

Eritema Discrómico Perstans

Presentaciones clínicas

Mildred Gutiérrez, Rosanelly Roye, Honey Bee Arza, Yamileth Acácio,
Mariela Zamora, Hugo Naranjo

Médico residente del postgrado de Dermatología, Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas, Venezuela.
E-mail: mildredgutierrez@yahoo.com

Resumen

El Eritema Discrómico Perstans (EDP); descrito por Oswaldo Ramírez, es una hipermelanosis idiopática adquirida. Clínicamente: máculas azul grisáceas con posterior color ceniza.

Materiales y métodos: **Caso 1:** paciente femenina de 58 años, quien presentó 2 placas eritematosas ovaladas con áreas grisáceas, de bordes irregulares, de 3 x 4,5 cm de diámetro en nuca y 6 x 2 cm en región frontal izquierda de 5 meses de evolución. **Caso 2:** paciente femenina de 25 años, con 2 máculas eritematovioláceas, ovaladas, de 2,5 x 2 cm de diámetro en hemitórax izquierdo y 1,2 x 1 cm en axila derecha, 6 meses de evolución, asintomáticas. **Caso 3:** paciente femenina de 37 años, con máculas eritematovioláceas reticulares, lineales en cara ventral de brazos y muslos, de 3 meses de evolución. En todos los casos se realizaron exámenes paraclínicos; biopsia y registro fotográfico.

Resultados: Histopatología: degeneración hidrópica de la capa basal y caída del pigmento. Pacientes evaluados por neurología; se instauró tratamiento sin respuesta satisfactoria.

Discusión: es enfermedad crónica, asintomática, ideopática, principalmente en individuos de piel oscura y ligero predominio femenino. Afecta tronco, brazos y cuello. Escasa respuesta al tratamiento, como ocurrió en nuestros pacientes.

Conclusión: a pesar de las opciones terapéuticas descritas, el resultado es ineficaz.

Palabras clave: eritema, discrómico, perstans, casos.

Erythema Dyschromicum Perstans

Clinical presentations

Abstract

Erythema Dyschromicum Perstans (EDP) described by Oswaldo Ramirez is an acquired, idiopathic hypermelanosis. Clinical features: gray or gray-blue macules that turn ashy.

Materials and Methods: **Case 1:** 58 year old female patient with 3 x 4.5 cm oval erythematous patches with gray areas, irregular borders in the posterior region of scalp; 6 x 2 cm of diameter in left frontal region of 5 months of onset. **Case 2:** 25 year old female patient with 2 2.5 x 2 cm erythematoviolaceous macules in left hemithorax; 1.2 x 1 cm macule in right axilla of 6 months of onset. **Case 3:** 37 year old female patient with erythematous reticular macules of lineal distribution in ventral area of arms and thighs, 3 months of onset. In all cases laboratories, skin biopsy and photographic followup was done.

Results: Pathology: vacuolization of the basal layer with pigment incontinence. Patients were referred to neurologists. Treatment was started without a good response.

Discussion: asymptomatic slowly progressive, chronic, idiopathic disease. Occurs most frequently in dark-skinned individuals; women are commonly affected. Lesions are usually located in trunk, arms and neck. Poor response to treatment, as it happened with our patients.

Summary: Attempted treatments have been generally unsuccessful.

Key words: erythema, dyschromicum, perstans, cases.

Introducción

El Eritema Discrómico Perstans (EDP) o Dermatitis Cenicienta, fue descrito por primera vez por Oswaldo Ramírez en el "Primer Congreso Centroamericano de Dermatología", en El Salvador, en el año 1957. Aunque el término se acredita a Marion B. Sulzberger en 1961, posterior a examinar pacientes del Dr. Jacinto Convit en Caracas-Venezuela, quien describió que el borde lila representa actividad de la lesiones en fases tempranas y en esa ocasión se consideró esta enfermedad como variedad de los eritemas perstans y la denominaron "Eritema Figurado Crónico con Melanodermia". Se trata de una hipermelanosis ideopática adquirida. Esta patología fue aceptada como enfermedad en el "V Congreso del Colegio Ibero-latinoamericano de Dermatología" en Buenos Aires, en 1963, con el nombre de "Erythema Dyschromicum Perstans"¹.

En la década de los años 80, algunos autores plantearon la posibilidad que el EDP era una variante del liquen plano, fundamentado en que el liquen plano y el EDP tienen un mismo patrón histopatológico; el liquen plano puede presentarse como máculas grisáceas; en ambas enfermedades están descritos casos de localización clínica con patrón zosteriforme; se han descrito casos de EDP asociados a medicamentos; el tratamiento es bastante difícil en ambas entidades. En 1984, Ramírez de nuevo hizo una revisión de la literatura, e hizo énfasis en los casos publicados y no la asoció con liquen plano.

Muchos años más tarde la controversia continúa e incluso algunos autores refieren se trata de dos variantes de eritema discrómico perstans, otros continúan insistiendo en que debería unificarse el criterio de esta forma: eritema discrómico perstans, una variante de liquen plano, bajo la sinonimia de liquen plano pigmentoso. En 1992, Vega y colaboradores analizaron las características clínicas e histopatológicas de las dos enfermedades y se encontraron diferencias clínicas, con similares hallazgos histopatológicos por lo que los autores concluyen que se trata de dos entidades diferentes²⁻⁴.

Desde el punto de vista clínico se presenta como mácula azul grisácea que posteriormente adopta una coloración cenicienta o grisácea, puede ser única o múltiples; aparecen súbitamente sin prodromos, con tamaño y extensión variable^{1,4-8}.

Se describen y analizan 3 casos de pacientes que acudieron a la consulta de dermatología con presentación atípica de la patología.

Caso 1: paciente femenina de 58 años, natural de Chile, procedente de Caracas; astróloga; quien refirió enfermedad actual 5 meses, caracterizada por presentar placas eritematosas, en ocasiones pruriginosas, en área izquierda de la nuca y de ese mismo lado, en hemirregión frontal ipsilateral, las cuales progresivamente aumentaron en tamaño y oscurecieron. Antecedentes personales: hipertensión arterial tratada con enalapril y aspirina infantil. Examen físico: fototipo cutáneo

según Fitzpatrick: III/IV; placa eritematosa con áreas grisáceas y bordes irregulares, ovalada, de 3 x 4,5 cm de diámetro en región izquierda de la nuca (Foto 1 y 2); placa arciforme eritematosa con áreas grisáceas y bordes irregulares, de 6 x 2 cm ubicada en región frontal izquierda (Foto 3). Se planteó como diagnóstico inicial: dermatitis cenicienta y erupción fija medicamentosa. Se le realizó: historia y foto clínica; exámenes paraclínicos de rutina (VDRL, HIV, Hematología completa; perfil tiroideo; perfil de autoinmunidad que resultaron con valores dentro de límites normales) y estudio histopatológico.

La histopatología con coloración de hematoxilina-eosina reveló los siguientes hallazgos dados por degeneración hidrópica de las células de la basal y caída del pigmento, compatibles con dermatitis cenicienta. Recibió tratamiento: protector solar, queratolíticos tópicos; hidratantes; fenobarbital durante 2 meses, sin mostrar mejoría de las lesiones.





Caso 2: paciente femenina de 25 años, natural y procedente de Caracas; empleada pública, quien refirió enfermedad actual 6 meses de evolución, caracterizada por máculas eritematovioláceas asintomáticas, en hemitórax izquierdo y en región axilar derecha, que luego se tornaron marrones; niega antecedentes personales y familiares de importancia; examen físico: fototipocutáneo según Fitzpatrick: III/IV, mácula grisácea de bordes regulares, ovalada, de 2,5 x 2 cm de diámetro, en muslo izquierdo (Foto 4 y 5), mácula grisácea de bordes regulares, ovalada, de 1,2 x 1 cm de diámetro, en región axilar derecha (Foto 6). Impresión diagnóstica: dermatosis cenicienta. Plan de estudio: historia clínica, fotos, estudio histopatológico este último con hallazgos compatibles con dermatosis cenicienta. Tratamiento: emolientes; queratolíticos tópicos, vitamina E, protector solar, sin involución de las lesiones descritas.



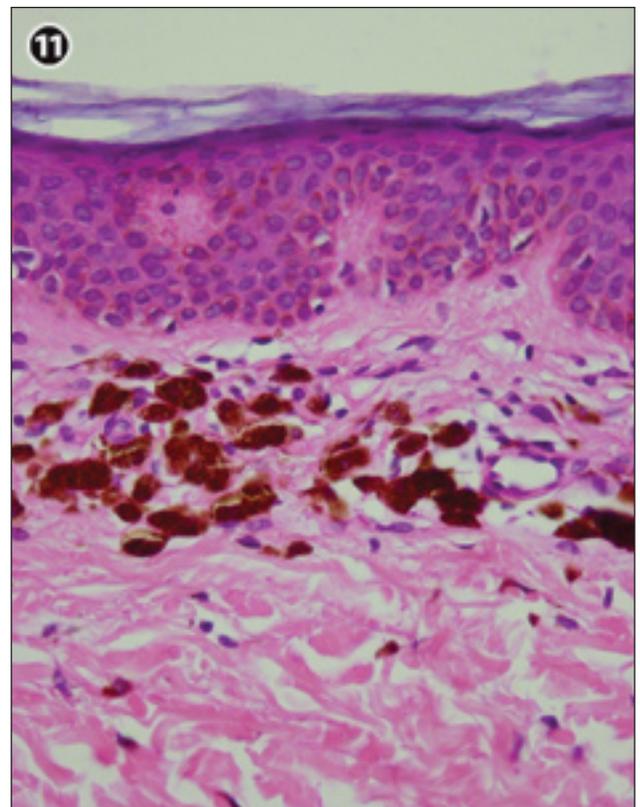
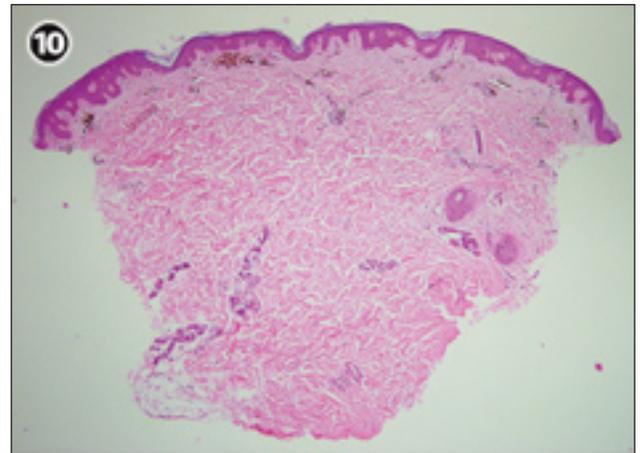
Caso 3: paciente femenina de 37 años, natural de Los Teques procedente de Caracas, docente, quien refirió enfermedad de 3 meses de evolución posterior a estado depresivo por muerte de un familiar; caracterizada por caída de pelo y aparición progresiva de máculas eritematovioláceas en forma de red, en brazos y muslos, y que motivaron la consulta. Niega antecedentes heredofamiliares de importancia. Al examen físico fototipocutáneo según Fitzpatrick III/IV; máculas eritematovioláceas alternas con otras grises pizarras de distribución lineal que se extienden en toda la cara ventral de brazos, antebrazos y muslos (Fotos 7, 8 y 9); se planteó como impresión diagnóstica: livedo reticularis. Se realizó historia y foto clínica; exámenes paraclínicos de rutina (hematología completa, glicemia), VDRL, HIV, Perfil autoinmunitario: C3; C4; CH50; DNA; Anti-DNA; Perfil tiroideo: T3, T4, TSH, anticuerpos antitiroideos (todos los resultados con valores normales). Se le realizó biopsia de lesiones de brazos la cual reportó dermatosis cenicienta. Sin embargo, por lo atípico de la presentación se le realizó un segundo





microfotografía más representativa (Foto 10 y 11). En este estudio histopatológico se evidencian características tales como: patrón inespecífico con degeneración vacuolar de células basales, infiltrado perivascular, células mononucleares y abundantes melanóforos como consecuencia de la incontinencia del pigmento.

Todas las pacientes fueron referidas al Departamento de Neurología donde fueron evaluadas; se les realizó electroencefalografía y se descartó patología asociada. Se instauró tratamiento para todas las pacientes.



estudio histopatológico en las máculas ubicadas en brazos y muslos con características compatibles con dermatosis cenicienta. Se instauró tratamiento con base en protector solar; vitamina A 100.000 unidades diarias en pulsos de 15 días por 3 meses, antihistamínicos orales e hidratantes pero no se obtuvo mejoría de las lesiones. Posteriormente se le prescribió clofazimina.

Debido a que los hallazgos histopatológicos del EDP resultaron iguales en cada paciente, se decidió mostrar la

Discusión

El EDP o Dermatitis Cenicienta es una entidad nosológica crónica, asintomática, es una hiperpigmentación ideopática de larga data, de importancia cosmética, principalmente. Se caracteriza por máculas hiperpigmentadas, de color gris pizarra, variables, algunas con un borde lila o violáceo al iniciar la enfermedad, de lenta evolución, persistente, puede repercutir en el estado psíquico del paciente, de acuerdo con el grado de extensión que presente. No se acompaña de otras anomalías cutáneas ni sintomáticas². No es influenciada por factores climáticos, raciales, alimentarios ni ocupacionales. La dermatosis puede presentarse en cualquier edad, desde un año hasta los ochenta años, con predominio por la segunda década de la vida. Puede afectar uno u otro sexo, aún cuando es más frecuente en el sexo femenino^{1-3,5,6,8}. La afectación suele ser localizada en su inicio, pero puede generalizarse, respeta cuero cabelludo, anexos y regiones palmo-plantares^{1,5,7,10}. Afecta con mayor frecuencia regiones anatómicas como el tronco, brazos, cuello y cara, sin preferencia por áreas expuestas. Su etiología es desconocida, pero se cree que está asociada a factores como: ingestión de nitritos de amonio, parasitosis intestinal causada por nemátodos, medios de contraste de vía oral para rayos X, alergia a cobalto, exposición a clorotanolil, factores ambientales y carcinoma bronquial. Es más común en América Latina y Asia, aunque se han descrito casos en diferentes partes del mundo¹⁻⁹.

La histopatología permite evidenciar el patrón inespecífico con degeneración vacuolar de células basales, infiltrado perivascular, células mononucleares y abundantes melanofagos debido a la incontinencia del pigmento³⁻⁸.

Debido a sus características clínicas e histopatológicas el diagnóstico diferencial debe establecerse con el liquen plano pigmentado y pigmentación macular eruptiva idiopática, Pitiriasis rosada, parapsoriasis en placas, pigmentación maculosa eruptiva idiopática, cambios postinflamatorios y mal de Pinto o carate, enfermedad de Addison, hemocromatosis, eritema fijo medicamentoso, alteraciones pigmentarias por exposición al sol, melanosis de Riehl, ocronosis, amiloidosis macular, incontinencia pigmenti, principalmente^{5-8,10}.

Con respecto al tratamiento se ha descrito variedad de opciones terapéuticas entre las que se mencionan los siguientes fármacos: protector solar, pentoxifilina, carbamapina, griseofulvina, antihistamínicos, difenilhidantoína, vitamina E, antipalúdicos, vitamina A, talidomida, dapsona, levamizol, clofazimina entre otros. Sin embargo, la literatura refiere que existe escasa o nula respuesta al tratamiento^{1-5,7,8}, al igual que lo que se evidenció en nuestros pacientes.

En nuestros casos clínicos llama la atención que no se observó la presentación clínica típica de mácula o placa gris-pizarra descrito por muchos investigadores³⁻¹⁰. Sin embargo, el estudio histopatológico permitió eviden-

cias características compatibles con eritema discrómico perstans, tales como la degeneración vacuolar de células basales, infiltrado perivascular, células mononucleares e incontinencia del pigmento que al establecer el análisis y la relación clínico-histopatológica permitió el diagnóstico de cada caso. Se instauró tratamiento en todos los casos; el tercer caso se ausentó de la consulta 1 año después del seguimiento; pero al igual que las otras pacientes no se obtuvo mejoría.

Lamentablemente ninguna respondió a la terapéutica instaurada; lo cual coincide con lo referido en las investigaciones reportadas.

Conclusión

Esta patología continúa siendo un reto y a pesar de las múltiples opciones terapéuticas, el resultado es ineficaz. Los casos clínicos anteriormente descritos se reportaron por lo interesante y lo atípico de cada forma de presentación; además que permite establecer diagnósticos diferenciales tanto clínicos como histopatológicos de varias melanodermias y en el mismo orden de ideas compartir nuestra experiencia.

Referencias

1. Chacín H. Revisión sobre la etiopatogenia del Eritema Discrómico Perstans (dermatosis Cenicienta). *Derm Venez* 1995; 33:149-151.
2. Convit J, Kerdel-Vegas F, Rodríguez G. Erythema dyschromicum perstans: a hitherto underdescribed skin disease. *J Invest Dermatol* 1961; 36(6):457-62.
3. Homez-Chacín J, Barroso T. Sobre la Etiopatogenia del eritema discrómico perstans (Dermatitis Cenicienta). Posibilidad de una Melanosis Neurocutánea *Derm Venez* 1995; 33:149-151.
4. Loaiza PF, Gutiérrez G, Falcón L, Garzón E. Liquen plano pigmentoso-presentación de un caso y revisión de la literatura. *Revista científica de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología*. Volumen N° 1 año 2004. Disponible en: URL:<http://www.medicosecuador.com/revistadermatologia/vol2num1/liquen.htm>
5. López-Bárceñas A, Contreras-Ruiz J, Carrillo-Correa M, Hojyo-Tomoka MT, Arenas R, Domínguez-Soto L, Vega-Memije E. Dermatitis cenicienta (Eritema Discrómico Perstans) *Med Cutan Iber Lat Am* 2005; 33(3):97-102. Disponible en: URL:<http://www.medigraphic.com/espanol/e-hrms/e-cutanea/e-mc2005/e-mc05-3/em-mc053b.htm>
6. López-Bárceñas A, Contreras-Ruiz J, Carrillo-Correa M, Hojyo-Tomoka MT, Arenas R, Domínguez-Soto L, Vega-Memije E. Dermatitis cenicienta (Eritema discrómico perstans) *Med Cutan Iber Lat Am* 2005; 33(3):97-102.
7. Mendoza F, Serrano C, Sánchez Campos C, Linárez J, Naranjo R. Pigmentación Macular Eruptiva Idiopática, *Dialnet Medicina Cutánea Iberi Latino Americana*. ISSN 02105187, Vol 32 N° 3-4, 2004; pag 124-127. Disponible en: URL:<http://www.medcutan-ila.org/articulos/2004/3/pdf/03-083>.
8. Mosher D, Fitzpatrick T, Ortonne JP. Hipomelanosis e Hiper melanosis en Fitzpatrick *Dermatología en Medicina General* 2004; (2):1.058.
9. Eritema Discrómico Perstans. XIV Congreso de la Sociedad Venezolana de Medicina Interna. Año Cincuentenario. Palacio de los Eventos. 22 al 26 de mayo 2007. Maracaibo, Venezuela. Disponible en: <http://www.svmicongreso.org> Pág 6
10. Schwartz R. Erythema dyschromicum perstans: the continuing enigma of Cinderella or ashy dermatosis. *International Journal of Dermatology*. Vol 43, Issue 3, Page 230, March 2004. Disponible en: www.blackwell-synergy.com/doi/pdf/10.1111/j.1365-4362.1992.tb03242.x