

Dermatosis purpúrica pigmentaria de Touraine

Pigmentary and purpuric dermatitis of Touraine

Eva Chavarría Mur, Mateo González-Carrascosa Ballesteros, Manolo Lecona Echeverría*, Ricardo Suárez Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Correspondencia:

Eva Chavarría Mur

Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario Gregorio Marañón
Dr. Esquerdo, 46

Tel.: 696 09 30 01

e-mail: echevarria@yahoo.es

Resumen

Se han descrito hasta nueve tipos de dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP). Su etiología sigue siendo desconocida. Touraine describió una variante de púrpura anular telangiectóide a la que denominó púrpura telangiectóide arciforme, debido a que las lesiones eran menos numerosas, pero sin embargo más irregulares y de mayor tamaño. Todas las DPP se caracterizan por la presencia de hematíes extravasados en la dermis y un infiltrado linfocitario perivascular, predominantemente de linfocitos T CD4+. La asociación entre DPP y micosis fungoide sigue siendo controvertida. Ningún tratamiento ha demostrado ser efectivo en el caso de las DPP.

(Chavarría Mur E, González-Carrascosa Ballesteros M, Lecona Echeverría M, Suárez Fernández R. Dermatitis purpúrica pigmentaria de Touraine. Med Cutan Iber Lat Am 2006;34:279-282)

Palabras clave: dermatosis purpúrica pigmentaria, púrpura anular telangiectóide de Majocchi y Touraine, micosis fungoide.

Summary

Nine types of purpuric dermatoses have been proposed. Touraine described a variant of the annular telangiectoides purpura of Majocchi, which was characterized by few irregular plaques in an arciform pattern. These entities show the same histopathologic findings: red blood cells and lymphocytes around vessels, and CD4+ lymphocytes. Association between purpuric dermatoses and mycosis fungoides is still unclear. No treatment has been satisfactory.

Key words: purpuric dermatoses, annular telangiectoides purpura of Majocchi and Touraine, mycosis fungoides.

Se han descrito hasta nueve tipos de dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP): la enfermedad de Majocchi o púrpura anular telangiectóide, la enfermedad de Schamberg, la dermatosis purpúrica pigmentaria liquenoide de Gougerot y Blum, la púrpura eccemátide-like de Doucas y Kapetanakis, la púrpura pruriginosa de Lowenthal, el liquen aureus, la dermatosis purpúrica pigmentaria transitoria, la dermatosis purpúrica pigmentaria lineal y la dermatosis purpúrica pigmentaria granulomatosa[1]. Hay autores que han intentado englobarlas a todas bajo una denominación común, a pesar del amplio espectro de

manifestaciones clínicas posibles, puesto que apenas hay diferencias histopatológicas entre ellas[2].

Caso clínico

Mujer de 38 años de edad sin antecedentes personales de interés. Refiere desde hace cuatro años brotes de lesiones pruriginosas en miembros inferiores que desaparecen de forma espontánea en dos o tres semanas. Los brotes suelen presentarse en los meses cálidos.

A la *exploración física* presenta en ambas extremidades inferiores placas anulares con borde eritematopurpúrico, edematoso, con aclaramiento central. El borde interno de la lesión se acompaña de un collarite descamativo (Figura 1). Algunas de las lesiones más antiguas dejan una placa atrófica residual. No se aprecian lesiones en las mucosas ni en otras localizaciones.

Se realizaron hemograma, bioquímica completa con función hepática y renal, VSG, proteinograma, coagulación con estudio de proteínas C y S, complemento, anticuerpos antinucleares, crioglobulinas, inmunoglobulinas y serologías de VHB, VHC y HIV. Ninguna de las pruebas mostró alteraciones significativas. Se realizó un cultivo de una de las lesiones que resultó ser negativo.

La *biopsia* de una de las lesiones muestra una epidermis espongiótica con exocitosis de algunos linfocitos. Dichos linfocitos no presentan anomalías citológicas. En la dermis aparecen múltiples hematíes extravasados acompañando a un infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular de linfocitos e histiocitos (Figura 2). Las células endoteliales están engrosadas, pero no se aprecian depósitos de fibrina alrededor de los vasos sanguíneos ni tampoco neutrófilos con fragmentación de sus núcleos.

Con técnicas inmunohistoquímicas se demuestra que el infiltrado inflamatorio está compuesto por linfocitos CD8+. El marcador ki67 es negativo. La técnica de reordenamiento genético por PCR de la cadena gamma del TCR muestra una población policlonal de linfocitos T.

Fue diagnosticada de dermatosis purpúrica pigmentaria (subtipo púrpura anular telangiectóide de Majocchi, variedad de Touraine).

Comentario

La *etiología* de este trastorno sigue siendo desconocida. Se han descrito multitud de factores etiológicos, como reacciones de hipersensibilidad a fármacos (IECAs, hipolipemiantes, antagonistas del calcio, beta-bloqueantes, antihistamínicos, antidepresivos, analgésicos)[3], dermatitis de estasis por aumento de la presión venosa y efecto de la gravedad, dermatitis alérgica de contacto por tintes de la ropa u otras sustancias[4], e incluso se ha sospechado que se tratara de una dermatosis facticia. Por ello, la mayoría de las DPP se clasifican como idiopáticas.

En cuanto a la *etiopatogenia*, la mayoría de los estudios apoyan la teoría de la existencia de un antígeno capaz de estimular la inmunidad celular, con la consiguiente interacción entre queratinocitos, linfocitos, células endoteliales y células de Langerhans[1, 5]. Se ha demostrado que los queratinocitos afectados en esta dermatosis expresan en su superficie



Figura 1. Placas anulares con borde eritematopurpúrico y aclaramiento central que presenta un collarite descamativo en extremidades inferiores.

antígenos característicos de las dermatosis mediadas por citoquinas. Además, se han descrito casos de DPP que presentan depósitos de inmunoglobulinas y/o complemento alrededor de los vasos sanguíneos. Ello sugiere que en la patogenia intervienen los depósitos de inmunocomplejos[1, 6]. En definitiva, se trataría de una lesión vascular en el contexto de un trastorno inmunológico mediado por células.

La *púrpura anular telangiectóide* fue descrita por Majocchi en 1896. Afecta preferentemente a adolescentes y adultos jóvenes. Se caracteriza por la aparición de máculas simétricas, purpúricas, con telangiectasias, especialmente en las extremidades inferiores y nalgas, pero es posible la afectación del tronco y de las extremidades superiores. Estas máculas pueden coalescer para formar máculas y placas anulares, que no desaparecen con la vitopresión. Con el tiempo pueden volverse lesiones lineales, estrelladas o serpiginosas. Pueden persistir durante años, y en ocasiones desarrollan una atrofia central. Generalmente son lesiones no pruriginosas[7].

Touraine describió una variante de púrpura anular telangiectóide a la que denominó púrpura telangiectóide arciforme, debido a que las lesiones eran menos numerosas, pero sin embargo más irregulares y de mayor tamaño[8]. Histopatológicamente, todas las DPP se caracterizan por la presencia de hematíes extravasados en la dermis, macrófagos cargados de hemosiderina, dilatación de los vasos sanguíneos, tumefacción de las células endoteliales, y un infiltrado linfocitario perivascular, predominantemente de linfocitos T CD4+[1-18]. En nuestro caso, no obstante, predominaban los linfocitos T CD8+. Clásicamente las DPP se denominaron púrpuras simples o capilaritis. Ackerman refiere que no se trata de capilaritis, puesto que no hay depósitos de fibrina en la pared de los

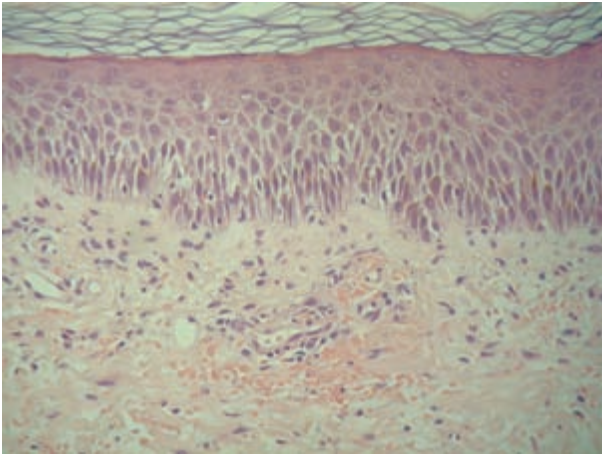


Figura 2. En la dermis se aprecian multitud de hematíes extravasados, dilatación de los vasos sanguíneos y un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial de linfocitos y monocitos. En la epidermis hay espongiosis y exocitosis de algunos linfocitos.

vasos, ni tampoco trombos en su interior⁹. Existen otras características histopatológicas que pueden acompañar a las DPP: espongiosis, exocitosis de algunos linfocitos (con características citológicas normales), infiltrado linfocitario en banda, degeneración vacuolar de los queratinocitos basales y presencia de granulomas en la dermis[10, 11]. Con inmunofluorescencia directa se ha demostrado el depósito de fibrinógeno, IgM y/o C3 en la pared de los vasos sanguíneos de la dermis superior, y en algunos casos, en la membrana basal[1, 6].

Para descartar otros procesos, muchos de los cuales cursan con afectación sistémica, a diferencia de las DPP, es preciso realizar una serie de pruebas complementarias: hemograma con VSG, PCR, coagulación, bioquímica completa con función hepática y renal, inmunocomplejos circulantes, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, crioglobulinas, inmunoglobulinas, complemento, proteinograma, serología de VHB, VHC, HIV y sífilis, y si las manifestaciones clínicas lo sugieren, pruebas epicutáneas, ecografía abdominal, radiografía de tórax y TAC tóraco-abdominal. En el contexto de una DPP las pruebas complementarias suelen ser normales[12].

Las DPP se han asociado a una gran variedad de enfermedades: diabetes, artritis reumatoide, lupus eritematoso, trastornos tiroideos, esferocitosis hereditaria, otras alteraciones hematológicas, enfermedades hepáticas, porfirias y dislipemias[1, 11].

La asociación entre DPP y micosis fungoide sigue siendo muy controvertida. En 1876 Bazin ya describió la púrpura como una posible manifestación clínica de la micosis fungoide[13]. Toro, et al., sugieren que las variantes histológicas liquenoides de las DPP (liquen aureus y dermatitis purpúrica pigmentaria liquenoide de Gougerot y Blum) pueden estar relacionadas con la micosis fungoide, con hallazgos histopatológicos similares, y con positividad en la demostración de clonalidad de los linfocitos T, demostrada por la PCR, en el reordenamiento genético de la cadena gamma del receptor de las células T (TCR)[14]. Son muy pocos los casos diagnosticados de DPP que hayan evolucionado a micosis fungoide. De hecho, la clonalidad del TCR ya se ha observado en otras dermatosis, como la PLEVA y la pitiriasis liquenoide crónica. Pero no se comprende bien el significado de este hecho en las DPP[15-20]. A todo esto se añade la complejidad en el diagnóstico histopatológico de los estadios iniciales de la micosis fungoide. En aquellos casos de DPP persistentes será preciso llevar a cabo un seguimiento clínico e histopatológico.

El *diagnóstico diferencial* debe efectuarse con dermatitis purpúricas de contacto por la ropa, púrpura hipergammaglobulinémica, micosis fungoide en estadio inicial, dermatitis de estasis, escorbuto, vasculitis leucocitoclástica, reacciones de hipersensibilidad a fármacos, eritemas figurados y micosis superficiales.

Ningún tratamiento ha demostrado ser efectivo en el caso de las DPP. Se han utilizado corticoides tópicos, anti-histamínicos, griseofulvina 500 a 700 mg/día, pentoxifilina, ciclosporina, ácido ascórbico y PUVA, entre otros. Muchos casos de DPP, sobre todo las de tipo liquenoide, responden al tratamiento con fotoquimioterapia (PUVA), debido a su capacidad inmunosupresora: inhibe la migración de los linfocitos, altera la distribución de las poblaciones de linfocitos T, inhibe la producción de IL-2 y disminuye las células de Langerhans en la epidermis[5].

Bibliografía

1. Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses: an overview. *Int J Dermatol* 2004;43(7):482-8.
2. Hercogova J. Persistent pigmented purpuric dermatoses: who are you? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15(1):15.
3. Georgala S, Katoulis AC, Symeonidou S, Georgala C, Vayopoulos G. Persistent pigmented purpuric eruption associated with mycosis fungoides: a case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15(1):62-4.
4. Komericki P, Aberer W, Arbab E, Kovacevic Z, Kranke B. Pigmented purpuric contact dermatitis from Disperse Blue 106 and 124 dyes. *J Am Acad Dermatol* 2001;45(3):456-8.
5. Krizsa J, Hunyadi J, Dobozy A. PUVA treatment of pigmented purpuric lichenoid

- dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 1992;27(5): 778-80.
6. Ratnam KV, Su WP, Peters MS. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): a clinicopathologic study of 174 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991;25(4):642-7.
 7. Hale EK. Purpura annularis telangiectoides of Majocchi. *Dermatol On line J* 2003;9(4): 17.
 8. Herzberg JJ. Purpura telangiectasic arciforme (Touraine), purpura angioesclerotic (Gaucher), purpura in lichenoid purpuric and pigmented dermatitis (Schamberg, Gougerot-Blum). *Thromb Diath Haemorrh Suppl* 1968;30: 237-44.
 9. Ackerman AB. Persistent pigmented purpuric dermatitis. In: Ackerman AB editor. *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*, 2nd edn. Williams&Wilkins, Baltimore, 1997: 609-613.
 10. Saito R, Matsuoka Y. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis. *J Dermatol* 1996;23:551-5.
 11. Wong WR, Kuo TT, Chen MJ, Chan HL. Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatosis: report of two cases. *Br J Dermatol* 2001;145(1):162-4.
 12. Puddu P, Ferranti G, Frezzolini A, Colonna L, Cianchini G. Pigmented purpura-like eruption as cutaneous sign of mycosis fungoides with autoimmune purpura. *J Am Acad Dermatol* 1999;40(2 Pt 2):298-9.
 13. Bazin E. Mycosis; in Raige-Delorme J, Dechambre A (eds): *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales, Sér 2*. Paris, Asselin/Masson, 1876, vol. 11, p. 180.
 14. Toro JR, Sander CA, LeBoit PE. Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: simulant, precursor or both? A study by light microscopy and molecular methods. *Am J Dermatopathol* 1997;19(2):108-18.
 15. Viseux V, Schoenlaub P, Cnudde F, Le Roux P, Leroy JP, Plantin P. Pigmented purpuric dermatitis preceding the diagnosis of mycosis fungoides by 24 years. *Dermatology* 2003; 207(3):331-2.
 16. Viseux V, Schoenlaub P, Cnudde F, Le Roux P, Leroy JP, Plantin P. Pigmented purpuric dermatitis preceding the diagnosis of mycosis fungoides by 24 years. *Dermatology* 2003; 207(3):331-2.
 17. 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-Blum responding to topical corticosteroid therapy. *Dermatology* 2002;205(2): 191-3.
 18. Armeen M, Darva A, Black MM, McGibbon DH, Russel-Jones R. CD8 positive mycosis fungoides presenting as capillaritis. *Br J Dermatol* 2000;142:564-7.
 19. Barnhill RL, Braverman IM. Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoides: report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:25-31.
 20. Lipsker D. The pigmented and purpuric dermatitis and the many faces of mycosis fungoides. *Dermatology* 2003;207(3):246-7.