

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones purpúricas pigmentadas

María Elena del Prado Sanz

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.



Figura 1. Placa de 3 cm, amarillo purpúrica, en la cara interna del brazo izquierdo.



Figura 3. Pápulas cobrizas agrupadas en la región torácica derecha.



Figura 2. Infiltrado linfocitario dérmico con hematíes extravasados.



Figura 4. Tinción de Perls. Focos de hematíes extravasados.

Paciente 1

Mujer de 40 años de edad, con lesión cutánea en el brazo izquierdo de un año de evolución, aparecida de forma brusca y asintomática. Había recibido antifúngicos tópicos, sin mejoría. Como antecedentes hallamos hipersensibilidad a betalactámicos, dermatitis de contacto a fenilendiamina y crema Biotherm®.

Exploración física. Placa amarillo-purpúrica de 3 cm de Ø mayor, con un área ligeramente sobrelevada en la que había pequeñas pápulas confluyentes. La lesión estaba localizada en la cara interna del brazo (fig. 1); zona que contactaba con un cierre de bolso bandolera. No presentaba aspecto eccematoso ni prurito. No refería antecedentes de picadura. El resto de la exploración cutánea fue normal.

Histopatología. Epidermis con ligera hiperqueratosis. En dermis superficial había un infiltrado inflamatorio muy denso, compuesto en su mayoría por linfocitos T, (VHCL y CD3+). Los marcadores para linfocitos B, L-26 y MB2 fueron negativos. Entre ellos aparecían numerosos hematíes extravasados (fig. 2). En profundidad había abundantes macrófagos repletos de hemosiderina visibles mediante la técnica de Perls.

Exploraciones complementarias. El hemograma, el estudio de coagulación y el recuento plaquetario fueron normales. Los tests epicutáneos estándares resultaron positivos para fenilendiamina y los tests epicutáneos a cremas de la paciente fueron positivos a Biotherm®.

Correspondencia: Dra. M.E. del Prado Sanz.
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.
Avda. San Juan Bosco, 15. 50009 Zaragoza. España.
Correo electrónico: elemanvisa@terra.es

Se trató con corticoide tópico (metilprednisolona aceponato) en períodos alternos, produciéndose un aplanamiento de la lesión, sin desaparición de ésta.

Paciente 2

Varón de 29 años de edad, sin antecedentes personales de interés ni alergias conocidas. Fue remitido a nuestro servicio para la valoración de lesiones asintomáticas en el hemitórax derecho, de más de 15 años de evolución.

Exploración física. Presentaba pápulas agrupadas de color cobrizo de 1-2 mm de Ø, localizadas en la región torácica anterior derecha (fig. 3). No se encontraron más lesiones en el resto de la exploración cutánea.

Histopatología. Epidermis con papilomatosis. En la dermis superficial se observó un infiltrado inflamatorio de distribución focal constituido, en su mayor parte, por linfocitos. Había extravasación de hematíes muy evidente, que en alguna zona se agrupaban en pequeños focos; con la técnica de Perls (fig. 4) se evidenció hemosiderina en situación intracelular y extracelular. Los marcadores para linfocitos T resultaron positivos y negativos para linfocitos B.

Exploraciones complementarias. El hemograma, estudio de coagulación y plaquetas fueron normales.

En un principio, se trató con corticoides tópicos (mometasona fluorato de forma alternada con prednicarba-to), por lo que mejoró el componente inflamatorio pero persistió la pigmentación; posteriormente, se realizaron dos infiltraciones intralesionales de corticoides (beta-metasona) con desaparición de algunas lesiones y aclaramiento de otras.

DIAGNÓSTICO

Liquen *aureus*.

COMENTARIO

El liquen *aureus* fue descrito en 1958 por Martin como «*Lichen purpúrico*». Dos años después Calnan lo denominó «*Lichen aureus*», describiendo así el tinte dorado de las lesiones^{1,2}. Normalmente, se presenta como una placa solitaria de color marrón-castaño o dorado-purpúrico, de aspecto contusiforme localizada fundamentalmente en las extremidades inferiores, aunque también se han descrito casos de localización en los brazos, las manos, el tronco y los muslos³. Su distribución es unilateral, lineal, zosteiforme^{4,5} o cuadrántica, que sigue el curso de una vena superficial o profunda⁶. Generalmente, es de aparición súbita y asintomática; su evolución es crónica, y persiste sin cambios durante mucho tiempo. Puede presentarse en ambos sexos, aunque varios autores refieren una mayor frecuencia en varones jóvenes^{3,7}. También hay casos descritos en edades pediátricas^{3,7,8}.

Dentro de las erupciones purpúricas pigmentadas se incluyen las siguientes: enfermedad de Schamberg o dermatosis pigmentaria progresiva, púrpura pruriginosa de Loewenthal, púrpura eccemática de Doucas y Kaptanakis, dermatosis liquenoide pigmentada de Gougerot y Blum, liquen *aureus*, púrpura telangiectoide anular o enfermedad de Majocchi y otras formas familiares. El liquen *aureus* es una de las formas menos frecuentes, pero específica de dermatosis purpúrica pigmentada, con características clínicas e histológicas distintivas^{3,7}.

La causa del liquen *aureus* es desconocida. La mayoría de los pacientes no tienen factores predisponentes ni existe historia de enfermedad general. Algunos se han descrito después de un traumatismo mecánico o quirúrgico⁶ que podría causar una lesión vascular. En el primer caso podría existir relación entre la localización de la lesión y el roce continuo del cierre del bolso de la paciente, que actuaría como un trauma local, produciendo un fallo de las venas dérmicas con la consiguiente salida de hematíes a dermis y el «autotatuaje», descrito por Shelley et al, de los gránulos de hemosiderina que, al ser insolubles, no son degradados por los macrófagos⁹, lo que coincide con el posible origen vascular postulado en la etiología del liquen *aureus*.

Otros autores no encontraron evidencias de fragilidad capilar en el liquen *aureus*; sin embargo, las lesiones presentaron un foco infeccioso como posible factor implicado en su etiopatogénesis¹⁰. Otro factor descrito como precipitante, sobre todo en las mujeres jóvenes y adolescentes, son los valores elevados de estrógenos, que actuarían sobre los vasos sanguíneos^{6,11}.

Se han descrito casos de dermatosis purpúricas pigmentadas, incluyendo el liquen *aureus*, que en el tiempo han evolucionado a micosis fungoide¹²⁻¹⁵, y casos de liquen *aureus* y otras dermatosis purpúricas pigmentadas asociadas al desarrollo de enfermedades linfoproliferativas en algunos pacientes¹⁶. Por esta razón, es importante el seguimiento y la exploración de la totalidad del te-

gumento en un paciente con dermatosis purpúrica pigmentada, ante una eventual evolución hacia los procesos mencionados.

En el estudio histopatológico hay un infiltrado denso en banda de linfocitos y macrófagos en la dermis superior, con macrófagos cargados de hemosiderina mezclados con el infiltrado inflamatorio y visibles mediante la técnica de Perl. No se encuentran cambios vacuíticos y puede presentar una zona *grenz* por encima del infiltrado^{3,5}.

La mayoría de los casos son asintomáticos, aunque puede existir prurito y sensación de escozor³. Su evolución es crónica y persisten durante mucho tiempo. Raramente se produce la resolución espontánea, tal como ocurre en los dos casos descritos. Respecto a esto, Gelmetti et al concluyen que hay más probabilidad de autoresolución en los niños que en los adultos⁸.

El tratamiento de las dermatosis purpúricas pigmentadas, y del liquen *aureus* en particular, es generalmente difícil, sin respuesta al tratamiento con corticoides⁷. En nuestros casos el tratamiento con corticoides tópicos e intralesionales produjo un aplanamiento de las lesiones, sin desaparición del tinte característico, lo cual ocurre en la mayoría de estas lesiones, en las que tras un tratamiento corticoideo hay una disminución de la reacción inflamatoria, incluso la desaparición histológica del infiltrado inflamatorio, pero persiste el pigmento y, por tanto, la coloración. Sólo en dos casos se refiere una resolución con corticoides tópicos^{18,19}. Un estudio reciente demostró un caso de liquen *aureus* que respondió radicalmente a PUVAterapia, después de haber fracasado el tratamiento con corticoides tópicos de potencia media y alta¹⁶.

Diagnóstico diferencial

Debe establecerse el diagnóstico diferencial con todas las erupciones purpúricas pigmentadas:

Dermatitis de estasis. En ella existe una insuficiencia venosa crónica, hay afección preferente de los dos tercios distales de las piernas, con cambios cutáneos muy pruriginosos: eritema, descamación edema e hipodermatitis crónica. En la histopatología el depósito de hemosiderina de la dermis es más profundo, hay fibrosis dérmica y cambios epidérmicos más pronunciados.

Dermatitis liquenoide purpúrica. Las lesiones son hemorrágicas pigmentadas sobre las que aparecen pápulas liquenoides poligonales planas densamente agrupadas, de 2-3 mm, pruriginosas, localizadas preferentemente en las extremidades inferiores. En la histopatología se observa espongiosis, hiperqueratosis, paraqueratosis, infiltrado linfohistiocitario perivascular e intensa afección capilar.

Púrpura eccematoide. Se observan múltiples lesiones ovales eccematoïdes con descamación pitiriasiforme, de color amarillo-marronoso salpicadas por petequias; localizadas en piernas y tronco. En la histopatología se aprecia paraqueratosis, espongiosis, exocitosis e infiltrado linfohistocitario perivascular en la dermis papilar.

Púrpura anular telangiectásica. Máculas puntiformes rojas petequiales, telangiectásicas anulares con un centro atrófico. En el estudio anatomopatológico hay neoangiogénesis y ausencia de infiltrado en banda.

Púrpura progresiva pigmentaria. Se observa una distribución simétrica de inicio en las extremidades inferiores con extensión posterior al abdomen y las extremidades superiores. Se constata la presencia de máculas rojo-marrón con petequias moteadas en su borde «pimenta de cayena». Histopatología: capilaritis crónica en la dermis papilar y subpapilar, infiltrado linfohistiocitario perivascular con extravasación hemática.

Erupción purpúrica pigmentaria familiar. Es un proceso autosómico dominante, caracterizado por máculas asintomáticas de color rojo-marrón, localizadas en las flexuras y extremidades. En la histopatología se observa un infiltrado linfohistiocitario perivascular en la dermis papilar, con engrosamiento endotelial y extravasación hemática.

En general, se puede observar una exocitosis de linfocitos en todas las variantes, excepto en el liquen *aureus*, que normalmente tiende a mostrar un infiltrado en banda separado de la epidermis. Además, en el liquen *aureus* el infiltrado linfohistiocitario tiende a ser más denso y los macrófagos están más cargados de pigmento y hay menos hematíes extravasados que en otras erupciones purpúricas pigmentadas.

Otros procesos con los que también hay que plantearse el diagnóstico diferencial son:

Micosis fungoide. El infiltrado en el liquen *aureus* puede ser lo suficientemente denso y extenso para ser confundido con la micosis fungoide precoz, pero la presencia de macrófagos cargados de hemosiderina, ausente en la micosis fungoide, impide este error.

Liquen plano. Puede confundirse clínicamente con el liquen *aureus*, como cuando se presenta en pápulas de color rojizo inflamatorio, que al curarse adquieren una coloración pardusca, pruriginosas, localizadas preferentemente en las extremidades superiores. En la histopatología se observa ortoqueratosis, acantosis, cambio va-

cuolar en las células de la capa basal, papilas dérmicas ensanchadas e infiltrado inflamatorio en banda por debajo de la epidermis.

Hematomas. Son lesiones bastante frecuentes, en forma de máculas de color azul si la extravasación sanguínea es profunda, y de color rojo las más superficiales; los cambios de coloración que experimentan estas lesiones se deben a la conversión de la hemoglobina en hemosiderina. En el estudio anatomopatológico se observan extravasaciones sanguíneas masivas localizadas en la dermis o el tejido celular subcutáneo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martin RH. Case for diagnosis. Trans St Johns Hosp. Dermatol Soc 1958;40:93.
2. Calnan CD. Lichen aureus. Br J Dermatol 1960;72:373-4.
3. Price ML, Wilson Jones E, Calnan CD, Macdonal DM. Lichen aureus: a localized persistent form of pigmented purpuric dermatitis. Br J Dermatol 1985;112: 307-14.
4. Dippel E, Schroder K, Goerdt S. Zosteiformer lichen aureus, Hautarzt 1998;49: 135-8.
5. Yáñez Díaz S, Fernando Val-Bernal J, Arce Mateos F, Navarro Baldeweg O. Líquen aureo o purpúrico. Estudio de seis casos, tres con presentación zosteiforme. Actas Dermosifiliogr 2002;93:437-42.
6. Ruiz-Esmeraud J, Dahl MV. Segmental lichen aureus: onset associated with trauma and puberty. Arch Dermatol 1988;124:1572-4.
7. Graham RM, English JS, Emmerson RW. Lichen aureus, a study of twelve cases. Clin Exp Dermatol 1984;9:393-401.
8. Gelmetti C, Cerri D, Grimalt R. Lichen aureus in childhood. Pediatr Dermatol 1991;8:280-3.
9. Shelley WB, Swaminathan R, Shellely ED. Lichen aureus: a hemosiderin tattoo associated with perforator vein incompetence. J Am Acad Dermatol 1984; 11:260-4.
10. Reinhardt L, Wilkin JK, Tausend R. Vascular abnormalities in lichen aureus. J Am Act Dermatol 1984;11:260-4.
11. Fregly MJ, Lutge WG. Textbook of Human Endocrinology. New York, Elsevier Science Publishing Co. Inc., 1982; p 204.
12. Barnhill RL, Braverman IM. Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoidea: report of three cases. J Am Acad Dermatol 1988;19:25-31.
13. Puddu P, Ferranti G, Frezzolini A. Pigmented purpura-like eruption as cutaneous sign of mycosis fungoidea with autoimmune purpura. J Am Acad Dermatol 1999;40:298-9.
14. Toro JR, Sander CA, LeBoit PE. Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoidea: stimulant, precursor, or both? A study by light microscopy and molecular methods. Am J Dermatopathol 1997;19:108-18.
15. Iglesias C, Gonzalo I, Martín M, Henche R, Cuenca A. Dermatosis purpura pigmentaria y micosis fungoide. ¿Algo más que una coincidencia? Actas Dermosifiliogr 2001;92(Supl 3):51-144.
16. Narayan S. New York University School of Medicine. Department of Dermatology 550 First Avenue, New York, NY 10016. Disponible en: <http://www.med.nyu.edu/Derm/conf/032001-3.html>
17. Ling TC, Goulden V, Goodfield MJD. PUVA therapy in lichen aureus. J Am Acad Dermatol 2001;45:145-6.
18. Rudolph RI. Lichen aureus. J Am Acad Dermatol 1983;8:722-4.
19. Braun-Falco O, Abeck D, Betke M, Strasser S. Lichen aureus zosteriformis. Hautarzt 1989;40:370-2.