

# **Púrpura anular telangiectásica de Majocchi asociada a vitiligo: Reporte de un caso**

## **Purple void telangiectásica Majocchi's associated with vitiligo: A case report**

Claudia Procel<sup>\*</sup>; Vladimir Jhayya<sup>+</sup>;  
Gilda Zurita<sup>1,º</sup>; Jackson Robert Rivas Condo<sup>§</sup>  
{jackrivas88@hotmail.com}

**Fecha de recepción:** 29 de octubre de 2018 — **Fecha de revisión:** 20 de noviembre de 2018

**Resumen:** La púrpura anular telangiectásica de Majocchi es una forma de presentación no tan común de las púrpuras pigmentadas progresivas, conlleva capilaritis de causa autoinmune por la participación de linfocitos CD4+; CD3+ y células de Langerhans, además del aumento de la expresión temprana de moléculas de adhesión ICAM-1, ELAM-1 en los queratinocitos cercanos a las áreas de infiltrado linfocitario (CD11a) en la epidermis. La purpura anular de Majocchi cual se presenta como lesiones maculares anulares hiperpigmentadas de color rojo violeta en su periferia acompañadas de telangiectasias y en su centro placa atrófica blanquecina, agrupadas o diseminadas, que no desaparecen a la vitropresion, generalmente aparecen en extremidades inferiores como lugar de origen, suelen ascender a tronco y a extremidades superiores teniendo mayor predisposición por mujeres adultas jóvenes. El cuadro puede acompañarse de prurito moderado. Asimismo el vitiligo es una enfermedad autoinmune desencadenada por diversos estímulos, en la cual el estrés oxidativo celular conlleva una respuesta autoinmune contra los melanocitos causando la despigmentación de la piel. Presentamos el caso de una Mujer de 38 años de edad con vitiligo de 2 años de evolución que presenta lesiones circulares hiperpigmentadas de color violáceo en sus dos extremidades inferiores acompañadas de prurito de moderada intensidad, de un mes de evolución. La biopsia de la lesión es compatible con dermatosis purpúrica pigmentada progresiva. Mediante las características clínicas e histopatológicas de la lesión se hizo el diagnostico de purpura anular telangiectásica de Majocchi. La paciente comenzó tratamiento oral con 1000mg de vitamina c (ácido ascórbico) al día por 30 días más fototerapia (UVB) dos veces por semana teniendo resultados muy satisfactorios.

*Palabras clave — Púrpura anular telangiectásica de Majocchi, capilaritis autoinmune, vitiligo, melanocitos.*

**Abstract:** Majocchi's telangiectasis annular purpura is a not so common form of presentation of progressive pigmented purpura, it carries autoimmune capillaritis due to the participation of CD4 +; CD3 + lymphocytes and Langerhans cells ,also the increased early expression of ICAM-1, ELAM-1 adhesion molecules in keratinocytes near the areas of lymphocytic infiltrate (CD11a) in the epidermis . Majocchi's telangiectasis annular purpura presents as hyperpigmented violet red annular macula in its periphery accompanied by telangiectasias and in its center atrophic whitish plaque, grouped or disseminated that do not disappear under pressure, usually appears in lower limbs as a place of origin and tends to ascend to the trunk and upper limbs having a greater predisposition for young adult women. Majocchis purpura may be accompanied by moderate pruritus. Likewise, vitiligo is an autoimmune disease triggered by various stimuli, in which cellular oxidative stress leads to an autoimmune response against melanocytes causing depigmentation of the skin. We present the case of a 38-year-old woman with two year old vitiligo who presented mild pruritus on a violaceous hyperpigmented circular lesion in her two lower limbs of one month of evolution. Biopsy of the lesion is compatible with progressive pigmented purpuric dermatosis. Through clinical and histopathological characteristics of the lesion, the diagnosis of Majocchi's telangiectasis annular purpura was made. The patient started oral treatment with 1000mg of vitamin C (ascorbic acid) per day for 30 days plus phototherapy (UVB) twice a week with a great outcome.

*Keywords — Majocchi's telangiectasis annular purpura, autoimmune capillaritis, vitiligo, melanocytes.*

## INTRODUCCIÓN

Las púrpuras pigmentadas progresivas (PPP) son dermatosis de evolución benigna y crónica, localizadas principalmente en las extremidades inferiores y constituida por petequias y pigmentación café de aspecto clínico variado, sin trastornos hematológicos ni insuficiencia venosa.

Conlleva capilaritis de causa autoinmune por la participación de linfocitos CD4+; CD3+ y células de Langerhans que interactuarían con las células endoteliales. Estos infiltrados se hallan bien organizados en patrones bien definidos. Las pruebas de inmunohistoquímica revelan aumento de la expresión temprana de moléculas de adhesión ICAM-1, ELAM-1 en los queratinocitos cercanos a las áreas de infiltrado linfocitario (CD11a) en la epidermis. Tradicionalmente se las ha dividido en cinco entidades clínicas: Dermatitis pigmentada progresiva de Shcamborg, Purpura anular telangiectóide de Majocchi, Dermatitis liquenoide purpurica pigmentada de Gougerot-Blum, Púrpura eczematoforme de Doukas y Kapetanakis y Liquen áureo.

La púrpura anular telangiectóide de Majocchi es una forma de presentación no tan común de las púrpuras pigmentadas progresivas, la cual tiene predisposición mayoritaria por el género femenino y sus extremidades inferiores presentándose como parches irregulares circulares pruríticos de color rojo violáceo, es una entidad difícil de diagnosticar puesto que no es muy frecuente, y tiene algunos diagnósticos diferenciales que deben ser considerados a primera instancia, además de tener tratamientos que no curan en su totalidad, representando un reto terapéutico para el médico tratante.

Es bien conocido que el vitiligo como entidad autoinmune se relaciona con otras enfermedades inmunológicas, esta asociación entre purpura anular telangiectóide de Majocchi y Vitiligo no la hemos encontrado en la literatura. Presentamos el caso de una mujer de 38 años con diagnóstico de vitiligo realizado hace 2 años que presenta lesiones compatibles con purpura progresiva pigmentada.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

### *Historia Clínica*

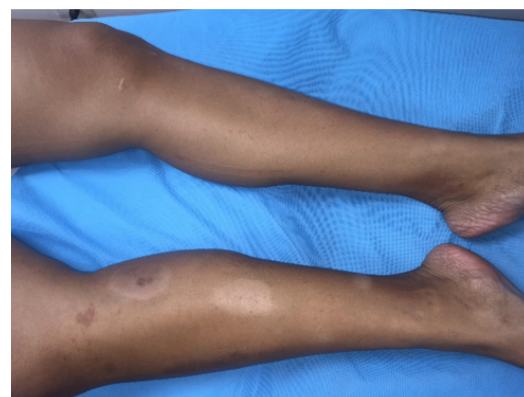
Una mujer de 38 años de edad con antecedentes personales de dermatitis atópica en la infancia, diabetes mellitus de 3 años de evolución, vitiligo de 2 años de evolución, antecedentes familiares de diabetes mellitus II por parte de su padre e HTA por parte de su madre acude a consulta por presentar manchas acrómicas circulares bilaterales asimétricas en extremidades inferiores acompañadas de máculas y pápulas de color rojo violáceo de disposición anular acompañadas de prurito de moderada intensidad que aparecen inicialmente en región posterior de la pierna diseminándose hacia la cara anterior de los muslos.

### *Exploración física*

La inspección revela máculas de color rojo violáceo que se agrupan formando parches, durante la palpación las máculas no cambiaban de color ni presentaban aclaramiento por presión, algunas manchas tenían configuración anular y otras semianular. Algunas de las manchas se encuentran encima de la lesión de vitiligo diagnosticada hace varios años.



**Imagen 1.** Máculas que adoptan disposición circular en extremidad inferior del paciente.



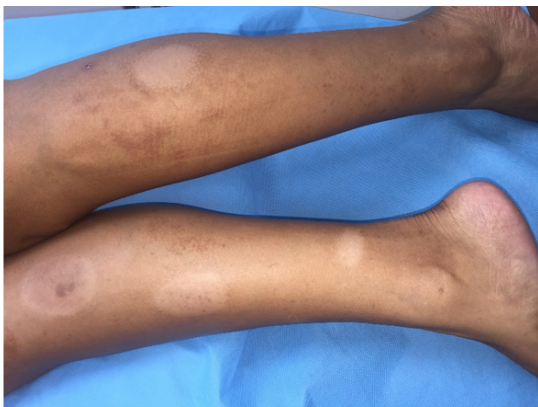
**Imagen 2.** Máculas circulares de color rojo violeta que se encuentran dentro y alrededor manchas acrómicas compatibles con vitiligo en extremidades inferiores del paciente.

\*Médico General.

†Médico General.

©Médico Especialista en Dermatología.

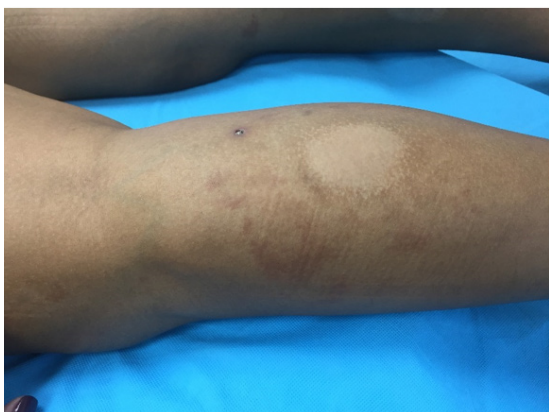
§Médico General.



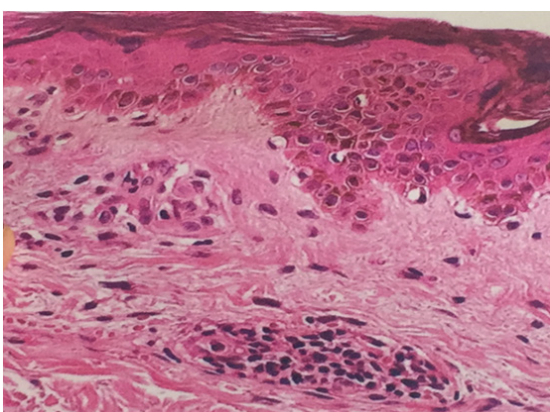
**Imagen 3. Máculas circulares de color rojo violáceo que se encuentran de manera difusa en ambas extremidades.**

### ***Exploraciones complementarias***

Se realizó biopsia punch de una de las lesiones en la cara posterior de la pierna para que fuera estudiada histológicamente.



**Imagen 4. Zona donde se realizó la biopsia punch para obtener la muestra.**



**Imagen 5. El examen microscópico demuestra la extravasación multifocal del eritrocitos.**

## **DIAGNÓSTICO**

Alteraciones histológicas compatibles con dermatosis purpúrica pigmentaria.

## **HISTOPATOLOGÍA**

El examen histopatológico demuestra que la piel tiene arquitectura conservada. Epidermis con leve acantosis irregular y espongiosis. La dermis con infiltrado linfocitario perivascular superficial. Además de existir extravasación multifocal de eritrocitos.

## **EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO**

Iniciamos fototerapia UVB de banda agosta, además de tratamiento oral de 1000mg al día de ácido ascórbico así como rutosido (50mg diarios) e hidroxicina 25mg una vez en la noche más tratamiento tópico con desonida 0,1%.

La evolución de las maculas en las extremidades inferiores ha sido satisfactoria, han disminuido su coloración de rojo violeta a café así como la intensidad del prurito de moderado a leve, existiendo épocas de recidiva del prurito intenso en ambas extremidades. Además se le explica la evolución crónica de esta enfermedad a la paciente así como los diversos tratamientos que existen actualmente.

## **DISCUSIÓN**

El vitiligo y la purpura telengectásica anular de Majocchi son enfermedades dermatológicas que desarrollan respuestas autoinmunes específicamente de hipersensibilidad mediadas por células.

El vitiligo se desarrolla en individuos genéticamente susceptibles, los factores desencadenantes, que van desde quemaduras solares a un trauma mecánico y exposición a sustancias químicas, en última instancia, causan una respuesta autoinmune que se dirige a los melanocitos causando la despigmentación<sup>1</sup>. La fisiopatología de esta enfermedad nos indica dos dianas claves que ocurren para el origen y perpetuación de la enfermedad: La reacción celular al estrés oxidativo excesivo como actor clave en la aparición de la enfermedad, y el componente autoinmune como factor principal para la evolución de la enfermedad.

En el vitiligo no hay una correcta reacción frente a los cambios oxidativos a nivel celular, hay reportes de aumento de producción de enzimas antioxidantes



como superóxido dismutasa en tejidos perilesionales y en suero<sup>2</sup>, dicho aumento provoca la activación de "Heat Shock Protein70" (iHSP70) produciendo subsecuentemente la pérdida progresiva de melanocitos.<sup>3</sup>

El sensor de estrés celular y maduración de las proteínas se da en el retículo endoplásmico.

Por el estrés oxidativo las proteínas no se plegan correctamente y el acumulo de proteínas mal formadas y plegadas activa la respuesta de la proteína desplegada (UPR) UNFOLDED PROTEIN RESPONSE, la activación sostenida de dicha proteína induce muerte celular afectando a los melanocitos, además induce la producción de Interleucinas (IL-6)-(IL-8) para la atracción de componentes inmunológicos a la piel.

La (UPR) puede así ser el vínculo entre un evento de disparo y la iniciación de una respuesta autoinmune que resulta en la progresión del vitiligo. Curiosamente, la UPR también contribuye a la activación de la respuesta inmune<sup>4</sup> y juega un papel en los trastornos autoinmunes como la diabetes de tipo I y trastornos neurodegenerativos<sup>5</sup>.

La respuesta citotóxica directa a los melanocitos es producida por los Linfocitos T CD8<sup>+</sup>, el interferón (IFN) - $\gamma$  juega un papel central en la propagación de lesiones del vitiligo. Específicamente, se demostró que el IFN- $\gamma$  causó un aumento en la expresión de CXCL10, una quimiocina que regula la invasión de tejidos epidérmicos y foliculares por Linfocitos T CD8<sup>+</sup>. Además de producir apoptosis a los melanocitos.<sup>4</sup>

Algunos (pero no todos) los estudios previamente publicados han mostrado un aumento en el factor de necrosis tumoral (TNF) - $\alpha$  asociado con vitiligo. Webb *et al* observó que la inhibición de TNF- $\alpha$  se asoció con el bloqueo de la progresión en tres pacientes con vitiligo y señaló que este efecto podría haberse perdido previamente porque estudios anteriores se centraron en la capacidad de bloqueo de TNF- $\alpha$  para promover la repigmentación, un punto final muy diferente.<sup>9</sup>

La respuesta autoinmune que se da en la púrpura anular telengectasica de Majocchi es producida por hipersensibilidad mediada por células ya que en los infiltrados suelen identificarse linfocitos CD4<sup>+</sup>; CD3<sup>+</sup> y células dendríticas, los cuales interactuarían con las células endoteliales. Estos infiltrados se hallan bien

organizados en patrones bien definidos. Las pruebas de inmunohistoquímica revelan aumento de la expresión temprana de moléculas de adhesión ICAM-1, ELAM-1 en los queratinocitos cercanos a las áreas de infiltrado linfocitario (CD11a) en la epidermis. Este hallazgo sustenta la participación de las células T en la patogenia de las dermatosis purpúricas pigmentadas. Investigaciones paralelas determinaron que la expresión temprana de receptores para moléculas de adhesión en el endotelio es la que determina el patrón de distribución del infiltrado pericapilar. Estas moléculas de adhesión desempeñan un rol destacado en la regulación del tráfico de leucocitos hacia adentro o afuera del tejido inflamatorio y en la regulación de la interacción linfocito/célula dendrítica. A su vez los linfocitos presentes en el infiltrado liberan citoquinas, particularmente TNF alfa, que induce la expresión de moléculas de adhesión y causan la liberación defectuosa de factor activador del plasminógeno endotelial y/o excesiva producción de inhibidor del activador del plasminógeno. Este proceso contribuiría a la disminución de la fibrinólisis cutánea y depósito de fibrina intraperivascular característica de las DPP.<sup>2</sup>

## CONCLUSIÓN

En ambas enfermedades la producción de TNF- $\alpha$  es primordial para la perpetuidad de la enfermedad, probablemente esta sea la citoquina que permitió la perdurabilidad del vitiligo en la paciente produciendo la despigmentación de los melanocitos así como el desarrollo de la púrpura telengectasica de Majocchi después de algunos años, en la cual esta citoquina actuó a nivel del endotelio de los capilares, habría la posibilidad de pensar que esta proteína citotóxica es el nexo para la coexistencia de ambas enfermedades.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arenas Roberto .Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento. Cuarta Edición, México: McGraw-Hill;2009
2. Miguel Angel Allevato. DERMATOSIS PURPÚRICAS PIGMENTARIAS (CAPILARITIS). [En línea] Act Terap Dermatol 2007; 30: 222. Disponible en: <[http://www.atdermae.com/pdfs/atd\\_30\\_04\\_01.pdf](http://www.atdermae.com/pdfs/atd_30_04_01.pdf)>
3. Monica Chahar. Phototherapy as an effective treatment for Majocchi's disease. An BrAS Dermatol.2015;90(1):96-9
4. Prashiela Manga,1 Nada Elbuluk,1 and Seth

- J. Orłowa : Recent advances in understanding vitiligo. Version 1. F1000Res. 2016; 5: F1000 Faculty Rev-2234. Published online 2016 Sep 6. doi: 10.12688/f1000research.8976.1
5. Dammak I, Boudaya S, Ben Abdallah M, et al. : Enzimas antioxidantes y la peroxidación lipídica a nivel tisular en pacientes con vitiligo estable y activo. *Int J Dermatol.* 2009; 48 ( 5 ): 476-80. 10.1111 / j.1365-4632.2009.03998
  6. Denman CJ, McCracken J, Hariharan V, et al. : HSP70i acelera despigmentación en un modelo de ratón de vitiligo autoinmune. *J Invest Dermatol.* 2008; 128 ( 8 ): 2041-8. 10.1038 / jid.2008.45
  7. Bettigole SE, Glimcher LH .: estrés del retículo endoplasmático en la inmunidad. *Annu Rev Immunol.* 2015; 33 : 107-38. 10.1146 / annurev-Immunol-032414 a 112116
  8. Matus S, Glimcher LH, Hetz C .: proteína de estrés plegable en enfermedades neurodegenerativas: una mirada a la sala de emergencias. *Curr Biol Cell Opin.* 2011; 23 ( 2 ): 239-52. 10.1016 / j.ceb.2011.01.003
  9. K.C. Webb, 1 R. Tung, 1 L.S. Winterfield, 1 A.B. Gottlieb, 2 J.M. Eby, 3 S.W. Henning, 3 and I.C. Le Poole 4. Tumour necrosis factor- $\alpha$  inhibition can stabilize disease in progressive vitiligo. *Br J Dermatol.* 2015 Sep; 173(3): 641–650. Published online 2015 Aug 25. doi: 10.1111/bjd.14016.