

Enfermedad de Majocchi. Reporte de un caso en edad pediátrica

Majocchi's disease. Report of a pediatric case

doi: [10.61997/bjm.v14i3.486](https://doi.org/10.61997/bjm.v14i3.486)

Lucía de la Caridad Díaz Morejón¹, Mery Rosa Betancourt Trujillo², Yoandra León Rayas³, Luis Omar López Hurtado⁴

RESUMEN

Introducción: Las dermatosis purpúricas pigmentadas incluye un grupo de enfermedades benignas y de curso crónico, más frecuentes en adultos y pocos reportes en edad pediátrica, dentro de las cuales encontramos la Enfermedad de Majocchi o púrpura anular telangiectoide, inicialmente descrita por Domenico Majocchi en 1896, se presenta como máculas anulares, purpúricas, telangiectásicas e hiperpigmentadas, más frecuente en las extremidades inferiores y glúteos. Predomina en mujeres, adolescentes y adultos jóvenes, con pocos reportes en niños; se caracteriza por presentar recaídas y remisiones, con lesiones que pueden persistir por años. **Presentación de caso:** Paciente de 6 años, blanco, masculino, de procedencia rural, producto de un embarazo y parto normal, con antecedentes de atopia referidos por la madre, por lo cual ha llevado tratamiento con antihistamínico irregularmente. Fue evaluado en consulta de Dermatología hace alrededor de un año por lesiones hiperpigmentadas, purpúricas, con pitecual discreto, que en ocasiones varía la coloración entre oscuras y más claras, sin relieve, no desaparecen a la digitopresión, con predominio en miembros inferiores hasta los glúteos. Varios estudios hematológicos mostraron valores normales, pero en la periferia había plaquetas desagregadas con macroplaquetas. El estudio dermatológico confirmó una púrpura anular telangiectoide o Enfermedad de Majocchi. **Conclusiones:** Se trata de una entidad poco frecuente en Pediatría, con pocos reportes en la literatura, por lo cual es importante el conocimiento y divulgación de la misma, especialmente en estudiantes de pre, postgrado y otro personal médico del conocimiento de sus características clínicas y diagnóstico.

Palabras claves: Dermatitis purpúrica pigmentada; Enfermedad de Majocchi

ABSTRACT

Introduction: Pigmented purpuric dermatoses include a group of benign, chronic diseases that are more common in adults and rarely reported in children. Among these is Majocchi's disease, or telangiectatic annular purpura, first described by Domenico Majocchi in 1896. It presents as annular, purpuric, telangiectatic, and hyperpigmented macules, most commonly on the lower extremities and buttocks. It predominates in women, adolescents, and young adults, with few reports in children. It is characterized by relapses and remissions, with lesions that can persist for years. **Case presentation:** A 6-year-old white male patient from a rural area, born of a normal pregnancy and delivery, with a history of allergies reported by his mother, for which he has been treated with antihistamines on an irregular basis. He was evaluated in a dermatology consultation about a year ago for hyperpigmented, purpuric lesions with slight petechial spotting, which sometimes vary in color from dark to lighter, without relief, do not disappear with finger pressure, and are predominant in the lower limbs up to the buttocks. Several hematological studies showed normal values, but there were disaggregated platelets with macroplatelets in the periphery. The dermatological study confirmed telangiectatic annular purpura or Majocchi's disease. **Conclusions:** This is a rare condition in pediatrics, with few reports in the literature, which is why it is important to raise awareness and disseminate information about it, especially among undergraduate and graduate students and other medical personnel, so that they are familiar with its clinical characteristics and diagnosis.

Keywords: Pigmented purpuric dermatosis; Majocchi's disease

¹Especialista en Medicina General Integral y Pediatría. Máster en Infectología. Profesor Asistente. Investigador Agregado. Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto". Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-1003-9897>. Correspondencia: luciadiamor1965@gmail.com

²Especialista en Pediatría y Dermatología. Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto". Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8122-8792>.

³Especialista en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Dirección General de Salud de Cienfuegos. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5600-5853>

⁴Especialista en Medicina General Integral y Pediatría. Diplomado en Neuropediatría. Profesor Asistente. Investigador Agregado. Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto". Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0223-7920>

INTRODUCCIÓN

Las dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP) representan un grupo de enfermedades benignas, habitualmente de curso crónico, que se caracterizan clínicamente por la presencia de una erupción purpúrica-petequial sobre una base hiperpigmentada, asintomática, generalmente simétrica, en los miembros inferiores y glúteos. La etiología es aún desconocida; son afectados los vasos superficiales de la dermis, con extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina, rodeados por un infiltrado inflamatorio a predominio linfocitario, lo cual constituye una capilaritis desde el punto de vista histológico.¹⁻³

Para su clasificación se agrupan en cinco entidades: Púrpura Pigmentaria Progresiva o Púrpura de Shamberg, Púrpura Pigmentaria Liquenoide de Gougerot y Blum, Púrpura Anular Telangiectoide o Púrpura de Majocchi, Púrpura eczematoide de Doucas y Kapetanakis, y líquen aureous. Además, existen otras variantes que son infrecuentes y de rara aparición como son: Púrpura Pruriginosa de Lowenthal, Púrpura Lineal Unilateral, Púrpura Pigmentaria Transitoria de Shamberg, la gravitacional y la granulomatosa.⁴⁻⁷

Al tratarse de entidades clínicas poco frecuentes, benignas, y no conocerse claramente los mecanismos patogénicos, no se han establecido terapias eficaces para su tratamiento.⁷ De forma general, todas ellas predominan en adultos, aunque se han reportado casos en edades pediátricas y siguen un curso clínico muy benigno sin que haya relación con alteraciones hematológicas ni circulatorias demostradas.^{4,6,7}

La Púrpura Anular Telangiectoide (PATM) o Enfermedad de Majocchi, fue descrita por Domenico Majocchi en 1896.⁸ Es una variedad rara de DPP de etiología desconocida, pero se asocia a fragilidad capilar (por alteraciones en la microcirculación); se describen factores desencadenantes como el ejercicio prolongado o traumatismos repetidos, infecciones virales previas, exposición al frío, y en raros casos, enfermedades autoinmunes. Se caracteriza por lesiones simétricas, anulares y en ocasiones arciformes (variedad de Touraine), con un componente purpúrico prominente. Se observan máculas de patrón anular rojo-pardas con puntillero purpúrico, la mayoría con disposición folicular asociada a lesiones telangiectásicas. Predomina en glúteos y miembros inferiores. Ocasionalmente produce prurito, tiene como particularidad exacerbarse en áreas de fricción con la ropa, y puede confundirse con vasculitis. Predomina en adolescentes y adultos jóvenes. De todas las DPP, parece ser la variante más común en niños y mujeres jóvenes. Entre sus probables etiologías se mencionan una asociación con la gravidez y la insuficiencia venosa.^{1,2,5,9}

Por la baja incidencia descrita en la literatura, especialmente en niños, este artículo describe las características clínicas y el diagnóstico de este caso particular.

CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años, blanco, masculino, de procedencia rural (1ro de Mayo, municipio Aguada, Cienfuegos, Cuba), producto de un embarazo y parto normal. Antecedentes de atopia referidos por la madre, para lo cual ha llevado tratamiento con antihistamínicos irregularmente.

Fue evaluado en la consulta de Dermatología hace alrededor de un año por manchas rojizas en las piernas, que se describen como áreas hiperpigmentadas, purpúricas, con punteado petequeal discreto, que en ocasiones varía la coloración entre oscuras y más claras, sin relieve, no desaparecen a la dígitopresión, localizadas en los miembros inferiores y en los glúteos en ocasiones. No refiere otra sintomatología.

Al examen físico se constatan varias máculas de tamaño variable con la semiología ya descrita (eritemato-parduzcas, purpúricas, localizadas en cara anterior de ambos miembros inferiores, de aproximadamente un centímetro de diámetro o más pequeñas). Figuras 1 y 2.

No otros hallazgos positivos detectados al examen físico.



Figura 1. Máculas eritemato-parduzcas, purpúricas en la cara anterior de los miembros inferiores, de aproximadamente un centímetro de diámetro.



Figura 2. Máculas hiperpigmentadas eritemato-parduzcas, irregulares y punteado purpúrico en miembros inferiores.

Exámenes complementarios

Hemograma:

Hb: 132 g/l; Hto 0,41. Leucocitos: 8,13 x10⁹/l, Stabs: 000; Segmentados: 0,41; Eosinófilos: 0,03; Monocitos: 000; Linfocitos: 0,49; Células linfomonocitarias: 0,07.

Lámina periférica: normocromía, normocitosis, leucocitos normales, linfocitosis ligera, plaquetas normales en número, con alteraciones en la morfología, desagregadas y macroplaquetas, células de aspecto linfomonocitarias (0,07)

Coagulograma: dentro de parámetros normales.

Biopsia de las lesiones de piel:

Muestra de piel donde se observa una capilaritis de los vasos dérmicos superficiales (proliferación endotelial, edema e infiltrado inflamatorio intersticial y prerivascular de células de Langerhans, macrófagos e histiocitos); extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina en los macrófagos.

Diagnóstico anatomopatológico: Los hallazgos histológicos sugieren una Dermatitis Purpúrica Pigmentada (Enfermedad de Majocchi).

Tratamiento y evolución

- Restricción de la actividad física al inicio y durante agudizaciones de las lesiones purpúricas.
- Vitaminoterapia incluyendo el ácido ascórbico.
- Crema tópica de triamcinolona o hidrocortisona, dos veces al día localmente.

El paciente evolucionó satisfactoriamente, y se mantiene en la actualidad con seguimiento por consulta de Dermatología y Hematología, sin aparición de nuevas lesiones.

DISCUSIÓN

Las DPP se caracterizan por la aparición súbita o insidiosa de lesiones petequiales eritematoparduzcas, en forma de máculas de diferentes formas y tamaños, que resultan asintomáticas y que son púrpuras no palpables que pueden en ocasiones acompañarse de liquenificación, descamación y atrofia de la piel. Las manifestaciones clínicas por lo general afectan a los miembros inferiores, respetando casi siempre la cara, las palmas de las manos y las plantas de los pies. La progresión es lenta y la diseminación puede durar semanas.²⁻⁵

La PATM o púrpura de Majocchi, predomina en adolescentes y adultos jóvenes. Algunos estudios sugieren un ligero predominio del sexo femenino pero no hay consenso claro. Se han reportado pocos casos en niños (puede haber casos familiares),^{7,9} sin embargo, no existe historia familiar de dicha enfermedad en los antecedentes patológicos familiares recogidos al interrogatorio de este caso; tampoco se

describen factores desencadenantes (ejercicio prolongado o traumatismos repetidos).

La incidencia no está claramente establecida en la literatura médica actual, ya que es una enfermedad rara y la mayoría de los datos disponibles provienen de casos clínicos aislados o series pequeñas.⁹

Las lesiones suelen presentarse en forma simétrica en las extremidades inferiores, a partir de los tobillos y en ascenso con escasas lesiones, como es el caso que nos ocupa.^{4,7} En la revisión realizada por Martínez Pallaz se describe que la erupción comienza en las extremidades inferiores, posteriormente se extiende a tronco y brazos, hasta alcanzar un gran número de lesiones, lo cual no se corresponde con la evolución del paciente presentado, cuyas lesiones quedaron circunscritas a los miembros inferiores.¹⁰

Hay que tener presentes los diagnósticos diferenciales frecuentes en la infancia, para establecer una adecuada conducta a seguir. Las causas de púrpura petequial son la púrpura de Schönlein-Henoch, el edema agudo hemorrágico del lactante, la trombocitopenia inmune primaria, la coagulación intravascular diseminada en el contexto de una sepsis (meningocócica y otras), la púrpura asociada a infecciones virales, el síndrome hemolítico urémico, las coagulopatías de origen hereditario o infecciosas, la púrpura facticia, púrpura traumática, empleo de fármacos (AINES, esteroides), micosis fungoide u otros diagnósticos como el síndrome de Cushing, el escorbuto y las púrpuras pigmentadas.^{10,12,13}

En relación a la terapéutica, no existe un tratamiento de referencia totalmente eficaz, aunque se reporta el uso de diferentes tratamientos como el ácido ascórbico y bioflavonoides, basados en el efecto que ejercen sobre el aumento de la síntesis de colágeno, lo cual reduce la permeabilidad vascular y por tanto mejora el funcionamiento de la barrera endotelial.^{13,14} En el caso presentado, hubo mejoría del cuadro con el empleo del ácido ascórbico.

No se empleó en el paciente fototerapia, a pesar que se describe por Kimak A, *et al*¹³ con buenos resultados en caso de lesiones extensas y que no han respondido a corticoides tópicos por el efecto inmunomodulador, a través de la modificación de la actividad de los linfocitos T y la disminución de la producción de la IL2. Además, hay reportes del uso de reposo relativo, medias elásticas, así como antihistamínicos en casos de prurito local.^{13,14}

Varias publicaciones presentan casos aislados de las diferentes variedades de las dermatosis pigmentarias con respuesta a diversos tratamientos como griseofulvina, colchicina, metrotexate, ciclosporina y la pentoxifilina.^{13,15,16} En el caso que se describe no hubo necesidad de emplear

dichos medicamentos, pues se logró la respuesta y evolución favorable con el empleo de vitaminoterapia y reposo.

Es importante reconocer que la mayoría de los casos tienen una evolución banal con regresión espontánea, aunque algunos pueden encubrir la aparición inhabitual de un linfoma cutáneo, por lo que se debe investigar y dar seguimiento adecuado a estos pacientes.³ Además, Rivas Condo JR, et al¹⁷ describieron un caso asociado a vitiligo.

CONCLUSIONES

La púrpura anular telangiectóide, o púrpura de Majocchi, es rara en la edad pediátrica al igual que el resto de las dermatosis, pero debe plantearse como diagnóstico diferencial de una erupción purpúrica en la infancia. Las características propias de las lesiones, la habitual ausencia de otros síntomas asociados y los resultados de laboratorio generalmente normales, son típicos de esta entidad. Los hallazgos histopatológicos definitivamente permiten arribar al diagnóstico, con un seguimiento adecuado en el tiempo a pesar de su curso crónico y benigno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Herr S, Amato V, Manzur G, Máximo JA. Dermatitis purpúricas pigmentarias: a propósito de 5 casos en adolescentes. *Dermatol Argent*. 2011; 17(1):26-31. Disponible en: <https://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/444>
- Gönül M, Külcü Çakmak S, Özcan N, Oğuz ID, Gül U, Bıyıklı Z. Clinical and laboratory findings of pigmented purpuric dermatoses. *Ann Dermatol*. 2014; 26(5):610-4. doi: [10.5021/ad.2014.26.5.610](https://doi.org/10.5021/ad.2014.26.5.610)
- Díaz Molina VL, Tirado Sánchez A, Ponce Olivera RM. Dermatitis purpúricas y pigmentarias. Revisión. *Dermatología CMQ*. 2009; 7(3):171-180. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2009/dcm093d.pdf>
- Cortez Vila JA, Cárdenas Hernández ML, Vega Memije ME, Lacy Niebla RM. Dermatitis purpúricas pigmentadas: características epidemiológicas y clínicas en un hospital general de la Ciudad de México. *Dermatol Rev Mex*. 2024; 68(6):743-52. doi: [10.24245/drm/bmu.v68i6.10187](https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i6.10187)
- Çaytemel C, Baykut B, Ağırçöl Ş, Caf N, Demir FT, Türkoğlu Z, et al. Pigmented purpuric dermatosis: Ten years of experience in a tertiary hospital and awareness of mycosis fungoides in differential diagnosis. *J Cutan Pathol*. 2021; 48(5):611-6. doi: [10.1111/cup.13949](https://doi.org/10.1111/cup.13949)
- Coulombe J, Jean SE, Hatami A, Powell J, Marcoux D, Kokta V, et al. Pigmented purpuric dermatosis: clinicopathologic characterization in a pediatric series. *Pediatr Dermatol*. 2015; 32(3):358-62. doi: [10.1111/pde.12519](https://doi.org/10.1111/pde.12519)
- Pu YJ, Jiang HJ, Zhang L. Purpura annularis telangiectodes of Majocchi: A case report. *World J Clin Cases*. 2023; 11(16):3858-63. doi: [10.12998/wjcc.v11.i16.3858](https://doi.org/10.12998/wjcc.v11.i16.3858)

- Majocchi D. Sopra una dermatosi telangiectode non ancora descritta "purpura annularis". *Gior Ital d Mal Ven*. Milano. 1896; 31:263-4.
- Sharma L, Gupta S. Clinicoepidemiological study of pigmented purpuric dermatoses. *Indian Dermatol Online J*. 2012; 3(1):17-20. doi: [10.4103/2229-5178.93486](https://doi.org/10.4103/2229-5178.93486)
- Martínez Pallás I, Conejero Del Mazo R, Lezcano Biosca V. Pigmented Purpuric Dermatitis: A Review of the Literature. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2020; 111(3):196-204. doi: [10.1016/j.ad.2019.02.013](https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.02.013)
- Garcez AS, Rego VRPA, Silva TS. Purpura annularis telangiectodes of Majocchi. *An Bras Dermatol*. 2020; 95(5):664-6. doi: [10.1016/j.abd.2020.02.007](https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.02.007)
- Barksdale SK, Barnhill RL. Vasculitis and related disorders. In: Barnhill RL, Crowson A, Magro CM, Piepkorn MW, Kutzner H, Desman GT, eds. *Barnhill's Dermatopathology*. 4ta ed. Mc. Graw Hill; 2020.
- Kimak A, Żebrowska A. Therapeutic Approach in Pigmented Purpuric Dermatoses-A Scoping Review. *Int J Mol Sci*. 2024; 25(5):2644. doi: [10.3390/ijms25052644](https://doi.org/10.3390/ijms25052644)
- Spigariolo CB, Giacalone S, Nazzaro G. Pigmented Purpuric Dermatoses: A Complete Narrative Review. *J Clin Med*. 2021; 10(11):2283. doi: [10.3390/jcm10112283](https://doi.org/10.3390/jcm10112283)
- Jhaveri D, Zhao F. TNF- α inhibitor induced pigmented purpuric dermatoses: a case report. *BMC Rheumatol*. 2022; 6(1):34. doi: [10.1186/s41927-022-00255-1](https://doi.org/10.1186/s41927-022-00255-1)
- Mun JH, Jwa SW, Song M, Kim HS, Ko HC, Kim BS, et al. Extensive pigmented purpuric dermatosis successfully treated with pentoxifylline. *Ann Dermatol*. 2012; 24(3):363-5. doi: [10.5021/ad.2012.24.3.363](https://doi.org/10.5021/ad.2012.24.3.363)
- Rivas Condo JR, Procel C, Jhaya V, Zurita G. Púrpura anular telangiectásica de Majocchi asociada a vitiligo: reporte de un caso. *Prosciencias*. 2018; 2(16):12-6. Disponible en: <https://journalprosciencias.com/index.php/ps/article/view/93>

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Autoría

- Lucía de la Caridad Díaz Morejón: Conceptualización, curación de datos, análisis formal, investigación, metodología, recursos, programación, supervisión, validación.
- Mery Rosa Betancourt Trijillo: Conceptualización, curación de datos, análisis formal, metodología, recursos.
- Yoandra León Rayas: Redacción, revisión y edición.
- Luis Omar López Hurtado. Metodología y visualización.

Recibido: 15 junio 2025

Aceptado: 22 julio 2025