

Dermatosis purpúrica pigmentada o enfermedad de Schamberg.

GUERRERO-FERNANDEZ J*, ALFAGEME ROLDAN F **.

* Hospital Infantil La Paz. ** Hospital Gregorio Marañón.(Madrid)

Fecha de publicación:

diciembre 2007

Dermatosis crónica que afecta típicamente a los adultos y de la que existen pocos casos descritos en la infancia. También denominada púrpura crónica pigmentada o púrpura de Schamberg. Otros términos como la púrpura de *Majocchi* (descrita como púrpura anular telangiectásica), el liquen aureus (caracterizado por placas solitarias de color dorado, con púrpura), la púrpura de *Gougerot-Blum* (pápulas liquenoides con púrpura en las extremidades inferiores) y la púrpura eczematoide de *Doucas y Kapetanakis* (caracterizada por prurito y pigmentación color naranja) han sido utilizados para designar cuadros diferentes que, en la actualidad, parecen pertenecer al espectro clínico de una misma entidad. A esta conclusión han llegado algunos autores tras concluir que no existen diferencias histológicas entre ninguna de ellas.

ETIOPATOGENIA

Su causa es desconocida aunque existen indicios que apuntan a mecanismos autoinmunes debido al frecuente hallazgo de inmunoglobulinas y/o complemento alrededor de los vasos dérmicos. Esta capilaritis es responsable de la extravasación de células sanguíneas y el depósito de hemosiderina que explica las características típicas del cuadro.

CLÍNICA

La erupción cutánea comienza muy sutilmente en forma de petequias no palpables localizadas en miembros, tronco y cuello, en ausencia de cualquier signo o síntoma sistémico. La aparición de estas lesiones es lenta, progresiva y sigue la típica evolución cromática de las lesiones hemorrágicas (rojo, marrón y amarillo) dejando, en el transcurso de varias semanas, lesiones pigmentadas que perduran largo tiempo.



Aunque la historia natural de esta entidad no está bien definida, a lesiones previas se le añaden otras nuevas en un periodo que puede durar 1 ó 2 años.





DIAGNÓSTICO

La evolución del cuadro clínico permite la sospecha; la confirmación viene dada con la biopsia de una de las lesiones en la que pueden detectarse infiltrados mononucleares perivasculares, con eritrocitos extravasados y depósitos moderados de hemosiderina en la dermis superior, sin signos de daño vascular ni de la membrana basal (con tinción de PAS). La tinción mediante azul de prusia permite detectar la presencia de hemosiderina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las causas más frecuentes de púrpura petequeal en la infancia son la púrpura de Shönlein-Henoch (y su variante edema hemorrágico agudo del lactante), la púrpura trombocitopénica idiopática, la coagulación intravascular diseminada en el contexto de una sepsis (meningocócica y otras) y la asociada a infecciones menos importantes. Otros diagnósticos son recogidos en la tabla 1.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de las púrpuras en la infancia

- a) Vasculitis (Púrpura de Henoch-Schönlein, edema hemorrágico agudo del lactante, síndrome hemolítico urémico)
- b) Trombocitopenia (debido a enfermedades inmunológicas -PTI-, oncológicas, infecciosas, PTT)
- c) Tromboastenia (Bernard Soulier, Chediak-Higashi, Alport, etc)
- d) Coagulopatía (debido a enfermedades hereditarias o infecciosas -CID-)
- e) Púrpura traumática (succión, maltrato, etc.)
- f) Fármacos (AINEs, esteroides)
- g) Otros (síndrome de Cushing, escorbuto, púrpuras pigmentadas)

TRATAMIENTO

No se ha establecido una terapia eficaz para las púrpuras crónicas pigmentadas pese al éxito obtenido con griseofulvina, pentoxifilina o PUVA en algunos pacientes. Sin embargo, teniendo en cuenta la naturaleza benigna de las púrpuras pigmentadas, el uso de estos tratamientos en niños pequeños no está justificado.

BIBLIOGRAFIA

1. Zvulunov A, Avinoach I, Hatskelzon L, Halevy S. Pigmented purpuric dermatosis (Schamberg's purpura) in an infant. *Dermatology Online Journal*. 1999; 5(1): 2.
2. Weston WL, Lane AT, Morelli JG. *Color textbook of pediatric dermatology* 2ª Ed. Vascular reactions: urticaria, erytemas and purpuras. Mosby, Madrid 1996. pp:220-42.