

# Dermatosis purpúricas y pigmentarias. Revisión

Pigmented purpuric dermatoses. A review

Valeria Lyzzete Díaz Molina,\* Andrés Tirado Sánchez,\*\* Rosa María Ponce Olivera\*\*\*

\*Residente de tercer año de dermatología del Hospital General de México; \*\*Médico adscrito al Servicio de Dermatología del Hospital General de México;

\*\*\*Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital General de México

## Resumen

Las dermatosis purpúricas y pigmentarias son un grupo heterogéneo de dermatosis que se caracteriza por petequias, pigmentación y ocasionalmente telangiectasias. Comparten histológicamente extravasación de eritrocitos y el depósito de hemosiderina, con cambios inflamatorios mínimos de disposición pericapilar y en ocasiones edema de células endoteliales, pero sin desarrollar vasculitis. En el presente artículo se revisan los diferentes cuadros clínicos y se destaca que recientemente se ha propuesto que algunas variedades de dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP) pueden tratarse de estados premicóticos, así como diagnósticos diferenciales y líneas de tratamiento actuales.

**Palabras clave:** DERMATITIS PURPÚRICAS Y PIGMENTARIAS, DPP, MICOSIS FUNGOIDE

## Abstract

Pigmented purpuric dermatoses (PPD) are an heterogeneous group of dermatoses characterized by petechiae, pigmentation and occasionally telangiectasia, sharing common histopathology features as erythrocyte extravasation, hemosiderin deposition, capillaritis, with minimal inflammatory infiltrates, but vasculitis is not present. We review the different types of clinical conditions, with emphasis on recently proposed that certain varieties of pigmented purpuric dermatoses may be precursors of mycosis fungoides as well as differential diagnoses and current treatment.

**Keywords:** PIGMENTED PURPURIC DERMATOSES, PPD, MYCOSIS FUNGOIDES

## Introducción

Las dermatitis purpúricas y pigmentarias (DPP) son un grupo heterogéneo de enfermedades de la piel que se caracterizan por la extravasación de eritrocitos y el depósito de hemosiderina, con cambios inflamatorios mínimos de disposición pericapilar, y que cursan ocasionalmente con edema de células endoteliales pero sin desarrollar vasculitis.<sup>1</sup>

Hace poco se propuso que algunas variedades de dermatitis purpúricas pigmentarias (DPP) pueden tratarse de estados premicóticos, pero aunque esta teoría cuenta con un buen respaldo histológico y molecular, no permite estable-

cer el riesgo de progresión (si existiera) de la enfermedad en cuestión.<sup>1,2</sup>

## Sinónimos

- Dermatitis purpúrica pigmentada persistente
- Dermatitis purpúrica pigmentada crónica
- Púrpura simple
- Púrpura pigmentosa crónica
- Erupciones purpúricas pigmentadas
- Capilaritis pigmentarias purpúricas.

## Epidemiología

En la actualidad no existe una casuística de las DPP en México ni en el mundo, debido a que se subdiagnostican o no se registran bien. No obstante, sí podemos especificar algunos datos epidemiológicos de esta enfermedad, como una prevalencia en el género masculino hasta cinco veces mayor

## Correspondencia:

Andrés Tirado Sánchez, Servicio de Dermatología del Hospital General de México  
Dr. Balmis 148, Col. Doctores, Cuauhtémoc, México, D.F. 06720  
Correo electrónico: andrestiradosanchez@hotmail.com  
Valeria Díaz (valeria\_diaz@msn.com)

que en el femenino, aunque la variedad de Majocchi predomina en mujeres jóvenes. La enfermedad pocas veces se encuentra en edad pediátrica, y la edad adulta, entre los 40 y 60 años, es el rango más frecuente de presentación.<sup>1</sup> En general, se considera que las DPP con curso benigno son asintomáticas, pero con tendencia a la cronicidad y periodos de exacerbación y remisión.

### Etiopatogenia

Aún se desconoce la patogenia, pero se consideran diversas teorías, de las cuales predominan tres:

La primera se refiere a la fragilidad vascular, pero no explica el infiltrado perivascular ni los depósitos de inmunocomplejos en la histología de las DPP.

La segunda recurre a la inmunidad humoral, que no se acepta del todo porque no hay evidencia suficiente en la mayoría de los casos, pues no siempre hay depósito de inmunocomplejos en los casos de DPP.

La tercera es la llamada teoría de la inmunidad celular, la más aceptada en la actualidad. Aiba y Tagami la propusieron por primera vez, en 1988. Expone la posibilidad de que sea una hipersensibilidad mediada por células, pues en los infiltrados suelen identificarse linfocitos CD4+, CD3+ y células dendríticas, las cuales podrían interactuar con las células endoteliales. Dichos infiltrados se organizan en patrones definidos. Las pruebas de inmunohistoquímica revelan un aumento de la expresión temprana de moléculas de adhesión ICAM-1, ELAM-1 (que regulan el tráfico de leucocitos hacia adentro y afuera del tejido inflamatorio, así como la interacción linfocito/célula dendrítica) en los queratinocitos próximos a las zonas de infiltrado inflamatorio, predominantemente CD11a, en el nivel epidérmico, lo que influye en gran medida en el infiltrado pericapilar. Al mismo tiempo, los linfocitos presentes en el infiltrado liberan citocinas (factor de necrosis tumoral  $\alpha$ , o FNT- $\alpha$ ), con lo que se induce la expresión de moléculas de adhesión y causan liberación defectuosa del factor activador del plasminógeno tisular y/o excesiva producción del inhibidor del activador del plasminógeno; con lo anterior disminuye parcialmente la fibrinólisis cutánea y por consiguiente el depósito de fibrina perivascular, hallazgo que se encuentra en la histología de algunos casos de DPP, a diferencia de las vasculitis, en las que la fibrina suele ser intravascular y hay daño directo de las células endoteliales.<sup>1,3</sup>

Otra teoría sostiene que las DPP son una manifestación tardía de hipersensibilidad (contacto), con base en la positividad de los pacientes a pruebas del parche.<sup>3</sup>

Teorías menos importantes son la infecciosa (hepatitis B y C), la genética (erupción purpúrica pigmentada familiar, con patrón de herencia autosómico dominante) y la de estasis venosa (aumento de la presión venosa que produce alteración directa sobre el tejido de sostén perivascular) (figura 1).<sup>2,3</sup>

### Desencadenantes

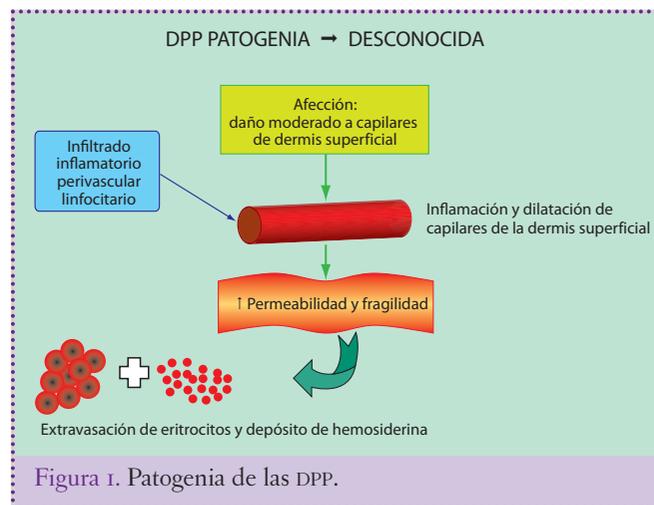
Se mencionan numerosos factores que desencadenan o exacerbaban una DPP; los más importantes son hipertensión venosa, ejercicio intenso, embarazo, fragilidad capilar, toxicidad por medicamentos o sustancias tóxicas (tiamina, glipizida, interferón, hidralazina, reserpina, pseudoefedrina, bezafibrato, alcohol, etcétera), sustancias de contacto hipersensibilizantes e infecciones locales.<sup>1,2</sup>

### Manifestaciones clínicas

Existen dos variantes clínicas de las DPP: la forma generalizada y las formas localizadas (más frecuentes). La primera se relaciona sobre todo con una infección viral previa, y el cuadro cutáneo se autolimita en pocas semanas. Las formas localizadas, por otra parte, no siempre se autolimitan, son progresivas y dejan como secuela principal la hiperpigmentación.<sup>1</sup>

Las variantes clínicas aceptadas de DPP son:

- DPP progresiva o enfermedad de Schamberg
- Púrpura anular telangiectóide o púrpura de Majocchi
- Dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum
- Púrpura eczematoide de Doucas y Kapetanakis



- Púrpura pruriginosa o angiodermatitis pruriginosa diseminada
- Liquen dorado (*aureus* o purpúrico)
- Capilaritis lineal unilateral o DPP lineal
- Púrpura pigmentada granulomatosa.

El liquen *aureus* fue descrito por Martin y Haber en 1958 como liquen purpúrico y después, por Calnan, como liquen dorado en 1960. Esta entidad comparte características clínicas e histológicas del liquen (infiltrado inflamatorio dérmico en banda, más características histológicas típicas de DPP). Suele aparecer como lesión única de 3 a 5 cm de diámetro, o como un grupo localizado de lesiones, con mayor frecuencia en las piernas; se observan áreas circunscritas de pápulas liquenoides asociadas a lesiones petequiales que confluyen formando placas color dorado, anaranjado-cobrizo o púrpura. Puede presentarse de manera unilateral, pero su mayor frecuencia es bilateral; también puede ser lineal o zosteriforme, en líneas de Blaschko, o con un trayecto de venas superficiales y profundas. Es más frecuente en niños y jóvenes. Puede cursar con prurito, aunque es más usual asintomática. Se desarrolla de manera lenta y en ocasiones con lesiones satélites, de resolución espontánea, que dejan mancha hipercrómica residual. Se relaciona más con infecciones, medicamentos (pseudofedrina, glipizida y medroxiprogesterona), traumatismos y estasis venosa, entre otros factores.<sup>1,2</sup>

La púrpura anular telangiectoide, o púrpura de Majocchi, se describió en 1896. Se caracteriza por lesiones simétricas, anulares y en ocasiones arciformes (variedad de Touraine), con un componente purpúrico prominente. Se observan máculas de patrón anular rojo-pardas con puntilleo purpúrico, la mayoría con disposición folicular asociada a lesiones telangiectásicas. Predomina en glúteos y miembros inferiores. Ocasionalmente produce prurito, y puede confundirse con vasculitis. Predomina en adolescentes y adultos jóvenes (puede haber casos familiares). Es la variedad más frecuente en mujeres jóvenes. Tiene como particularidad exacerbarse en áreas de fricción con la ropa. Se asocia además a embarazo e insuficiencia venosa (fotografías 1 y 2).<sup>1,2</sup>

La púrpura arciforme telangiectoide de Touraine se considera una variante de la púrpura anular telangiectoide de Majocchi. Se caracteriza por placas de contornos arciformes, en escaso número y de mayor tamaño.

Clínicamente se presentan como máculas de patrón anular irregular (arciformes) de color rojo-pardas, con puntilleo

purpúrico, la mayoría con disposición folicular, asociada a telangiectasias. En algunas lesiones se observa hipopigmentación central y atrofia leve con telangiectasias periféricas.

Las lesiones suelen presentarse en forma simétrica en las extremidades inferiores, a partir de los tobillos y en ascenso con escasas lesiones. Es asintomática, pero llega a persistir durante meses con recidivas y remisiones.<sup>4</sup>

La DPP progresiva, o enfermedad de Schamberg se describió en 1901. Es una entidad crónica y recurrente que afecta primordialmente al género masculino. Aunque no tiene predilección de edad, es muy común en la infancia, donde se asocia a infecciones virales y puede ser unilateral, con pre-



Fotografía 1. Púrpura anular telangiectoide de Majocchi.



Fotografía 2. Púrpura anular telangiectoide de Majocchi.

dominio en niñas.<sup>1</sup> Inicia en las extremidades inferiores para extenderse luego al resto de la piel, pero respeta rostro, palmas y plantas. Tiene un inicio insidioso, si bien a la larga puede ser súbito, con posibilidades de autolimitarse, desaparecer o permanecer inalterada durante meses o años.<sup>1,2</sup>

Predominan las manchas de inicio purpúricas, que pueden confluir para formar placas de contornos irregulares y que, conforme evoluciona la enfermedad, adquieren una tonalidad de café oscura a cobriza (clínicamente descritas con aspecto de “granos de pimienta de Cayena”) (fotografías 3 y 4). Son por lo general simétricas, en región pretibial. Puede haber formas familiares.<sup>15</sup> Inmunológicamente manifiesta depósitos de complemento (C<sub>3</sub> y C<sub>1q</sub>), es detectable por inmunofluorescencia, en ocasiones con depósitos de IgA e IgM y depósito de fibrina en los vasos capilares, sobre todo en casos de relación con medicamentos (acetaminofén, glipizida o asociada a hipercolesterolemia).<sup>15</sup>

La púrpura eczematoide de Doucas-Kapetanakis se describió en 1953. Clínicamente, como característica distintiva, presenta escamas finas sobre manchas rojo-pardas de contornos irregulares, asociadas a máculas puntiformes eritematosas. Por lo general es asintomática, aunque puede acompañarse de prurito. Tiene una evolución oscilante, con exacerbaciones y remisiones; se describe un patrón con predominio estacional (primavera-verano). Puede asociarse a hipersensibilidad desencadenada por ciertos tipos de textiles.<sup>1</sup>

La dermatosis purpúrica liquenoide, o enfermedad de Gougerot y Blum, se describió en 1925. Se caracteriza por la aparición de pápulas y placas liquenoides de color anaranjado, rojizo o púrpura. Puede ocasionar prurito, aunque de menor intensidad que la anterior. Tiende a aparecer en piernas, muslos, parte inferior del tronco y a veces en brazos. De manera excepcional se presenta como placa solitaria y unilateral, en cuyo caso el diagnóstico diferencial es con el sarcoma de Kaposi. Tiende a afectar más la epidermis que cualquier otra variedad de DPP; ocasiona una licuefacción intensa de la membrana basal y se relaciona con espongiosis, hiperqueratosis y paraqueratosis. Predomina en hombres adultos.<sup>17</sup> Es la variedad que más se asocia a micosis fungoide (MF) debido a que se han descrito casos con expansión monoclonal de células T.<sup>8</sup>

La dermatosis purpúrica gravitacional, o enfermedad de Favre, presenta lesiones que afectan sólo a los miembros inferiores. Se asocia a insuficiencia venosa.<sup>19</sup> Hoy en día, esta variante de DPP se considera más semejante a un complejo cutáneo vascular que a una verdadera DPP.



Fotografía 3. Enfermedad de Schamberg.



Fotografía 4. Signo clínico característico de “granos de pimienta de Cayena” (puntillero marrón) en la enfermedad de Schamberg.

La púrpura pruriginosa, o angiodermatitis pruriginosa diseminada, fue descrita por Loewenthal en 1954, por lo que también se le conoce como púrpura pruriginosa de Loewenthal. Clínicamente se caracteriza por máculas pardo-anaranjado o purpúricas, difusas, acompañadas de prurito severo, y este último es lo que le distingue como cuadro clínico. Esta variedad suele iniciarse en miembros pélvicos para generalizarse después. Es más frecuente en varones cercanos a la sexta década de la vida. Generalmente tiene un comienzo agudo y un curso crónico con posible remisión espontánea. Por las características morfológicas y de presentación de esta entidad, algunos autores la han llegado a considerar una variante de enfermedad de Schamberg, aunque con lesiones más extensas y asociadas a prurito. Además, es de particular interés la frecuente asociación a factores desencadenantes como alérgenos (fármacos, ropa, gomas, colorantes, etcétera), lo que explicaría el prurito.<sup>9</sup>

La DPP lineal, o capilaritis lineal unilateral, fue descrita por Hersh y Schwayder en 1991. Clínicamente, las lesiones son muy parecidas al liquen dorado, pero histológicamente sin infiltrado liquenoide, lo que la constituye como entidad aparte. Una característica clínica adicional es su distribución lineal, definida por algunos autores como pseudodermatómica; tiende a la resolución espontánea, dos años en promedio, si se deja a libre evolución, y es hasta cinco veces más frecuente en hombres.<sup>10</sup>

Saito y Matsuoka describieron la DPP granulomatosa en 1996, y Wong la confirmó en 2001; esto la convierte en la variedad de dermatitis pigmentaria y purpúrica más reciente. Hasta 2001 sólo se describían cuatro casos en la bibliografía internacional, todos en población asiática y con predominio en mujeres, con una edad promedio de inicio de 59 años, y duración del cuadro clínico reportado entre dos meses y 20 años.<sup>11,12</sup> Además, la totalidad de los casos descritos presentaban como topografía únicamente el dorso de ambos pies, e histológicamente, un infiltrado mononuclear denso con formación de granulomas en la

dermis papilar, capilares engrosados y depósitos de hemosiderina, características que la distinguieron como entidad diferente (tabla 1).<sup>11,12</sup>

### Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de las diferentes DPP se divide en las que afectan a los adultos y las que afectan a pacientes pediátricos (tabla 2).<sup>9</sup>

### Diagnóstico

El diagnóstico es eminentemente clínico, no obstante podemos apoyarnos en algunas técnicas para fundamentarlo (tabla 3).

El estudio histopatológico es quizás el recurso diagnóstico más común en las DPP, pues revela dilatación capilar con un poco de edema endotelial y extravasación de eritrocitos como característica común a todas las DPP. Asimismo, reporta un infiltrado de células T de predominio Th1 CD4+, productoras de interferón- $\gamma$  e IL-2. En algunos casos hay células dendríticas CD1a+ en la superficie de pequeños vasos

**Tabla 1**

*Casos reportados de dpp, variedad granulomatosa.*

Paciente	Autor/año	Edad / sexo	Duración de la enfermedad	Topografía de la lesión
1	Saito y Matsuoka/1996	61/F	Dos meses	Dorso de ambos pies
2	Saito y Matsuoka/1996	53/F	Un año	Dorso de ambos pies
3	Wong/2001	67/F	20 años	Dorso de ambos pies
4	Wong/2001	57/M	Ocho años	Dorso de ambos pies

**Tabla 2**

*Diagnóstico diferencial de las dermatitis purpúricas y pigmentarias*

Estasis venosa/acroangiodermatitis
Púrpura benigna hiperglobulinémica (macroglobulinemia de Waldenström)/púrpura disproteinémica
Púrpura traumática y púrpura facticia
Enfermedad de Hodgkin y policitemia
Farmacodermia y dermatitis por contacto
Micosis fungoide purpúrica
Vasculitis/púrpura palpable: vasculitis por hipersensibilidad, flebitis necrosante, púrpura de Henoch Schönlein, vasculitis leucocitoclástica
Tumores vasculares: sarcoma y pseudosarcoma de Kaposi, angioma serpinginoso

**Tabla 3**

*Principales características diferenciales de las DPP*

Variedad de DPP	Características clínicas particulares	Características histológicas particulares	Comentarios
Dermatosis pigmentaria progresiva o enfermedad de Shamberg	Manchas de color marrón-rojizo que confluyen para formar placas de contornos irregulares y diferentes tamaños, con lesiones petequiales (aspecto de “granos de pimienta de Cayena”). Asintomática y persistente, con periodos de exacerbación y remisión	Se encuentra en dermis superficial: — Infiltrado linfocitario perivascular — Extravasación de eritrocitos — Depósito de hemosiderina  * Características histológicas típicas de las DPP	Descrita en 1901. Predomina en varones (5:1) en la quinta década de la vida. Inicio insidioso
Púrpura anular telangiectoide o Púrpura de Majocchi	Máculas de patrón anular rojo-pardas, con puntillito purpúrico, la mayoría con disposición folicular; asociada a telangiectasias. Las lesiones suelen presentarse en forma simétrica en extremidades inferiores, a partir de los tobillos. Asintomática	Hallazgos histológicos compartidos con la enfermedad de Shamberg	Descrita en 1896. Algunas lesiones pueden presentar hipopigmentación central y atrofia leve con telangiectasias periféricas. Subtipo más frecuente en mujeres jóvenes
Dermatosis liquenoide purpúric pigmentada de Gougerot y Blum	Pápulas liquenoides poligonales o esféricas, de color rojo-pardo a rojo-anaranjado, dispuestas en forma aislada o agrupada en placas con escama suprayacente o sin ella. Curso crónico	Hallazgos histológicos compartidos con la enfermedad de Shamberg, asociados a un cuadro liquenoide	Descrita en 1925. En ocasiones simula sarcoma o pseudosarcoma de Kaposi
Púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis	Presencia de escamas finas sobre manchas rojo-pardas de contornos irregulares, asociadas a máculas puntiformes eritematosas. Asintomática	Hallazgos histológicos compartidos con la enfermedad de Shamberg	Descrita en 1953. Estacional (primavera-verano). Las lesiones se diseminan entre 15 y 30 días a extremidades superiores, y en ocasiones, la parte superior del cuerpo. La dermatosis se atenúa sin tratamiento en meses o años
Púrpura pruriginosa o angiodermatitis pruriginosa diseminada	Máculas pardo-anaranjado o purpúricas, difusas, acompañadas de prurito severo. Comienzo agudo con curso crónico y posible remisión espontánea. Frecuente asociación a factores desencadenantes, como alérgenos (fármacos, ropa, gomas).	Hallazgos histológicos compartidos con la enfermedad de Shamberg	Descrita por Loewenthal en 1954. Más frecuente en varones en la sexta década de la vida. Considerada variante de enfermedad de Shamberg, con lesiones más extensas asociadas a prurito
Liquen aureus o liquen purpúrico	Áreas circunscritas de pápulas liquenoides asociadas a lesiones petequiales que confluyen para formar placas de color dorado, anaranjado-cobrizo o púrpura. Topografía clásica unilateral en extremidades inferiores. Lesiones crónicas, estables o de progresión lenta. La remisión espontánea es rara en adultos, pero en niños puede autolimitarse	Infiltrado inflamatorio dérmico en banda asociado a características histológicas típicas de DPP. No presenta espongirosis, a diferencia de las demás variedades clínicas en que puede estar presente	Descrita por Martin y Haber en 1958 como liquen purpúrico, y por Calnan como liquen dorado en 1960. Predomina en adultos jóvenes (segunda y tercera décadas de vida). Se han descrito variantes segmentarias, dermatómicas o zosteriformes. Se ha reportado también distribución segmentaria en líneas de Blaschko, y otras con el trayecto de venas superficiales y profundas
Capilaritis lineal unilateral o DPP lineal	Distribución lineal y pseudodermatómica. Clínicamente parecidas al liquen dorado pero sin infiltrado liquenoide (histológicamente). Resolución espontánea (dos años)	Hallazgos histológicos compartidos con la enfermedad de Shamberg	Descrita por Hersh y Schwayder en 1991. Es cinco veces más frecuente en hombres
Púrpura pigmentada granulomatosa	Topografía: sólo dorso de pies. Afecta sobre todo a pacientes asiáticos. Reportes de duración de dos meses a 20 años	Infiltrado mononuclear denso con granulomas en dermis papilar, capilares engrosados y depósitos de hemosiderina	Descrita por Saito y Matsuoka en 1996, confirmada por Wong en 2001. Actualmente se han reportado sólo cuatro casos.

de la piel con edema endotelial y estrechamiento luminal. También puede haber células plasmáticas y neutrófilos.

Por otro lado, son frecuentes los macrófagos con grandes cantidades de pigmento (hemosiderina); dichos depósitos se localizan sobre todo en la dermis superficial (sucede lo contrario en la dermatitis ocre). La presencia de espongirosis se ve en todas las DPP excepto en el *liquen aureus*. También es posible encontrar una delgada zona de Grenz.<sup>1,9</sup>

Con los datos anteriores, según la etapa de la dermatosis, temprana o tardía, habrá hallazgos adicionales para estaficarlas histológicamente:

En la etapa temprana se encontrará 1) dermis papilar con infiltrado linfocitario perivascular y extravasación de eritrocitos, y 2) posible presencia de espongirosis leve o paraqueratosis.

En la etapa tardía encontraremos 1) menor componente inflamatorio y posiblemente sin eritrocitos extravasados, 2) depósitos de hemosiderina principalmente en macrófagos, y 3) epidermis con hiperplasia moderada o atrofia.<sup>1,9</sup>

Otras pruebas para complementar el diagnóstico de una DPP son:

- Test del torniquete. Positivo aunque no exista alteración plaquetaria.
- Prueba de fragilidad capilar (Rumpel Leed). Positiva en 50% de los casos.
- Desmoscopia. Útil en *liquen aureus*, con hallazgo de una coloración cobriza del fondo (hemosiderina), glóbulos ovales rojizos (extravasación eritrocitaria), puntos grises (macrófagos con hemosiderina) y una red de líneas amarronadas/grisáceas interconectadas (pigmentación de la basal e incontinencia de pigmento en dermis superior).<sup>14</sup>
- Prueba del parche. Útil para identificar la causa en caso de reacciones por drogas o alérgenos.<sup>15,16</sup>

Por lo demás, es importante mencionar que en los pacientes que presentan alguna variedad de DPP no se han identificado anomalías específicas de laboratorio (biometría hemática, frotis de sangre periférica, pruebas de coagulación, tiempo de sangrado, agregación plaquetaria, pruebas funcionales hepáticas ni perfil renal o inmunológico).<sup>1</sup>

## Tratamiento

Hasta el momento no existe un tratamiento estandarizado, y en algunos casos resulta ineficaz el que se aplica. Cuando se identifica el agente, puede ser suficiente eliminar el

contacto con él, y es probable que la dermatosis se autolimita.<sup>1,9</sup>

El prurito relacionado con DPP se alivia con corticosteroides tópicos y antihistamínicos orales.

La insuficiencia vascular, frecuente, aunque no siempre acompaña a las DPP, mejora con vendas elásticas y evitando la posición de pie en periodos prolongados.

En las lesiones pigmentadas, aunque los esteroides tópicos ayudarían a mejorar el aspecto, no son recomendables en todos los casos.

Se ha utilizado el PUVA con buenos resultados (sobre todo en Schamberg, aunque también se reportan resultados aceptables en Gougerot y Blum, Doucas Kapetanakis y *liquen aureus*), con dosis de 96 a 99 J/cm<sup>2</sup>.<sup>17-21</sup>

La pentoxifilina, 400 mg tres veces al día durante dos a tres semanas, en un solo estudio tuvo buenos resultados.<sup>22</sup>

La griseofulvina, con dosis de 500 a 750 mg/día por una semana, mostró una respuesta satisfactoria en un solo estudio, aunque con un gran riesgo de recidiva postratamiento.<sup>23</sup>

Otros esquemas incluyen ciclosporina,<sup>24</sup> ácido ascórbico (500 mg, 1 g/día por cuatro semanas) y bioflavonoides (rutósido, 50 mg cada 12 o 24 h durante cuatro semanas),<sup>27</sup> con resultados igual de variables.

## Pronóstico

Se reportan casos de linfoma cutáneo de células T confirmados por estudio histopatológico en pacientes con una DPP. En un análisis de 56 casos de DPP, 29 de ellos presentaron similitudes entre la DPP y la MF en estadio en placa, como linfocitos alineados del lado epidérmico de la unión dermoepidérmica, escasos queratinocitos necróticos y fibrosis de la dermis papilar.

Asimismo, se propone que la hiperplasia epidérmica psoriasiforme debe dejar de considerarse característica de la MF, pues se observa con mucha mayor frecuencia en las DPP. Las células epidermotropas de las DPP son similares a las de la MF, con ausencia de efecto citopático sobre las células vecinas, escasa habilidad para producir espongirosis y propensión a permanecer en la capa basal, la mayoría CD4+ y CD8+. Al perder el control sobre la proliferación de estas células, podrían generar un linfoma epidermotropo.<sup>1,25</sup>

También se ha encontrado en las DPP un alto índice de clonalidad, lo cual sugiere que la semejanza histológica de la DPP y la MF sería más que coincidencia.<sup>26</sup> Por esta razón se distinguen dos variantes de DPP: forma monoclonal, extensa y con una semejanza clínica e histológica con la MF hasta

de 40%, y forma policlonal, que se limita a extremidades inferiores y no afecta a pacientes con MF.<sup>9,26</sup>

## Conclusión

Aunque las DPP constituyen un grupo de enfermedades benignas, por lo general autolimitadas, deben tomarse en cuenta por su heterogeneidad clínica, por los síntomas que llegan a ocasionar y la relevancia que en algunos casos adquieren al considerarse formas asociadas a neoplasias linfoproliferativas.

## Referencias

- Sardana K, Sarkar R, Virendra NS. "Pigmented purpuric dermatoses: An overview". *Int J Dermatol* 2004; 43: 482-488.
- Fernández-Arista G, Medina-Castillo D, Ramos-Garibay A. "Dermatitis purpúrica pigmentada". *Rev Cent Dermatol Pasqua* 2004; 2: 79-84.
- Magro CM, Schaefer JT, Crowson AN, Li J, Morrison C. "Pigmented purpuric dermatosis: Classification by phenotypic and molecular profiles". *Am J Clin Pathol* 2007; 128: 218-229.
- Cavaria E, González-Carrascosa M, Lecona M, Suárez R. "Dermatitis purpúrica pigmentaria de Touraine". *Med Cutan Iber Lat Am* 2006; 34: 279-282.
- Seckin D, Yazici Z, Senol A, Demircay Z. "A case of Schamberg's disease responding dramatically to PUVA treatment". *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2008; 24: 95-96.
- Labignan M, Mellado J, Solano J. "Enfermedad de Schamberg". *Actas Dermosif* 1989; 80: 215-218.
- Wong R, Solomon A, Field S. "Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot and Blum mimicking Kaposi's sarcoma". *Cutis* 1983; 406-409.
- Lor P, Krueger U, Kempf W, Burg G, Nestle FO. "Monoclonal rearrangement of the T cell receptor gamma chain in lichenoid pigmented purpuric dermatitis of Gougerot and Blum responding to topical corticosteroid therapy". *Dermatology* 2002; 205: 191-193.
- Allevato MA. "Dermatitis purpúricas y pigmentarias". *Act Terap Dermatol* 2007; 30: 222-230.
- Hui J, Zhao L. "Unilateral linear capillaritis". *Eur J Dermatol* 2007; 17: 160-163.
- Lin WL, Kuo TT, Shih PY, Lin WC, Wong WR, Hong HS. "Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatoses: Report of four new cases and an association with hyperlipidaemia". *Clin Exp Dermatol* 2007; 32: 513-515.
- Wong WR, Kuo TT, Chen MJ, Chan HL. "Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatosis: Report of two cases". *Br J Dermatol* 2001; 145: 162-164.
- Hamada T, Inoue Y, Nakama T, Hashimoto T. "A case of zosteriform pigmented purpuric dermatosis". *Arch Dermatol* 2007; 143: 1599-1600.
- Zeballos P, Puig S, Malvey J. "Dermoscopy of pigmented purpuric dermatosis, a useful tool for clinical diagnosis". *Arch Dermatol* 2004; 140: 1290-1291.
- Engin B, Ozdemir M, Kaplan M, Mevlitoğlu I. "Patch test results in patients with progressive pigmented purpuric dermatosis". *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009; 23(2):209.
- Rose RF, Bishop R, Goulden V. "Pigmented purpuric dermatosis as a delayed reaction to medroxyprogesterone acetate". *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008; 22: 1150-1151.
- Lasocki AL, Kelly RI. "Narrowband UVB therapy as an effective treatment for Schamberg's disease". *Australas J Dermatol* 2008; 49: 16-18.
- Milea M, Dimov HA, Cribier B. "Generalized Schamberg's disease treated with PUVA in a child". *Ann Dermatol Venereol* 2007; 134: 378-380.
- Wong E. "A report of two cases of pigmented purpuric dermatoses treated with PUVA therapy." *Acta Dermatol Venereol* 1991; 71: 68-70.
- Ling TC, Goulden V, Goodfield MJ. "PUVA therapy in lichen aureus". *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 145-146.
- Krisza J, Hunyadi J, Dobozy A. "PUVA treatment of pigmented purpuric lichenoid dermatitis". *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 778-780.
- Kano T, 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. "Successful treatment of pigmented purpuric dermatosis with griseofulvin". *Br J Dermatol*, 1995; 132: 159-160.
- Okada K, Ishikawa O, Miyachi Y. "Chronic pigmented purpura treated with oral cyclosporine". *Br J Dermatol* 1996; 134: 180-181.
- Shen A, Metz B, Ehring T. "Capillaritis as a potential harbinger for cutaneous T cell lymphoma". *Dermatology Online J* 2004; 10: 15.
- Lipsker D, Cribier B, Grosshans E. "Lymphoma cutáneo simulando una dermatosis purpúrica pigmentaria". *Ann Dermatol Venereol* 1999; 126: 321-326.
- Laufer F. "The treatment of progressive pigmented purpura with ascorbic acid and a bioflavonoid rutoside". *J Drugs Dermatol* 2006; 5: 290-293.

Conteste correctamente todos los cuestionarios que se publicarán en DCMQ y obtendrá dos puntos de validez para la recertificación del Consejo Mexicano de Dermatología. Envíe todas sus respuestas juntas antes del 31 de enero del año siguiente a la dirección de la revista: Medipiel Servicios Administrativos, SC; Río Churubusco 316-oficina 15; Col. del Carmen, Coyoacán, c.p. 04100, México, D.F. Tel/Fax: 5659-4824. **Incluya su correo electrónico para recibir la constancia.**

### Dermatosis purpúricas y pigmentarias. Revisión

1. Las DPP son relativamente más frecuentes en:
  - a) Hombres adultos
  - b) Mujeres adultas
  - c) Niños
2. La topografía primaria de las DPP es en:
  - a) Tronco
  - b) Brazos y antebrazos
  - c) Piernas
3. El curso de las DPP se considera:
  - a) Curso maligno con tendencia a una resolución inmediata
  - b) Curso benigno con tendencia a la cronicidad
  - c) Curso benigno con tendencia a una resolución inmediata
4. Hoy en día se desconoce la patogenia de las DPP, pero se han propuesto diversas teorías, de las cuales la más aceptada es la:
  - a) Teoría sobre fragilidad capilar
  - b) Teoría de inmunidad humoral
  - c) Teoría de inmunidad celular
5. El *liquen aureus* comparte características clínicas e histológicas con otros tipos de liquen:
  - a) Verdadero
  - b) Falso
  - c) No se ha descrito
6. Variedad de DPP más frecuente en mujeres jóvenes:
  - a) Enfermedad de Schamberg
  - b) Liquen dorado
  - c) Púrpura anular telangiectóide de Majocchi
7. La púrpura arciforme telangiectóide de Touraine difiere de la púrpura anular telangiectóide de Majocchi porque clínicamente presenta:
  - a) Placas de contornos arciformes en escaso número y de mayor tamaño
  - b) Placas de contornos arciformes en gran número y de gran tamaño
  - c) Placas de contornos arciformes en escaso número y de menor tamaño
8. Una DPP que puede ser común en la edad pediátrica, donde se asocia a infecciones virales:
  - a) Púrpura de Majocchi
  - b) Púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis
  - c) Enfermedad de Schamberg
9. La característica clínica distintiva de la púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis es:
  - a) La coloración de la mancha
  - b) La escama fina
  - c) La presencia de prurito
10. Una DPP con predominio estacional y que puede asociarse a hipersensibilidad desencadenada por ciertos tipos de textiles:
  - a) Púrpura anular telangiectóide de Majocchi
  - b) Púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis
  - c) Púrpura pruriginosa de Loewenthal
11. Variedad de DPP que más se asocia a reportes de micosis fungoide:
  - a) Púrpura pruriginosa de Loewenthal
  - b) Enfermedad de Schamberg
  - c) Dermatitis pigmentaria purpúrica liquenoide de Gougerot y Blum

12. Una DPP asociada a prurito y considerada variante de la enfermedad de Schamberg:
  - a) Púrpura pruriginosa de Loewenthal
  - b) Enfermedad pruriginosa de Schamberg
  - c) Púrpura pruriginosa de Gougerot y Blum
13. Una DPP que clínicamente presenta distribución lineal, incluso definida como pseudodermatómica:
  - a) Púrpura pruriginosa de Loewenthal
  - b) Capilaritis lineal unilateral
  - c) Dermatitis pigmentaria purpúrica liquenoide de Gougerot y Blum
14. La DPP más recientemente descrita:
  - a) Púrpura pruriginosa de Loewenthal
  - b) Capilaritis lineal unilateral
  - c) DPP granulomatosa
15. Topografía de predilección en la DPP granulomatosa:
  - a) Dorso de manos y pies
  - b) Dorso de pies
  - c) Dorso de manos
16. Las características histológicas comunes en todas las DPP son:
  - a) Infiltrado linfocitario perivascular, extravasación de eritrocitos, depósito de hemosiderina
  - b) Infiltrado eosinofílico perivascular, extravasación de eritrocitos, depósito de hemosiderina
  - c) Infiltrado linfocitario perivascular, extravasación de eritrocitos, depósito de amiloide
17. En los pacientes que presentan alguna variedad de DPP se identifican anomalías específicas de laboratorio:
  - a) Verdadero
  - b) Falso
  - c) No se ha estudiado
18. Respecto del tratamiento de las DPP, se sabe hasta el momento que:
  - a) No existe un tratamiento estandarizado
  - b) Sólo existe un esquema terapéutico aceptado internacionalmente
  - c) Sólo existen tratamientos de tipo experimental no aprobados
19. El uso de PUVA con buenos resultados se ha observado en:
  - a) Enfermedad de Schamberg
  - b) DPP lineal
  - c) Púrpura anular telangiectoide de Majocchi
20. Entidad maligna cutánea de mayor importancia con la que puede hacerse diagnóstico diferencial de las DPP:
  - a) Micosis fungoide
  - b) Linfoma cutáneo B
  - c) Angiosarcoma