

Caso clínico

Pigmentación macular eruptiva idiopática

Larissa Dorina López Cepeda,* José Alberto Ramos Garibay,** Karina Morán Martínez***

RESUMEN

La pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) es una rara enfermedad, caracterizada clínicamente por la presencia de manchas hiperpigmentadas, asintomáticas, que afectan el cuello, el tronco y la parte proximal de las extremidades. La edad promedio de presentación de este padecimiento es entre el primer año de vida y hasta los 31 años de edad. Las lesiones generalmente aparecen de manera súbita, y los pacientes no refieren haber cursado con un proceso inflamatorio, eritema o escama antes de la instalación del cuadro. No se requiere de un tratamiento específico, debido a la resolución espontánea de las lesiones, lo cual puede ocurrir en meses o años. En este artículo presentamos el caso de un hombre de 56 años de edad, con PMEI.

Palabras clave: Pigmentación macular eruptiva idiopática, manchas hiperpigmentadas.

ABSTRACT

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is a rare disease of unknown etiology clinically characterized by single or multiple vascular lesions, often involving head, face and scalp. Histological findings are small vessels lined by prominent endothelial cells, and infiltration of inflammatory cells, mainly eosinophils. In this article we present the case of a 42 years old female patient with ALHE.

Key words: *Idiopathic eruptive macular pigmentation, hiperpigmented spots.*

INTRODUCCIÓN

La hiperpigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) es una dermatosis poco frecuente y de etiología desconocida, la cual ha sido nombrada de diferente manera por distintos autores: pigmentación maculosa idiopática adquirida, melanodermia lenticular generalizada, pigmentación en placas eruptivas de etiología desconocida, melanodermia en placas y melanodermia maculosa idiopática.¹ Fue descrita en el año de 1978 por Degos y su grupo;² ellos informaron el caso de siete pacientes con una dermatosis pigmentaria que, en ese entonces, pensaban que se trataba de una variante de dermatosis cenicienta. Observaron que afectaba a niños

y adolescentes, sin distinción de sexo, que las manchas median entre 5 y 2.5 cm de diámetro, y que su evolución era lenta, con regresión espontánea.

Platin y asociados³ publicaron el caso de un niño de cuatro años de edad, que presentó manchas de color azul-gris de cinco meses de evolución, con un diámetro de 2-3 cm, las cuales predominaban en tronco, cuello y extremidades proximales y permanecieron estables por seis meses. El autor concluyó que las manifestaciones cutáneas y el curso de la enfermedad eran similares a lo observado en adolescentes con hiperpigmentación macular idiopática.⁴

Jang y colaboradores⁵ comunicaron 10 casos de PMEI con resolución gradual en un lapso de dos meses a seis años, en nueve de los 10 pacientes.

Se presenta con mayor frecuencia durante la niñez y la adolescencia, aunque existen algunas comunicaciones de casos que lo manifestaron en la edad adulta, y afectan tanto a varones como a mujeres.^{1,6} Las personas de origen asiático parecen tener un riesgo mayor, ya que 11 de los 24 pacientes estudiados (10 coreanos y un indio, en la serie de Jang y asociados) eran asiáticos.

* Dermatóloga.

** Dermatopatólogo.

*** Médico Residente de 3er año.

cos.⁵ Hasta la fecha han sido publicados 31 casos en la literatura occidental.⁶

Es una dermatosis poco frecuente, caracterizada clínicamente por la aparición de manchas hiperpigmentadas de color marrón, azul pizarra o grises, con un tamaño que varía de milímetros a varios centímetros, generalmente asintomáticas y de localización predominante en el cuello, tronco, y regiones proximales de las extremidades, respetando mucosas y los anexos de la piel.^{6,7}

La etiología y la patogénesis aún se desconocen, a pesar de que han transcurrido ya 25 años desde la primera publicación en la literatura occidental. Aparentemente, la exposición solar no juega un papel importante, pues las lesiones predominan en áreas no fotoexpuestas, tampoco se ha comprobado una predisposición hereditaria, ya que no existen antecedentes familiares en los casos estudiados.⁶ Sin embargo, sí se le ha relacionado con estímulos endocrinológicos, inflamatorios o fenómenos autoinmunes.^{8,9}

Se sugiere que los factores hormonales pueden estar involucrados en su etiología, ya que muchos pacientes son niños y adultos jóvenes, etapas de la vida en las que existe un incremento de la actividad hormonal.

Las lesiones aparecen súbitamente y desaparecen gradual y espontáneamente en un periodo de meses a años; sin embargo, se ha informado de casos que han cursado con el padecimiento hasta 21 años.⁶

El diagnóstico se hace por exclusión de otras melanodermias. Los antecedentes epidemiológicos y la correlación clínico-histológica son importantes.⁷

De acuerdo con Galdeano y su grupo, para establecer el diagnóstico se proponen cinco criterios:

1. Presencia de una erupción macular azul pizarra o marrón, no confluenta en tronco, cuello y región proximal de extremidades en niños y adolescentes.
2. Sin antecedentes de haber cursado previamente con enfermedades inflamatorias de la piel.
3. Sin medicación previa.
4. Estudio histológico que muestre hiperpigmentación de la capa basal y ocasionalmente melanófagos en la dermis, sin daño visible en la capa basal, o un infiltrado liquenoide.
5. Conteo de mastocitos normales.^{6,9}

En la histopatología, los cambios microscópicos no son específicos de la entidad. Se aprecia hiperpigmenta-

ción de la capa basal en forma irregular, algunas veces con células espinosas con disqueratosis.² La dermis papilar muestra discretos infiltrados linfocitarios, así como la presencia de melanófagos con tendencia a rodear los vasos.⁷

La microscopia electrónica revela un incremento en el número de los melanosomas de la capa basal, de los queratinocitos en la suprabasal y melanosomas agrupados en melanófagos en la dermis, lo cual se traduce como incontinencia del pigmento. No hay mastocitos y tampoco se evidencian signos de procesos inflamatorios.^{1,6,10}

El diagnóstico diferencial debe hacerse con melanodermias idiopáticas, como el liquen plano pigmentado, donde el aspecto clínico es similar. A nivel histológico existe daño en la capa basal y el infiltrado en la dermis se adhiere a la epidermis en un patrón lineal.¹¹ En la dermatosis ceniciente las lesiones pigmentadas suelen acompañarse de límites eritematosos, el prurito es frecuente y existen casos con topografía en zonas expuestas.¹¹ Otros diagnósticos diferenciales son: erupción por fármacos, hiperpigmentación postinflamatoria, mastocitosis y pitiriasis versicolor.¹⁰⁻¹²

En cuanto al tratamiento, se han utilizado diversos esquemas sin éxito demostrable. Se han empleado dimetilsulfóxido al 10%, dapsona, esteroides tópicos queratolíticos, terapia con PUVA, preparados magistrales con hidroquinona, etcétera, que no proporcionaron un beneficio evidente.^{6,9,11} Su carácter autolimitado en todos los casos publicados podría plantearse como un criterio diagnóstico de la entidad.^{1,6,13}

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino, de 56 años de edad, originario y residente del D.F., con una dermatosis diseminada en cabeza, cuello, tronco y extremidades superiores, de la primera afecta cara y de ésta mejillas y mentón; de la segunda compromete cuello en su cara anterior; de la tercera, tórax anterior, posterior y abdomen, en forma bilateral y asimétrica. La dermatosis estaba constituida por numerosas manchas hiperpigmentadas, lenticulares, color café oscuro, de diversos tamaños, de límite bien definido y superficie lisa. De evolución crónica, asintomática (**Figuras 1 y 2**).

Refirió haber iniciado un año antes de acudir a consulta con «manchas oscuras» en el cuello. Utilizó numerosos tratamientos despigmentantes sin mejoría.



Figura 1. Manchas lenticulares hipercrómicas de color café oscuro en cara anterior de tórax.



Figura 2. Acercamiento de la dermatosis.

Sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual. Se realizó biopsia incisional cuyos cortes mostraron un infiltrado linfocitario en dermis superior y granos de pigmento melánico (**Figura 3**). Al hacer correlación clínico-histopatológica se realizó el diagnóstico integral de PMEI.

COMENTARIO

El caso motivo de esta publicación reúne las características clínicas e histopatológicas de PMEI. Se excluyeron del diagnóstico la erupción por fármacos y la hiperpigmentación postinflamatoria, debido a que no había historia de utilización de medicamentos relacionados con la aparición de las manchas o manifestaciones previas de dermatosis inflamatorias en las áreas afectadas.

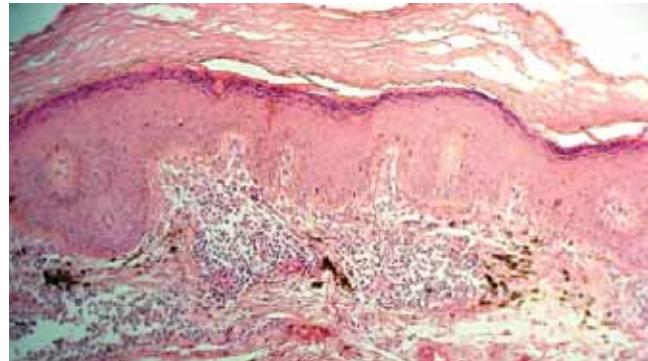


Figura 3. Imagen histológica. Se observa un infiltrado linfocitario y granos de pigmento melánico en dermis superficial (H&E 10x).

Reconocer la existencia de esta entidad evita el uso de medicamentos innecesarios. Por su comportamiento benévolo y autolimitado no requiere un manejo especial, por lo que sólo se recomienda dar una buena explicación al paciente para evitar el uso o administración de sustancias inadecuadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alca E, Bravo F, Salomón M, Puell L, Ramos C, Melgarejo C et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Folia dermatol. Peru* 2007; 18 (3): 136-139. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/folia/vol18_n3/pdf/a06v18n3.pdf
2. Degos R, Civatte J, Belaich S. Idiopathic eruptive macular pigmentation. *Ann Dermatol Venereol* 1978; 105: 177-182.
3. Plantin P, Le Berre A, Le Roux P, Leroy JP. Idiopathic eruptive macular pigmentation. *Arch Pediatr Fr* 1993; 50 (7): 607-608.
4. Sanz de Galdeano CS, Leaute-Labreze C, Biolac-Sage P, Nikolic M, Taieb A. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of five patients. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 274-277.
5. Jang KA, Choi JH, Sung KS, Moon KC, Koh JK. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44 (2): 351-353.
6. Mehta S, Aasi S, Cole R, Chu P, Weinber JM et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: A case of 21 years' duration. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: S280-282.
7. Ramos-Garibay A, Usiña MG. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Revista del Centro Dermatológico Pascua* 1996; 5 (1): 22-25.
8. Bohm M, Luger TA, Tobin DJ et al. Melanocortin receptor ligands: new horizons for skin biology and clinical dermatology. *J Invest Dermatol* 2006; 126 (9): 1966-1975.
9. Milobratovic D, Djordjevic S, Vukicevic J et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation associated with pregnancy and Hashimoto thyroiditis. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52 (5): 919-921.

10. Morelli J, Taleb A, Levine N et al. Pigmentary abnormalities. In: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*. 3rd ed. Edinburgh: Mosby; 2003: 491-524.
11. Herrera-Saval A et al. Dermatoses cenicienta y pigmentación maculosa eruptiva idiopática: Relación con el liquen plano pigmentoso. *Actas Dermosif 1991*; 82: 87-91.
12. Torrelo A, Zaballos P, Colmenero I et al. Erythema dyschromicumperstans in children: a report of 14 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19: 422-426.
13. Yoo TY, Lee GC, Kim YG et al. A case of idiopathic eruptive macular pigmentation. *J Dermatol* 2004; 31: 440-441.

Correspondencia:

Dra. Larissa López Cepeda
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Del. Cuauhtémoc,
06780, México, D.F.
Tel: 5519 6351
E-mail: larisslo@yahoo.com