

# Dermatitis purpúrica zoniforme. A propósito de un caso.

**CLAUDIA HERNÁNDEZ ROSA**

Médico residente segundo año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**LUZ ALMÁNzar**

Médico dermatóloga, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**ANA DEL ORBE**

Médico dermatóloga, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**RAISA ACOSTA**

Médico dermatóloga, dermato-patóloga, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: Claudia.hdez20@gmail.com

**Resumen.** La dermatitis purpúrica pigmentada comprende un grupo de dermatosis benignas poco frecuentes, 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. No existe, hasta el momento un tratamiento estandarizado. Presentamos el caso de un niño de 7 años de edad, con lesión localizada en miembro inferior derecho de distribución lineal. **Palabras claves:** dermatitis purpúrica, zoniforme, pigmentada.

## Zoniform Purpuric Dermatitis . On behalf of a case.

**Abstract.** Pigmented purpuric eruptions comprise a group of benign that are characterized clinically by pinpoint petechiae and purpura on a hyperpigmented base and histologically by capillaritis. The etiology of this type of disorders is unknown, although aberrant cell-mediated immunity has been proposed. There's not so far a standardized treatment. We present the case of a 7-year-old child with lesion located in the right lower limb of linear distribution. **Key words:** purpuric dermatitis, zoniform, pigmented.

## INTRODUCCION

La dermatitis purpúrica es una entidad de etiología muy variada y que se manifiesta en la piel por lesiones debidas a la extravasación de eritrocitos en la dermis llamadas petequias y equimosis.<sup>1</sup>

Engloba un grupo heterogéneo de dermatosis de evolución benigna y crónica, localizadas principalmente en las extremidades inferiores, de aspecto clínico variado sin trastornos hematológicos ni insuficiencia venosa. Se trata de varias capilaritis de causa desconocida, con imagen histopatológica semejante, y sin tratamiento eficaz.<sup>2,3</sup>

Se desconoce su frecuencia exacta; es más bien rara. Aparece principalmente en jóvenes ó en adultos de 40 a 60 años de edad, con predominio en varones. Algunos casos ocurren durante la niñez.<sup>1,2</sup>

Se cree que participa una hipersensibilidad causada por antígenos desconocidos, probablemente bacterianos, y se postulan alteraciones de la reactividad celular, y depósitos de inmunocomplejos con inmunoglobulinas en vasos papilares o sin ellas; al parecer la dermatitis purpúrica pigmentada representa una reacción inmunitaria mediada por citocinas, y depende de hipersensibilidad tardía. El resultado es una capilaritis, con aumento de la permeabilidad y fragilidad de los vasos y sin insuficiencia venosa ni alteraciones inmunitarias. Investigaciones histoquímicas han mostrado infiltrados dérmicos constituidos por linfocitos CD4+, CD1a+, células dendríticas y monocitos.<sup>2-6</sup>

Los casos que se han asociado a fármacos son raros. Entre los fármacos que se han asociado están propildisulfuro de tiamina, clordiazepóxido, carbromal, meprobamato, glipizida, pefloxacina, lorazepam, aspirina, acetaminofén, y recientemente fluoracilo y acetato de

medroxiprogesterona. El tiempo de latencia entre la exposición al fármaco y las lesiones purpúricas va desde semanas hasta años.<sup>1,7</sup>

Las variedades clínicas comprenden:

- Dermatitis pigmentada progresiva de Schamberg.
- Púrpura anular telangiectoide de Majocchi.
- Dermatitis purpúrica pigmentada transitoria.
- Dermatitis purpúrica lineal y en cuadrante.
- Dermatitis liquenoide purpúrica y pigmentada de Gougerot y Blum.
- Liquen aureus.<sup>8</sup>

Muchos autores consideran que estos cuadros no pueden ser individualizados sobre bases fisiopatogénicas, clínicas e histopatológicas por lo que no es adecuado y para algunos es imposible, establecer distinciones entre ellos.<sup>1,5,6,7</sup>

Históricamente las primeras publicaciones son la de Majocchi quien describe en 1896, un cuadro caracterizado por lesiones purpúricas y telangiectasias de configuración anular. Schamberg en 1901, publica el primer caso de púrpura pigmentada progresiva en un niño de 15 años y en 1954 Lowenthal describe la púrpura pruriginosa. Se desconoce la frecuencia exacta de estos cuadros, aunque algunos autores los consideran enfermedades raras.<sup>1,9</sup>

La topografía más frecuente son las extremidades inferiores usualmente en dorso de pies, alrededor de tobillos o sobre las regiones pretibiales, posteriormente pueden diseminarse al resto de las piernas y muslos, así como al tronco y extremidades superiores.<sup>8</sup>

Generalmente respeta piel cabelluda, cara, palmas y plantas. La morfología más frecuente son las petequias, equimosis y manchas hipercrómicas. En ocasiones se pueden agregar lesiones de aspecto papular o liquenoide, telangiectasias puntiformes, manchas eritematosas o Hiperpigmentadas, no se a descrito la variedad zoniforme.<sup>2, 5, 6</sup>

Habitualmente el inicio es insidioso y la evolución es lenta. Durante semanas o meses puede ocurrir diseminación de las lesiones o resolución parcial de las iniciales con aparición de nuevas.

La duración puede variar desde 3 meses hasta años. Por lo general no hay síntomas, pero puede existir prurito ligero o moderado y ocasional. El rascado puede provocar la aparición de nuevas lesiones.<sup>4, 5, 6</sup>

No hay ningún tratamiento realmente satisfactorio, pero las lesiones mejoran con el tiempo, dejando solo pigmentación como residuo. Para interrumpir el proceso han sido recomendados los corticoesteroides sistémicos. También el PUVA ha sido considerado beneficioso.<sup>10</sup>

### CASO CLINICO

Paciente masculino de 7 años de edad, fototipo V de Fitzpatrick, estudiante, procedente y residente en Santo Domingo, quien acude a consulta por dermatosis que afecta miembro inferior derecho, de 2 meses de evolución, asintomática. *Figura 1*. Dentro de los antecedentes personales patológicos, antecedentes alérgicos, familiares y medicamentosos no son contributorios a patología actual. Al examen físico presenta dermatosis constituida por múltiples máculas, hiperpigmentadas, de bordes bien definidos e irregulares, de diversos diámetros y formas, con disposición zoniforme. *Figura 2*.

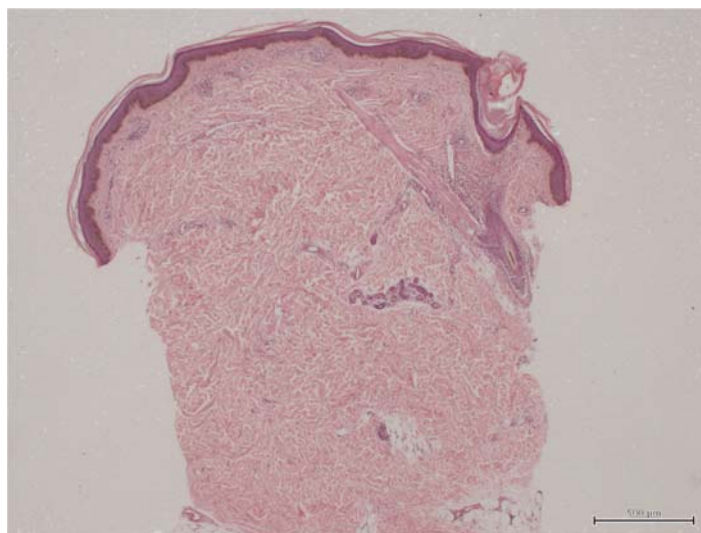


**Figura 1.** Placas en region anterior extremidades inferiores, hiperpigmentadas, de bordes bien definidos e irregulares, de diversos diámetros y formas, con disposición zoniforme.

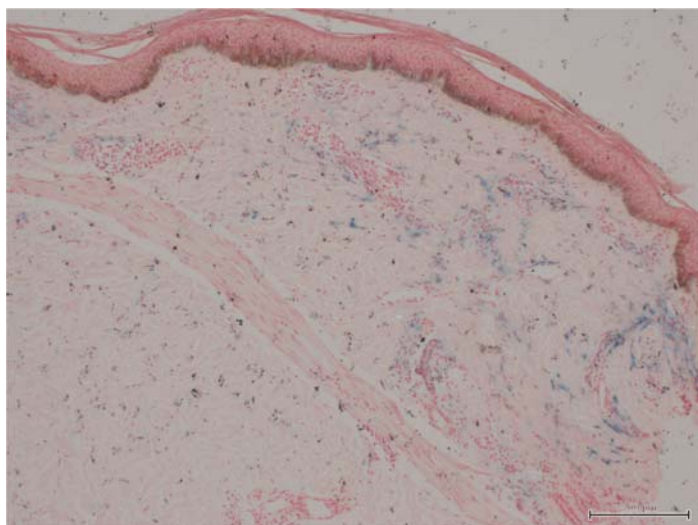


**Figura 2.** Lesiones en region posterior extremidades inferiores.

Se plantea un diagnóstico clínico de Morfea vs Liquen plano pigmentado, sin embargo, el reporte histopatológico evidencia una epidermis con aplanamiento focal de redes de crestas, cierto grado de esclerosis del colágeno, dermis superior y media presenta vasculitis linfocitaria con abundantes hemosiderofagos, por los hallazgos descritos más la localización de las lesiones se concluye con el diagnóstico de Dermatitis purpúrica zoniforme. *Figura 3 y 4*.



**Figura 3.** Epidermis con aplanamiento focal de redes de crestas. Cierta grado de esclerosis del colágeno. HE 10x



**Figura 4.** Dermis superior y media presenta vasculitis linfocitaria con abundantes hemosiderofagos. PERLS 10x

Se le realizan analíticas de laboratorio como glicemia, eritrosedimentación, VCM, HCM, tiempo de coagulación, tiempo de sangría, TP, TPT, hemograma, C3, C4, examen general de orina, coprológico, Anti SCL-70, y VDRL, las cuales se estaban dentro de los límites de referencia, negativo y no reactivo respectivamente. Los valores de ASO reportaron 549.80 U/mL.

En este paciente se inicia tratamiento con loción de hidrocortisona 2%, vitamina c 1 gr ( 1 tab cada 24 horas V.O), + Loción de glicerina.

#### DISCUSION

Se presenta este caso debido a que el aspecto clínico de las lesiones puede hacernos pensar en otros diagnósticos diferenciales como esclerodermia morfea, máculas residuales, dermatitis por estasis, micosis fungoide purpúrica, eritema fijo pigmentado, ya que lo que predomina en este paciente son las máculas de color café oscuro de superficie lisa y brillante que siguen trayecto lineal, anudado a esto el componente purpúrico, sin embargo el paciente no presentaba enfermedades concomitantes ni alteraciones en las pruebas de laboratorio que es la regla en los pacientes con púrpura.<sup>2,4-6</sup>

Para el diagnóstico podemos utilizar el test del torniquete o prueba de fragilidad capilar, que puede resultar positivo, pero no existen alteraciones en la coagulación ni en las plaquetas, como en el caso de nuestro paciente.<sup>6</sup>

También podemos utilizar la dermatoscopia, en la cual podemos ver la extravasación de hemosiderina en la dermis papilar procedente de los hematíes presentes en los capilares dilatados, lo que nos aporta

confiabilidad al diagnóstico clínico. En los casos reportados se ha observado coloración cobriza del fondo que podría representar el infiltrado de linfocitos e histiocitos en la dermis, la extravasación de eritrocitos y la hemosiderina en el interior de los histiocitos.<sup>8</sup>

No existe, hasta el momento, un tratamiento estandarizado.<sup>6</sup>

En casos relacionados con un agente etiológico identificado suele ser suficiente la suspensión del contacto entre el paciente y dicho agente.<sup>8</sup>

Se pueden emplean protectores vasculares para reducir la permeabilidad capilar como la vitamina C, la cual se utilizó dentro del tratamiento aplicado en nuestro paciente, y suele tener buenos resultados.<sup>8</sup>

Las lesiones pigmentadas responden parcialmente a los corticoides tópicos: por 4 a 6 semanas con mejoría del aspecto, como en el caso de nuestro paciente en el cual se ha visto mejoría con el uso tópico de hidrocortisona al 2%.<sup>8,10</sup>

Hace poco se propuso que algunas variedades de dermatitis purpúricas pigmentarias pueden tratarse de estados premicóticos.<sup>11</sup>

Se reportan casos de linfoma cutáneo de células T confirmados por estudio histopatológico en pacientes con una dermatitis purpúrica, presentando similitudes entre la dermatitis purpúrica y la micosis fungoide en estadio en placa, como linfocitos alineados del lado epidérmico de la unión dermoepidérmica, escasos queratinocitos necróticos y fibrosis de la dermis papilar, pero aunque esta teoría cuenta con un buen respaldo histológico y molecular, no permite establecer el riesgo de progresión (si existiera) de la enfermedad en cuestión.<sup>11</sup>

#### CONCLUSION

Las púrpuras pigmentarias benignas constituyen un grupo de enfermedades crónicas, generalmente asintomáticas, con diferentes formas de presentación clínica, de etiopatogenia poco conocida, pero, aparentemente, con puntos en común entre sí. Se diferencian principalmente por la localización y la morfología de las lesiones, pero es probable que tengan una patogenia común. La relevancia clínica de estas afecciones radica primariamente, en la necesidad de descartar asociación con linfomas cutáneos.

A 3 meses de seguimiento después de haber iniciado el esteroide tópico el paciente no ha presentado nuevas lesiones y se encuentra asintomático, sin embargo, sabiendo que el curso habitual de la dermatitis purpúrica zoniforme está caracterizado por exacerbaciones y remisiones, el paciente se encuentra en observación.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Fernández AG y cols. Dermatitis purpúrica pigmentada, *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2004; (13): 79-84.
- Arenas, Roberto. Vasculitis y purpuras. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 5ta edición, Mexico. McGraw Hill 2013; p. 620-631.
- Sardana K., Sarkar R., Sehgal V.N. Pigmented purpuric dermatoses: an overview, *Int. J. Dermatol.*, 2004, 43:482-488.
- Rook A, Wilkinson D, Ebling F, Champion R, Burton J. Tratado de Dermatología. 4 ed. Barcelona: Doyma: 1989.
- Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffel D. Fitzpatrick Dermatología en Medicina general. 7 ed. Buenos Aires: Editorial Panamericana: 2010.
- Wolff K, Johnson R. Fitzpatrick color atlas and synopsis of clinical dermatology. 6 ed. New York: McGraw Hill : 2009.
- H. Fathy, S.abdelgaber J Eur Acad Dermatol Venerol. 2011. May; 25 (5) : 603-6.
- Allevato M. Dermatoses purpúricas pigmentarias (Capilaritis), *Act. Terap. Dermatol.*, 2007, 30:222.
- Fry L, Voorhees, J. An atlas of dermatology. New York : Parthenon Publishing : 1996.
- Ackerman B, Kerl H, Sanchez J, Guo Y, Hofer A, Kelly P, et al. Ackerman Dermatología. Madrid: Marbán: 2010.
- Valeria Diaz Molina et al. Dermatoses purpúricas y pigmentarias. Hospital General de México; 2009;7(3):171-180