

CASOS CLÍNICOS

Pigmentación macular eruptiva idiopática

Idiopathic eruptive macular pigmentation

Edward Alca¹, Francisco Bravo², Martín Salomón², Lucie Puell², César Ramos¹, Cinthya Melgarejo¹, Manuel Del Solar².

RESUMEN

La pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) es una rara entidad de etiología desconocida, descrita en 1978 por Degos, de evolución benigna y autolimitada. Se presenta el caso de una paciente mujer de 20 años de edad, con un tiempo de enfermedad de diez meses caracterizado por máculas de color marrón de 2 a 3cm de diámetro, asintomáticas, localizadas en la región del dorso, sin antecedentes cutáneos de importancia ni historia de uso de fármacos; se revisa además la literatura.

Palabras clave: Pigmentación macular eruptiva idiopática.

SUMMARY

The idiopathic eruptive macular pigmentation is a rare disease of unknown etiology, described in 1978 by Degos, of benign evolution and self-limiting. We report a case of a female patient aged 20, with brown macules of ten months of evolution, 2 to 3cm in diameter, asymptomatic, located in the back, and with no history of skin lesions nor history of drug use; were also reviewed literature.

Keywords: Idiopathic eruptive macular pigmentation.

INTRODUCCIÓN

Descrita en el año 1978 por Degos y col., la pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) es un raro desorden de la piel, que se caracteriza por la aparición de máculas hiperpigmentadas de color marrón, azul pizarra o grisáceas. Con un tamaño que varía de milímetros a varios centímetros, son usualmente asintomáticas y de localización predominantemente en el tronco, cuello y regiones proximales de las extremidades, respetando las membranas mucosas y los anexos de la piel^{1,2}.

La enfermedad ocurre con mayor frecuencia durante la niñez y la adolescencia, aunque hay algunos reportes de casos producidos durante la edad adulta, afectando tanto a varones como a mujeres. La mayor parte de los casos proceden de

Latinoamérica, considerando un total de 31 reportes en la literatura médica occidental³⁻⁸.

Por lo general no se presenta con historia de eritema, medicación de drogas u otros desórdenes cutáneos. Las lesiones aparecen abruptamente y desaparecen gradual y espontáneamente en un periodo de pocos meses a años, sin ningún tipo de tratamiento. La etiología es aún desconocida.

La histopatología muestra una epidermis normal y muchos melanófagos en la dermis superior. La electromicroscopía muestra un incremento en el número de los melanosomas en la capa basal, de los queratinocitos en la suprabasal y melanosomas agrupados en melanófagos en la dermis, traducándose como incontinencia pigmentaria; no se evidencian signos de proceso inflamatorio, los mastocitos están ausentes¹⁻³.

¹ Médico Residente - Hospital Nacional Cayetano Heredia

² Médico Asistente - Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Cayetano Heredia
Correo electrónico: ealcav@hotmail.com

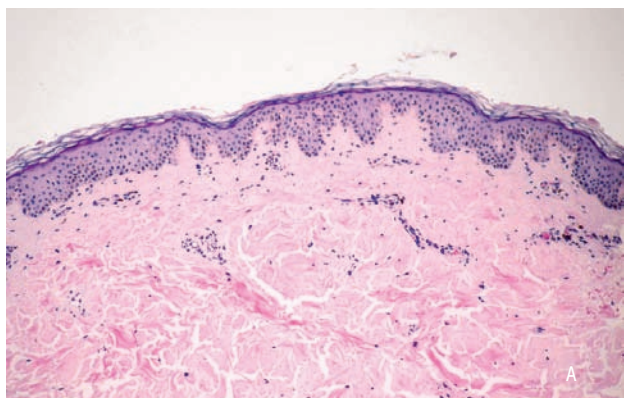
CASO CLÍNICO

Paciente mujer, estudiante de 20 años, natural y procedente de la ciudad de Lima. Con un tiempo de enfermedad de diez meses aproximadamente, nota la aparición repentina de manchas pigmentadas en espalda, no pruriginosas, negando lesiones en otra ubicación, niega asimismo síntomas asociados, o consumo de medicamentos salvo el uso de analgésicos orales hace aproximadamente un año, niega además antecedentes de dermatitis de contacto.

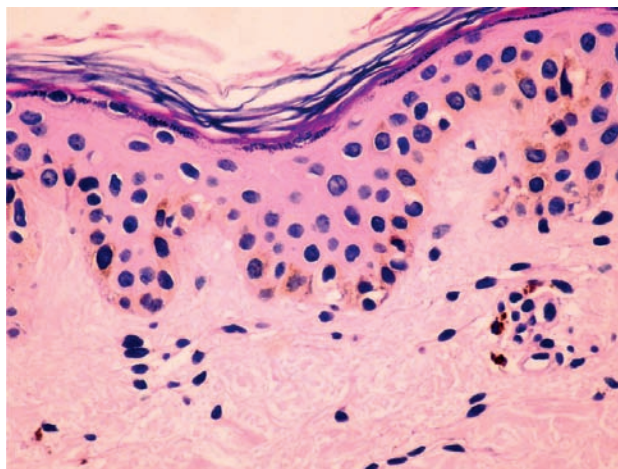
Al examen físico se evidencia una piel fototipo IV/V con maculas hiperpigmentadas en la región superior de la espalda, marrones plomizas de 2-3cm. de diámetro y de aspecto digitado (**Fotografías 1**). La exploración por órganos y sistemas no demostró ninguna alteración. Se realizó biopsia cutánea que demostró una epidermis normal, presencia de abundantes melanóforos en la dermis superficial y ausencia de infiltrado inflamatorio; el recuento de mastocitos fue normal (**Fotografías 2 y 3**).



Fotografía 1. Lesiones hiperpigmentadas en espalda.



Fotografía 2. Imagen panorámica con leve infiltrado pigmentario superficial. HE10X.



Fotografía 3. A mayor aumento abundantes melanóforos en la dermis superficial y ausencia de infiltrado inflamatorio. HE 40X.

DISCUSIÓN

La primera referencia en la literatura inglesa de esta patología fue hecha por Galdeano y col. en 1996, quién además estableció cinco criterios diagnósticos (**Cuadro 1**). Hasta la fecha han sido reportados alrededor de 31 estudios en la literatura occidental.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos de Galdeano.

Erupción macular marronacea, no confluyente en tronco, cuello, región proximal de extremidades en niños y adolescentes.

Ausencia de enfermedades inflamatorias de la piel previas.

No medicación previa.

Hiperpigmentación de la capa basal y ocasionalmente melanofagos en la dermis, sin daño visible en la capa basal o infiltrado liquenoide.

Conteo de mastocitos normales.

Esta enfermedad recibe diferentes nombres por distintos autores, pigmentación maculosa idiopática adquirida, melanosis lenticular generalizada, pigmentación maculosa múltiple idiopática, pigmentación en placas eruptivas de etiología desconocida, melanodermia en placas y melanodermia maculosa adquirida⁹.

La etiología y patogénesis es desconocida, aún después de 25 años del primer reporte en la literatura occidental, aparentemente la exposición solar no juega un papel importante, pues las lesiones ocurren en áreas no fotoexpuestas. Se cree que los factores hormonales pueden estar involucrados en la etiología de la hiperpigmentación ya que muchos pacientes son niños y jóvenes adultos. La entidad suele resolverse en promedio de 11 años, sin embargo se ha reportado casos de hasta 21 años de evolución¹⁰⁻¹¹.

Cuadro 2. Diagnóstico diferencial de la pigmentación macular eruptiva idiopática.

Características	Diagnóstico			
	PMEI	Dermatitis cenicienta	Liquen plano pigmentoso	Hiperpigmentación inducida por drogas
Color	Marrón, azul o gris	Azul grisáceo o cenizo	Violáceo y marrón	Marrón, gris o azul, según el fármaco.
Región	Tronco, cuello, región proximal de extremidades	Respeto mucosas, cuero cabelludo, palmas y plantas	Áreas foto expuestas y mucosa oral.	Superficie cutánea, incluido mucosas
Enfermedades inflamatorias previas	No	Si	No	No
Factores asociados	Desconocidos	Medicamentos, enfermedades crónicas, ambiente, infecciones. Idiopática.	Infecciones virales. Idiopática.	Ingesta de medicamentos
Medicación previa	No	Si	?	Si
Anatomía patológica	Hiperpigmentación de la capa basal	Hiperqueratosis, paraqueratosis, infiltrado de linfocitos	Similar a la del liquen plano.	Pigmentos perivasculares, hiperpigmentación de queratinocitos basales o macrófagos pigmentados a nivel perivascular.
Edad	Niños y adultos jóvenes	Adolescentes y adultos jóvenes	Tercera a cuarta década de la vida	Cualquier edad

El diagnóstico diferencial debe hacerse con distintas entidades como erupción por drogas, hiperpigmentación postinflamatoria, mastocitosis, liquen plano pigmentoso, eritema discrómico perstans (dermatosis cenicienta)¹⁰. (Cuadro 2).

Nosotros reportamos el caso de una mujer joven que reúne las características clínicas e histopatológicas de la pigmentación macular eruptiva idiopática; la erupción por drogas y la hiperpigmentación postinflamatoria son excluidas, por la ausencia de historia de uso de medicación o manifestaciones previas de dermatosis inflamatorias en el área afectada. La cantidad normal de mastocitos excluye el diagnóstico de mastocitosis. El liquen plano pigmentoso es una rara variante de liquen plano caracterizada por hiperpigmentación macular marrón-oscura en áreas fotoexpuestas. El eritema discrómico perstans es una hipermelanosis idiopática con un color cenizo que puede

coalecer, algunos autores creen que es una variante de la misma enfermedad pues los hallazgos histológicos son similares.

Esta entidad es de curso asintomático y benigno que se autolimita progresivamente. Se han encontrado en la literatura dos tentativas de tratamiento, incluyendo preparados magistrales con hidroquinona, que no obtuvieron un beneficio evidente. Su carácter autolimitado en todos los casos reportados se podría plantear como un criterio diagnóstico de esta entidad⁵.

CONCLUSIONES

Nuestro caso cumple con los criterios diagnósticos planteados por Galdeano y col., por su comportamiento benévolo y autolimitado no requiere tratamiento y la importancia de esta presentación radica en reconocer la existencia de esta entidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BOTTEGAL F, BOCIAN M, CERVINI A, LATERZA A, GARCÍA R, PIERINI A. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Dermatología Argentina*. 2004;10(2):134-8.
2. TRCKO K, MARKO PB, MILJKOVI J. Idiopathic eruptive macular pigmentation. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat*. 2005 Mar;14(1):30-4.
3. JOSHI R. Idiopathic eruptive macular pigmentation with papilomatosis: report of nine case. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2007;73(6):402-5.
4. DEGOS R, CIVATTE J, BELAICH S. Idiopathic eruptive macular pigmentation. *Ann Dermatol Venereol*. 1978;105(2):177-82.
5. MEHTA S, AASI S, COLE R, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: a case of 21 years duration. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(5 Suppl):S280-2.
6. JANG KA, CHOI JH, SUNG KS, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44(2 Suppl):351-3.
7. SANZ DE GALDEANO C, LEAUTE-LABREZE C, BIOULAC-SAGE P, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of five patients. *Pediatr Dermatol*. 1996 Jul-Aug;13(4):274-7.
8. FALABELLA R. Pigmentary Disorders in Latin America. *Dermatol Clin*. 2007 Jul;25(3):419-30.
9. MENDOZA G, SERRANO F, SÁNCHEZ S, DULANTO C, et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2004;32 (3):124-7.
10. CÂMARA VM, LUPI O, PIÑEIRO-MACEIRA J. Idiopathic eruptive macular pigmentation. *Int J Dermatol*. 2008 Mar;47(3):272-5.
11. JANG K, CHOI J, SUNG K, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44:351-3.
12. 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*. Oct 2007;157(4):839-40.