

J. Torres Díaz, A. Azón Masoliver¹,
A. Serrano Aguiar

An Esp Pediatr 1997;47:636-638.

Enfermedad de Schamberg. Una entidad infrecuente en pediatría

Introducción

La enfermedad de Schamberg es una entidad que forma parte del espectro clínico de las dermatosis purpúricas pigmentarias idiopáticas.

Estas entidades forman un conjunto de dermatosis benignas, en general asintomáticas, con similitudes clínicas e histológicas y de localización habitual en extremidades inferiores. Las lesiones características son de color eritematomarrónáceo con un punteado purpúrico en su periferia. Algunos autores engloban estas entidades bajo el término de púrpura simplex⁽¹⁾. Las variantes incluidas dentro de este grupo son: la dermatitis pigmentaria purpúrica progresiva o enfermedad de Schamberg y su variante pruriginosa la púrpura eczematoide de Doucas y Kapetenakis, la dermatosis liquenoide purpúrica pigmentaria de Gougerot y Blum, la púrpura anular telangiectoide de Majocchi y el liquen aureus.

Observación clínica

Paciente varón de 12 años que consulta por primera vez en nuestro servicio por unas lesiones cutáneas que afectan a extremidades inferiores de 8 meses de duración. La familia refiere que las primeras lesiones eran eritematosas y que posteriormente han adquirido una coloración marronosa haciéndose purpúricas y equimóticas y evolucionando a brotes. El paciente no tiene antecedentes familiares relevantes y no se ha constatado exposición a fármacos ni productos tóxicos, con la salvedad de que es un fumador ocasional. A excepción de las lesiones cutáneas el paciente ha permanecido siempre asintomático.

En la exploración física se observa la presencia de lesiones maculares eritematomarrónosas con un fino punteado purpúrico en su interior, en ocasiones confluyente, localizadas en extremidades inferiores y con algunas lesiones aisladas en tronco (Fig. 1 y 2).

Las exploraciones complementarias practicadas: hemograma, VSG, PCR, bioquímica sanguínea, pruebas de coagulación, inmunoglobulinas, complemento, detección de inmunocomplejos circulantes, serologías TORCH, lúes, hepatitis B y C, fun-



Figura 1. Afectación de ambas extremidades por lesiones cutáneas eritematomarrónosas que coexisten con otras de marcado aspecto purpúrico y equimótico.

ción renal y radiografía de tórax, fueron todas normales.

La biopsia cutánea demostró una capilaritis linfocitaria, con espongiosis, extravasación de hematíes y depósitos de hemosiderina, hallazgos que son compatibles con una púrpura pigmentaria crónica (Fig. 3).

Durante 3 años de seguimiento el paciente no ha conseguido estar libre de lesiones cutáneas en ningún momento. Ha seguido tratamiento con cremas emolientes, corticoides tópicos, vendas elásticas, sin que se halla constatado ninguna respuesta favorable a estos tratamientos, y permaneciendo en todo momento libre de otros síntomas.

Discusión

A pesar de que la primera descripción de la enfermedad de Schamberg⁽²⁾ se realizó en un adolescente de 15 años, esta entidad se suele presentar en adultos varones, siendo infrecuente, aunque no rara, la presentación en edad pediátrica.

La etiología tanto de esta entidad, como de las restantes que forman el grupo, permanece desconocida⁽³⁻⁶⁾.

La erupción se presenta en forma de máculas eritematomarrónáceas de distintas formas y tamaños que son asintomáticas. En la periferia de estas lesiones existe un punteado purpúrico en forma de granos de pimienta de cayena que es característico de este grupo de enfermedades. Las lesiones, de localización principal en extremidades inferiores, pueden extender-

Servicio de Pediatría. ¹Unidad de Dermatología. Hospital Comarcal Móra d'Ebre.
Correspondencia: Juan Torres Díaz. Hospital Comarcal Móra d'Ebre.
Servicio de Pediatría. C/ Benet Messeguer s/n. 43740 Móra d'Ebre
Recibido: Enero 1997
Aceptado: Junio 1997



Figura 2. Detalle de las lesiones cutáneas que muestran en su periferia lesiones purpúricas puntiformes.

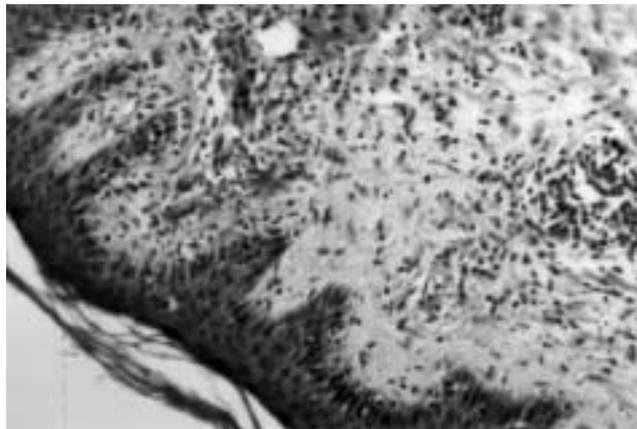


Figura 3. Hallazgos microscópicos de la biopsia cutánea en la que se aprecia hiperpigmentación de la basal, exocitosis linfocitaria ocasional con espongiosis, marcada extravasación de eritrocitos y capilares dilatados con infiltrado perivascular linfocitario. H y E (x 40).

se a tronco y extremidades superiores y tienen un curso crónico, con exacerbaciones y remisiones asintomáticas. Se han descrito evoluciones de hasta 20 años⁽⁷⁾.

La púrpura eczematoide de Doucas y Kapetenakis se diferencia de la enfermedad de Schamberg por el carácter pruriginoso de sus lesiones, por afectar con más facilidad a tronco y extremidades superiores predominando en áreas de roce y por presentar un curso involutivo más corto.

La dermatosis liquenoide purpúrica pigmentaria o enfermedad de Gougerot y Blum se presenta con mayor incidencia en varones, cursa de forma asintomática y las lesiones son pápulas liquenoides, eritematomarronáceas, con telangiectasias puntiformes en su superficie; estas pápulas suelen confluir formando placas que se localizan en extremidades inferiores y presentan un curso crónico, al igual que las demás púrpuras pigmentarias.

La púrpura anular telangiectoide o enfermedad de Majocchi, se presenta con más frecuencia en el sexo femenino, se caracteriza por lesiones purpúricas puntiformes, perifoliculares con un centro atrófico con telangiectasias prominentes, que adoptan una distribución anular. Afecta, predominantemente, a extremidades inferiores, aunque pueden verse afectados el tronco y las extremidades superiores y sigue un curso crónico con numerosas recaídas y remisiones.

El liquen aureus se presenta en ambos sexos y, aunque la mayoría de casos se presenta en adultos, hay casos descritos en niños. Las lesiones son pequeñas pápulas liquenoides que confluyen formando placas (habitualmente única) de un color que varía del dorado al púrpura. Es más común en extremidades inferiores y habitualmente es unilateral. Las lesiones son de aparición brusca y pueden permanecer estables o ser lentamente progresivas.

Aunque ya hemos indicado que la etiopatogenia de estos procesos es desconocida existen diversas situaciones que pueden ocasionar cuadros clínicos y anatomopatológicos indistinguibles de una púrpura pigmentaria crónica. Ratman y colaboradores⁽⁷⁾ en su serie de 174 casos identifican posibles factores etiológicos en el 25 % de los pacientes. Entre estas situaciones cabe des-

tacar la hipersensibilidad a fármacos^(1-3,6,7) (carbamidas, barbitúricos, sulfonamidas), dermatitis por estasis^(2,3,6,7), dermatitis de contacto a ropa de lana^(1,8), y dermatitis ficticia^(2,3,7).

Histológicamente la lesión característica es la de una capilaritis linfocítica^(1,3,4,6,7,9) consistente en infiltrado de linfocitos, macrófagos y algunas células de Langerhans en la dermis papilar y reticular superficial, extravasación de hematíes que luego se sustituyen por depósitos de hemosiderina, y tumefacción de las células endoteliales de los capilares. La extravasación de hematíes es la responsable de la púrpura y los depósitos de hemosiderina son los responsables de la pigmentación. Estos hallazgos se han intentado explicar desde 3 posibles puntos de vista:

1.- Una alteración de la circulación periférica con debilidad de los vasos sanguíneos.

2.- Alteración de la inmunidad humoral, ya que en estudios de inmunofluorescencia directa se han observado depósitos de C3 y depósitos de inmunoglobulinas.

3.- Ultimamente se postula que el proceso primario es un evento inmunomediado por células^(4,9), derivado de un subtipo cutáneo específico de células T helper, y que el depósito de inmunocomplejos en la dermis papilar sería el resultado de un atrapamiento secundario de los inmunocomplejos por el daño vascular. A favor de esta teoría está el hecho, comprobado mediante estudios inmunohistoquímicos^(4,9), de que es escasa la presencia de linfocitos B en el infiltrado celular⁽⁴⁾ y de que éste está formado, principalmente, por linfocitos T helper, algunos macrófagos y algunas células de Langerhans^(4,9).

No existe un tratamiento único y eficaz para estas entidades. Para algunos autores la mayoría de pacientes no requieren más que tratamiento con emolientes para lubricación y esteroides tópicos para el componente eczematoso⁽⁷⁾. Los corticoides sistémicos se han mostrado eficaces, pero dado el carácter benigno y crónico de estas entidades no parece indicado su uso⁽¹⁾.

Se ha informado de un tratamiento exitoso con pentoxifili-

na⁽¹⁰⁾ en un adulto que presentaba una púrpura de Schamberg asociada a la persistencia del antígeno de superficie de la hepatitis B, con resolución del cuadro en dos meses una vez iniciada la terapia.

Creemos que dado el carácter crónico de la enfermedad, para poder informar y tranquilizar al paciente y su familia, es obligada la práctica de una biopsia cutánea diagnóstica.

Nos gustaría concluir que, al evaluar un niño que presenta una erupción purpúrica, se debería incluir en la lista de diagnóstico diferencial, además de las ya consabidas vasculitis necrotizantes, púrpuras trombopénicas, púrpuras por infección, púrpuras por discrasias sanguíneas, dermatitis de contacto, enfermedades del colágeno vascular, paraproteinemia y crioglobulinemia, a las púrpuras pigmentarias.

Bibliografía

- 1 Draelos Z.K., Hansen R.C. Schamberg's disease in children: case study and literature review. *Clin Pediatr (Phila)* 1987; **26**:659-661.
- 2 Schamberg J.F. A peculiar progressive pigmentary disease of the skin. *Br J Dermatology* 1901; **13**:1-5.
- 3 García M.P., Puig L. Dermatitis purpúricas pigmentarias idiopáticas. *Piel* 1988; **3**:217-221.
- 4 Smoller B., Kamel O. Pigmented purpuric eruptions: immunopathologic studies supportive of a common immunophenotype. *J Cutan Pathol* 1991; **18**:423-7.
- 5 Hersh C., Shwayder T. Unilateral progressive pigmentary purpura (Schamberg's disease) in a 15-year-old boy [see comments]. *J Am Acad Dermatol* 1991; **24**:651.
- 6 Newton R.C., Raimer S.S. Pigmented purpuric eruptions. *Dermatol Clin* 1985; **3**:165-169.
- 7 Ratnam K., Su W., Peters M. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): a clinicopathologic study of 174 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; **25**:642-7.
- 8 Bethea L. Schamberg's disease: a case report. *J S C Med Assoc* 1995; **11**:469-470.
- 9 Aiba S., Tagami H. Immunohistologic studies in Schamberg's disease. Evidence for cellular immune reaction in lesional skin. *Arch Dermatol* 1988; **124**:1058-62.
- 10 Wahba-Yahav A. Schamberg's purpura: association with persistent hepatitis B surface antigenemia and treatment with pentoxifylline. *Cutis* 1994; **54**:205-6.