

Pigmentación macular eruptiva idiopática

Idiopathic Eruptive Macular Pigmentation

Francisco Mendoza Guil, Cristina Serrano Falcón, Guadalupe Sánchez Sánchez,
Carmen Dulanto Campos, Juan Linares Solano^a, Ramón Naranjo Síntes

Servicios de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, y ^aAnatomía Patológica. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

Correspondencia:

Francisco Mendoza Guil
Servicio de Dermatología
Hospital Clínico San Cecilio, Avda. Dr. Olóriz s/n
CP. 18012 Granada. España
Tel.: (+34) 958 023 332
e-mail: zovyx@hotmail.com

Resumen.

Se presenta un caso de pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) en un paciente varón de 9 años que acudió por presentar máculas marrones de aparición brusca en tórax, cuello y raíz de miembros superiores de dos meses de evolución. Se comenta el diagnóstico diferencial con otras dermatosis que cursan con máculas pigmentadas, especialmente con la dermatosis cenicienta y con el liquen plano pigmentoso.

(Mendoza Guil F, Serrano Falcón C, Sánchez Sánchez G, Dulanto Campos C, Linares Solano J, Naranjo Síntes R. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Med Cutan Iber Lat Am* 2004; 32(3): 124-127)

Palabras clave: discromias, pigmentación macular eruptiva idiopática, dermatitis cenicienta, liquen plano pigmentoso.

Summary

A case report of a 9 year-old boy with a two month duration brownish macules in thorax, neck and proximal upper limbs corresponding to an idiopathic eruptive macular pigmentation is presented. We comment the differential diagnosis with other pigmented dermatosis, particularly with ashy dermatosis and lichen pigmentosus.

Key words: pigmentation disorders, idiopathic eruptive macular pigmentation, ashy dermatosis, lichen pigmentosus.

Descrita inicialmente por separado por Gottron[1] y Sakae[2] en 1941 como melanosis lenticular generalizada y pigmentación idiopática maculosa adquirida, respectivamente, y posteriormente por Rupec y Vakilzadeh como dermatosis con pequeñas manchas pigmentadas, fue Boursier[3] quién la caracterizó en 1974. A Degos, Civatte y Belaich[4], en 1978, se debe la descripción definitiva: pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI).

Caso Clínico

Varón de 9 años, al que, 2 meses antes de acudir a consulta, le aparecieron de forma brusca manchas oscuras en la piel asintomáticas. No refiere antecedentes de enfermedad cutánea previa de interés, tan sólo cuadro respiratorio de vías altas tratado con jarabe sin filiar un mes antes de comenzar con las máculas.

A la exploración se observa una piel oscura, fototipo IV/V, con máculas ovaladas no confluentes, con radio mayor perpendicular o ligeramente oblicuo al eje del cuerpo, de aproximadamente 2x1,5 cm. de diámetro, homogéneas en

tamaño, color y disposición. Bordes lisos, de color pardo oscuro, simétricas, en número de unas 25 localizadas en tronco y cuello (Figura 1). El signo de Darier era negativo.

Explorado por órganos y sistemas no se observaron alteraciones de interés.

Ante la preocupación e insistencia del padre se realiza biopsia para estudio histológico, que reveló pigmentación dérmica de aspecto residual en la capa basal de la epidermis y melanófagos aislados en dermis sin cambios inflamatorios ni proliferación de melanocitos (Figuras 2 y 3).

Comentario

Diferentes autores se refieren a esta enfermedad con distintos sinónimos: pigmentación idiopática maculosa adquirida[2], melanosis lenticular generalizada[1], pigmentación maculosa múltiple idiopática[5], pigmentación en placas eruptivas de etiología desconocida[6], melanodermia en placas[7], melanodermia maculosa adquirida[8].

Entre las distintas referencias destaca Degos et al.[4] quienes, tras diversas publicaciones sobre el tema, en 1978

encuadran la PMEI como una entidad nosológica diferente a la dermatitis cenicienta a partir de 7 pacientes propios y varios recogidos de la literatura, en su mayoría niños y jóvenes que presentaban máculas pigmentadas de entre 5 y 25 mm localizadas en cuello, tronco y miembros. En la mayoría de los casos las lesiones regresaron espontáneamente de forma lenta. La histología no era específica y la etiología desconocida.

Los casos publicados posteriormente son escasos con series reducidas (destaca la de Jang con 10 casos[9]), según unos autores por su escasa frecuencia, según otros por ser poco conocida confundiendo con otras melanosis. En nuestra opinión además de ambos factores concurre el que se trate de una patología benigna y autorresolutiva por lo que no se le presta atención. En nuestro servicio no se han descrito casos desde hace 17 años[10].

Sanz de Galdeano et al.[11] propusieron como criterios diagnósticos los siguientes:

- Erupción de máculas pardas asintomáticas no confluentes localizadas en tronco, cuello y extremidades proximales de niños y adolescentes.
- Ausencia de lesiones inflamatorias previas.
- Ausencia de antecedente de ingesta de fármacos.
- Hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis y melanófagos prominentes en ausencia de daño de la membrana basal e infiltrado inflamatorio en banda liquenoide.
- Recuento de mastocitos normal.

Nuestro caso cumple todos los criterios excepto el tercero, aunque no podemos saber si la relación con la ingesta del jarabe es causal o simplemente casual.

Desde las observaciones de Degos, al menos 20 casos se han descrito en la literatura. Aunque no todos cumplen los criterios anteriores.

La patogenia es desconocida, no se sabe porque afecta a pacientes jóvenes, quizás por factores hormonales. Algunos autores la relacionan con la ingesta de fármacos o con otras dermatosis previas quedando entonces en duda que realmente se trate de una enfermedad idiopática. Por ejemplo Dupré et al.[12] describen dos casos tras pitiriasis rosada que presentaban características clínicas y cronológicas comparables con las de la PMEI.

Las lesiones se localizan preferentemente en tronco con disposición en árbol de Navidad y, menos, en raíz de miembros y cuello, con un tamaño de entre 1 a 4 cm, de color pardo más oscuro que el de la piel circundante, simétricas, no confluentes. Afectan más a adolescentes varones. Tienen un inicio brusco y una duración de unos 2 a 4 años con tendencia a la resolución espontánea, aunque hay un caso recientemente descrito de 21 años de duración[13].

Es asintomática y no existe clínica acompañante salvo en un caso descrito por López-Avila et al.[14] que presentaba alopecia areata universal, traquioniquia, vitiligo, retraso mental y cifoescoliosis. Roustán[15] describe un caso que, junto a la PMEI, tenía betatalasemia menor. En ambos casos se trata más de una asociación que de una relación causal.

La histología muestra un aumento de pigmentación en la epidermis basal. En la dermis papilar y reticular se observa un incremento de melanófagos perivasculares junto a incontinencia pigmentaria. No se observa infiltrado inflamatorio, si aparece es de tipo linfocitario perivascular pudiendo ser en banda al inicio. El recuento de mastocitos es normal. Mediante microscopía electrónica se observa incremento de melanosomas en queratinocitos basales y suprabasales, melanocitos sin alteraciones estructurales e incremento de melanófagos con número y forma normal.

El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con la dermatosis cenicienta[16] y con el liquen plano pigmentoso, pero también con la pitiriasis rosada, hiperpigmentación postinflamatoria, mastocitosis cutánea, neurofibromatosis, síndrome de McCune-Albright, erupción fija medicamentosa, incontinencia pigmentaria... Nos ayuda al diagnóstico de la PMEI principalmente la aparición súbita de múltiples máculas en ausencia de factores desencadenantes y la evolución crónica con tendencia a la remisión espontánea en meses o años en ausencia de tratamiento.

La dermatosis cenicienta descrita inicialmente por Ramírez[16] en 1957 se caracteriza por la presencia de manchas ovaladas de color gris pizarra, de 1 a varios centímetros localizadas principalmente en tronco con tendencia a la coalescencia, de evolución crónica. Más frecuente en adultos jóvenes de sexo femenino. Se distinguen hasta 4 formas clínicas:

- máculas ovaladas bien delimitadas de color grisáceo.
- placas de color gris con dos tonos, central claro y periférico plumizo.
- máculas grises con eritema periférico (erythema discrómico perstans[18]).
- placas de color pardo-grisáceo localizadas en zonas fotoexpuestas[19].

Su etiología es variable, entre otros: infestaciones (*Trichuris trichura*, amebiasis intestinal), nitrito de amonio, contrastes yodados...

La histología muestra gran similitud con la PMEI observándose vacuolización focal basal con degeneración por licuefacción, cuerpos coloides, incontinencia pigmentaria, infiltrado inflamatorio perivascular superficial de predominio linfocitario e incremento de melanófagos en dermis.



Figura 1. En la imagen puede observarse la pigmentación en tronco, cuello y hombros.

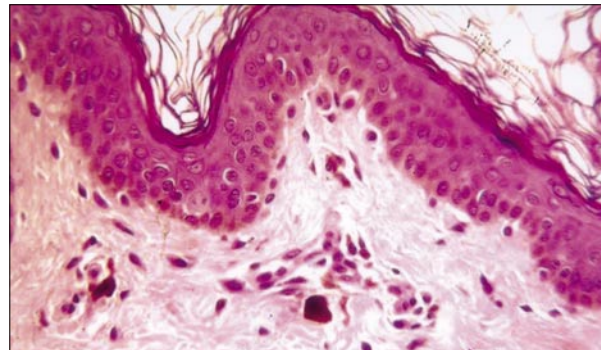


Figura 2. Imagen histológica con HE. Se observa aumento de la pigmentación en la epidermis basal y melanófagos en dermis con muy escaso infiltrado inflamatorio.

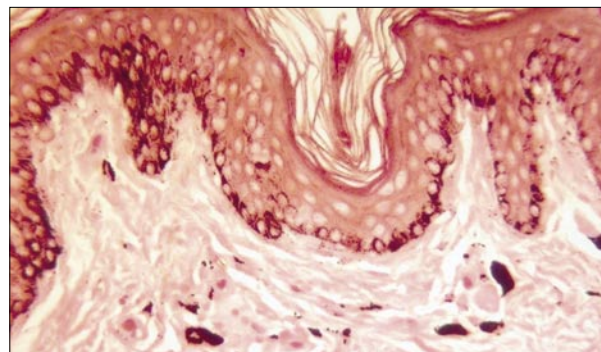


Figura 3. Cambios semejantes a la Figura 2.

El liquen plano pigmentoso descrito inicialmente por Gougerot[20]s como liquen invisible pigmentógeno es definido por Shima y Buthany[21] en 1974. Se caracteriza por máculas ovaladas de color pardo o gris de uno a varios centímetros de preferencia por zonas fotoexpuestas. Aunque habitualmente no se halla agente etiológico, en ocasiones es debido a fármacos como la carbamacepina, fenitoina, sales de oro o parafenilendiamina. El análisis histopatológico muestra degeneración de la basal, cuerpos coloides, e infiltrado linfocitario en banda liquenoide más intenso que el que, en ocasiones, se observa en la pigmentación eruptiva idiopática. Con microscopía electrónica la única diferencia es la duplicación de la membrana basal presente en el liquen plano pigmentoso. Puede ayudar al diagnóstico la presencia de lesiones papulosas propias de liquen plano en muñecas y la exploración de las mucosas que, a veces, están afectadas.

Como puede observarse la PMEI, la dermatosis cenicienta y el liquen plano pigmentoso presentan múltiples rasgos clínicos e histológicos en común, motivo por el cual algunos autores consideran que corresponden a variaciones de un mismo espectro[22].

La pitiriasis rosada presenta la misma localización que la pigmentación eruptiva idiopática. Los elementos son simétricos, de tamaño y disposición similar, sin embargo solemos encontrar la placa heraldo (aunque no siempre), suelen ser ligeramente inflamatorias y descamativas, resolviéndose en menor tiempo. Como se dijo antes algunos autores relacionan ambas entidades[12] dándole el nombre de pitiriasis rosada pigmentógena. Cuadros similares a la pitiriasis rosada pueden ser desencadenados por fármacos como barbitúricos, captopril, clonidina, sales de oro, metronidazol, penicilamina e isotretinoína[23].

La hiperpigmentación postinflamatoria como su propio nombre indica es posterior a una dermatosis previa como puede ser un liquen plano, una queratosis liquenoide o un eritema multiforme. Se favorece por la exposición solar. En cambio la PMEI se denomina de esta forma porque no hay antecedentes conocidos. En la histología de la hiperpigmentación postinflamatoria, a veces, se observan queratinocitos necróticos.

El exantema fijo medicamentoso suele ser único y mayormente en genitales. En ocasiones es múltiple. Existe el antecedente de la ingesta de un fármaco y es muy prurigi-

noso. Tiene un ligero componente inflamatorio y se resuelve con mayor rapidez. Pueden ayudar los corticoides.

Tanto la neurofibromatosis como el síndrome de McCune-Albright además de las manchas café con leche aparecen otros signos y síntomas: En la enfermedad de Von Recklinghausen neurofibromas, alteraciones óseas, neuroomas plexiformes, nódulos de Lisch, feocromocitoma... En la fibrosis polioestótica encontramos alteraciones esqueléticas y gonadales. Otras patologías que cursan con manchas café con leche son el cromosoma en anillo, el síndrome de Watson y cuestionados: el síndrome de Bloom, la enfermedad de Cowden, la anemia de Fanconi, la esclerosis tuberosa, la ataxia telangiectasia, el síndrome LEOPARD, el síndrome de Turner y Noonan, el síndrome de Silver-Russell. Por supuesto, las manchas café con leche pueden aparecer aisladamente en sujetos sanos con una prevalencia máxima en la adolescencia de aproximadamente un 15%[24]. Presentan morfología y distribución diferente a la de las máculas de la PMEI.

En la urticaria pigmentosa el signo de Darier, producido al frotar las lesiones, es positivo produciéndose una elevación y enrojecimiento en forma de habón por la descarga del contenido mastocitario y la histología es muy característica mostrando numerosos mastocitos casi siempre en disposición perivascular y perianexial.

Conclusión

La PMEI es una entidad que se caracteriza por la presencia de múltiples máculas pardas de distribución, forma y tamaño características con unos criterios diagnósticos bien definidos que la diferencian de otras dermatosis pigmentadas, que no requiere tratamiento y donde lo importante es conocer su existencia y realizar un correcto ejercicio de diagnóstico diferencial. Una vez llegados al diagnóstico preciso tan sólo deberemos tranquilizar a la familia informándoles de su naturaleza benigna y autorresolutiva a largo plazo.

Bibliografía

1. Gottron, H. Melanosis lenticularis generalisata. *Abl Haut Geschl Kr* 1941; 67: 636.
2. Sakae, A. Uber den pigmentfleck unberkannter ursacha. *Pigmentatio idiopathica maculosa acquisita. Abl Haut Geschl Kr* 1941; 67: 636.
3. Boursier, M. La pigmentación maculeuse éruptive idiopathique. A propos de 6 cas. *These Med Paris* 1942, 42.
4. Degos R, Civatte J, Belaich S. Idiopathic eruptive macular pigmentation. *Ann Dermatol Venereol* 1978; 105: 177-182.
5. Bazex A, Dupre A, Parant M, Chritol B. Pigmentatio maculosa multiplex idiopathica. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1961; 68: 453.
6. Degos R, Lepine J. Pigmentation en taches éruptives de nature indéterminée. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1964; 71: 296.
7. Graciansky P, Sirkis L, Nguyen NL, Touth MA. Melanoderme en taches. Cas pour diagnostic. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1972; 79: 214.
8. Groshans E, Basset A, Stoeber P, Strobel M. Diagnostic d'une mélanoderme maculeuse adquire. *Discussions R. Degos. Bull Soc Fr Derm Syph* 1972; 79: 689.
9. Jang KA, Choi JH, Sung KS, Moon KC, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 351-3.
10. Naranjo R, Delgado Florencio V, Orero J. Pigmentacion maculosa eruptiva idiopática. *Actas Dermosifiliogr* 1983; 74: 189-92.
11. Sanz de Galdeano C, Leaute-Labreze C, Bioulac Sage P, Nikolic M, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of five patients. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 274-7.
12. Dupre A, Christol B, Albarel N, Rumeau H. Idiopathic eruptive macular pigmentation following pityriasis rosea. Presentation of two cases. *Ann Dermatol Venereol* 1980; 107: 413-7.
13. Mehta S, Aasi S, Cole R, Chu P, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: a case of 21 years' duration. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 280-2.
14. Lopez Avila A, Rodriguez Diaz E, Armesto S, Hernández Vicente I, et al. Pigmentación maculosa eruptiva idiopática y hallazgos asociados. *Actas Dermatosifiliogr* 1993; 84: 402-4.
15. Roustan Gullon G, Sanchez Yus E, Robledo Aguilar A. Pigmentación maculosa eruptiva idiopática en un paciente con betatalasemia minor. *Actas Dermatosifiliogr* 1990; 81: 1-3.
16. Narwutsch M, Sladeczek M. Ashy dermatosis and pigmentatio maculosa eruptiva idiopathica-two rare cases. *Dermatol Monatsschr* 1986; 172: 485-92.
17. Ramirez CO. Los cenicientos, problema clínico. En: Memoria del primer congreso centroamericano de Dermatología; San Salvador, El Salvador, 1957; 122-130.
18. Convit J, Kerdel Vegas F, Rodriguez G. Erythema dyschromicum perstans: a hitherto undescribed skin disease. *J Invest Dermatol* 1967; 36: 457-62.
19. Carvajal L, Uruga E, Loayza E, et al. Dermatitis cenicienta. Apreciaciones sobre dos formas clínicas. *Med Cutan Iber Lat Am* 1986; 95-9.
20. Gougerot MH. Lichens atypiques ou invisibles pigmentogenes reveles par des pigmentations. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1935; 42: 792-4.
21. Buthany LK, Bedi TR, Pandhi RK, Nayak NC. Lichen planus pigmentosus. *Dermatologica*. 1974; 149: 43-50.
22. Herrera Saval A, Ortiz F, Gonzalez F, Muñoz G, et al. Dermatitis cenicienta y pigmentación maculosa eruptiva idiopática: relación con el liquen plano pigmentoso. *Actas Dermosifiliogr* 1991; 82: 87-91.
23. Parsons JM. Pityriasis rosea update: 1986. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 159-67.
24. Landau M, Krafchick BR. The diagnostic value of café-au-lait macules. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 877-90.