

Dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot-Blum: presentación de un caso con localización y distribución inusuales

Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot-Blum: report of a case with unusual location and distribution

John Fredy Ballén¹, John Alexander Nova²

1. Médico, residente de Dermatología, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médico Dermatólogo, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia

Resumen

La dermatitis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot-Blum es una variante infrecuente de las dermatosis purpúricas pigmentadas, que ocurre especialmente en hombres jóvenes, y es de localización preferente en los miembros inferiores, de forma simétrica y de difícil manejo.

Se presenta un paciente con hallazgos clínicos e histológicos sugestivos de esta entidad, con localización y distribución inusuales, sin mejoría con el tratamiento con corticoides tópicos y mejoría parcial con pentoxifilina oral.

PALABRAS CLAVE: dermatosis purpúrica pigmentada, púrpura, unilateral, pentoxifilina.

Summary

Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot and Blum is an uncommon variant of pigmented purpuric dermatosis. It occurs in young adult males on the lower extremities with a symmetric distribution and difficult treatment. We report a case of a patient with segmental lesions on his trunk, clinical presentation and histology compatible with this disease, who did not improve with topical corticosteroids but he responded well to pentoxifylline.

KEY WORDS: pigmented purpuric dermatoses, purpura, unilateral, pentoxifylline.

Correspondencia:

John Fredy Ballén

Email:

jf.ballensu@unisanitas.edu.co

Recibido: 16 de septiembre de 2014.

Aceptado: 3 de noviembre de 2014.

No se reportan conflictos de interés.

Caso clínico

Se trata de un hombre de 21 años, sin antecedentes médicos relevantes, que consultó por un cuadro clínico de cuatro meses de evolución, consistente en aparición de manchas permanentes y asintomáticas en el tórax. Recibió 12 mg diarios de deflazacort por vía oral durante 15 días y tratamientos tópicos con propionato de clobetazol, aceponato de metilprednisolona y furoato de mometasona, con una duración aproximada de un mes cada uno, sin que notara mejoría.

En el examen físico, se observaron máculas eritematosas, pequeñas pápulas eritemato-edematosas y algunas telangiectasias, en los aspectos anterior y posterior del hemitórax izquierdo, el tercio superior del hemiabdomen izquierdo y el aspecto antero-interno del miembro superior izquierdo (**FIGURA 1A**).

En la biopsia de piel se reportó epidermis ortoqueratósica, dermis superficial con infiltrados linfocitarios perivasculares con notoria púrpura y siderófagos mediante la coloración con hierro, hallazgos indicativos de dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada (**FIGURA 2**).

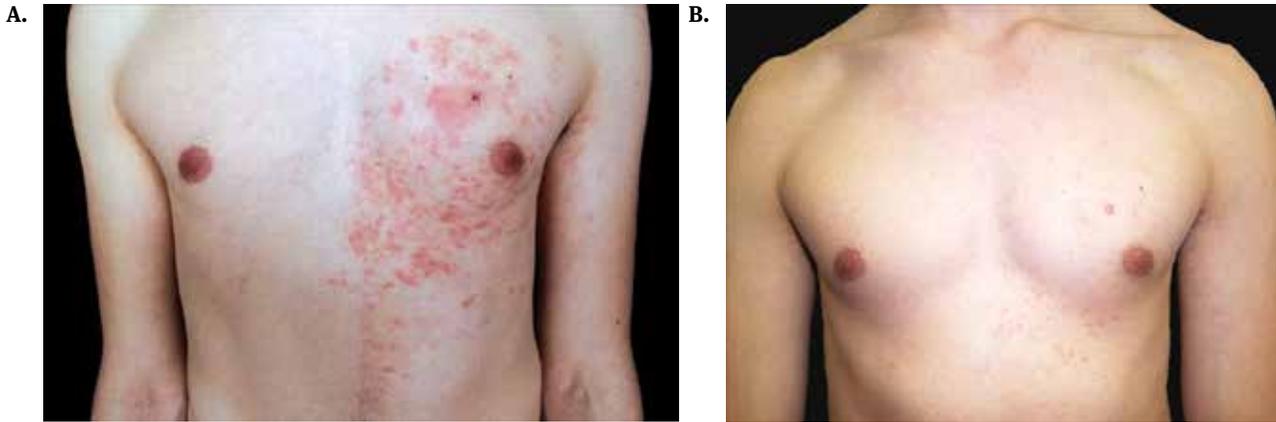


FIGURA 1. A. Presentación clínica inicial. **B.** Ocho meses después de iniciar el tratamiento con pentoxifilina.

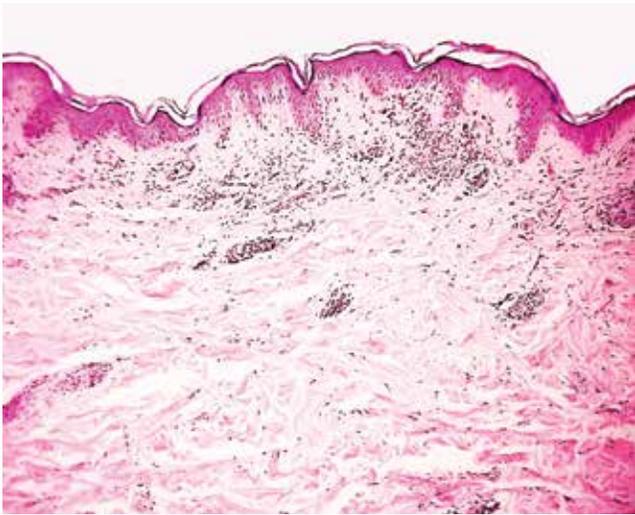


FIGURA 2. Infiltrado linfocitario perivascular con púrpura. Hematoxilina y eosina, 100X

Se inició tratamiento con 400 mg de pentoxifilina por vía oral cada ocho horas y tacrolimus en ungüento al 0,1 %, con mejoría subjetiva del 90 %, después de ocho meses de tratamiento (**FIGURA 1B**).

Discusión

La dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada fue descrita por primera vez por Gougerot y Blum, en 1929¹. Hace parte del grupo de las dermatosis pigmentarias purpúricas, que se clasifican dependiendo de la morfología clínica y el patrón histológico, en cinco subtipos: dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot-Blum, dermatosis purpúrica pigmentada progresiva (enfermedad de Shamberg), púrpura anular telangiectásica (púrpura de Majocchi), liquen aureus y púrpura eczematoide de Doucas y Kapetanakis, los

cuales se superponen por las similitudes clínicas e histológicas entre ellos^{2,3}.

Aunque la causa etiológica de las dermatosis pigmentarias purpúricas es desconocida, factores como el incremento de la presión venosa o estasis, la fragilidad capilar, las infecciones, algunos medicamentos y el trauma, se han asociado al desarrollo de dichas entidades⁴. Las asociaciones con infecciones, medicamentos o sustancias químicas, podrían explicarse por el hallazgo de abundantes linfocitos T, con predominio de células CD4, lo que sugiere un mecanismo de hipersensibilidad retardada en la patogenia de esta enfermedad^{3,5}. El presente paciente negaba antecedente de trauma y cualquiera de las otras asociaciones mencionadas anteriormente.

La variante de Gougerot-Blum está caracterizada inicialmente por la presencia de diminutas pápulas liquenoides, poligonales, brillantes y rosadas, que posteriormente adquieren una coloración anaranjada y que confluyen en placas de varios tamaños con un pigmento purpúrico, siendo en algunos casos pruriginosas. Frecuentemente, aparecen en varones adultos, localizadas en las piernas y raramente en el tronco, los brazos y los muslos^{4,6}.

En la literatura científica se han hecho pocos reportes de dermatosis pigmentarias purpúricas con este patrón, siendo la mayoría del tipo liquen aureus con localización predominante en los miembros inferiores^{4,7}. Las denominaciones capilaropatía segmentaria y capilaritis linear unilateral, también se han usado para describir esta entidad⁷.

En el caso clínico expuesto, además de su localización inusual (tórax), las lesiones tenían una distribución infrecuente: segmentaria y unilateral; esta última característica ya había sido reportada por Wong, *et al.*, en el dorso del pie de un paciente⁸.

Aunque las causas de la distribución unilateral, segmentaria o lineal de las lesiones, es desconocida⁴, Torchio considera que las dermatosis pigmentarias purpúricas hacen parte de un grupo de alteraciones poligénicas adquiridas en líneas celulares que determinan la estructura microvascular (fibroblastos, mio-blastos, células endoteliales), las cuales, bajo ciertos estímulos, migran en la piel durante la embriogénesis, perdiendo la heterogenicidad y exhibiendo un mosaicismo con esta distribución⁹. En las publicaciones revisadas no existen reportes de dermatosis liquenoides purpúricas pigmentadas segmentarias localizadas en el tronco.

La histopatología, como en el caso presentado (**FIGURA 2**), puede mostrar un infiltrado liquenoide, con exocitosis de linfocitos en la epidermis, eritrocitos extravasados y depósitos de hemosiderina⁵. Con base en estos hallazgos, se ha sugerido un mecanismo de dilatación y fragilidad capilar, con una posterior ruptura de los capilares de la dermis papilar y posible dilatación aneurismática de los capilares terminales, secundaria a un proceso de inmunidad mediada por células, lo que explicaría la característica pigmentación anaranjada o amarillenta³. Entre los diagnósticos diferenciales, varios autores consideran que deben incluirse: sarcoma de Kaposi⁸, angioma serpiginoso, nevus telangiectásico unilateral, exantema latero-torácico unilateral⁷, reacción adversa a medicamentos y vasculitis⁴.

Por lo general, el curso de la dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada es crónico, pero puede haber casos con regresión espontánea o después del tratamiento¹. En la literatura científica no se ha establecido un tratamiento específico para esta enfermedad. Como en el caso de este paciente, habitualmente no hay mejoría con los esteroides tópicos potentes⁶. Los tratamientos con griseofulvina, ciclosporina, ácido ascórbico, rutósido, fototerapia con psoraleno, luz ultravioleta A y luz ultravioleta B de banda estrecha, han sido descritos con resultados favorables, sin que aún se compruebe su verdadera utilidad⁶. La pentoxifilina se ha reportado como efectiva en varios casos, ejerciendo un efecto sobre la adherencia de las células T al endotelio y a los queratinocitos^{4,10}. En el paciente que se presenta, la mejoría fue parcial después de ocho meses de tratamiento. Sin embargo, se debe tener en cuenta que las lesiones pueden ir involucionando es-

pontáneamente, por lo que, sin un grupo control, se hace imposible establecer si la mejoría de las dermatosis pigmentarias purpúricas se debe únicamente a los medicamentos administrados.

Conclusiones

Las dermatosis purpúricas se presentan con mayor frecuencia en los miembros inferiores, aunque también pueden afectar otras zonas anatómicas. Por lo tanto, ante una presentación clínica sugestiva en cualquier localización, el dermatólogo debe tener en cuenta el diagnóstico de dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada. La causa etiológica y la razón de la distribución segmentaria de la enfermedad, aún no están completamente elucidadas. La pentoxifilina podría ser una alternativa terapéutica en estos casos.

Referencia

1. Thomas E, Rook A. Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot and Blum. *Proc R Soc Med.* 1948;41:530-1.
2. Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses: An overview. *Int J Dermatol.* 2004;43:482-8.
3. Tristani-Firouzi P, Meadows KP, Vanderhooft S. Pigmented purpuric eruptions of childhood: A series of cases and review of literature. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:299-304.
4. Takeuchi Y, Chinen T, Ichikawa Y, Ito M. Two cases of unilateral pigmented purpuric dermatosis. *J Dermatol.* 2001;28:493-8.
5. Smoller BR, Kamel OW. Pigmented purpuric eruptions: Immunopathologic studies supportive of a common immunophenotype. *J Cutan Pathol.* 1991;18:423-7.
6. Kocaturk E, Kavala M, Zindanci I, Zemheri E, Sarigul S, Sudogan S. Narrow band UVB treatment of pigmented purpuric lichenoid dermatitis (Gougerot-Blum). *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2009;25:55-6.
7. Mar A, Fergin P, Hogan P. Unilateral pigmented purpuric eruption. *Australas J Dermatol.* 1999;40:211-4.
8. Wong R, Solomon A, Field S, Anderson T. Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot-Blum mimicking Kaposi's sarcoma. *Cutis.* 1983;31:406-8.
9. Torchio D. Segmental manifestation: A clue to explain the nature of pigmented purpuric dermatoses. *Australas J Dermatol.* 2011;52:235.
10. Mun J-H, Jwa S-W, Song M, Kim H-S, Ko H-C, Kim B-S, et al. Extensive pigmented purpuric dermatosis successfully treated with pentoxifylline. *Ann Dermatol.* 2012;24:363-5.