

Eritema discrómico perstans: a propósito de tres casos

Josefina A. Garais¹, Debora Landau¹, Iliana S. Garay², María Kurpis³ y Alejandro Ruiz Lascano⁴

RESUMEN

El eritema discrómico perstans (EDP) es una hipermelanosis idiopática asintomática descrita por primera vez en el año 1957 por el doctor Ramírez en El Salvador. Se caracteriza por máculas azul-grisáceas que, posteriormente, toman un color ceniciento con borde eritematoso sobreelevado y de evolución lenta. Se presenta en individuos sanos, de fototipo IV, es más frecuente en mujeres y en la segunda década de la vida. Se ha descrito principalmente en pacientes de América Central y del Sur. Su respuesta al tratamiento es pobre, aunque la clofazimina ha mostrado ser útil. En este artículo, se describen tres casos clínicos de distintas características y se realiza una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: eritema discrómico perstans, dermatosis cenicienta, hipermelanosis

ABSTRACT

Erythema dyschromicum perstans: a three-case report

Erythema dyschromicum perstans (EDP) is an asymptomatic idiopathic hypermelanosis first described in 1957 by Dr. Ramirez in El Salvador. It is characterized by blue-gray macules which subsequently turn to an "ashy" color with raised erythematous border and slow evolution. Healthy skin type IV individuals are affected, being more common in women and at the second decade of life. It has been described mainly in patients from Central and South America. Treatment response is poor, although clofazimine has proved to be useful. Three cases with different features are described and a brief review of the literature is made.

Key words: erythema dyschromicum perstans, ashy dermatosis, hypermelanosis

► INTRODUCCIÓN

El **eritema discrómico perstans**, también denominado dermatosis cenicienta o eritema crónico melanodérmico figurado, es una hiperpigmentación de origen desconocido, asintomática, de evolución crónica y progresión lenta, que afecta principalmente a individuos de piel oscura¹.

En el siguiente artículo presentamos tres casos clínicos que presentaron características clínicas diferentes y realizamos una breve revisión de la literatura.

► CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Paciente de sexo femenino, de 28 años, se encontraba en estudio por clínica médica por supuesta en-

¹ Médica residente del Servicio de Dermatología. Alumna de la Carrera de Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba

² Médica dermatóloga del Servicio de Dermatología. Profesora de la Carrera de Posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba

³ Jefe del Servicio de Patología

⁴ Jefe del servicio de Dermatología del Hospital Privado Universitario de Córdoba. Director de la Carrera de Posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

Hospital Privado de Córdoba, Naciones Unidas 346, Barrio Parque Vélez Sarsfield, Córdoba, República Argentina

Carrera de Postgrado en Dermatología Universidad Católica de Córdoba

Los autores declaran no tener conflictos de interés

Correo electrónico: josegarais12@hotmail.com

fermedad de Addison con valores de cortisol plasmático y adrenocorticotrofina dentro de límites normales. Como medicación habitual tomaba anticonceptivos orales desde hacía siete años. La paciente consultó en nuestro servicio por máculas hiperpigmentadas asintomáticas en tronco de dos años de evolución. A la anamnesis negaba toma de otros medicamentos, negaba utilizar perfumes y haber trabajado con químicos. Al **examen físico**: paciente de fototipo IV, presentaba máculas parduzco-grisáceas de pequeño tamaño agrupadas en región de escote (Figs. 1 y 2), rostro (Figs. 3 y 4), cara anterior de brazos y dorso de manos. En mucosas presentaba hiperpigmentación de encías, que refería desde siempre y no lo relacionaba con la aparición de las lesiones en piel. No se encontraron otras lesiones a destacar en el tegumento.



Fig. 1: Máculas parduzcas ubicadas en región de escote.



Fig. 2: Máculas en cara lateral de cuello.

En ese momento se indicó la realización de biopsias con sospecha diagnóstica de eritema discrómico perstans vs liquen pigmentoso.

El **estudio histopatológico** informó epidermis adelgazada con degeneración vacuolar focal y pigmentación sectorial de la capa basal destacándose, a nivel de la dermis, melanófagos e infiltrado inflamatorio linfomononuclear perivascular y discreto edema.

Con diagnóstico de eritema discrómico perstans se indicó comenzar **tratamiento** con clobetasol ungüento en tronco y mometasona crema en rostro, en dosis decreciente. Además, fotoprotección solar y evitar el uso de perfumes.

Actualmente la paciente presenta mejoría leve de las lesiones, sin implicancias estéticas para ella, por lo que continúa cuidados de la piel con humectación y fotoprotección.



Fig. 3: Máculas hiperpigmentadas en rostro.



Fig. 4: Máculas en región frontal.

Caso 2. Paciente de sexo masculino, 48 años, sin antecedentes personales patológicos conocidos, consultó a nuestro servicio por presentar hiperpigmentación en dorso, asintomática, de un año de evolución. Al **examen físico**: paciente de fototipo IV, se evidenciaron máculas hiperpigmentadas en dorso alto, una mácula de mayor tamaño en región escapular derecha y otras más pequeñas en región interescapular y hombro derecho (Fig. 5). Se decide realización de biopsia para **estudio histopatológico** que evidenció, en epidermis, hiperpigmentación basal con abundantes cuerpos de Civatte y exocitosis de linfocitos. A nivel de dermis, incontinencia de pigmento e infiltrado inflamatorio perivascular. Se explica diagnóstico al paciente y decide no realizar tratamiento.

Caso 3. Paciente de sexo femenino, de 46 años, que consultó a nuestro servicio por presentar hiperpigmentación en rostro, tronco y miembros superiores, asintomática, de tres años de evolución. Al **examen físico**: paciente de fototipo III, se objetivaron máculas marrón-grisáceas distribuidas en rostro (Fig. 6), tronco superior (Fig. 7) y miembros superiores. Con impresión diagnóstica de eritema discrómico perstans, se decidió realizar biopsia para **estudio histopatológico**, que evidenció en epidermis, hiperpigmentación lentiginosa de la basal y en sectores degeneración vacuo-

lar de la misma e incontinencia de pigmento. A nivel de dermis, capilares ectásicos rodeados de infiltrado inflamatorio linfocitario y frecuentes macrófagos. Se decide **tratamiento** con emolientes a base de urea al 10%, corticoides tópicos de baja potencia y protector solar. La paciente se pierde en el seguimiento.

► DISCUSIÓN

El **eritema discrómico perstans** (EDP) o dermatosis cenicienta (DC) fue descrita por primera vez en El Salvador en 1957 por el doctor Osvaldo Ramirez^{1,2}. La enfermedad fue aceptada como una nueva entidad nosológica en el V Congreso Ibero-Latinoamericano de Dermatología en Buenos Aires en el año 1963, con el nombre de Erythema Dyschromicum Perstans².



Fig. 5: Mácula parduzca en región escapular derecha, obsérvese dos más pequeñas a cada costado de la anterior.



Fig. 6: Máculas marrón-grisáceas en rostro.



Fig. 7: Máculas marrón-grisáceas en región de escote.

El EDP es una hipermelanosis idiopática, adquirida, generalizada, macular, azul grisáceo ceiniciento³. Se trata de una enfermedad crónica, de evolución lenta, que deja una pigmentación permanente. Las lesiones son asintomáticas y aparecen súbitamente, sin signos ni síntomas prodromáticos⁴.

Esta entidad es más común en América Central, América del Sur y Asia. Afecta con más frecuencia a personas con fototipo cutáneo IV y a las mujeres. Por lo general, se presenta en la segunda década de la vida². Comúnmente afecta la cara, los brazos, el cuello y el tronco, con distribución simétrica, aunque la presentación unilateral también puede ocurrir⁵.

Se desconoce la etiología. Se ha planteado como una variante del liquen plano o la manifestación de una reacción adversa a los medicamentos, pero esto no ha sido demostrado⁶. Además, se la ha asociado con diversos factores, entre ellos:

- Ingestión de nitritos de amonio
- Parasitosis intestinales causados por nematodos
- Medios de contraste por vía oral para estudios radiológicos
- Alergia al cobalto
- Factores ambientales
- Carcinoma bronquial
- Infecciones por virus como, HIV o Hepatitis C
- Endocrinopatías como hipotiroidismo, diabetes
- Vitíligo
- Anemia
- Dislipemias
- Factores neurocutáneos (melanosis neurocutánea)^{2,7}

Clínicamente se manifiesta con máculas hiperpigmentadas de color azul gris cenizo (de ahí el término de "ceiniciento")⁴. Estas máculas son asintomáticas; sin embargo, algunas personas pueden presentar prurito o ardor en la fase activa. Suele afectar cara, cuello, tronco y extremidades, sin preferencia por áreas fotoexpuestas y respeta palmas, plantas y cuero cabelludo, de distribución simétrica, que varían desde 0.5 a varios centímetros, de forma oval o políciclica y se extienden centrífugamente y en su etapa activa se acompañan de bordes eritematosos elevados, que representa la fase temprana de la actividad inflamatoria^{1,3}.

Las lesiones pueden presentar diferentes aspectos morfológicos, los cuales fueron descriptos por Ramírez:

- Máculas grisáceas con bordes definidos. Los bordes no son elevados ni presentan cambios de coloración aparente; tienden a tomar la forma elipsoide y otras veces adoptan formas irregulares.
- Máculas discromicas, muy grisáceas, que tiene forma elipsoide. En el interior de las máculas más antiguas, se observan otras de coloración gris claro.
- Máculas redondeadas, ovales o irregulares, grisáceas, que presentan un borde eritematoso, circinado, fácil de observar, las cuales constituyen las lesiones tempranas⁴.

Carabajal y col. plantean dos formas clínicas con base en el color, tamaño y disposición:

1. Dermatitis cenicienta castaña: inicialmente afecta la cara, la zona V del escote, la parte alta del torso, los miembros superiores, los muslos y las piernas. Algunas poseen un borde rojizo en la periferia y posteriormente cambian a un color castaño, el cual finalmente cubre todo el tegumento.
2. Dermatitis cenicienta numular: máculas circulares y/o elipsoides, independientes, asintomáticas, escasas o muy abundantes, de límites siempre precisos, localizadas en tronco, abdomen y miembros superiores y cuyo color es gris o castaño claro^{2,4}.

No existe ningún estudio que de un diagnóstico definitivo de EDP, la histopatología es característica de la enfermedad, aunque los hallazgos no son patognomónicos, por lo tanto, la imagen histológica es diagnóstica sólo cuando se correlaciona con la clínica^{1,4}.

Histopatológicamente, el EDP puede subdividirse en lesiones activas o tempranas y en inactivas o tardías. La epidermis suele presentar atrofia leve. Las lesiones activas muestran degeneración vacuolar de la basal y edema en dermis papilar con infiltrado linfocítico. Las lesiones inactivas muestran melanófagos e incontinencia de pigmento en la dermis con o sin infiltrado inflamatorio. Es importante, cuando se selecciona el lugar donde se efectúa la biopsia, escoger un área con eritema activo, ya que es donde mejor se muestran los cambios^{2,3,5}.

Los **diagnósticos diferenciales** a considerar son el liquen plano pigmentado, dermatitis de contacto, eritema fijo pigmentado, lepra tuberculoide, pitiriasis rosada, hemocromatosis, erupción por fármacos como la carbamazepina o el etambutol, melasma, urticaria pigmentosa, enfermedad de Addison, amiloidosis macular, papilomatosis confluyente y reticulada, pigmentación macular eruptiva idiopática, eritema multiforme, tiña versicolor y melanosis adquirida universal, entre otros^{1,6,7}.

En cuanto al **tratamiento**, se han ensayado múltiples modalidades terapéuticas, en su mayoría con poco éxito, incluyendo: protectores solares, queratolíticos, antibióticos, esteroides, antihistamínicos, dimetilsulfóxido, isoniacida, griseofulvina, cloroquinas y retinoides².

Actualmente se dispone de opciones para detener el crecimiento de las lesiones y mejorar su apariencia estética, sin lograr un manejo curativo de la patología. Estudios recientes han demostrado que la dapsona y la clofazimina pueden controlar la enfermedad. Se ha limitado el uso del primero por sus efectos adversos. Tiende a usarse con mayor frecuencia la clofazimina, que es una amina derivada de fenazinas, se acumula en la grasa y pigmenta la piel uniformemente, con efectos inmunomoduladores (disminuyendo la expresión de antígenos en la epidermis y la infiltración linfocitaria) por lo que actúa principalmente en la etapa inflamatoria de la enfermedad. Se administra en dosis promedio de 100mg tres veces por semana durante tres a cinco meses, o en esquema de dosis de 100mg cada tercer día en pacientes con peso menor a 40kg, o 100mg al día en pacientes con peso mayor a 40kg durante tres meses, con una reducción posterior a 200 y

400mg a la semana respectivamente¹. Según Domínguez Soto y col., los mejores resultados se han observado con dosis de 50 mg/día, llegando a la remisión completa en meses en algunos pacientes⁷. Los efectos adversos se localizan más comúnmente en piel, tracto gastrointestinal y ojo. En piel, la coloración rosa-anaranjada es común y desaparece meses después de discontinuar el tratamiento. La dermatosis ictiosiforme es el segundo efecto adverso más común, que mejora al disminuir la dosis y con humectantes. El efecto adverso más serio de la clofazimina es el depósito de cristales en la mucosa del intestino delgado, que puede causar una enteropatía fatal. Hay depósitos en la córnea, sin afección visual. Otros efectos raros son infarto esplénico y enteritis eosinofílica. Se sugiere su utilización con precaución durante el embarazo^{3,7}.

Como conclusión, queremos destacar las variadas formas de presentación de esta dermatosis y los múltiples diagnósticos diferenciales en los cuales podemos pensar. Además, recalcar que se trata de una patología con implicancias principalmente estéticas y de tratamiento difícil-

tos, ya que no se disponen hasta el momento de medidas curativas.

► BIBLIOGRAFÍA

1. Forero Laguado, N.: Dermatitis cenicienta-eritema discrómico perstans. **Méd Uis** 2012; 25: 79-85.
2. Rodríguez Acar, M.C.; Ramos Garibay, A.; Mejía Granilla, R.M.: Eritema discrómico perstans. **Rev Cent Dermatol Pascua** 2012; 21: 6-11.
3. López-Bárceñas, A.; Contreras-Ruiz, J.; Carrillo-Correa, M.; Hojyo-Tomoka, M.T.; Arenas, R.; Domínguez-Soto, L.; Vega-Memije, E.: Dermatitis cenicienta (Eritema discrómico perstans). **Med Cutan Iber Lat Am** 2005; 33: 97-102.
4. Paredes Larrea, M.V.; Ticona Chambi, O.C.: Eritema Discrómico Perstans. Reporte de un caso. **Rev Boliv Dermatol** 2015; 5: 44-47.
5. Chang, S.E.; Kim, H.W.; Shin, J.M.; Lee, J.H.; Na, J.I.; Roh, M.R.; Lee, J.H.; Lee, G.Y.; Ko, J.Y.: Clinical and histological aspect of erythema dyschromicum perstans in Korea: a review of 68 cases. **J Dermatol** 2015; 42: 1053-1057.
6. Umaña Brenes, A.A.; Hernández Vargas, A.: Dermatitis cenicienta. **Medicina Legal de Costa Rica** 2016; 33: 170-174.
7. Domínguez Soto, L.; Cortés Franco, R.; Vega Memije, E.; Waxtein, L.; Hojyo, M.T.: Dermatitis cenicienta: experiencia del Departamento de Dermatología del Hospital Gea González de la ciudad de México. **Arch Argent Dermatol** 1998; 48: 109-13.