



Púrpura progresiva de Schamberg: reporte de un caso

Ana Carolina Nicola y Romina Nicola G.

Universidad de Carabobo

ananicola26@hotmail.com; rominagn@hotmail.com

Resumen

La dermatitis purpúrica pigmentada comprende un grupo de dermatosis benignas caracterizadas clínicamente por Petequias puntiformes y púrpura sobre una base hiperpigmentada e histológicamente por capilaritis. La etiología es desconocida aunque se ha propuesto una inmunidad celular aberrante. Se presenta el caso de una escolar femenina de 7 años que presenta manchas purpúricas e hipercrómicas, pruriginosas en extremidades inferiores de 2 meses de evolución, concomitantemente edema pretibial y coloración violácea plantar. La paciente era sana y los estudios de laboratorio fueron normales. El examen histológico demostró infiltrado linfocítico perivascular en dermis superficial y focos de eritrocitos extravasados. Los hallazgos clínicos e histológicos eran compatibles con dermatitis purpúrica pigmentada. Fue tratada con antihistamínicos, esteroide tópico y lubricantes por 6 semanas, con lo que las manchas remitieron en su mayor parte.

Palabras clave: dermatitis purpúrica pigmentada progresiva, enfermedad de Schamberg.

Schamberg Progressive Purpura: Case Report

Abstract

Pigmented purpuric dermatitis is a group of benign dermatoses characterized clinically by pinpoint, purpura petechiae on a hyperpigmented base, and histologically, by capillaritis. The etiology is unknown, although an aberrant cellular immunity has been proposed. The case of a 7-year-old female student presented with hyperchromic and purpuric spots, itching on the lower extremities of 2 months duration, concomitant pretibial edema and violaceous plantar coloration. The patient had been healthy, and laboratory studies were normal. Histological examination showed perivascular lymphocytic infiltrate in the superficial dermis and foci of extravasated erythrocytes. The clinical and histological findings were consistent with pigmented purpuric dermatitis. She was treated with antihistamines, topical steroids and lubricants for 6 weeks, and most of the spots subsided.

Keywords: progressive pigmented purpuric dermatitis, Schamberg's disease.

Introducción

Se define a las dermatosis purpúricas pigmentarias, como un grupo de enfermedades crónicas, de apariencia histológica similar, que se caracterizan por la presencia de inflamación de los pequeños vasos sanguíneos superficiales de la piel con extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina en los macrófagos [1]. Su presentación es infrecuente en niños, aunque pueden ocurrir a cualquier edad, predominando en adultos, con un promedio de inicio entre los 40 y 60 años de edad. La etiología es desconocida [2]. Ocasionalmente aparece como reacción a una medicación, un aditivo alimentario, un contacto, una infección o incluso después del ejercicio, probablemente asociada a una reacción de tipo celular retardada [5].

Clínicamente cursa con lesiones maculares café-rojizas puntiformes, descritas como pimienta de cayena y una pigmentación anaranjada residual debida al depósito de hemosiderina. Son predominantes en extremidades inferiores y generalmente asintomáticas, aunque puede manifestarse prurito leve. El curso de la enfermedad es variable.

Las lesiones pueden ser de inicio insidioso y progresión lenta, tienden a desaparecer en semanas, o bien seguir un curso recurrente con remisiones y exacerbaciones o persistir durante años [3]. El diagnóstico es eminentemente clínico; se basa en la apariencia y topografía de las lesiones y se apoya en el examen histológico [4]. Además, hay que

descartar mediante pruebas complementarias otras entidades causantes de púrpura en niños, tales como: trombocitopenia (de origen inmunológico, oncológico o infecciosa), púrpura traumática, síndrome de Cushing, vasculitis (Henöch-Schoenlein, enfermedad de Kawasaki), coagulopatía, vasculitis leucocitoclástica, policitemia, enfermedad de Hodgkin y micosis purpúrica. La biometría hemática, tiempos de coagulación, pruebas hepáticas y renales son normales. En la histopatología, se observa espongirosis de la epidermis, exocitosis de mononucleares, infiltrado perivascular linfohistiocitario en la dermis con extravasación de eritrocitos, así como depósitos de hemosiderina en lesiones antiguas y ausencia de necrosis fibrinoide [5]. En la inmunofluorescencia pueden encontrarse depósitos granulares de C3 o C1q con o sin inmunoglobulinas y depósitos de fibrina en los vasos capilares. No existe tratamiento curativo, y ante formas sintomáticas, pueden emplearse antihistamínicos orales y corticoides tópicos para aliviar el prurito [6].

La enfermedad de Schamberg, es el prototipo de las púrpuras pigmentosas benignas, sin embargo, son pocos los reportes en la literatura nacional e internacional de esta patología en la infancia. Cabe destacar que a pesar de ser una entidad clínica descrita principalmente en adultos, no esta exenta de presentarse en la infancia, y dado a ser una condición emergente en niños y a su semejanza clínica con otras dermatitis purpúricas al momento de establecer

diagnósticos diferenciales, se presenta el caso de una escolar asistida en el Hospital de Niños Dr. Jorge Lizárraga Valencia-Edo. Carabobo.

Caso clínico

Escolar femenina de 7 años de edad, quien inicia enfermedad actual 2 meses antes de la consulta, tras presentar lesiones hiperpigmentadas parduzcas y purpúricas, a nivel de las extremidades inferiores, con discreto prurito y ligero edema pretibial bilateral con coloración violácea plantar (Figura 1). Durante su hospitalización, se constatan diferentes fases evolutivas con involución, pigmentación y aparición de nuevas manchas purpúricas (Figura 2).

Como antecedente de interés destaca la presencia de amigdalitis tratada con Amoxicilina, 15 días antes del comienzo del cuadro. A la exploración física se evidenciaron, múltiples maculas hiperpigmentadas y brillantes en ambos miembros inferiores (Figura 3), de 1 a 2 cm de diámetro, con elementos micropetequiales de tamaño variable y contorno irregular. Resto de la exploración sin alteraciones. Los exámenes analíticos, incluyen biometría hemática, perfil bioquímico, estudio de coagulación, examen de orina, pruebas de función hepática y renal, inmunoglobulinas, C3, C4, resultaron normales. La biopsia cutánea obtenida por punción reveló: piel con hiperqueratosis y presencia en dermis de un infiltrado linfocitario perivascular superficial con hematíes extravasados, característico de púrpura pigmentosa crónica. Durante su evolución, las características clínicas de nuestro paciente fueron coinci-



Figura 1. Lesiones cutáneas, hiperpigmentadas parduzcas y purpúricas, a nivel de extremidad inferior izquierda.



Figura 2. Se observan lesiones con diferentes fases evolutivas con involución, pigmentación y aparición de nuevas manchas purpúricas.



Figura 3. Lesiones maculares en ambas extremidades inferiores.

dentos con la enfermedad de Schamberg. La historia clínica y los exámenes de laboratorio permitieron la exclusión de otras causas de púrpura y el examen histológico corroboró el diagnóstico. No se evidenció ninguna etiología desencadenante. En asociación a la presencia de prurito se indicó tratamiento con antihistamínicos vía oral, esteroides tópicos y lubricantes por seis (6) semanas. A lo largo de las semanas siguientes, las lesiones remitieron y no ha presentado recurrencias desde entonces.

Discusión

La primera descripción de la enfermedad de Schamberg [7] se realizó en un adolescente de 15 años, y se suele presentar en adultos, de sexo masculino, siendo poco frecuente, aunque no rara, la presentación en edad pediátrica. Su etiología es de origen desconocido [8].

La erupción se presenta a manera de máculas eritematosas parduzcas de distintas forma y tamaños que son asintomáticas. En la periferia de estas lesiones existe un punteado purpúrico en forma de granos de pimienta de cayena que es característico de este grupo de enfermedades. Las lesiones, de localización principal en extremidades in-

feriores, pueden extenderse a tronco y extremidades superiores y tienen un curso crónico, con exacerbaciones y remisiones asintomáticas.

No existe un tratamiento único y eficaz para esta enfermedad. Para algunos autores la mayoría de los pacientes no requieren más que tratamiento con emolientes para lubricación y esteroides tópicos para el componente eczematoso [9].

En este orden de ideas y dado el carácter crónico de la enfermedad, para brindar tranquilidad con bases teóricas al paciente y su familia, es obligatorio la práctica de una biopsia cutánea diagnóstica.

Para finalizar se puede concluir que, al evaluar un paciente pediátrico con erupción purpúrica, se deben plantear como diagnósticos diferenciales además de las vasculitis necrotizantes, las púrpuras trombocitopénicas, púrpuras por infección, púrpuras por discrasias sanguíneas, dermatitis de contacto, enfermedades del colágeno vascular, paraproteinemia y crioglobulinemia, a las púrpuras pigmentarias.

Referencias

- [1] TORRELO, A.; Requena, C.; Mediero, I.G.; Zambrano A. Schamberg's purpura in children: A review of 13 cases. **J Am Acad Dermatol** 2003; 48: 31-33.
- [2] FERNÁNDEZ, A.G. y cols. Dermatitis purpúrica pigmentada. **Rev Cent Dermatol Pascua** 2004; 13:2.
- [3] NEWTON, R.C.; RAIMER, S.S. Pigmented Purpuric Eruptions. **Dermatologic Clinics** 1985; 3:165-169.
- [4] STELL, J.; MOYER, G. Schamberg's disease. **Arch Dermatol** 1966; 94:626-7.
- [5] MORTERUEL ARIZKUREN, E. **Púrpura de Schamberg: A propósito de un caso. An Esp Pediatr** 2002; 56: 187-190.
- [6] GÓMEZ, Federico. Schamberg's Disease. **Dermatol Pediatr Lat** 2005; 3:58-61.
- [7] SCHAMBERG, J.F. A peculiar progressive pigmentary disease of the skin. **Br J Dermatology** 1991; 13:1-5.
- [8] GARCÍA, M.P.; PUIG, L. Dermatoses purpúricas pigmentarias idiopáticas. **Piel** 1988; 3:217-221.
- [9] RATNAM, K.; SU, W.; PETERS, M. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): a clinicopathologic study of 174 cases. **J Am Acad Dermatol** 1991; 25:642-7.