

REVISTA DE LA FACULTAD DE MEDICINA

Director, Profesor JORGE E. CAVELIER

VOL. VI

Bogotá, enero de 1938.

N.º 7

DERMATOSIS PIGMENTADA Y PURPURICA

Profesor, Gonzalo Reyes García.

Historia:

Se presentó a la consulta de enfermedades de la piel en el Hospital de San Juan de Dios un hombre de 32 años de edad, natural de Pesca, Boyacá, con una mancha en la cara que cubría la nariz, parte de las mejillas y llegaba a afectar el pabellón de las orejas, lesión que llamó mucho nuestra atención por no haberla visto en la práctica profesional. Ni sus padres, ni hermanos han tenido enfermedad semejante a la que él padece. Nos refiere que algunos parientes colaterales sufrieron de enfermedades mentales. El enfermo procede de tierra fría, allí siempre ha vivido entregado a los oficios del campo. Desde hace varios años ha sufrido de dolores reumáticos.

Hace unos tres años notó que sobre las mejillas tenía unas manchas del tamaño de una moneda de centavo y de un color más claro que el resto de la piel, que desaparecieron sin dejar huellas. Unos meses después observó que en el mismo sitio presentaba unas manchas de color rosado oscuro, que rápidamente invadieron parte de las mejillas y la nariz, al mismo tiempo notó que tenía menos aptitudes para el trabajo, sentía dolores abdominales vagos, acompañados de diarrea, por lo cual resolvió venir al hospital.

A la inspección general se observó que el enfermo estaba muy deprimido, se encontraba fatigoso, algo enflaquecido. Su mentalidad era poco satisfactoria contestaba con dificultad a las preguntas. La mancha de la cara tenía la forma de alas de mariposa, cubría la nariz, respetaba la parte superior e inferior de ésta y se extendía sobre las mejillas, con-torneando los párpados inferiores a la distancia de dos centímetros, llegaba hasta las orejas e invadía parte del pabellón, su color era rosado intenso. También se apreciaban algunas pequeñas manchas de un color

menos marcado en el labio superior, parte cutánea y mucosa. (Véase figura Nº 1).

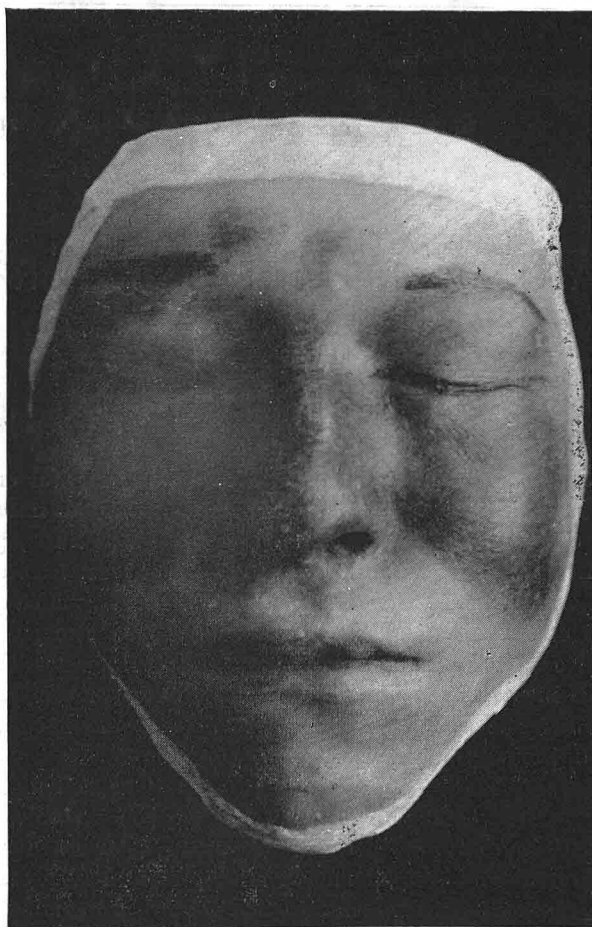


Figura 1.

Sobre las manchas cutáneas se encontraban escamas finas, blancas, no adherentes que se desprendían con facilidad. Al mirar con la lente y también a simple vista se apreciaba que las manchas estaban a nivel de la piel normal y que no había cicatrices ni surcos. No existía infiltración ni se apreciaba calor. Con la vitropresión no se veía eritema. La dermatosis era algo pruriginosa. En la región del hipocondrio derecho

había otras manchas pigmentadas de color gris consecutivas a unos sinapismos aplicados en esa región hacía cinco meses. Fuera de los lugares anotados el enfermo no tenía manchas en otra parte del cuerpo.

Sus antecedentes digestivos eran poco satisfactorios; constipaciones en alternancia con diarreas, náuseas, vómitos, dolores gástricos e intestinales. A la palpación se encontraba un hígado grande y algo doloroso. En la región cecal había dolor y defensa muscular. No presentaba fiebre.

Aparato respiratorio, normal.

Aparato circulatorio, pulso lento, hipotenso, ruidos del corazón débiles.

Aparato linfático. En la región inguinal se palpaban algunos ganglios aumentados de volumen, sin caracteres especiales.

Región genital, normal.

Sistema nervioso, fuera de su depresión moral y su carácter apocado no había nada anormal.

Exámenes de laboratorio:

En la deposición se encontraba sangre oculta.

Orina:

Cantidad en 24 horas	no hay dato
Densidad	1020
Aspecto	límpido
Color	ámbar
Reacción	hipoácida
Albúmina	1 gramo por mil
Glucosa	no hay
Pigmentos biliares	no hay
Urea o/o	9,50
Cloruros o/o	20
Fosfatos	1
Ancetona	no
pus	no
Sangre	no

Examen microscópico del sedimento:

Raros leucocitos, numerosos cristales de oxalato de calcio, cristales de fosfato triple. Bacterias y levaduras.

Exámenes de sangre:

Investigación de numeración globular y fórmula leucocitaria.	
Hematías	2.800.000
Leucocitos	8.000
P. Neutrófilos	79 %
Linfocitos	14 %
Mononucleares medios	5 %
Grandes mononucleares	2 %

*Wassermann y Khan**Negativos*

Con los datos anotados nos dimos a la tarea de formular un diagnóstico.

A primera vista se podía pensar en un *lupus eritematoso*. La localización, la forma de la mancha en vespertilio y su aspecto general, estaban en favor de esta entidad; pero el eritema faltaba, las escamas eran muy superficiales no presentaban adherencias, no se encontraban atrofiadas de la piel, no había fiebres vesperales, ni sudores nocturnos. Su aparato respiratorio era normal, desistimos por estas razones del diagnóstico de lupus eritematoso.

Como la lesión era sin duda pigmentada se podía pensar en un *nevus pigmentado*. En tal caso excluiríamos un nevus congénito debido a su aparición a los treinta años, por su evolución progresiva y rápida, que solamente se presenta en los nevus que tienden a transformarse en nevocarcinomas o melanomas, casi siempre son consecutivos a un lentigo o verruga blanda que en el caso presente no se encontraba. Estos tumores tienen una repercusión precoz que el paciente no presentaba. Por tanto desistimos también de ese diagnóstico.

Podíamos descartar las manchas pigmentadas de la sífilis, por no presentar ninguna semejanza con las lesiones conocidas de ésta, por no tener antecedentes, ni haber al examen clínico, signos para sospecharla. Además el Wassermann y Khan fueron negativos.

Como observáramos que la mancha presentaba mudanzas de color al cabo de ocho días y como el enfermo experimentaba otorragias, epistaxis y hemorragias intestinales, pensamos que pudiera haber un estado purpúrico o hemofílico. Nos llamaba la atención la mancha localizada en la cara y el no presentar petequias, ni equimosis en otra parte del cuerpo, como acontece siempre en las púrpuras. Entre las variedades de púrpuras la que más se parece a nuestro caso, es la púrpura anular telangiectoide, descrita por Majochi, pero en ésta las manchas son de color lívido, son simétricas y están localizadas en los miembros inferiores, se ven telangiectasias, son hemorrágicas, anulares y tienen una

extensión centrífuga. Su centro es atrófico y alopésico. Ninguno de estos caracteres los presentaba nuestro caso.

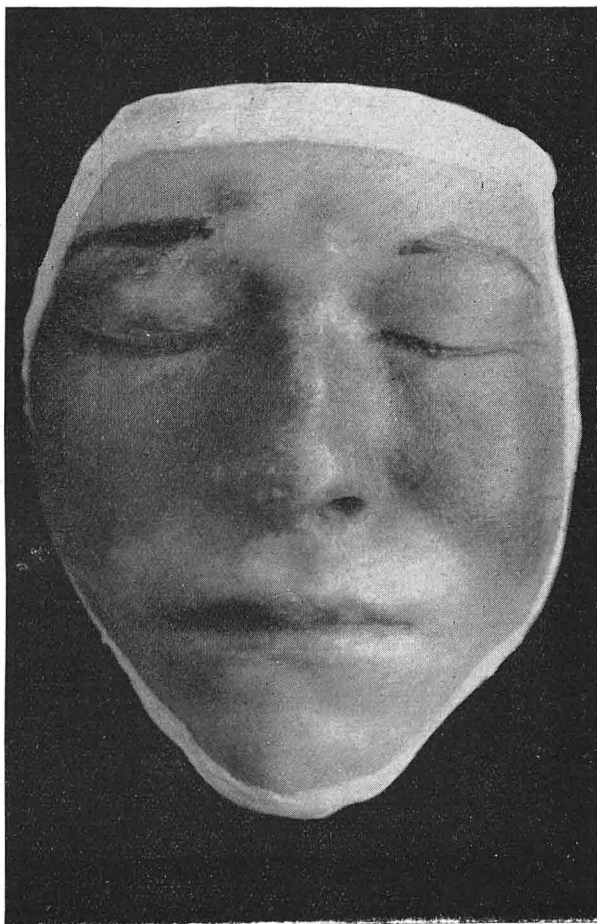


Figura 2.

Sin duda lo que sí se observaba era una mancha pigmentada muy semejante a las melanodermias producidas por los hidrocarburos y alquitranes cuyo sitio de localización es en la cara, especialmente en la frente y mejillas, producida en los obreros empleados en fábricas donde están expuestos al contacto de aceites para engrasar, de vaselinas impuras, carbón, alquitranes y sus derivados. En nuestro enfermo no hay

para qué pensar en esa melanosis llamada de Riehl, pues nunca había estado en trabajos de esta índole.

Se puede también excluir la Poikilodermia pigmentada y reticulada, estudiada por Civatte, porque en ésta se encuentran telangiectasias y atrofas.

Carate. El color, la localización, la descamación y el prurito estaban en favor del carate, especialmente en sus comienzos, pero había en contra de esta afección la atenuación rápida del colorido que pudimos observar en el espacio de ocho a quince días, como puede verse en la reproducción plástica que existe en el museo de la Clínica Dermatológica en el Hospital de San Juan de Dios. (Véase figura Nº 2). Además el enfermo procedía de un lugar frío donde siempre ha vivido y donde el carate no existe.

Dermatitis pigmentada de Schamberg. Esta dermatosis se caracteriza por una pigmentación difusa, roja o amarilla oscura, en grandes manchas. Schamberg la ha encontrado en los miembros inferiores y algunas veces en los superiores. La enfermedad es más frecuente en el sexo masculino y dura años; regresa con lentitud y puede desaparecer espontáneamente. Las placas crecen, dice el ilustre dermatólogo americano, por un proceso excéntrico y agrega que las lesiones iniciales pueden ser máculas pigmentadas, que se reúnen para formar placas grandes, pero que él nunca ha tenido ocasión de verlas. Debreill dice que las manchas están rodeadas de pequeños puntos rojos, que no se borran por la vitropresión. La epidermis en la enfermedad de Schamber es lisa, puede haber exageración de los surcos normales de la piel y descamaciones finas; no presenta atrofas de la piel; no es pruriginosa. En la enfermedad de Schamberg no hay elementos purpúricos. Clínicamente nuestro caso como se ha visto tiene muchas semejanzas con la enfermedad de Schamberg, tales como el color de la mancha, su duración, su propagación excéntrica y las finas descamaciones que puede presentar. Difiere por la localización, por las lesiones iniciales que no comenzaron por pequeñas manchas pigmentadas. Los puntos rojos que se borran por la vitropresión y que rodean las placas, como lo dice Dubreuil no los pudimos encontrar. En nuestro caso había prurito, en la enfermedad de Schamberg no lo hay. La localización en la cara no la cita ningún autor.

Dermatitis liquenoides purpúrica y pigmentada. Esta dermatosis fue estudiada por el profesor Gougerot y por Paul Blum. Tiene sus semejanzas con el caso que estudiamos en lo que se refiere a la pigmentación y quizá a los elementos purpúricos que nos enseñaba la clínica. Ambas entidades tienen una evolución crónica, en ambas se presentan descamaciones finas y prurito. Se diferencia la entidad que estudiamos con la de Gougerot en que esta última presenta pápulas pequeñas, lisas, liquenoides; su localización es bilateral en los miembros inferiores.

Dermatitis pigmentada peribucal. Con sólo enunciarla podemos excluir esta entidad. Aunque como veremos más adelante el conjunto histológico, presenta alguna analogía con nuestro caso.

Dermatitis pigmentadas medio faciales. Este tipo de dermatosis pigmentada de la cara tiene la particularidad de ser siempre consecutiva a una lesión eritematosa que tiene frecuentemente los caracteres de una eczematide. La pigmentación se localiza en la parte media de la cara, mentón labios, alas de la nariz, parte mediana de la frente y raíz de la nariz. La lesión es primero eritematosa y después pigmentada. Se presenta con el aspecto de placas morenas y finamente escamosa. Tiene pues clínicamente mucha semejanza con la dermatosis que estudiamos, por el color, las escamas y especialmente la localización, pero en nuestro caso la lesión no era consecutiva a una afección eritematosa. Presentó mudanzas de color en pocos días que no las sufre la dermatosis pigmentada peribucal. Además el estudio histológico nos muestra diferencias esenciales.

Estudiadas todas las entidades que nos fue posible hallar en la literatura dermatológica y no encontrando clínicamente ninguna igual a la nuestra, resolvimos hacer un estudio anatomopatológico y para tal objeto recurrimos al Profesor Juan Pablo Llinás, quien con su competencia, de sobra reconocida, en cuestiones de anatomía patológica, se dedicó a hacer un estudio detenido de la entidad estudiada y de algunas dermatosis que presentan grandes analogías con el caso que observamos. A su amabilidad se debe la presentación de este trabajo, que sin el estudio histológico y las bellas microfotografías no hubiera tenido el interés científico que despierta.

Por el estudio clínico y anatómo-patológico vemos que hay en nuestro caso una pigmentación melánica muy intensa, que nuestro enfermo tenía tendencia a formar pigmentaciones como lo demuestran las que se formaron a consecuencia de unos sinapismos aplicados en el hipocóndrio derecho.

El estado de hipotensión, las perturbaciones digestivas, los dolores lumbares y las pigmentaciones nos hacen pensar que el sistema simpático estuviera tocado especialmente del lado de las glándulas suprarrenales que algunos autores consideran como gangliones para-simpáticos.

El sistema simpático parece que regula las pigmentaciones de la piel, así creemos que el origen de las pigmentaciones en este enfermo tenga una patogenia simpática.

Las epistaxis, las otorragias y la presencia de sangre en las deposiciones que presentaba el enfermo sin tener como causa intoxicaciones

externas, sin presentar enfermedad infecciosa aguda, nos hace pensar en una fragilidad de los capilares, debida a una insuficiencia hepática y a un estado constitucional sin presentar un estado hemofílico o purpúrico franco.

El estudio histológico de la dermatosis que algunas capas del cuerpo mucoso de Malpighi se encuentran intensamente cargadas de pigmento, que éste también se encuentra en las células del dermis y que algunas de estas últimas están cargadas de hemosiderina. Todo esto demuestra que hay una exageración del pigmento normal de la piel y que hay otro pigmento que viene de la sangre por destrucción globular, como sucede en la diabetes bronceada, en la anemia perniciosa, en la enfermedad de Banti, en la caquexia palúdica.

El enfermo no presenta la diabetes bronceada, no ha tenido paludismo, ni enfermedad de Banti, sólo ha tenido una anemia poco intensa caracterizada en la fórmula leucocitaria por 2.800.000 glóbulos rojos por milímetro cúbico.

Resumen:

Hay en nuestro caso una insuficiencia hepática, una semi-hemofilia, un estado purpúrico localizado en la cara y un síndrome suprarrenal, semejante a la enfermedad de Addison que ha provocado pigmentaciones intensas.

Por todo lo expuesto nos parece que el enfermo padecía de una enfermedad distinta a las descritas anteriormente, que tiene sus mayores semejanzas con la enfermedad de Schamberg, con la dermatitis liquenoide pigmentada y purpúrica de Gougerot y Blum y con la dermatitis pigmentada peribucal.

No encontrando en la literatura dermatológica, ni en la clínica, ni en el estudio anatomo-patológico una entidad igual a la nuestra y hallando una pigmentación melánica, lo mismo que un estado purpúrico proponemos denominarla, DERMATOSIS PIGMENTADA Y PURPÚRICA.

ESTUDIO HISTOLOGICO DE LA DERMATOSIS QUE PRESENTA EL ENFERMO CARLOS SARMIENTO, VERIFICADO EN LOS LABORATORIOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE RADIUM POR JUAN PABLO LLINAS

En el estudio de los cortes histológicos encontramos que la epidermis se presenta bajo la forma de una línea sinuosa y bastante delgada (figura N° 3) que muestra numerosas células queratinizadas y agrupadas para formar los stratum disyuntum y foliaceum. A veces se obser-



Figura 3. Corte de piel. Epidermis delgada capa basal pigmentada. Algunos elementos inflamatorios en el dermis.

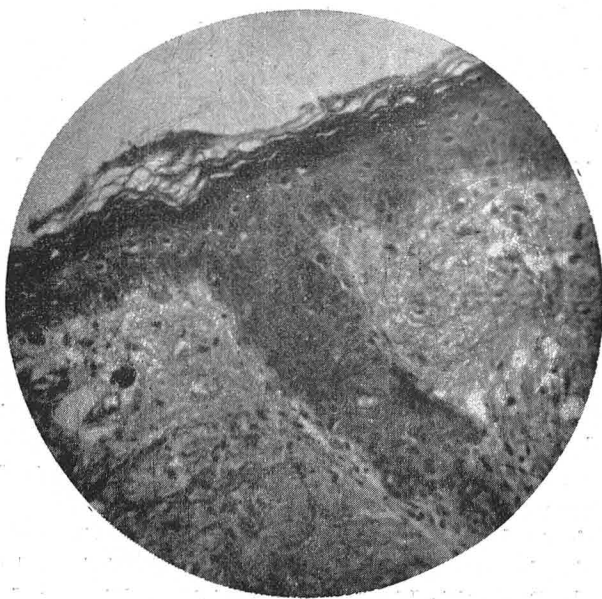


Figura 4. Prolongaciones de la epidermis con fenómenos centrales de queratinización.

van invaginaciones bastante profundas en el dermis vecino (figura N° 4) y en el centro algunas células que van hacia la queratinización.

El tercio profundo de la epidermis o sea la capa basal y una o dos filas de células del cuerpo mucoso de Malpighi, se encuentran intensamente cargadas de pigmento melánico. Esta zona epidérmica pigmentada tiene un aspecto regular y en conjunto da la impresión de una banda oscura que se extiende a lo largo del dermis y que sigue las sinuosidades del epitelio (figura N° 5). No sólo los melanóforos están cargados de granos pigmentarios; también se observa el pigmento inter-celular y en algunos puntos es tan abundante que aparece bajo la forma de un cemento que se tiñe intensamente en negro al practicar en los cortes el viraje de Cajal.

El dermis está constituido por bandas fibro-conjuntivas que se extienden en distintas direcciones y que entrelazan los elementos propios del epitelio secretor. Se encuentran en esta región células que indican la existencia de un estado inflamatorio crónico; son plasmocitos, linfocitos, células redondas móviles y algunas del tipo epitelioides y otras endoteliales. Se reparten de manera irregular; muy escasas en la porción contigua al epitelio, van aumentando a medida que se examina más profundamente el dermis. Sin embargo parece que la localización predilecta se encuentra alrededor de las glándulas sebáceas que forman parte del aparato pilo-sebáceo regional y cerca de los tubos sudoríparos (figura N° 6).

Los capilares sanguíneos están bastante dilatados y su endotelio en estado reaccional; de tal manera que en algunos cortes transversales se ven los núcleos aumentados de volumen y que hacen salida en la luz del vaso. Esta reacción endotelial se presenta de manera semejante en las *púrpuras hemorrágicas*; pero acompañada en estas últimas de verdadera destrucción del endotelio y de la pared vascular que determinan la formación de los focos hemorrágicos típicos de la lesión purpúrica. Ninguno de estos signos hemos encontrado en los cortes que estudiamos.

El aspecto de los capilares es muy semejante al que presentan en la *púrpura annularis*, especialmente en el período telangiectásico en el cual existen verdaderos fenómenos de endarteritis. Las venas aun cuando también participan de la inflamación, presentan escasos signos reaccionales.

Las células pigmentadas existen no sólo en la epidermis sino también en todas las regiones del dermis; pero aquí son muy escasas y su protoplasma sólo muestra pocos granos melánicos. Además de éstas hay otras que aparecen impregnadas de hemosiderina.

El conjunto histológico presenta alguna analogía con los carates, la dermatosis pigmentada peri-bucal de Brocq, la Enfermedad de Schamberg y con la Dermatitis Liqueñoide Purpúrica y Pigmentada, aun cuando ninguna de estas entidades tiene un granuloma histológico típico. Se asemeja a éstas dos últimas en cuanto a la morfología de la epidermis.

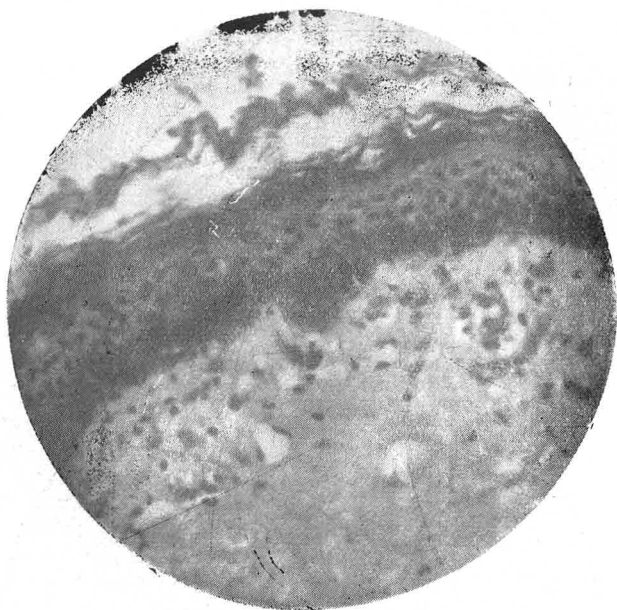


Figura 5. Zona basal pigmentada de manera regular.



Figura 6. Inflamación peri-sebácea.

la localización del pigmento y de las células inflamatorias. Se diferencia de ambas entidades por la ausencia del edema inter-celular en la epidermis.

Es quizás más notoria su semejanza histológica con los carates. Hemos tenido ocasión de estudiar diversas formas de éstas dermatosis y en todas existen siempre algunos signos que permiten distinguirlas de la enfermedad que estudiamos.

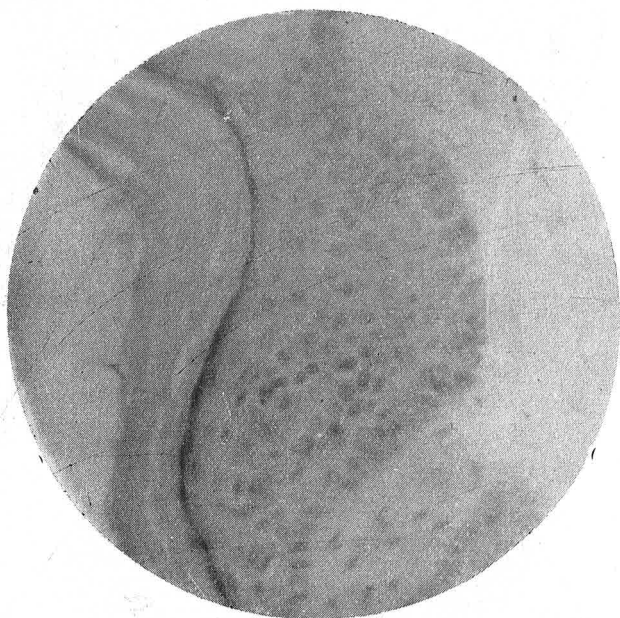


Figura 7. Línea basal con impregnación pigmentaria en el carate rosado.

El carate rosado (figura Nº 7) se caracteriza especialmente por la impregnación pigmentaria de las células basales. Es un pigmento color amarillo oro y de granos muy pequeños que da reacciones semejantes a la de las hemosiderinas. En el cuerpo mucoso de Malpighi aparecen algunas células también pigmentadas, aun cuando en menos grado.

En los cortes de carate violeta (figura Nº 8) hemos encontrado un estado inflamatorio sub-agudo del dermis inmediato a la zona basal y una diferencia tintorial apreciable en las células epiteliales; pero no observamos pigmento alguno en las capas de la piel.

El carate oscuro muestra una queratinización atenuada y una hiperplasia marcada de las capas epiteliales (figura Nº 9). Las células del estratum lucidum están impregnadas por granos de melanina y el con-

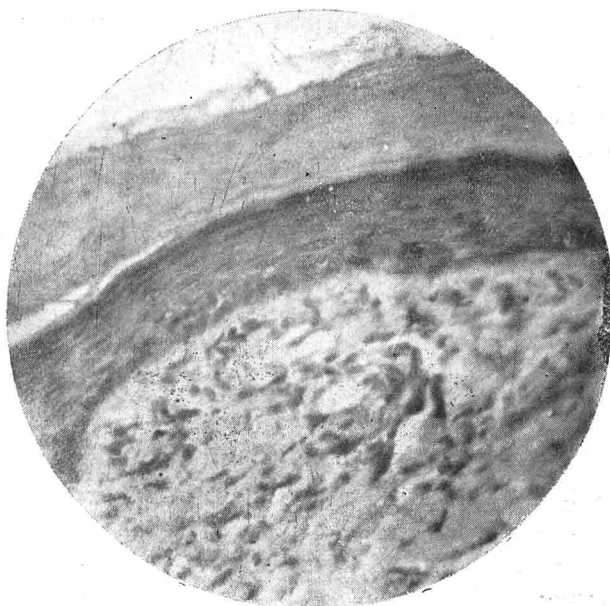


Figura 8. Carate violeta. Ligera inflamación sub-epitelial. No hay pigmentación especial.



Figura 9. Carate oscuro. Pigmentación del estratum lucidum e hiperplasia epidérmica.

junto aparece como una banda superficial teñida de manera uniforme. Entre los elementos epiteliales de los otros estratos se encuentra uno que otro grano pigmentario de color ocre.

En general casi todos los carates muestran células cargadas de pigmentos diferentes; pero que posiblemente parecen derivados de los grupos férricos. Solamente el violeta presenta una ligera reacción inflamatoria y una disminución en la capacidad tintorial del protoplasma en los elementos epidérmicos.

De la dermatosis pigmentada peri-bucal, no se han hecho estudios histológicos completos; solamente conocemos algunas ligeras observaciones de Sézary, Civatte y otros autores que complementaron con los exámenes de laboratorio, la descripción clínica hecha por Brocq.

La semejanza histológica entre esta enfermedad y la entidad que estudiamos es muy grande; sólo que en la dermatosis de Brocq, los capilares sanguíneos no parecen sufrir alteración manifiesta. Aun cuando en un caso citado por Milian existía una infiltración peri-vascular con signos claros de endo-vascularitis por lo cual se llegó a pensar en la naturaleza sifilítica de esas lesiones.

Por los caracteres anotados creemos que se trate de una entidad diferente de las enunciadas, que se caracteriza histológicamente por una inflamación crónica peri-sudorípara y peri-pilo-sebácea y por una pigmentación melánica intensa de la capa basal y de las capas inmediatas de la epidermis.

Prof., Gonzalo Reyes García

