

Caso para diagnóstico

Dermatosis pigmentaria diseminada

Myrna del Carmen Rodríguez Acar,* Maribet González González,**
María José Cervantes-González,*** Laura Ortiz Lobato****

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 18 años de edad, quien acude por presentar múltiples manchas oscuras en cuerpo, desde hace 18 meses, las cuales iniciaron súbitamente en brazos, y en una semana se diseminaron al resto del cuerpo. A la exploración física se observa una dermatosis diseminada con tendencia a la generalización, que respeta piel cabelluda, cara, mucosas, palmas y plantas. Es bilateral con tendencia a la simetría. La dermatosis está constituida por

numerosas manchas hiperpigmentadas de color café grisáceo, de diversos tamaños y formas, algunas son circulares, de límites mal definidos, y otras más confluyen entre sí. De evolución crónica y asintomática (**Figuras 1 y 2**).

El resto del interrogatorio sin datos de importancia para el padecimiento actual. Se decide realizar una biopsia para estudio histológico (**Figuras 3 y 4**).

Con los siguientes hallazgos clínico-patológicos, ¿cuál es su diagnóstico?



Figura 1. Múltiples manchas hiperpigmentadas.

* Jefe de la consulta externa.

** Dermatopatólogo.

*** Dermatóloga egresada.

**** Residente del 2º año de Dermatología.



Figura 2.

Manchas de distintos tamaños y formas, circulares, ovales que confluyen entre ellas.

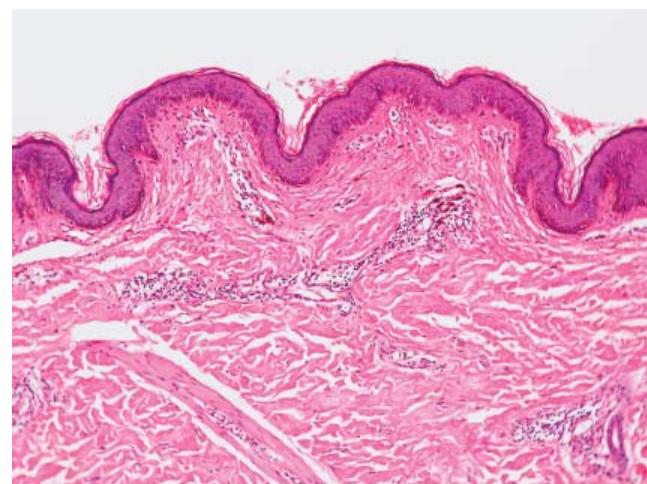


Figura 3.

Epidermis plegada con aplanamiento de procesos interpapilares e hiperpigmentación de capa basal.
Dermis superficial con infiltrados perivasculares moderados (H&E 10x).

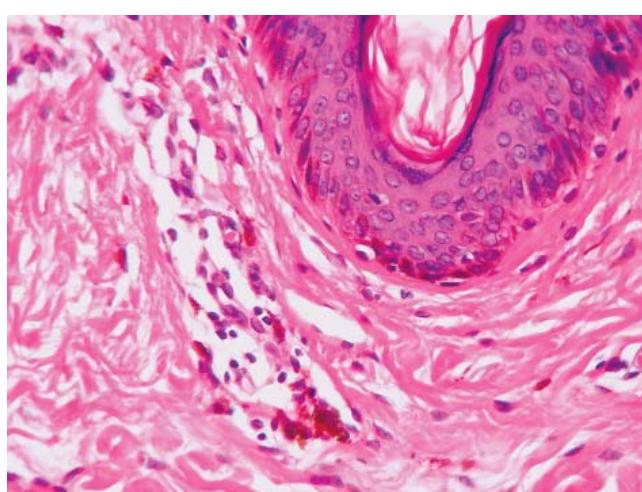


Figura 4.

Presencia de melanófagos en dermis superficial (H&E 40x).

PIGMENTACIÓN MACULAR ERUPTIVA IDIOPÁTICA

INTRODUCCIÓN

La pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) es un raro padecimiento de la piel que se caracteriza clínicamente por la presencia de manchas hiperpigmentadas de color café o gris, de carácter benigno, y de etiología desconocida.¹

HISTORIA

A lo largo de la historia ha sido denominada con diferentes nombres. En 1941 Sakae la nombra como «pigmentación maculosa adquirida». En 1942 Gottron la menciona como «melanosis lenticular generalizada». En 1961 A. Basex la denomina «pigmentación maculosa múltiple idiopática». En 1964 Degos la llama «pigmentación eruptiva en tachas, de naturaleza indeterminada»; sin embargo, después cambia este término. En 1972 Graciansky la nombra «melanodermia en tachas», y el mismo año, Grosshans, «melanodermia maculosa adquirida».^{2,3}

Degos y cols. la designan «pigmentación macular eruptiva idiopática». Publicaron siete casos, y realizaron una descripción detallada, separándola de otras dermatosis pigmentarias. En 1996 De Galdeano y cols. publicaron otros cinco más. Fue la primera referencia en la literatura inglesa, y en ella se establecieron los criterios diagnósticos.²

Platin y cols. publicaron el cuadro clínico de un niño de cuatro años de edad con 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. Los autores concluyeron que las manifestaciones cutáneas y el curso de la enfermedad eran similares a lo observado en adolescentes con hiperpigmentación macular idiopática. Jang y cols. comunicaron 10 casos de PMEI con resolución gradual en un lapso de dos meses a seis años en nueve de los pacientes.⁴

EPIDEMIOLOGÍA

Es una entidad poco frecuente,² a menudo se observa durante la niñez y la adolescencia, aunque existen algunos reportes en la edad adulta, afectando tanto a varones como a mujeres. La mayor parte proceden de Latinoamérica, con un total de 31 casos publicados en la literatura médica occidental. Las personas de origen asiático parecen tener un riesgo más elevado, ya que

11 de los 24 pacientes estudiados (10 coreanos en la serie de Jang y cols.) eran de ascendencia asiática.³⁻⁵

ETIOLOGÍA

La etiología se desconoce. Algunos autores sugieren que es posible que los factores hormonales jueguen un papel importante. Los melanocitos parecen ser sensibles a la estimulación hormonal y, a su vez, los cambios podrían tener un efecto en el sistema inmunológico. Milobratovic publica el caso de una mujer con PMEI durante su segundo embarazo. Cuatro años antes había sido sometida a una tiroidectomía parcial por adenoma tiroideo y tiroiditis de Hashimoto, y presentaba además alopecia areata.⁶

Aparentemente, la exposición solar no es un factor importante, pues las lesiones aparecen en áreas no fotopexpuestas. Tampoco se ha comprobado predisposición hereditaria, ya que no existen antecedentes familiares en los casos estudiados.⁷

CUADRO CLÍNICO

El primer signo es la aparición súbita de manchas pigmentadas, sin antecedentes de haber cursado previamente con lesiones eritematosas, de aspecto papular o hipopigmentación.⁸ Son ovaladas o circulares, de color marrón o azul grisáceo, de 3 a 20 mm, no confluentes, asintomáticas, distribuidas en cuello, tronco, parte proximal de miembros y menos frecuentes en la cara. La forma de distribución es irregular, aunque en ocasiones adoptan un patrón en «árbol de Navidad».⁹ No compromete palmas, plantas ni mucosas.¹⁰ Tampoco se modifican con la fricción. Las lesiones aparecen de manera súbita y tienden a resolverse espontáneamente en un periodo de seis meses a seis años, según los datos publicados. Existen dos comunicaciones que refieren un tiempo de evolución entre 11 y 21 años; este último presentó periodos de remisión espontánea seguidos de recurrencia.¹¹⁻¹³

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa principalmente en las características clínicas de topografía y morfología, y por exclusión. El estudio histopatológico sirve para descartar otras patologías pigmentarias. De Galdeano describió cinco criterios:

1. Erupción de máculas amarronadas, no confluentes, asintomáticas que involucran tronco, cuello y la parte proximal de extremidades de niños y adolescentes.

2. Carencia de lesiones inflamatorias previas.
3. Ausencia de exposición a fármacos.
4. Hiperpigmentación de capa de células basales de la epidermis y prominentes melanófagos dérmicos, sin daño visible de la capa basal o infiltrado liquenoide.
5. Recuento de mastocitos normal.

En la histopatología los cambios microscópicos no son específicos de la entidad. Se aprecia hiperpigmentación de la capa basal en forma irregular. La dermis papilar muestra discretos infiltrados linfocitarios, así como la presencia de melanófagos con tendencia a rodear los vasos. La microscopia electrónica revela 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.^{3,4,9}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los diagnósticos diferenciales incluyen: erupción por medicamentos, pigmentación postinflamatoria, mastocitosis, urticaria pigmentosa, liquen plano pigmentado, eritema discrómico perstans (dermatitis cenicienta), hemocromatosis y argiria. El eritema discrómico perstans tiene una histología similar en la fase residual, por lo que se debe realizar correlación clínico-histológica.^{5-7,10}

TRATAMIENTO

Se han utilizado diversos esquemas de terapia, sin éxito demostrable, entre los que se encuentran: dimetilsulfóxido al 10%, dapsona, esteroides tópicos, queratolíticos, terapia PUVA, y preparados magistrales con hidroquinona que no proporcionaron un beneficio consistente. En general, el manejo agresivo es innecesario, ya que la resolución espontánea se da en meses o años. Se recomienda el uso de fotoprotección para evitar mayor pigmentación.

PRONÓSTICO

Se trata de una dermatosis de curso benigno. La mayoría de los cuadros tienden a resolverse espontáneamente.

COMENTARIO

Se presenta el caso por tratarse de una dermatosis poco frecuente, con múltiples diagnósticos diferenciales a considerar. Lo más importante para el manejo es explicar al paciente sobre la benignidad de la dermatosis y la cronicidad de la misma, y evitar así el uso de medicamentos no adecuados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alca E, Bravo F, Salomón M, Puell L, Ramos C, Melgarejo C et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Folia Dermatol Perú*. 2007; 18: 136-139.
2. Yarza ML, Rueda ML, Grees SA, Laffargue JA, Navacchia D, Valle LE. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Dermatol Argent*. 2011; 17: 209-213.
3. Mendoza-Guil F, Serrano-Falcón C, Sánchez-Sánchez G, Dulanto-Campos C, Linares-Solano J, Naranjo-Sintes J. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2004; 32: 124-127.
4. Wei-Feng Z, Ai-E X, Jun-Fan C. Idiopathic eruptive macular pigmentation in a Chinese child. *Indian Dermatol Online J*. 2015; 6: 274-276.
5. Rodriguez VG, Gonzalez JE, Wong CL, Gonzalez FK, Candiani JO, Flores MG. Idiopathic eruptive macular pigmentation: a diagnostic challenge. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 64: AB132.
6. Dedhia A, Someshwar S, Jerajani HR. Idiopathic eruptive macular pigmentation: what is it actually? *Int J Dermatol*. 2015; 54: 1462-1465.
7. Falabella R. Pigmentary disorders in Latin America. *Dermatol Clin*. 2007; 25: 419-430.
8. Oiso N, Kawada A. Idiopathic eruptive macular pigmentation following a Christmas tree pattern. *J Dermatol*. 2013; 40: 934-935.
9. Herd TJ, Wright TS. Idiopathic eruptive macular pigmentation involving the distal extremities: a case report. *Pediatr Dermatol*. 2014; 31: e52-e54.
10. Volz A, Metze D, Böhm M, Bruckner-Tuderman L, Nashan D. Idiopathic eruptive macular pigmentation in a 7-year-old girl: case report and discussion of differences from erythema dyschromicum perstans. *Br J Dermatol*. 2007; 157: 839-840.
11. Verma S, Thakur BK. Idiopathic eruptive macular pigmentation with papillomatosis. *Indian Dermatol Online J*. 2011; 2: 101-103.
12. Grover S, Basu A. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report on two cases. *Indian J Dermatol*. 2010; 55: 277-278.
13. Joshi R, Palwade PK. Idiopathic eruptive macular pigmentation or acanthosis nigricans? *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010; 76: 591.

Correspondencia:

Myrna del Carmen Rodríguez Acar
Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, 06780,
Alcaldía Cuauhtémoc, CDMX.
Tel: 55196351
E-mail: roamacar@yahoo.com.mx