

Dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum, capilaritis infrecuente: reporte de un caso en Panamá

Pigmented Purpuric Dermatitis of Gougerot and Blum. A Case Report in Panama

Yizhak Turgeman Levy,¹ Melissa Velilla Contreras,² Franz Barnes Saldaña,² Jaime Ávila Cárdenas³ y José Manuel Ríos-Yuil⁴

¹ Residente de segundo año de dermatología, Hospital Santo Tomás, Ciudad de Panamá.

² Residente de tercer año de dermatología, Hospital Santo Tomás, Ciudad de Panamá.

³ Médico dermatólogo, jefe de docencia, Servicio de Dermatología, Hospital Santo Tomás, Ciudad de Panamá.

⁴ Médico dermatólogo y dermatopatólogo

RESUMEN

Las dermatosis purpúricas pigmentadas son un grupo de enfermedades cutáneas caracterizadas por petequias y púrpura sobre una base marrón, roja o amarilla. Existen cinco variantes clínicas, siendo la dermatitis liquenoide purpúrica y pigmentada de Gougerot y Blum una de las menos frecuentes.

Presentamos el caso de una mujer de 62 años con hallazgos clínicos y patológicos propios de esta entidad, que consideramos de gran interés por la baja incidencia de esta dermatosis, la diferenciación de fenómenos purpúricos de variada etiopatogenia y, sobre todo, por su posible vinculación actual con la micosis fungoides.

PALABRAS CLAVE: erupción purpúrica pigmentada, dermatitis, erupción liquenoide, púrpura.

ABSTRACT

Pigmented purpuric dermatoses are a group of dermatoses characterized by petechiae and purpura over a brown, red or yellow background. There are five clinical variants, of which the purpuric pigmented lichenoid dermatitis of Gougerot and Blum's is one of the less frequent.

We present a 62-year-old female with clinical and pathological findings characteristic to this entity. It has a low frequency and most be differentiated of purpuric phenomena of diverse etiopathogenesis, and most important, the recent findings of a possible link with mycosis fungoides.

KEYWORDS: pigmented purpuric eruption, dermatitis, lichenoid eruption, purpura.

Introducción

Las dermatosis purpúricas pigmentadas (DPP) representan un grupo de enfermedades de etiología desconocida, caracterizadas por petequias debidas a extravasación de eritrocitos en la piel y, como consecuencia, la presencia de marcados depósitos de hemosiderina. Existen cinco variantes morfológicas principales, entre las cuales la dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum representa sólo el 5%. Se trata de una enfermedad infrecuente que afecta principalmente los miembros inferiores de hombres de edad mediana y mayor.^{1,2}

Exponemos el caso en una mujer adulto mayor con lesiones diseminadas en los miembros superiores e inferiores, que consideramos interesante para su difusión dada la baja frecuencia de esta enfermedad y su reciente posible vinculación con la micosis fungoides.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 62 años, procedente de Ciudad de Panamá, con antecedentes patológicos de dislipidemia tratada con simvastatina 10 mg cada noche e insuficiencia venosa crónica sin tratamiento, quien presenta una dermatosis diseminada a los miembros inferiores y a la cara volar de los antebrazos, caracterizada por petequias, máculas hiperpigmentadas en diversas tonalidades de marrón y pápulas violáceas de superficie ligeramente descamativa, algunas confluentes en placas. Las lesiones iniciaron en el dorso de ambos pies y ascendieron progresivamente de manera bilateral y simétrica (fotografías 1-3). Se asocian a prurito intermitente de alrededor de un año de evolución. No hay síntomas sistémicos.

Este cuadro clínico sugirió como diagnósticos de trabajo la dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de

CORRESPONDENCIA

Manuel Ríos-Yuil ■ clincariosyuil@hotmail.com ■ Teléfono: (507) 305-6351
Dirección Postal: 0834-2476 (Zona 9A), Ciudad de Panamá, Panamá



Fotografía 1. Dermatitis diseminada a los miembros inferiores y a la cara volar de los antebrazos.



Fotografía 2. Pápulas aplanadas de colores rojo-marrón y violáceas, de superficie ligeramente descamativa, algunas confluentes en placas.

Gougerot y Blum y la enfermedad de Schamberg. Se realizaron biopsias de una mancha del muslo derecho y de una placa de la pierna derecha mediante sacabocados. En ambas muestras la epidermis presentaba ortoqueratosis laminar, acantosis leve con tendencia al aplanamiento de los procesos interpapilares, espongiosis focal, exocitosis de linfocitos y eritrocitos y algunas áreas de vacuolización de la capa basal. En la dermis superficial y media se observó un moderado infiltrado inflamatorio de tipo linfohistiocitario que se disponía predominantemente



Fotografía 3. Manchas irregulares de color rojo-marrón de varias tonalidades, con petequias a su alrededor.

alrededor de vasos capilares dilatados, asociado a importante extravasación de eritrocitos y a la presencia de algunos hemosiderófagos (figura 1). Dichos hallazgos fueron reportados como compatibles con: Dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum.

Indicamos tratamiento con pentoxifilina 400 mg tres veces al día, bioflavonoides + vitamina C y corticoides tópicos, con reevaluaciones periódicas para verificar la evolución.

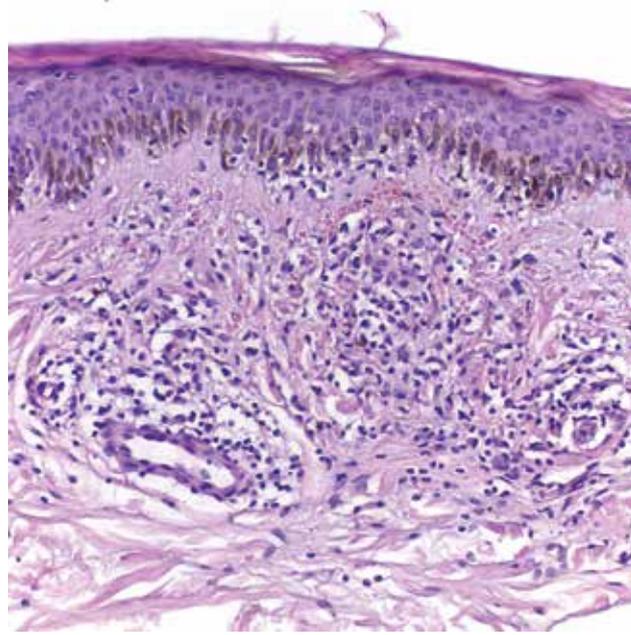


Figura 1. Biopsia de piel (H&E, 100x): en la epidermis se observa vacuolización de la capa basal y en la epidermis un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular asociado a extravasación de eritrocitos.

Discusión

La dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum es una rara variante clínico-patológica dentro del espectro de las enfermedades purpúricas pigmentadas o capilaritis, que representa sólo el 5% de los casos.^{1,2} Las capilaritis son un grupo de dermatosis que se caracterizan histopatológicamente por extravasación de eritrocitos, depósito de hemosiderina e inflamación leve a nivel de la dermis superficial y media. Clínicamente se manifiestan por brotes de petequias sobre un fondo hiperpigmentado y, en ocasiones, se asocian a la presencia de telangiectasias. El grupo incluye cinco variantes principales:²

- Púrpura pigmentaria progresiva (enfermedad de Schamberg)
- Liquen aureus
- Púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis
- Púrpura anular telangiectoide de Majocchi
- Dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum

Esta última se destaca por sus características liquenoides tanto a nivel clínico como histológico. Descrita por primera vez en 1925 por Gougerot y Blum en París, Francia,^{3,4} se caracteriza por el solapamiento en ciertas áreas de una dermatosis purpúrica con manifestaciones parecidas a la enfermedad de Schamberg, presentando parches irregulares con diferentes tonalidades de marrón, con petequias inmersas, y en la periferia tiene aspecto de “pimienta de cayena”; con otras áreas que presentan pápulas poligonales planas de color que varía entre anaranjado, rojo-marrón o púrpura, a veces ligeramente descamativas, de apariencia liquenoide, que pueden confluir formando placas de diferentes tamaños.^{1,5} Tiene predilección por los miembros inferiores, pero se han descrito casos en los que afecta también los miembros superiores (como en el nuestro) e incluso el tronco.

La evolución es insidiosa y crónica, con episodios de exacerbación y remisión ondulantes. Generalmente es asintomática, pero puede asociarse a prurito.^{1,5}

La dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum predomina en varones adultos y, aunque todavía se desconoce su etiología, parece mostrar cierta asociación con factores como aumento de presión venosa, comorbilidad (presente en nuestra paciente), fragilidad capilar, infecciones, trauma y con ciertos medicamentos.^{4,5}

En la histopatología se encuentran los rasgos típicos de las capilaritis: ligero infiltrado linfocitario pe-

rivasvascular en dermis papilar y/o media asociado a extravasación de eritrocitos y a la presencia de una cantidad variable de hemosiderófagos. En su mayoría, el infiltrado está compuesto por células CD4+, CD3+ y CD11a+ asociado a la presencia de células de Langerhans. Estos hallazgos son la base para sustentar la participación de los linfocitos T y una posible reacción de hipersensibilidad tipo IV en la etiopatogenia de esta enfermedad. Además, en la variante de Gougerot y Blum, se observa un leve infiltrado linfocítico en disposición liquenoide, a veces relacionado con exocitosis de linfocitos y glóbulos rojos, usualmente con o sin vacuolización focal de la basal que, cuando se observa, se asocia a leve paraqueratosis.⁴⁻⁶ Este fenómeno, que puede observarse raramente, ocurrió en nuestra paciente.

Recientemente se han publicado informes que relacionan la púrpura liquenoide de Gougerot y Blum con la micosis fungoides (MF).^{7,8} En 2002 Lor y colaboradores reportaron el reordenamiento monoclonal de la cadena gamma del receptor de células T (TCR) y la eficacia del tratamiento con corticoides tópicos en la púrpura liquenoide, y mencionan que esta variante es la más asociada a la MF.⁷ Otros autores han detectado MF en pacientes con antecedentes de púrpura liquenoide (19/56) y notaron varias similitudes histopatológicas entre dichas entidades, incluyendo la escasa espongirosis, patrón de marcadores celulares y la ausencia de efecto citopático local.⁸

La terapéutica de la dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum está descrita de forma variada en la literatura. Hasta ahora no existe un tratamiento estandarizado, y en algunos casos resulta ineficaz el que se aplica. En las lesiones pigmentadas, aunque los esteroides tópicos podrían ayudar a mejorar su aspecto, no son recomendables en todos los casos.⁴

Se han reportado casos con resultados favorables tratados con griseofulvina (500 a 750 mg/día durante una semana), ciclosporina, ácido ascórbico (1 g/día por cuatro semanas), bioflavonoides (rutósido, 50 mg cada 12 o 24 h durante cuatro semanas), fototerapia con psoralenos, luz ultravioleta A (con dosis de 96 a 99 J/cm²), sin que se haya comprobado su verdadera utilidad.⁹

En cuanto a la fototerapia con luz ultravioleta B de banda estrecha, se informó un caso con buena respuesta: tres sesiones por semana, con una dosis acumulada de 27 J/cm², con notable mejoría después de la vigésima sesión y desaparición completa en la trigésima sesión, permaneciendo sin recidiva luego de ocho meses de seguimiento.¹⁰

La pentoxifilina (400 mg, tres veces al día, durante dos a tres semanas) se ha reportado como efectiva en varios

casos, ya que ejerce un efecto sobre la adherencia de las células T al endotelio y a los queratinocitos.¹¹

Conclusión

La dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum es una dermatosis infrecuente con predominio en los miembros inferiores, simétrica y de difícil manejo. El dermatólogo debe tener presente este diagnóstico en el diferencial de las capilaritis ante los recientes hallazgos que muestran una posible relación con la micosis fungoides, así como las implicaciones terapéuticas y pronósticas que esto pueda conllevar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Piette WW, Purpura: mechanism and differential diagnosis, en Bologna JL, Jorizzo JL y Schaffer JV (eds.), *Dermatology*, 3ª ed, Nueva York, Elsevier 2012, pp. 357-67.
2. Leslie TA, Purpura, en Griffiths Ch, Barker J, Bleiker T, Chalmers R y Creamer D (eds.), *Rook's textbook of dermatology*, 9ª ed, Londres, Wiley Blackwell 2016, pp. 1018-101.110.
3. Thomas EWP y Rook A, Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot and Blum, *Proc R Soc Med* 1948; 41:530-1.
4. Díaz Molina VL, Tirado Sánchez A y Ponce Olivera RM, Dermatitis purpúricas y pigmentarias. Revisión, *DCMQ* 2009; 7:171-80.
5. Allevato MA, Dermatitis purpúricas pigmentarias (capilaritis), *Act Terap Dermatol* 2007; 30:222-31.
6. Weedon D, Strutton G y Rubin AI, *Weedon's skin pathology*, 4ª ed, Edimburgo, Churchill Livingstone/Elsevier 2016.
7. Lor P, Krueger U, Kempf W, Burg G y Nestle FO, Monoclonal rearrangement of the τ cell receptor gamma-chain in lichenoid pigmented purpuric dermatitis of Gougerot-Blum responding to topical corticosteroid therapy, *Dermatology* 2002; 205:191-3.
8. Toro JR, Sander Ch y LeBoit P, Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: simulant, precursor, or both? A study by light microscopy and molecular methods, *Am J Dermatopathol* 1997; 19:108-10.
9. Ballén JF y Nova JA, Dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot-Blum: presentación de un caso con localización y distribución inusuales, *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2014; 22:333-5.
10. Kocaturk E, Kavala M, Zindanci I, Zemheri E, Sarigul S y Sudogan S, Narrowband uvb treatment of pigmented purpuric lichenoid dermatitis (Gougerot-Blum), *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2009; 25:55-6.
11. Mun JH, Jwa SW, Song M, Kim HS, Ko HC, Kim BS et al, Extensive pigmented purpuric dermatosis successfully treated with pentoxifylline, *Ann Dermatol* 2012; 24:363-5.

