

## Dermatitis purpúrica pigmentaria, variante granulomatosa, a propósito de un caso

Carolyn Rodríguez<sup>1</sup>, Catalina Silva<sup>2</sup>, Laura Carreño<sup>3</sup>

### RESUMEN

La dermatosis purpúrica pigmentaria (DPP) corresponde a un grupo de enfermedades caracterizadas clínicamente por petequias y coloración bronce de la piel. Generalmente se localiza en las extremidades inferiores y se describen varios tipos, dentro de los cuales se encuentra la variante granulomatosa. Se trata de una dermatopatía benigna, poco frecuente, de etiología aún no precisada y de difícil manejo. Se presenta el caso de una paciente de 48 años, sexo femenino, sin antecedentes mórbidos, que es derivada a dermatología desde reumatología, con el diagnóstico clínico de vasculitis, por la aparición de lesiones maculares y papulares eritematovioláceas, confluentes y pruriginosas en extremidades. Presenta todos sus exámenes normales. Se planteó, entonces, una acroangiodermatitis o liquen plano. Sin embargo, fue necesario llegar al estudio histopatológico para llegar al diagnóstico de dermatosis purpúrica pigmentaria, variante granulomatosa.

Si bien se considera que la DPP granulomatosa es una entidad poco frecuente, la literatura sugiere que es una entidad subdiagnosticada. Se debe plantear como diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas en extremidades inferiores, lo que determina la importancia de realizar el estudio histopatológico. De esta forma, la DPP granulomatosa será cada vez más común y se plantearán alternativas de tratamiento mejores a las actuales.

**Palabras claves:** Dermatitis purpúrica pigmentaria; variante granulomatosa; dermatosis purpúrica pigmentaria granulomatosa; hiperpigmentación extremidades inferiores.

### SUMMARY

The pigmented purpuric dermatoses are a group of diseases characterized clinically by petechiae and bronze skin color, usually affecting the lower extremities. Several types are described and one of them is the granulomatous variant. This is a still rare and benign skin disease of unknown etiology. We present the case of a 48 years old female, previously healthy, derived from rheumatology to dermatology, with the clinical diagnosis of vasculitis due to the presence of confluent erythematous macular and papular lesions, mildly pruritic in lower extremities. Her tests were all in normal ranges. Therefore, an acroangiodermatitis or lichen planus were considered. However, it was necessary to perform a histopathology study to reach the final diagnosis of granulomatous pigmented purpuric dermatosis.

It is considered that Granulomatous DPP is a rare entity, but the literature suggests that it is underdiagnosed. It should always be considered as a differential diagnosis of cutaneous lesions located in lower extremities, which determines the importance of histopathology. Thus, the granulomatous DPP will become more common and will be possible to propose better treatment alternatives.

**Key words:** Pigmented purpuric dermatosis; Granulomatous variant; Granulomatous pigmented purpuric dermatosis; Lower extremities hyperpigmentation

---

**L**a dermatosis purpúrica pigmentaria (DPP) corresponde a un grupo de enfermedades caracterizadas clínicamente por petequias, coloración bronce de la piel y ocasionalmente telangectasias simé-

tricas, en ausencia de insuficiencia venosa o desórdenes hematológicos.<sup>1,2,3</sup> Histológicamente, las características que definen esta condición son el infiltrado linfocítico angiocéntrico, extravasación de glóbulos rojos hacia la dermis superficial y hemosiderina. No hay vasculitis.<sup>4</sup> Generalmente se localiza en las extremidades inferiores y se describen varios tipos, como el púrpura pigmentario progresivo, púrpura de Majocchi, púrpura liquenoide de Gougerot y Blum, entre otros.<sup>4</sup> La variante granulomatosa, es una dermatopatía poco frecuente y de difícil manejo.

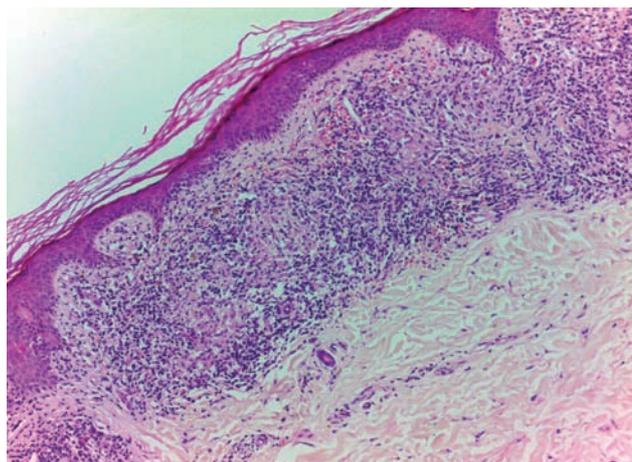
---

<sup>1</sup>Dermatóloga Clínica Quilín Universidad de Chile, profesor instructor dermatología Universidad de Chile, Santiago, Chile. <sup>2</sup>Médico CEFAM Vitacura, Universidad de los Andes, Santiago, Chile. <sup>3</sup>Anatomopatóloga y Profesor Asociado del Departamento de Anatomía Patológica de la Universidad de Chile y Hospital Clínico U. de Chile, Santiago, Chile.

Correspondencia: Catalina Silva. Correo electrónico: [catasilva87@gmail.com](mailto:catasilva87@gmail.com). Celular: +56 9 99199117. Dirección: Lenca 9878, Vitacura, Santiago, Chile. Código Postal: 7650172.



**Figura 1**  
Dermatitis purpúrica pigmentaria granulomatosa. Lesiones papulares eritematovioláceas que confluyen formando placas.



**Figura 2**  
Dermis papilar expandida con un infiltrado celular liquenoide (H&E 40X).

## REPORTE DE CASO

Reportamos el caso de una paciente de 48 años, sexo femenino, sin antecedentes mórbidos, que consulta a reumatología por cuadro de 18 meses de evolución caracterizado por aparición de máculas y pápulas eritematovioláceas, confluentes y pruriginosas en extremidades, predominantemente en extremidades inferiores, haciendo el diagnóstico clínico de vasculitis (Figura 1). Se le realizan exámenes sanguíneos, dentro de los cuales destacan factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares (ANA), anti DNA, complemento, hemograma, orina completa, todos normales. Luego consulta a dermatología, planteándose los diagnósticos clínicos iniciales de acroangiodermatitis o liquen plano. Se realiza el estudio histopatológico, que evidencia un infiltrado inflamatorio liquenoide en la dermis superficial (en “banda”), constituido por linfocitos y grupos de histiocitos, además glóbulos rojos extravasados. Además, se observó una epidermis que presenta leve hiperqueratosis y acantosis (Figura 2). Estos hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico de una Dermatitis Purpúrica Pigmentaria, variante granulomatosa. Se inicia tratamiento con prednisona oral 0,5 mg/kg durante dos semanas, disminuyendo gradualmente la dosis con buena respuesta, caracterizada por disminución del prurito y cantidad de lesiones. En las lesiones que recidivaron, se indicó clobetasol 0,05% tópico, con respuesta parcial.

## DISCUSIÓN

La DPP puede presentarse como una lesión única, localizada típicamente en extremidades inferiores u, ocasionalmente, se presenta de forma difusa. Dependiendo de la extensión y de la morfología clínica, se reconocen distintas variantes<sup>1,4,5,6</sup> (Tabla 1).

La DPP aún no tiene etiología esclarecida, pero ha sido asociada con estasia venosa, ejercicio, diabetes mellitus, artritis reumatoide, lupus eritematoso, disfunción tiroidea, neoplasias, enfermedades hematológicas, infecciones hepáticas y algunos medicamentos como los antiinflamatorios no esteroideos, sedantes, antihipertensivos, antihistamínicos, hipolipemiantes orales, hipoglicemiantes orales, anticonceptivos inyectables, pseudofedrina y suplementos de creatinina.<sup>1,2,3</sup>

La variante granulomatosa fue primera vez descrita en 1996 por Saito y Matsuo. Hasta el 2015 se habían reportado 17 casos en la literatura, casi exclusivamente en pacientes de Asia Oriental, pero se sabe que puede afectar todas las razas y 9 de ellos presentaron hiperlipidemia.<sup>4,7,8</sup> Las edades más afectadas son desde los 22 a 66 años, con una edad promedio de 51 años. La DPP granulomatosa puede que no sea tan rara como sugiere la literatura, si no más bien sería sub-diagnosticada.<sup>4</sup> Se trata de una entidad benigna, generalmente asintomática, que tiende a ser crónica con períodos de remisión.<sup>2</sup> No se ha establecido una etiología clara, pero se ha descrito asociación con la hepatitis C, la enfermedad de Crohn,

la hipertensión venosa, fragilidad capilar, infecciones y drogas como el acetaminofeno, aspirina, clordiazepóxido, glipizida, hidralazina, tiamina, interferón alfa, entre otros. Además, se piensa que la DPP granulomatosa puede ser inducida por alergia de contacto, ingesta de alcohol e hiperlipidemia. Esta última, sería secundaria a una reacción inflamatoria de la microvasculatura inducida por los lípidos, pero requiere de mayores estudios para demostrar esa asociación.<sup>4,8</sup> Otra asociación que toma cada vez más importancia, son las enfermedades autoinmunes, encontrándose en un 29% de los pacientes ANA y factor reumatoideo positivos.<sup>9</sup> Nuestra paciente, no tenía ningún antecedente de fármacos asociados y los exámenes estuvieron todos normales.

Histopatológicamente, se evidencia una extravasación de glóbulos rojos en la dermis papilar superficial con depósitos de hemosiderina (contrario a lo que se observa en la dermatosis pigmentada por estasis) y, lo que es propio de la variante granulomatosa, un infiltrado linfocitario con la formación de granulomas en la dermis papilar. Además, se puede observar edema endotelial, sin vasculitis.<sup>4,5,8</sup>

El diagnóstico diferencial de la DPP granulomatosa, principalmente histopatológico, incluye la micosis fungoide, la vasculitis granulomatosa, la reacción granulomatosa a drogas, sarcoidosis e infecciones por micobacterias atípicas y hongos.<sup>1,8</sup>

1) La micosis fungoide muestra una amplia variedad de manifestaciones cutáneas y puede imitar a un púrpura pigmentado. En las etapas tempranas puede ser histológicamente similar a la DPP, por lo que algunas pistas específicas de la clínica e histopatología pueden ayudar a llegar al diagnóstico correcto. Clínicamente, cuando hay parches o placas purpúricas de gran tamaño o confluentes y/o cuando hay cambios poiquilodermatósicos asociado a prurito, debe sospecharse micosis fungoide. Histológicamente, la micosis fungoide presenta las colecciones de Pautrier's y/o linfocitos grandes, atípicos, cerebriformes en la epidermis.

2) La vasculitis granulomatosa puede parecerse histopatológicamente, pero en la DPP granulomatosa no se ve una vasculitis auténtica.

3) La reacción granulomatosa a drogas presenta eosinófilos, células plasmáticas, linfocitos suprabasales, disqueratosis e inflamación peri-ecrina, elementos ausentes en la DPP granulomatosa. Además, las lesiones tienen una

correlación temporal con la ingesta de la droga y al suspenderla, las lesiones desaparecen.

4) La sarcoidosis es otro diagnóstico diferencial, pero no existe ningún examen que sea lo suficientemente específico para hacer el diagnóstico. Por esto, el diagnóstico se puede hacer solo en la presencia de un cuadro clínico-histopatológico compatible, además de la exclusión de otras potenciales etiologías.

5) Las infecciones por micobacterias atípicas y hongos pueden confundirse con el diagnóstico de la DPP variante granulomatosa. Sin embargo, el infiltrado linfocitario se extiende más profundamente y, por lo general, los granulomas presentan caseificación central.

El diagnóstico diferencial de la DPP granulomatosa es muy amplio. Se debe hacer un análisis de la clínica, histología e inmunohistoquímica.<sup>1</sup>

Hasta el momento no existe un tratamiento estándar. Si se identifica un agente etiológico, debe suspenderse y puede resolverse el cuadro. Se han usado protectores vasculares para reducir la permeabilidad capilar como la vitamina C con resultados variables. El prurito se alivia con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. La estasis venosa se puede mejorar con medias elásticas y evitando las prolongadas estadías en posición de pie. Las lesiones pigmentadas responden parcialmente a corticoides tópicos por 4-6 semanas. También se ha probado con PUVA, griseofulvina, pentoxifilino y ciclosporina, pero son pocos estudios que los avalan.<sup>4,10</sup> Nuestra paciente fue tratada con corticoides orales en primera instancia disminuyendo el prurito y las lesiones y, posteriormente, con corticoides tópicos localmente.

## CONCLUSIÓN

Existen varios tipos de dermatosis purpúrica pigmentaria y una variante es la granulomatosa. Según la literatura, se trataría de una de las formas con menor incidencia y, por ende, es poco frecuente. Sin embargo, se considera que es una entidad subdiagnosticada, por lo que se debe tener en consideración al momento de hacer el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas en extremidades inferiores. Esto determina la importancia de realizar el estudio histopatológico de dichas lesiones, para que la variante granulomatosa de las DPP sea cada vez más común y se logre proponer alternativas de tratamiento mejores a las actuales.

Tabla 1.

Nombre	Clínica	Histopatología	Tratamiento
Enfermedad de Schamberg o púrpura pigmentaria progresiva	Lesiones tipo pimienta en extremidades inferiores, curso crónico por lo general, prurito escaso o nulo <sup>1</sup>	Inflamación linfocítica perivascular superficial con aumento de capilares y siderófagos en la dermis superficial.	Corticoides tópicos y sistémicos, vitamina C y agentes antiinflamatorios tópicos y sistémicos.
Púrpura anular telangiectásico de Majocchi	Máculas o placas anulares eritematosas en glúteos, tronco y extremidades proximales <sup>1</sup>	Capilaritis con infiltrado perivascular linfocitario con extravasación de hemáties seguida de depósito de hemosiderina en los macrófagos.	Disminución de estasis venosa en extremidades, corticoides tópicos. También se han empleado de forma ocasional pentoxifilina, rutósido, griseofulvina, ácido ascórbico e isoflavonas.
Púrpura liquenoide de Gougerot y Blum	Pápulas tipo liquen plano con la superposición de púrpura <sup>1</sup> , generalmente en piernas, zona baja de tronco y ocasionalmente en brazos <sup>5</sup> .	Mayor compromiso de epidermis con licuefacción de membrana basal espongirosis, hiperqueratosis y paraqueratosis <sup>5</sup> .	Corticoides tópicos potentes. Los tratamientos con griseofulvina, ciclosporina, ácido ascórbico, rutósido, fototerapia, han sido descritos con resultados favorables, sin que aún se compruebe su verdadera utilidad
Liquen aureus	Placas induradas doradas generalmente bilateral, en tobillos de hombres jóvenes, prurito escaso al inicio <sup>1</sup>	Denso infiltrado linfocitario en banda en dermis superficial, en ocasiones más acentuado a nivel perivascular y perianexial. La extravasación hemática es variable, con depósitos de hemosiderina dispersos. Se observan también macrófagos y células de Langerhans. A diferencia de otras púrpuras pigmentarias crónicas la epidermis es normal y no hay licuefacción basal.	No hay tratamiento eficaz, pudiendo ocurrir resolución espontánea entre 1 y 12 años. Habitualmente no responde al tratamiento con corticosteroides, aunque pueden mejorar el prurito y el componente inflamatorio sin alterar la pigmentación
Púrpura pruriginosa o ecematoso de Doucas y Kapetanakis	Ecema y púrpura, intenso prurito, evoluciona con remisiones y recaídas espontáneas	Características clásicas de las DPP y se agrega espongirosis <sup>1</sup>	Se ha intentado como en otras DPP con bioflavonoides, ácido ascórbico, dobesilato de calcio. Como tratamiento sintomático, pueden indicarse antihistamínicos orales y corticoides tópicos para aliviar el prurito.
Dermatitis purpúrica pigmentaria transitoria o Enfermedad de Schamberg-like.	Similar a la Enfermedad de Schamberg, pero se asocia a prurito intenso, durando entre 3 meses a 2 años	Similar a la Enfermedad de Schamberg	Similar a la Enfermedad de Schamberg y antihistamínicos para el prurito.
Dermatitis purpúrica pigmentaria lineal	Muy infrecuente, predomina en hombres de 7 a 38 años, en particular en extremidades inferiores. La mayoría remite espontáneamente en algunos meses	Similar a otras púrpuras pigmentarias	No existe tratamiento estandarizado, a pesar que casos aislados respondieron a griseofulvina, pentoxifilina, PUVA o protectores vasculares como la vitamina C. Se pueden usar medidas generales como el reposo relativo, medias elásticas, emolientes y tratamiento sintomático si hubiese prurito.
Púrpura gravitacional o dermatitis ocre de Favre	Lesiones limitadas a extremidades inferiores y asociada a insuficiencia venosa	Proliferación de células endoteliales, vasos de paredes gruesas, con patrón lobular y pericitos en la dermis. Extravasación de eritrocitos, depósitos de hemosiderina, fibrosis dérmica, pequeños trombos en el lumen de vasos e infiltrado superficial de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas.	Medidas para evitar estasis venosa y corticoides tópicos. Se ha intentado eritromicina oral 500 mg cada 6 horas o dapsona 50 mg cada 12 horas por 3 meses con buenos resultados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kaplan J, Burgin S, Sepehr A. Granulomatous pigmented purpura: report of a case and review of the literature. *J Cutan Patol* 2011; 38:984-9
2. Lee SH, Kwon JE, Lee KG, Roh MR. Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatosis associated with hyperlipidaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24:1243-5
3. Ehsani AH, Ghodsi SZ, Nourmohammad-Pour P, Aghazadeh N, Damavandi MR. Pigmented purpura dermatosis and viral hepatitis: a case-control study. *Australas J Dermatol* 2013; 54:225-7
4. MacQuarrie E.K, Pasternak S, Torok M, Veerassamy S, Walsh N.M.G. Persistent pigmented purpuric dermatitis: granulomatous variant. *J Cutan Patol* 2011; 38:979-83
5. Allevato M.A. Dermatitis purpúricas pigmentarias (capillaritis). *Act Terap Dermatol* 2007; 30:222-31
6. Magro CM, Schaefer JT, Crowson AN, Li J, Morrison C. Pigmented purpuric dermatosis. Clasification by phenotypic and molecular profiles. *Am J Clin Pathol* 2007; 128:218-29
7. Sharma L, Gupta S. Clinicoepidemiological study of pigmented purpuric dermatoses. *Indian Dermatol Online J* 2012; 3(1):17-20
8. Battle LR, Shalin SC, Gao L. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis. *Clin Exp Dermatol* 2015; 40(4):387-90
9. Wakusawa C, Fujimura T, Haga T, Aiba S. Granulomatous pigmented purpuric dermatitis associated with primary Sjögren's Syndrome. *Acta Derm Venereol* 2013; 93:95-6
10. Mun JH, Jwa SW, Song M, Kim HS, Ko HC, Kim BS, et al. Extensive pigmented purpuric dermatosis successfully treated with pentoxifilino. *Ann Dermatol* 2012; 24(3):363-5