

# Síndrome de Gardner-Diamond

Gardner - Diamond Syndrome

**María Soledad Aluma Tenorio**

**Beatriz Orozco**

**Rodrigo Restrepo**

## RESUMEN

**E**l síndrome de Gardner Diamond es una enfermedad rara, de etiología desconocida, que se encuentra incluida dentro de las púrpuras psicógenas y se presenta principalmente en mujeres con trastornos psiquiátricos. Documentamos el caso de una paciente adulta, con máculas equimóticas recurrentes, dolorosas, en las extremidades y el abdomen, a la que se le confirmó el diagnóstico de autosensibilización eritrocitaria mediante la prueba de autoinoculación autóloga de eritrocitos. Se hace una revisión de esta enfermedad.

**Palabras clave:** autosensibilización eritrocitaria, púrpura psicógena, Síndrome de Gardner-Diamond.

## SUMMARY

Gardner Diamond syndrome is a rare disease of unknown etiology, that is included as a part of psychogenic purpuras, and that is most often seen in women with psychiatric symptoms. We describe the case of an adult woman with recurrent episodes of painful ecchymotic bruising over legs, arms and abdomen. The diagnosis was confirmed by induction of similar lesions by intradermal injection of the patient's own blood. A review of the disease is made.

**Key words:** auto-erythrocyte sensitization, psychogenic purpura, Gardner-Diamond syndrome.

**María Soledad Aluma Tenorio,** *RII Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.*

**Beatriz Orozco.** *Docente Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín*

**Rodrigo Restrepo.** *Docente Patología Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.*

*Correspondencia: María Soledad Aluma Tenorio, Carrera 77 No. 36-51. Teléfono 411 0453, e-mail: msalumat@yahoo.com*

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 52 años de edad, enfermera profesional, con cuadro de una semana de evolución consistente en lesiones equimóticas de aparición súbita en las extremidades y el abdomen, sin antecedente de trauma. A la revisión por sistemas refería astenia, adinamia y mialgias generalizadas con disminución de la fuerza.

Como antecedentes personales había tenido mieloma múltiple hace cinco años que fue tratado con trasplante de médula ósea; hipertensión arterial manejada con captopril; tromboembolismo pulmonar hace tres años y trastornos de pánico y depresión para los cuales no estaba recibiendo tratamiento al momento de consultar.

Como antecedentes quirúrgicos refería el trasplante de médula, además de una cirugía para prótesis de cadera y fémur, reducción mamaria, colecistectomía y amigdalectomía. La paciente era alérgica a la dipirona y la metoclopramida y tenía como hábito fumar.

Al examen físico se encontró una paciente obesa, ansiosa, con una presión arterial de 146/96 mm/Hg, múltiples máculas eritemato-violáceas, de bordes bien definidos, de aproximadamente 5 cm x 3 cm, localizadas en los muslos, las extremidades superiores y algunas en el abdomen (Figuras 1 y 2).

Los diagnósticos iniciales hechos por un médico general en el servicio de urgencias fueron: coagulación intravascular diseminada, trombosis de venas subclavias, vasculitis, y recurrencia de mieloma múltiple.

Con estas impresiones diagnósticas se le realizaron a la paciente los siguientes exámenes: hemoleucograma, pruebas de coagulación, dímero D, pruebas de función renal, ionograma y glicemia, los cuales fueron normales. Se le practicó un duplex venoso de los miembros superiores que fue negativo para trombosis de venas superficiales y profundas.

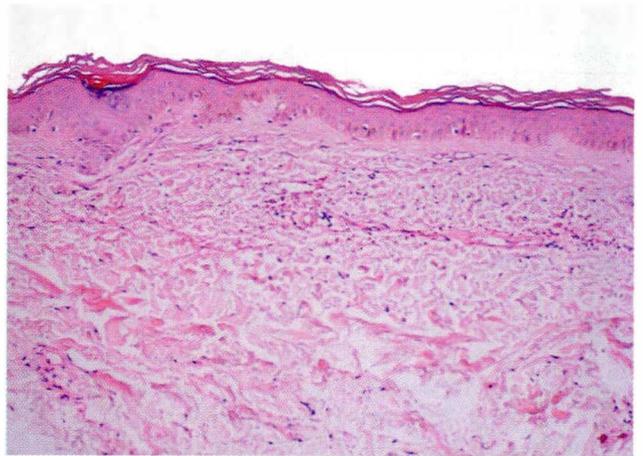
Habiendo descartado los diagnósticos iniciales, se solicitó valoración por dermatología y hemato-oncología para

## Síndrome de Gardner-Diamond

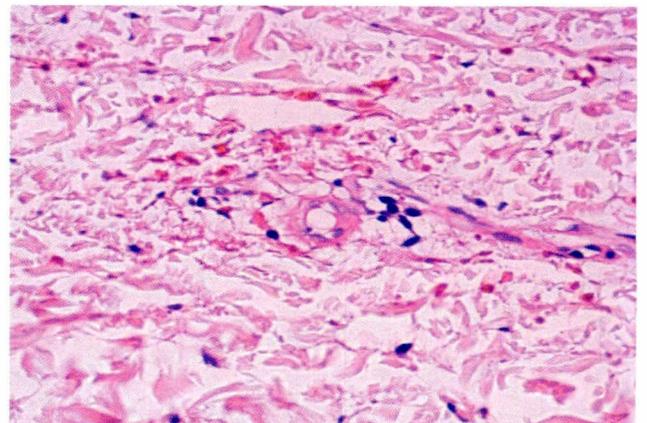


**Figuras 1, 2. Máculas eritemato-violáceas de bordes bien definidos en los muslos, el abdomen y los brazos.**

evaluar la impresión diagnóstica de vasculitis y mieloma múltiple. La biopsia de piel reportó extravasación eritrocitaria en las dermis media y superficial sin daño vascular de ninguna naturaleza (Figuras 3 y 4).



**Figura 3. Imagen microscópica con bajo aumento, en la que se observa una panorámica de la piel que muestra extravasación de eritrocitos en los vasos de la dermis papilar. Las demás estructuras son normales.**



**Figura 4. Mayor aumento de la fotografía anterior, donde se observan los vasos con extravasación de eritrocitos, sin infiltrado inflamatorio alrededor ni daño del endotelio.**

El aspirado de médula ósea, la electroforesis de proteínas y la proteinuria en 24 horas fueron normales. Las radiografías de huesos largos no mostraron lesiones osteolíticas nuevas.<sup>1</sup>

Con los resultados anteriores se pensó entonces en la posibilidad de que la paciente tuviera un síndrome de auto-sensibilización eritrocitaria. Para confirmar este diagnóstico se realizó una prueba hemática con aplicación autóloga de

## Síndrome de Gardner-Diamond

eritrocitos, inyectando en la espalda 2 cc de sangre de la paciente hasta formar un habón violáceo, e inmediatamente después, en la piel adyacente, 2 cc de solución salina.<sup>2</sup> La lectura de la prueba se realizó a las 24 horas, siendo positiva, al mostrar nuevas lesiones equimóticas en la espalda. Con el resultado de esta prueba se estableció el diagnóstico de síndrome de autosensibilización eritrocitaria o Síndrome de Gardner- Diamond (Figuras 5 y 6).



Figura 5. Aplicación autóloga de sangre y prueba de control con solución salina.



Figura 6. Prueba de autosensibilización positiva, con aparición de equimosis en el sitio donde se realizó la aplicación autóloga de eritrocitos. Lectura realizada a las 24 horas.

La paciente fue remitida para valoración por psiquiatría, y se le inició tratamiento con inhibidores de la recaptación de serotonina para manejar su depresión. Presentó resolución gradual de sus lesiones, que recurrieron posteriormente después de presentar un episodio de estrés.

## SÍNDROME DE GARDNER-DIAMOND

Sinonimia: púrpura autoeritrocitaria, sensibilización de las membranas eritrocitarias, síndrome de equimosis dolorosa, o púrpura equimótica dolorosa en mujeres.

Esta enfermedad se encuentra incluida dentro de las púrpuras psicógenas, que se definen como un grupo de enfermedades caracterizadas por lesiones purpúricas, equimóticas o de franco sangrado en pacientes con alteraciones emocionales.

Las púrpuras psicógenas se clasifican en cinco entidades: el síndrome de Gardner Diamond, la púrpura psicógena sin sensibilización eritrocitaria pero con otras anomalías, la púrpura psicógena sin anomalías determinables, la púrpura facticia y los estigmas religiosos.<sup>3</sup>

La historia de esta enfermedad comienza en 1955 con la descripción que de ella hacen Gardner y Diamond de 4 pacientes de sexo femenino.<sup>4</sup> En 1968, Ratnoff la incluyó como una de las púrpuras psicógenas.<sup>5</sup> En 1989, nuevamente Ratnoff publica casos de 71 pacientes, siendo éste el estudio con el mayor número de casos reportados. Para el 2003 ya hay más de 100 casos descritos.

El síndrome de Gardner-Diamond se considera una enfermedad rara, que predomina en mujeres de edad media, aunque hay algunos casos en niños y ancianos, y sólo 10 casos descritos en hombres. Generalmente las pacientes presentan trastornos psiquiátricos, y en algunas ocasiones puede existir el antecedente de trauma leve.<sup>5</sup>

Los problemas psiquiátricos que más se han observado en estas pacientes son depresión, ansiedad, agresividad, hostilidad, labilidad emocional, hipocondriasis, sentimientos de culpa, alteraciones sexuales, masoquismo, personalidad histérica, trastorno obsesivo-compulsivo y pánico.<sup>5</sup> Esta paciente refería trastorno de pánico y depresión.

La púrpura autoeritrocitaria se caracteriza clínicamente por presentar episodios espontáneos y recurrentes de máculas eritematosas, purpúricas, equimóticas, dolorosas, de tamaño variable, que generalmente son antecedidas por ardor, edema y eritema en el sitio donde van a aparecer.

## Síndrome de Gardner-Diamond

La principal localización es en los miembros inferiores, principalmente los muslos. Las lesiones evolucionan en 24 horas, y generalmente se resuelven en dos semanas. Con frecuencia se presentan después de episodios de estrés.<sup>6</sup>

Otros síntomas que pueden presentarse son gastrointestinales tales como náuseas, dolor abdominal y aun hematemesis, pérdida de peso, síntomas neurológicos como cefalea y parestesias; hematuria, menometrorragia, y síntomas psiquiátricos, ya mencionados.<sup>2</sup>

La etiología de la enfermedad es desconocida. Se han postulado varias hipótesis: la primera es la formación de autoanticuerpos contra las membranas de los eritrocitos que sufren extravasación hacia la dermis, por ejemplo, después de un trauma leve. Lo que es incierto es el inductor que lleva a la formación de estos autoanticuerpos. Algunos investigadores sugieren que podría tratarse de un factor psicógeno. Otra hipótesis es la que inicialmente fue propuesta por Gardner y Diamond, quienes describieron la enfermedad como otro ejemplo de autosensibilización, tal como pasa con el lupus eritematoso, la anemia hemolítica adquirida o la púrpura trombocitopénica. Sin embargo, para otros investigadores la enfermedad es un desorden psicósomático o facticio.<sup>6</sup>

Otras alteraciones asociadas con el síndrome de Gardner-Diamond son las hematológicas, en donde se describen anomalías morfológicas de los eritrocitos,<sup>7</sup> defecto funcional de las plaquetas,<sup>8</sup> trombocitosis,<sup>9</sup> y deficiencia del factor III plaquetario.<sup>10</sup> Además, alteraciones inmunológicas como el lupus eritematoso sistémico,<sup>11</sup> la disminución del

complemento<sup>12</sup> y la presencia de anticuerpos anticardiolipina positivos.<sup>13</sup> Asociaciones menos comunes son la púrpura trombocitopénica idiopática, la linfadenopatía, la angioinmunoblástica, la vasculitis, la neumonía intersticial linfoide y el tumor glómico.<sup>6</sup>

El diagnóstico se confirma mediante la aplicación de una inyección intradérmica de eritrocitos del paciente. Algunos estudios mencionan la inoculación con diluciones al 10%, 50% y 80%, colocando la prueba en los brazos o la espalda. La lectura se hace a las 24 horas, siendo positiva en el 59% de los casos. Sin embargo, se han realizado estudios, no sólo con la sangre del paciente sino con diversas sustancias como hemoglobina, suero, fosfatidil serina, plaquetas, proteínas purificadas, solución salina, histamina, histidina, cobre, DNA, serotonina, triptofano, tripsina y tiramina, obteniéndose también reacciones positivas. Estos resultados ponen en discusión hasta qué punto el factor psicológico del paciente interviene en el resultado final de estas pruebas.<sup>2,6</sup>

Múltiples medicamentos se han utilizado para tratar esta enfermedad, pero hasta el momento ningún fármaco ha probado tener un beneficio significativo para controlar las manifestaciones. La mejor respuesta al tratamiento se ha observado con la psicoterapia.<sup>14</sup>

Finalmente, el síndrome de Gardner-Diamond se considera una enfermedad crónica, caracterizada por tener un curso recurrente, con un pronóstico bueno, en donde no se han descrito casos de mortalidad.<sup>6</sup>

**Síndrome de Gardner-Diamond****Bibliografía**

1. Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Calonje E, Requena C, Pérez G, Pastor MA, Sanguenza OP. Cutaneous involvement in múltiple mieloma: a clinicopathologic, immunohistochemical and cytogenetic study of 8 cases. *Arch Dermatol* 2003; 139(4): 475 - 486.
2. Behrendt C, Goos M, Thiel H, Hengge UR. Painful-bruising-syndrome, *Hautarzt* 2001; 52(7): 634 -637.
3. Cotterill JA, Millard LG. Psychogenic púrpuras. En: *Rook Psychocutaneous disorders*, 6a. ed, 4:2799-2800.
4. Gardner FM, Diamond LK. Auto-erythrocyte sensitization purpura producing painful bruising following auto-sensitization to cells in certain women. *Blood* 1955; 10: 675 - 690.
5. Ratnoff OD. Psychogenic purpura (autoerythrocyte sensitization): an unsolved dilemma. *Am J Med* 1989; 87(3N): 16N - 21N.
6. Uthman IW, Moukarbel GV, Salman SM, Salem ZM, Taher AT, Khalil IM.  
Case report autoerythrocyte sensibilization (Gardner Diamond) syndrome. *Eur J Haematol* 2000; 65(2): 144 - 7.
7. Oei SH, de Vries E, Cats A, Hamminga L, van Vloten WA . Abnormal circlating red blood cells in the painful bruising syndrome. *Arch Dermatol Res.* 1978 Nov; 263(2): 227 - 233.
8. Barba A, Sapuppo A, Arosio C, Schiavon R. Gardner Diamond Syndrome. *Dermatológica* 1983; 167(6): 314 - 6.
9. Gomi H, Miura T. Autoerythrocyte sensitization syndrome with thrombocytosis. *Dermatol* 1994; 188(2): 160 -2.
10. Di Grande E. Psychogenic purpura: platelet factor 3 deficiency. *Arch Dermatol* 1971; 104 (4): 444 - 5.
11. Scott JP, Schiff DW, Githens JH. The autoerythrocyte sensibilization syndrome as the primary manifestation of systemic lupus. *J Pediatr* 1981; 99(4): 598 - 600.
12. Krain LS , Levin JM, Schultz B. Decreased serum complement in the Gardner Diamond syndrome: immunofluorescent findings and association with angioimmunoblastic lymphadenopathy. *Cutis* 1978 ; 21(1): 80 - 4.
13. Sudy E, Urbina F, Vasquez P. Autoerythrocyte sensitization with positive anticardiolipin antibodies. *Br J Dermatol* 1998; 138(2): 367 - 8.
14. Spiera H. Autoerythrocyte sensibilization syndrome successfully treated with antidepressants. *JAMA* 1983; 250:1749-1750.

