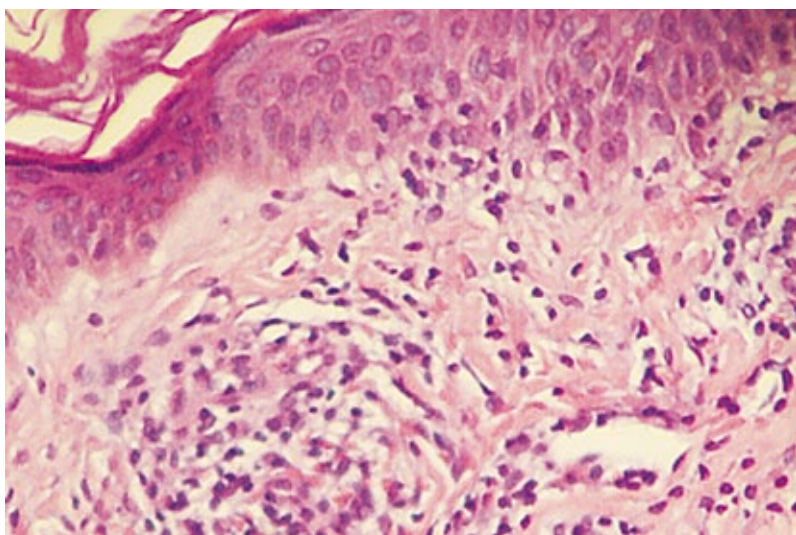


Foto 6: AP: moderado infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superficial, con eritrocitos extravasados y dilatación focal de los pequeños vasos, sin signos de daño vascular.

Discusión

La púrpura de Schamberg es cinco veces más frecuente en varones que en mujeres, con un promedio de edad de inicio de 48 años. En pediatría se han comunicado casos entre los 8 y los 15 años, pero en una serie de 13 casos en niños, el rango de edades fue de 1 a 9 años, con predominio del sexo femenino (10:3), al igual que en esta serie (4:1), aunque en nuestros casos el rango etario fue de 10 a 17 años.⁴

Las manifestaciones clínicas se observan de modo constante en los miembros inferiores, con inicio habitual en la región pretibial, para luego extenderse al resto de la piel, respetando generalmente la cara, palmas y plantas, tal como ocurrió en nuestros pacientes. Puede haber sólo compromiso unilateral. La progresión de las lesiones es lenta y la diseminación puede durar semanas, si bien algunas pueden desaparecer o permanecer sin cambios por meses o años.

La erupción cutánea comienza de modo insidioso o súbito y se caracteriza por máculas asintomáticas, rojo amarillentas, de diferente tamaño y forma, que en la periferia presentan un punteado purpúrico característico que se ha comparado a los granos de pimienta de Cayena o pimentón. Por lo general no hay síntomas pero puede existir prurito ocasional ligero o moderado. El rascado puede provocar la aparición de lesiones nuevas.³⁻⁶

Se ha descrito la enfermedad símil Schamberg o dermatosis purpúrica pigmentaria transitoria, que asocia prurito intenso y dura de tres meses a dos años.⁷

Generalmente los exámenes de laboratorio son normales. Puede haber un test del lazo positivo que es atribuido al daño capilar por el infiltrado inflamatorio perivascular.

La histopatología muestra habitualmente los hallazgos descritos en nuestros pacientes. El infiltrado en la dermis está compuesto por linfocitos T y se sugiere que las células de Langerhans jugarían un rol importante en el daño capilar. La tinción de Fontana-Masson evidencia la presencia de hemosiderina en los macrófagos. En algunos casos la inmunofluorescencia directa evidencia depósitos de C3 o C1q, acompañados a veces de inmunoglobulinas M o A en las paredes vasculares.^{1,3,8}

Se plantearon diferentes teorías como una reacción de hipersensibilidad mediada por células con participación de inmunocomplejos y complemento, motilidad espasmódica anormal de los capilares dérmicos y hasta una predisposición genética para explicar la etiopatogenia de las dermatosis purpúricas pigmentarias^{1,9-11}. Asimismo, una serie de factores desencadenantes podría influir en su aparición, como el ejercicio, la hipertensión venosa, el embarazo, la fragilidad capilar, alérgenos de contacto e infecciones focales.^{2,3,10}

Las drogas^{12,13} han sido frecuentemente asociadas a la púrpura de Schamberg y se ha descrito la relación con diabetes mellitus y artritis reumatoidea¹⁴. Dos de nuestras pacientes se encontraban medicadas con múltiples fármacos, pero no hallamos en la literatura relación entre la medicación que recibían y esta entidad, como tampoco con hipercalcemia idiopática u otras alteraciones endocrinológicas.

Por otra parte, se ha descrito la asociación con infecciones virales en la edad pediátrica³. En uno de los casos se halló inmunoglobulina M para parvovirus B19.

En la mayoría de los casos la clínica de las DPP es distintiva, pero hay otras entidades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial. En la infancia las causas más frecuentes de púrpura petequeal son la púrpura de Schönlein-Henoch, el edema agudo hemorrágico del lactante, la púrpura trombocitopénica idiopática, la coagulación intravascular diseminada en el contexto de una sepsis (meningocócica y otras) y la púrpura asociada a infecciones menos importantes. Otros diagnósticos se visualizan en la **tabla I**.^{3,15,16}

Respecto del tratamiento, no existe hasta el momento una terapéutica estandarizada, a pesar del éxito obtenido en algunos pacientes con pentoxifilina,^{17,18} griseofulvina¹⁹ o PUVA.^{20,21} También se han empleado protectores vasculares para reducir la permeabilidad capilar, como la vitamina C,²² con resultados variables y corticoides tópicos para las lesiones pigmentadas y el alivio del prurito. Además, se pueden utilizar medidas generales, como el uso de emolientes, medias elásticas y reposo relativo. En los casos relacionados con un agente etiológico identificado, la suspensión del mismo suele ser suficiente. Sin embargo, dada la escasa presencia de síntomas y la naturaleza benigna de las DPP, el uso de determinados tratamientos en niños deberá estar adecuadamente individualizado.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de las púrpuras en la infancia

Vasculitis (púrpura de Schönlein-Henoch, edema agudo hemorrágico del lactante, síndrome urémico hemolítico, enfermedad de Kawasaki)
Trombocitopenia (debido a enfermedades inmunológicas -PTI-, oncológicas, infecciosas, PTT)
Tromboastenia (Bernard Soulier, Chediak-Higashi, Alport, etc.)
Coagulopatía (hereditaria o infecciosas)
Púrpura facticia
Púrpura traumática
Fármacos (AINEs, esteroides)
Micosis fungoide
Otros (síndrome de Cushing, escorbuto, púrpuras pigmentadas)

Conclusiones

Las DPP, especialmente la púrpura de Schamberg, si bien son raras en la edad pediátrica, deben plantearse como diagnóstico diferencial de una erupción purpúrica en la infancia. Las características de las lesiones, la habitual ausencia de otros síntomas asociados, los resultados de laboratorio generalmente normales y los hallazgos histopatológicos permiten arribar al diagnóstico. Es necesario efectuar un interrogatorio detallado para detectar posibles factores asociados y realizar un seguimiento adecuado a pesar de su curso crónico y benigno.

Agradecimientos

A la Dra. Silvana Maglio por su colaboración con las imágenes histopatológicas.

Bibliografía

- Sardana K., Sarkar R., Sehgal V.N. Pigmented purpuric dermatoses: an overview, *Int. J. Dermatol.*, 2004, 43:482-488.
- Allevato M. Dermatitis purpúricas pigmentarias (Capillaritis), *Act. Terap. Dermatol.*, 2007, 30:222.
- Tristani-Firouzi P., Meadows K.P., Wanderhooft S. Pigmented Purpuric Eruptions of Childhood: A Series of Cases and Review of Literature, *Pediatric Dermatology*, 2001, 18:299-304.
- Torrelo A., Requena C., Mediero I., Zambrano A. Schamberg's purpura in children: a review of 13 cases, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2003, 48:31-33.
- Pardo-Castañeda M., Valencia-Herrera A., Mena-Cedillos C., Salgado-Jiménez M. Púrpura de Schamberg en niños, reporte de 3 casos, *Dermatol. Pediatr. Lat.*, 2005, 3:58-61.
- Zvulunov A., Avinoach I., Hatskelzon L., Halevy S. Pigmented purpuric dermatosis (Schamberg's purpura) in an infant, *Dermatol. Online J.*, 1999, 5:2.
- Abe M., Syuto T., Ishibuchi H., Yokoyama Y. et al. Transitory pigmented purpuric dermatoses in a young Japanese female, *J. Dermatol.*, 2008, 35:525-528.
- Ratnam K.V., Su W.P., Peters M.S. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): a clinicopathologic study of 174 cases, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1991, 25:642-647.
- Gherstetich I. Cell infiltrate in progressive pigmented purpura (Schamberg's Disease): immunophenotype; adhesion receptors, and intercellular relationships, *Int. J. Dermatol.*, 1995, 34:846-850.
- Dessoukey M., Abdel Dayem H., Omar M., Al-Suweidi N.E. Pigmented purpuric dermatosis and hepatitis profile: a report on 10 patients, *Int. J. Dermatol.*, 2005, 44:486-488.
- Sethuraman G., Sugandhan S., Bansal A., Das A.K. et al. Familial pigmented purpuric dermatoses, *J. of Dermatology*, 2006, 33:639-641.
- Abeck D., Gross G.E., Kuwert C., Steinkraus V. et al. Acetaminophen induced progressive pigmentary purpura (Schamberg's disease), *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1992, 27:123-124.
- Yung A., Goulden V. Pigmented purpuric dermatosis (capillaritis) induced by bezafibrate, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2005;53:168-169.
- Jorizzo J.L., González E.B., Apisarnthanarax P., Daniels J.C. Pigmented purpuric eruption in a patient with rheumatoid arthritis, *Arch. Intern. Med.*, 1982, 142:2184-2185.
- Baselga E., Drolet B.A., Esterly N.B. Purpura in infants and children, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1997, 37:673-705.
- Hanna S., Walsh N., D'Intino Y., Langley R.G. Mycosis fungoides presenting as pigmented purpuric dermatitis, *Pediat. Dermatol.*, 2006, 23:350-354.
- Rostami Mogaddam Majid. Treatment of Schamberg's disease with pentoxifylline-therapeutic trial, *J.P.A.D.*, 2008, 18:97-99.
- Kano Y., Hirayama K., Orihara M., Shiohara T. Successful treatment of Schamberg's disease with pentoxifylline, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1997, 36:827-830.
- Tamaki K., Yasaka N., Osada A., Shibagaki N. et al. Successful treatment of pigmented purpuric dermatosis with griseofulvin, *Br. J. Dermatol.*, 1995, 132:159-160.
- Wong W.K., Ratnam K.V. A report of two cases of pigmented purpuric dermatoses treated with PUVA therapy, *Acta Derm. Venereol.*, 1991, 71:68-70.
- Milea M., Dimov H.A., Cribier B. Generalized Schamberg's disease treated with PUVA in a child, *Ann. Dermatol. Venereol.*, 2007, 134:378-380.
- Reinhold U., Seiter S., Ugurel S., Tilgen W. Treatment of progressive pigmented purpura with oral bioflavonoids and ascorbic acid: An open pilot study in 3 patient, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1999, 41:207-208.

* PERLAS DERMATOLÓGICAS

Micofenolato mofetil en el tratamiento del lupus en niños y adolescentes. Kazyra I., Pilkington C., Marks S.D. y Tullus K. *Arch. Dis. Child.*, 2010, 95:1059-1061.

Se estudió la eficacia e inocuidad sobre el uso de micofenolato mofetil (MMF) en 26 niños y adolescentes con lupus. El tratamiento con MMF parece ser inocuo, bien tolerado y efectivo.

Estafilococo epidermidis: un rol posible en las pústulas de rosácea. Whitfield M., Gunasingam N., Leow L.J., Shirato K. et al. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 64:49-52. Epub 2010, Oct 12.

Los hallazgos sugieren que el *S. epidermidis* puede jugar un rol en la rosácea pustulosa y ocular.

Liquen escleroso y atrófico con una distribución cutánea simulando el liquen plano.

Gómez-Vásquez M., Navarra R., Martín-Urda M.T., Abellana C. et al. *Case Rep. Dermatol.*, 2010, 2: 55-59.

Se presenta una mujer de 31 años con lesiones con liquen escleroso y atrófico con similitud clínica de liquen plano en cuello, la parte superior del torso, las caderas y dorso de los pies.

León Jaimovich