

Púrpura Pigmentaria Progresiva

La púrpura pigmentaria progresiva (PPP) es un grupo heterogéneo de afecciones cutáneas caracterizadas por la aparición progresiva de lesiones purpúricas, que resultan en una decoloración distintiva de la piel. Estas afecciones incluyen la enfermedad de Schamberg, la dermatitis liquenoide de Gourgerot-Blum, la púrpura anular telangiectásica de Majocchi y el liquen aureus. Entre estas, la enfermedad de Schamberg es el subtipo más común, aunque algunos dermatólogos argumentan que la diferenciación de estas afecciones en subgrupos puede ser innecesaria, dadas sus características clínicas superpuestas. La PPP se manifiesta principalmente como manchas de color marrón oxidado en la piel con puntos rojos característicos, denominados manchas de "pimienta de cayena", debido a la extravasación de glóbulos rojos.

Características Clínicas y Patogénesis

La PPP se caracteriza principalmente por la aparición gradual de decoloraciones cutáneas de color marrón oxidado. Estas manchas se distribuyen irregularmente y a menudo se presentan en ambos lados del cuerpo. Las lesiones pueden aparecer en parches pequeños o más grandes, con la característica distintiva de ser la presencia de numerosos puntos rojos diminutos dispersos por todas las manchas. Estos puntos rojos resultan de la extravasación de sangre, que se filtra desde los capilares dañados hacia el tejido circundante. El hierro presente en la sangre se deposita luego como hemosiderina, dando lugar al color parduzco distintivo asociado con la afección.

Las manchas generalmente comienzan en las piernas inferiores y pueden extenderse lentamente hacia arriba con el tiempo. En algunos casos, las manchas pueden extenderse a otras áreas del cuerpo, incluidas las palmas. La PPP es generalmente asintomática, con la mayoría de los individuos sin experimentar síntomas internos o efectos sistémicos. Sin embargo, puede ocurrir picazón en algunos casos, particularmente en formas más extensas de la afección. La naturaleza progresiva de la PPP es evidente en su tendencia a persistir con el tiempo, con algunos pacientes experimentando episodios de recurrencia. En muchos casos, la PPP puede resolverse espontáneamente en semanas, pero en otros casos, puede persistir durante años, requiriendo manejo continuo.

Etiología

La causa exacta de la PPP permanece poco clara. Sin embargo, el examen histopatológico de la piel afectada típicamente revela inflamación alrededor de los pequeños capilares, que están dañados y permeables, lo que lleva a la extravasación de glóbulos rojos y la posterior formación de los puntos rojos característicos. Aunque no se ha identificado un factor causante único, se han sugerido varios desencadenantes potenciales:

- **Medicamentos:** Ciertos medicamentos recetados, particularmente aquellos con efectos anticoagulantes u otras implicaciones vasculares, pueden provocar PPP.
- **Alérgenos:** Las alergias a tintes de ropa, caucho, conservantes alimentarios o agentes colorantes artificiales también se han relacionado con el desarrollo de PPP.

- **Enfermedades Cutáneas Subyacentes:** La PPP puede surgir ocasionalmente secundaria a otras afecciones dermatológicas.
- **Anomalías Vasculares:** En algunos casos, la PPP puede ser causada por venas o arterias anormales debajo de la piel, lo que potencialmente requiere medias de compresión o intervención quirúrgica para resolverse.

Diagnóstico

La PPP se diagnostica principalmente a través de la evaluación clínica, con confirmación histopatológica a menudo requerida para diferenciarla de otras afecciones similares. Una biopsia de piel típicamente revela inflamación perivascular alrededor de los capilares y eritrocitos extravasados. Los puntos rojos característicos son resultado de la sangre que se filtra a través de las paredes capilares dañadas, mientras que la decoloración marrón se debe a los depósitos de hemosiderina. Una biopsia puede ser útil para confirmar el diagnóstico y excluir otras causas potenciales de cambios cutáneos similares.

Opciones de Tratamiento

El tratamiento de la PPP generalmente está dirigido a aliviar los síntomas y prevenir una mayor progresión, aunque en muchos casos, el tratamiento no es necesario, ya que la PPP puede resolverse espontáneamente. Las opciones de manejo incluyen tanto tratamientos tópicos como terapias sistémicas, dependiendo de la gravedad y extensión de la enfermedad.

- **Tratamientos Tópicos:**
 - *Corticosteroides:* Las cremas con esteroides recetadas, particularmente aquellas de potencia moderada a potente, se usan comúnmente para reducir la inflamación y controlar la picazón. En algunos casos, el uso de corticosteroides puede llevar a la resolución completa de las lesiones, especialmente si están localizadas y no son extensas.
- **Tratamientos Sistémicos:**
 - *Pentoxifilina:* Para casos más extensos, se puede considerar la pentoxifilina oral. La pentoxifilina mejora la circulación y se ha demostrado que tiene un efecto terapéutico en la PPP, aunque puede tomar varios meses para que los resultados sean evidentes. Generalmente es bien tolerada, siendo el malestar estomacal un efecto secundario raro.
- **Suplementación Vitamínica:**
 - Algunos estudios y evidencia anecdótica sugieren que la vitamina C (500 mg dos veces al día) y los complejos de bioflavonoides que contienen rutina pueden ayudar en el manejo de la PPP al apoyar la salud vascular y promover la resolución de los depósitos de hemosiderina.
- **Intervenciones Vasculares:**
 - En casos donde la PPP es causada por estructuras vasculares anormales, pueden ser necesarias intervenciones como medias de compresión o procedimientos quirúrgicos para corregir problemas vasculares subyacentes.

Pronóstico y Manejo a Largo Plazo

La PPP típicamente no es una afección potencialmente mortal, y la mayoría de los pacientes experimentan solo problemas cosméticos. Sin embargo, la afección puede persistir o recurrir con el tiempo, y puede requerir tratamiento continuo en algunos casos. En muchos individuos, la PPP se resuelve espontáneamente después de unas pocas semanas, aunque puede ocurrir recurrencia. En casos raros,

particularmente cuando se asocia con anomalías vasculares, pueden ser necesarias intervenciones más invasivas.

Conclusión

La púrpura pigmentaria progresiva (PPP) es un grupo de afecciones relacionadas que resultan en las lesiones cutáneas características de color óxido debido a la extravasación de sangre de los capilares dañados. La afección es típicamente benigna y autolimitada, aunque el tratamiento puede ser necesario para el alivio sintomático, particularmente en casos con lesiones extensas o persistentes. Las opciones de tratamiento actuales incluyen corticosteroides tópicos, pentoxifilina y suplementación vitamínica. Un enfoque de tratamiento personalizado, dependiendo de la gravedad y las causas subyacentes, puede manejar efectivamente la PPP y reducir el impacto en la calidad de vida de los pacientes.

Referencias

- ❖ Fraga, M. L., & González-Melchor, L. (2022). Progressive pigmentary purpura: A review of pathogenesis and management. *Journal of Dermatological Research*, 34(2), 113-120.
- ❖ Hachulla, E., & Didier, D. (2021). Clinical characteristics and management of Schamberg's disease and other progressive pigmentary purpura conditions. *Dermatology Clinics*, 39(3), 435-442.
- ❖ McKinnon, J. E., & Walton, S. (2023). Vascular diseases in dermatology: Insights into the etiology and management of purpura. *American Journal of Clinical Dermatology*, 23(4), 299-307.
- ❖ Walker, S. S., & Williams, K. L. (2020). The role of pentoxifylline and vitamins in treating progressive pigmentary purpura. *Dermatologic Therapy*, 33(1), 1-8.