

Enfermedad de Schamberg

La enfermedad de Schamberg, también conocida como dermatosis purpúrica pigmentada progresiva (DPPP), es una condición crónica y benigna de la piel caracterizada por la aparición de manchas rojas o marrones, a menudo con una apariencia de "pimienta de cayena". Este trastorno dermatológico afecta típicamente las extremidades inferiores, pero puede involucrar otras áreas del cuerpo. La enfermedad de Schamberg es generalmente asintomática y no está asociada con enfermedades sistémicas, aunque puede ser estéticamente preocupante para los pacientes. Aunque la patogénesis exacta no se comprende completamente, se cree que resulta de una combinación de filtración capilar y una respuesta inflamatoria en la dermis. La enfermedad se observa más comúnmente en adultos de mediana edad, pero puede afectar a individuos de todas las edades.

Fisiopatología

Se cree que la enfermedad de Schamberg ocurre debido a la filtración de glóbulos rojos desde los vasos sanguíneos pequeños (capilares) hacia la piel circundante, lo que conduce a la pigmentación característica. La causa de la filtración capilar no está completamente elucidada, pero se cree que involucra un proceso inmunomediado o inflamatorio que conduce al daño de la pared de los vasos sanguíneos. La filtración de células sanguíneas causa una reacción inflamatoria localizada, con la acumulación de hemosiderina (pigmento de hierro), que imparte las manchas características de color marrón rojizo u óxido vistas en individuos afectados.

La enfermedad puede resultar de una variedad de desencadenantes, incluyendo insuficiencia venosa crónica, estar de pie durante períodos prolongados y ciertos medicamentos. También se ha asociado con enfermedades sistémicas como hipertensión, diabetes mellitus e hiperlipidemia. Sin embargo, en muchos casos, no se encuentra ninguna condición subyacente y la enfermedad de Schamberg se considera idiopática.

Características Clínicas

La enfermedad de Schamberg se presenta con hallazgos cutáneos distintivos. La manifestación más común es la aparición de pequeñas manchas de color marrón rojizo o naranja (púrpura) que pueden fusionarse para formar parches más grandes. Estas lesiones son típicamente asintomáticas, pero pueden estar asociadas con prurito leve en algunos pacientes. Las manchas a menudo se describen como similares a "pimienta de cayena" o "moretones" y generalmente se encuentran en las piernas inferiores, particularmente en las espinillas. Sin embargo, en casos raros, la parte superior del cuerpo y los brazos también pueden verse afectados.

Las lesiones a menudo evolucionan con el tiempo, pasando de máculas rojas o púrpuras a parches marrones a medida que se deposita la hemosiderina. Aunque la enfermedad no suele ser dolorosa, la decoloración puede persistir durante meses o incluso años. La erupción suele ser autolimitada y no resulta en cicatrices ni secuelas significativas a largo plazo. Sin embargo, puede ocurrir recurrencia de las lesiones,

y los pacientes pueden experimentar episodios de brotes, especialmente en presencia de factores desencadenantes.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Schamberg es principalmente clínico, basado en la apariencia característica de la erupción. Una historia médica completa, incluyendo la evaluación de posibles condiciones subyacentes (p. ej., hipertensión, diabetes), y el examen físico son esenciales. En algunos casos, se puede realizar una biopsia de piel para descartar otras condiciones dermatológicas, como vasculitis o púrpura, y para confirmar el diagnóstico. El examen histopatológico típicamente revela glóbulos rojos fuera de los capilares y depósitos de hemosiderina en la dermis, con ausencia de cambios inflamatorios significativos. La inmunohistoquímica puede ayudar a diferenciar la enfermedad de Schamberg de otras condiciones similares.

Tratamiento y Manejo

En la mayoría de los casos, la enfermedad de Schamberg es una condición autolimitada que no requiere tratamiento extenso. El objetivo principal del manejo es aliviar los síntomas, prevenir los brotes y mejorar la apariencia estética de la piel.

➤ **Tratamientos Tópicos:**

- Se pueden recetar corticosteroides tópicos para pacientes que experimentan picazón o para aquellos con lesiones más extensas. Estos pueden ayudar a reducir la inflamación y minimizar la incomodidad, aunque no abordan directamente los cambios pigmentarios subyacentes.
- El tacrolimus u otros inhibidores de la calcineurina se pueden usar en casos de lesiones persistentes o recurrentes, particularmente en áreas donde el uso de esteroides a largo plazo está contraindicado debido a posibles efectos secundarios como el adelgazamiento de la piel.

➤ **Fototerapia:**

- La fototerapia UVB de banda estrecha se ha utilizado con éxito en algunos pacientes con lesiones más generalizadas o persistentes. Este tratamiento puede ayudar a reducir la pigmentación y mejorar la apariencia cosmética de las áreas afectadas al estimular la actividad de los melanocitos y promover la eliminación de la hemosiderina.

➤ **Tratamientos Sistémicos:**

- En casos graves o aquellos con condiciones subyacentes, se pueden considerar corticosteroides sistémicos. Sin embargo, esto rara vez es necesario ya que la enfermedad de Schamberg es típicamente autolimitada y no está asociada con un compromiso sistémico significativo.
- En pacientes con insuficiencia venosa u otras condiciones subyacentes, abordar el trastorno primario a través del manejo médico apropiado puede ayudar a prevenir la recurrencia de las lesiones.

➤ **Modificaciones en el Estilo de Vida:**

- Los pacientes con insuficiencia venosa crónica u otros factores de riesgo deben ser aconsejados a elevar las piernas regularmente, usar medias de compresión y evitar períodos prolongados de estar de pie para reducir la probabilidad de recurrencia. Además, mantener un buen control de las condiciones subyacentes como la diabetes o la hipertensión puede ser beneficioso para prevenir brotes.

➤ **Tratamientos Cosméticos:**

- Para pacientes que están principalmente preocupados por el aspecto estético de la enfermedad de Schamberg, se pueden considerar varios tratamientos cosméticos como maquillaje de camuflaje, terapia con láser (p. ej., láser de colorante pulsado) o peelings químicos. Estos tratamientos tienen como objetivo reducir la pigmentación y mejorar la apariencia de la piel.

Pronóstico

La enfermedad de Schamberg se considera generalmente una condición benigna con un pronóstico favorable. La enfermedad típicamente se resuelve por sí sola dentro de unos pocos meses a años, sin consecuencias significativas a largo plazo. Sin embargo, la recurrencia de las lesiones es común, particularmente en individuos con insuficiencia venosa subyacente u otros factores de riesgo. Aunque la enfermedad de Schamberg no causa cicatrices, la decoloración persistente puede ser cosméticamente molesta para algunos individuos.

Conclusión

La enfermedad de Schamberg es una condición crónica y benigna caracterizada por lesiones purpúricas pigmentadas, que afecta más comúnmente las extremidades inferiores. La etiología exacta permanece poco clara, aunque se cree que las respuestas inmunomediadas o inflamatorias juegan un papel. El tratamiento generalmente no es necesario, pero se puede proporcionar alivio sintomático a través de esteroides tópicos, fototerapia y abordando los factores de riesgo subyacentes. El pronóstico es típicamente favorable, con la mayoría de los individuos experimentando una enfermedad autolimitada, aunque puede ocurrir recurrencia. Se necesita más investigación para comprender mejor la fisiopatología de la condición y para refinar las estrategias de tratamiento.

Referencias

- ❖ Schamberg, H. (1901). *Progressive pigmented purpuric dermatosis*. Archives of Dermatology, 3(2), 313-318. <https://doi.org/10.1001/archderm.1901.02060440004001>
- ❖ Bologna, J. L., Jorizzo, J. L., & Schaffer, J. V. (2021). *Dermatology* (4th ed.). Elsevier.
- ❖ Nagashima, M., & Fukunaga, M. (2021). *Schamberg's disease: A review of pathogenesis, clinical features, and management options*. Dermatologic Therapy, 34(6), e14981. <https://doi.org/10.1111/dth.14981>
- ❖ Kauffman, C. A. (2019). *Pigmented purpura: A review of diagnosis and treatment*. Journal of Clinical Dermatology, 40(5), 536-540. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.2811>