

## CASOS PARA DIAGNÓSTICO

### Púrpura no palpable en paciente con síndrome de Sjögren



### Nonpalpable Purpura in a Patient With Sjögren Syndrome

Una mujer de 30 años consultó por unas lesiones cutáneas localizadas en ambas piernas, que cursaban en brotes de una periodicidad variable, asociando un prurito discreto. Como antecedente personal destacado, la paciente estaba diagnosticada de un síndrome de Sjögren con síndrome seco, sustentado en una histología observada en una biopsia de glándulas salivales compatible, y en la presencia de anticuerpos antinucleares con anti-Ro/SSa y anti-La/SSb\*. Las lesiones descritas aparecían en forma de una púrpura no palpable, que duraban en torno a 5 días, tras el ejercicio, la bipedestación prolongada y el estrés, aunque también había advertido su presencia estando en reposo. Ocasionalmente asociaba dolor e inflamación articular en las rodillas y los tobillos. Negaba fiebre u otros síntomas sistémicos.

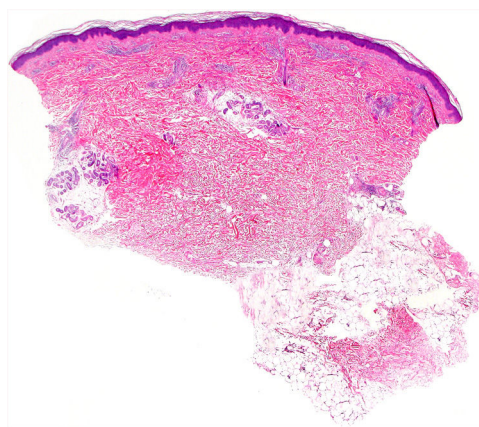
A la exploración se apreciaban unas petequias y manchas purpúricas no palpables, que no blanqueaban a la digitopresión, localizadas en ambos miembros inferiores de forma bilateral y simétrica, confluyentes en los muslos, y algunas petequias más aisladas en el dorso de los pies (fig. 1). Era llamativo el fenómeno de Rumpel-Leede en la cara interna de ambas piernas coincidente con la costura del pantalón.

Análiticamente destacaba una elevación de VSG (76 mm), un factor reumatoide 84 UI/ml e IgG de 2.680 mg/dl (hipergammaglobulinemia policlonal en la inmunofijación), junto con anticuerpos antinucleares, anti-Ro/SSa\* y anti-La/SSb\* ya conocidos. El resto de estudios (hemograma, estudio de coagulación, bioquímica básica, serologías y complemento) no mostraron alteraciones.

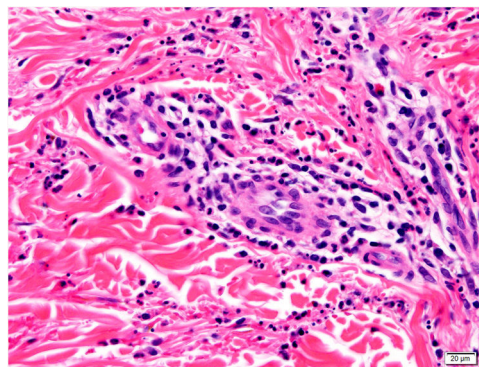


**Figura 1** Manchas purpúricas no palpables en ambos miembros inferiores, con lesiones petequiales salpicadas en las piernas y el dorso de los pies, y un fenómeno de Rumpel-Leede en la cara interna de ambas piernas, que coincide con la costura del pantalón.

El estudio histológico de una biopsia de una de las máculas purpúricas mostró un infiltrado denso, linfocitario y polimorfonuclear, perivascular con leucocitoclasia y sin necrosis fibrinoide localizado en la dermis papilar y reticular alta (figs. 2 y 3). La inmunofluorescencia directa (IFD) fue negativa.



**Figura 2** Imagen histológica panorámica.



**Figura 3** Imagen histológica a mayor aumento, que muestra la lesión centrada en la dermis con un infiltrado de predominio linfocitario y leucocitoclasia abundante y extravasación hemática (tinción de hematoxilina-eosina, magnificación  $\times 20$ ).

**¿Cuál es su diagnóstico?**

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.06.017>

0001-7310/© 2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Diagnóstico

Púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström.

## Comentario

A tenor de la historia clínica, en la que destaca su aparición en una mujer joven con un síndrome de Sjögren y brotes recurrentes de púrpura en los miembros inferiores, los hallazgos analíticos con hipergammaglobulinemia, factor reumatoide y VSG elevados, y los hallazgos histológicos, se estableció el diagnóstico de púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström.

La púrpura hipergammaglobulinémica de Waldenström es una rara entidad de aparición más habitual en mujeres de edad media, consistente en brotes de lesiones petequiales de predominio en miembros inferiores, que pueden ser confluentes formando manchas purpúricas (como se aprecian en nuestra paciente), y que raramente llegan a ser palpables. Puede asociar sensación de picor o quemazón, o incluso dolor. Los brotes se suceden en intervalos muy variables de semanas hasta años. A veces, el cuadro puede acompañarse de adenopatías, artritis o fiebre. Los brotes suelen estar desencadenados por el incremento de la presión hidrostática, por ejemplo por la bipedestación prolongada<sup>1</sup>.

Se reconocen 2 formas de púrpura de Waldenström: la primaria, no asociada a otras enfermedades, y la secundaria, más frecuente, relacionada con trastornos autoinmunes, enfermedades granulomatosas o discrasias sanguíneas. Dentro de las secundarias, la principal relación es con el síndrome de Sjögren<sup>2</sup>, seguido del lupus eritematoso<sup>3</sup>, el fenómeno de Raynaud y el mieloma múltiple.

Análiticamente, destaca la hipergammaglobulinemia policlonal, a expensas del IgG, así como IgA e IgM<sup>4</sup>. Se suele apreciar además, elevación de la VSG coincidente con los brotes. El factor reumatoide está presente habitualmente a títulos altos. Pueden encontrarse alteraciones en el hemograma que suelen ser leves (anemia, leucopenia), títulos positivos de ANA, y en menor frecuencia hipocomplementemia o crioglobulinemia, que ocasionan errores diagnósticos con otras entidades autoinmunes<sup>5</sup>.

A nivel histológico se reconocen 2 patrones con una frecuencia similar, la vasculitis leucocitoclástica y el infiltrado perivascular linfocitario sin leucocitoclastia. El infiltrado suele ser de predominio polimorfonuclear en lesiones tempranas (de menos de 24 h de evolución), con extravasación hemática y necrosis fibrinoide, para evolucionar posteriormente hacia un infiltrado mononuclear o mixto. La IFD (IgG, IgA e IgM) es raramente positiva, siendo crítico el tiempo de evolución de la lesión para su determinación.

El diagnóstico diferencial incluye, entre otros, las vasculitis leucocitoclásticas y la urticaria vasculitis. Esta última se consideró menos probable en nuestro caso, al presentar lesiones eminentemente purpúricas, escasamente pruriginosas y no dolorosas, sin hiperpigmentación residual, con

una ausencia de hipocomplementemia y negatividad de la IFD, así como el dato adicional de la hipergammaglobulinemia, que apoya el diagnóstico de púrpura de Waldenström.

La condición benigna y generalmente poco sintomática de esta enfermedad hace innecesario el uso de tratamientos agresivos en la mayoría de casos. Se suele recomendar el reposo relativo con piernas en alto, asociando ocasionalmente un corticoide tópico de potencia media. También se han descrito casos tratados con hidroxicloroquina, indometacina, plasmáferesis, aspirina, colchicina o corticoides orales de mantenimiento, con resultados variables.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Finder KA, McCollough ML, Dixon SL, Majka AJ, Jaremko W. Hypergammaglobulinemic purpura of Waldenström. *J Am Acad Dermatol.* 1990;23:669–76.
2. Habib GS, Stimmer MM, Quismorio FP. Hypergammaglobulinemic purpura of Waldenström associated with systemic lupus erythematosus: Report of a case and review of the literature. *Lupus.* 1995;Vol. 4:19–22.
3. Strauss WG. Purpura hyperglobulinemia of Waldenström; report of a case and review of the literature. *N Engl J Med.* 1959;260:857–60.
4. Mathis J, Zirwas M, Elkins CT, Bechtel M, Kaffenberger BH. Persistent and progressive purpura in a patient with an elevated rheumatoid factor and polyclonal gammopathy (hypergammaglobulinemic purpura of Waldenström). *J Am Acad Dermatol.* 2015;72:374–6.

M. Agud-Dios<sup>a,\*</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup> y V. Velasco-Tamariz<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: agudmanuel@gmail.com (M. Agud-Dios).