

Notalgia Parestésica.

Reporte de 8 casos.

Durango M. Anairma, Urbina Maricela, Faria Mariana*.

Servicio de Dermatología, Servicio de Medicina Interna, Escuela de Medicina Hospital Universitario de Maracaibo, Universidad del Zulia.
(* Autor de correspondencia.

Resumen

La notalgia parestésica (NP) es una condición neurocutánea que compromete el área dermatomérica entre D2 y D6, caracterizada por la presencia de prurito, hiperpigmentación en el área escapular, neuropatías sensoriales y/o alteración de la conductividad eléctrica. Histopatológicamente se observa acantosis focal y queratinocitos necróticos. Su fisiopatología implica el trayecto anatómico de los nervios espinales, así como neuropéptidos liberados por fibras nerviosas en sistema nervioso periférico. Se describen 8 casos de NP y se evalúan sus características clínicas, radiológicas e histopatológicas concurrentes.

Palabras claves:

Notalgia parestésica, capsaicina, acantosis focal, amiloidosis cutánea, melanófagos, marcapasos neurales.

Notalgia Paresthetica. Report of 8 cases.

Abstract

Notalgia paresthetica (NP) is a neurocutaneous condition involving dermatomeric areas between D2 and D6, characterized by the presence of pruritus, hyperpigmentation in the scapular area, sensory neuropathies and/or electric conductivity alteration. Histopathology reveals focal acanthosis and necrotic keratinocytes. Its physiopathology implies the anatomic trajectory of spinal nerves, as well as neuropeptides liberated by nervous fibers in peripheral nervous system. We described 8 cases of NP and their clinic, radiologic and histopathologic characteristics were evaluated.

Key Words:

Notalgia paresthetica, capsaicin, focal acanthosis, cutaneous amyloidosis, melanophages, neural pacemakers.

Introducción

La Notalgia Parestésica (NP) es una condición neurocutánea que compromete el área dermatomérica entre D2 y D6, caracterizada por la presencia de prurito, hiperpigmentación en el área escapular, neuropatías sensoriales y/o alteración de la conductividad eléctrica¹⁻³. Histopatológicamente hay entre otros cambios acantosis focal y queratinocitos necróticos. Su fisiopatología implica el trayecto anatómico de los nervios espinales, así como neuropéptidos liberados por fibras nerviosas en el sistema nervioso periférico.

Esta entidad fue descrita por primera vez en el año 1934 por Astwazaturow⁵. Es bien conocido el trayecto anatómico único de 90° que siguen las ramas dorsales de los nervios espinales emergentes entre D2 y D6 a través de las fascias musculares, lo cual las hace particularmente vulnerables a lesiones de trauma o atrapamiento⁶,

neuropatías estas que han sido demostradas a través de estudios clínicos y electromiográficos en pacientes con NP⁷. Actualmente se adjudica un rol principal en la fisiopatología de NP a los neuropéptidos (taquiquininas, sustancia P, neuroquinina, y péptido relacionado al gen de la calcitonina) liberados a partir de fibras C amielínicas, epidérmicas y subepidérmicas, encargadas de transmitir las sensaciones de dolor y prurito hacia sistema nervioso central, y que al ser objeto de injuria (trauma y/o atrapamiento), dan origen a los llamados marcapasos neurales ectópicos, que no son más que inflamaciones minutas de los axones lesionados capaces de crear descargas neurales independientes y repetitivas, responsables de la clínica en estos pacientes. Reportes aislados han descrito una variante hereditaria. Algunos casos con historia familiar de NP y/o en pacientes jóvenes han sido relacionados a Neoplasia endocrina múltiple tipo 2a (NEM2a)^{2,8}.

Para la NP se ha propuesto el tratamiento con antihistamínicos, esteroides tópicos e intralesionales⁹, fenitoína¹⁰, y cremas anestésicas locales; pero la Capsaicina ha sido considerada durante largo tiempo como el único tratamiento que logra proporcionar alivio temporal. Este fármaco es capaz de prevenir la reaccumulación de neuropéptidos en las fibras C, y por lo tanto contrarresta las sensaciones de dolor y prurito; sin embargo, se reporta un efecto paradójico al inicio de la terapia, lo cual ocasiona frecuente abandono de la misma. Los pacientes son tratados con Capsaicina tópica (Zostrix) 0,025%, pero en la mayoría se nota un reinicio de la sintomatología al suspender el medicamento^{11,12}. Se ha intentado el uso coadyuvante de antidepressivos³. Se reporta un caso tratado mediante bloqueo paravertebral con bupivacaína y metilprednisolona, alcanzándose mejoría clínica por un plazo no menor de 12 meses². Recientemente se ha propuesto el uso de fisioterapia con radiación o ultrasonido paraespinal, basándose en la demostración mediante rayos-X espinales de la presencia de alteraciones en esta región (artrosis dorsal, desequilibrio espinal estático) que actuarían como factor determinantes en NP¹.

Se describen 8 pacientes con NP y se evalúan sus características clínicas, radiológicas e histopatológicas concurrentes⁴.

Casos clínicos

Caso 1:

Paciente masculino de 40 años de edad, trabajador bancario, quien consulta por presentar mancha hiperpigmentada en región media de la espalda acompañada de prurito intenso y diversas manifestaciones parestésicas, y 18 años de evolución. Se realizan rayos-X de columna Cervico-lumbar, reportados dentro de límites normales. Se lleva a cabo excisión de piel afectada de 4 mm de diámetro y estudio histológico que reporta secciones de piel con acantosis irregular, papilomatosis y pigmentación de la basal, así como queratinocitos necróticos en varios niveles del estrato malpighiano; concluyéndose Notalgia Parestésica como diagnóstico histopatológico. Se utiliza coloración cristal violeta, descartando Amiloidosis Cutis Macular como posibilidad diagnóstica.

Caso 2:

Paciente femenina de 62 años de edad, médica cirujana y profesora universitaria, con mancha hipercrómica pruriginosa y manifestaciones parestésicas en región dorsal media que han ido aumentando progresivamente. El estudio histopatológico de la lesión reporta hiperqueratosis en cesta ortoqueratótica, epitelio adelgazado con leve elongación de redes de crestas, dermis papilar con melanófagos perivasculares e intersticiales. Cristal violeta: negativo para amiloidosis; hallazgos compatibles con Notalgia Parestésica.

Caso 3:

Paciente masculino de 17 años de edad, estudiante de educación secundaria, quien desde hace un año comienza a presentar prurito en región anterolateral e inferior derecha de tórax, y posteriormente mancha violácea que ha ido aumentando progresivamente de tamaño. Se practica biopsia de piel en zona afectada evidenciándose secciones de piel con hiperqueratosis laxa, acantosis irregular, papilomatosis con presencia de queratinocitos apoptóticos dentro de la epidermis en todos los niveles, incluyendo la capa córnea; pigmentos de melanina en el estroma a nivel de la dermis papilar y superior, libre y dentro de melanófagos. Se observa escaso infiltrado de linfocitos alrededor de los capilares. La coloración cristal violeta para descartar amiloidosis fue negativa. Diagnóstico histopatológico: Notalgia Parestésica.

Caso 4:

Paciente masculino de 57 años de edad, ingeniero de petróleo. Clínicamente se evalúa mancha hipercrómica en región escapular de ambos lados que se acompaña de prurito y parestesias (hormigueo). Resultado de biopsia cutánea reporta Notalgia Parestésica como diagnóstico definitivo.

Caso 5:

Paciente femenina de 29 años de edad, economista, con mancha hipercrómica y prurito en región dorsal izquierda de 10 años de evolución, cuyo reporte histopatológico incluye hiperqueratosis laminar ortoqueratótica, hiperplasia epitelial moderada, dermis papilar con presencia de leve infiltrado perivascular superficial linfo-histiocitario con abundantes melanófagos; hallazgos histológicos compatibles con Notalgia Parestésica.

Caso 6:

Paciente femenina de 56 años de edad, profesora universitaria, cuyo motivo de consulta estuvo representado por mancha hiperpigmentada en territorio dermatomérico entre D2 y D6. Histopatológicamente, se analizan secciones de piel con hiperqueratosis laxa, epidermis con acantosis irregular, papilomatosis e hiperpigmentación de la basal. Se aprecian queratinocitos necróticos apoptóticos en todos los niveles del estrato malpighiano y dentro de la capa córnea, dermis papilar y superior con presencia de melanina libre en el estroma y en melanófagos. Para descartar Amiloidosis Macular, principal diagnóstico diferencial, se practicó coloración de cristal violeta no evidenciándose depósitos de material amiloide en la muestra estudiada; diagnosticándose este caso como Notalgia Parestésica.

Caso 7:

Paciente femenina de 39 años de edad, arquitecta, con mancha hipercrómica en región dorsal derecha de 3 años de evolución que se acompañaba de prurito. Se realizó ra-

yos-X de columna dorso-lumbar evidenciándose desviación del eje y convexidad hacia el lado izquierdo, más acentuada a nivel de D12 y L1. El estudio histopatológico revela epidermis con capa córnea laxa, estrato malpighiano con áreas de desorganización de la basal con presencia de queratinocitos necróticos y zonas de exocitosis. Estroma ensanchado con capilares dilatados y células linfocitarias e histiocitos con pigmento melánico (macrófago). Cambios compatibles con Notalgia Parestésica.



Caso 8:

Paciente femenina de 46 años de edad, con mancha hiperpigmentada en región dorsal del tórax de 1 mes de evolución. Radiológicamente se observaron áreas de esclerosis en los cuerpos vertebrales Cervico-dorsales, y tendencia a la formación de osteofitos anteriores. La biopsia de piel reveló secciones con hiperpigmentación de la basal y pigmento melánico libre en el estroma y dentro de melanóforos, escaso infiltrado perivascular en la dermis papilar y superior, queratinocitos necróticos en varias áreas del epitelio malpighiano, con coloración cristal violeta negativa (Fig. 1 y 2). Cambios compatibles con Notalgia Parestésica.

Fig.1. Notalgia Parestésica. Histopatología.

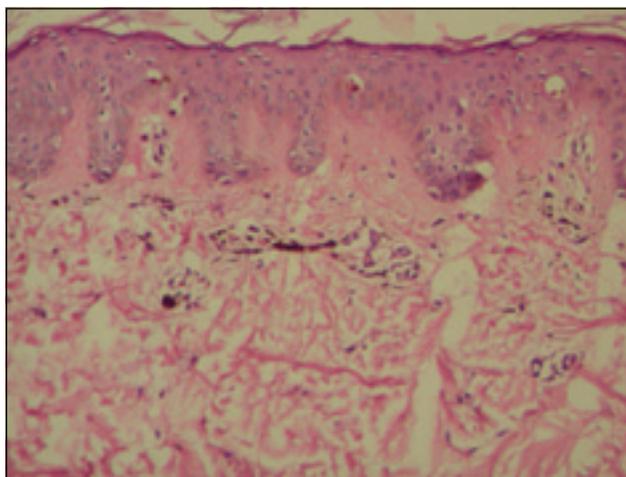
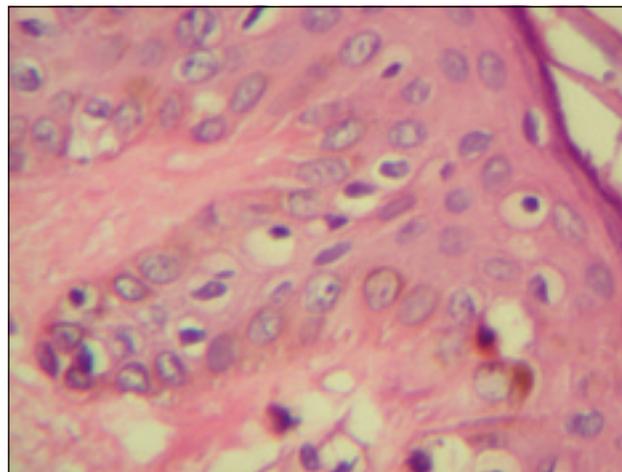


Fig.2. Notalgia Parestésica. Histopatología (mayor aumento).



Discusión

Aunque muy poco descrita en la literatura, investigaciones previas que incluyen hasta 18 pacientes descritos a lo largo de varios años, demuestran que la NP no es una entidad rara. En 1981, Massey y col.¹⁶, sugirieron atrapamiento nervioso como la causa subyacente de NP y observaron denervación paraespinal entre D2 y D6 en 7 de 9 pacientes con NP. Según Streib y col.⁷ y Coming y col.¹⁷, puede haber alteración de los test de sudoración. En 1986, Fishman¹⁵ describió un caso de 34 años de evolución relacionado con el uso de sacarina. NP ha sido reportada en pacientes con neuritides, sugiriendo predisposición subyacente a neuropatía periférica. En 1991, Springall y col.¹³ sugirieron la existencia de un aumento en la inervación de la piel afectada, sin demostrar alteración de la actividad neural a ese nivel. En 1997, Eisenberg y col.³ describieron el caso de un paciente de 76 años de edad, de 12 meses de evolución, con sintomatología limitada al dermatoma C4, demostrándose por RMN de espina cervical grandes osteofitos en el espacio intervertebral C3-C4, siendo este el primer estudio que reportó asociación entre prurito y enfermedad espinal degenerativa, hallazgo evidenciado en 1 caso reportado en el presente estudio. Varios reportes, incluyendo los de Streib y col.⁷ y Pleet y col.⁶, mencionan una causa traumática subyacente, entre las que se mencionan neuropatía por compresión, reposo en cama prolongado y cirugía. Coming y col.¹⁷ describieron una variante hereditaria, posiblemente dominante ligada al X. En contraste, en el presente estudio no se reportó ningún antecedente o factor predisponente como los encontrados por los autores mencionados anteriormente.

En 1988, Weber y col.¹⁴ describieron 14 casos de NP, la mayoría mujeres, entre 40 y 76 años de edad, entre 2 meses y 10 años de evolución, de los cuales 11 presentaban prurito solo o acompañado de otras alteraciones sensitivas, 2 fueron asintomáticos, y 1 presentó únicamente hiperalgesia. En cuanto a su ubicación 9 de los 14 casos estaban localizados

en el área escapular derecha, lo cual se contraponen a los resultados de Massey y col.^{10,16} quienes describen el lado izquierdo como el más frecuentemente afectado. En el presente reporte se describen 4 casos ubicados en región dorsal media, 1 en región escapular izquierda, 1 en región escapular derecha, 1 en región escapular bilateral, y 1 en flanco derecho; siendo el primer estudio que reporta predilección por la región dorsal media, llamando la atención igualmente la afectación bilateral y en el área de flanco, ya que se consideran sitios infrecuentemente afectados.

Según Pleet y col.⁶, algunos pacientes refieren pérdida sensitiva en el área. Streib y col.⁷ y Massey y col.^{10,16} afirman que la sensibilidad al tacto ligero, temperatura, vibración, y discriminación de 2 puntos puede estar normal o alterada; pudiendo verse también hiperestesia cutánea.

En el presente estudio se evidenció que de un total de 8 pacientes, el 62,5% (5 casos) estuvo representado por el sexo femenino, demostrándose una relación de aproximadamente 2:1 entre ambos sexos, hallazgos que se corresponden con los encontrados por Weber¹⁴, lo cual también se aplica al tiempo de evolución en los 8 casos reportados, entre 1 mes y 18 años, ya que no hay diferencia significativa con el autor antes mencionado; no así con respecto a la edad, ya que se reportó 1 caso en un paciente de 17 años, ampliándose este rango en el presente estudio. Con respecto a las manifestaciones clínicas todos presentaban manchas hiperpigmentadas con prurito y parestesias asociadas, lo cual concuerda con la mayoría de los autores.

Desde el punto de vista anatomopatológico los resultados han sido variables, incluyendo:

- Piel y apéndices normales, con aumento del depósito de melanina en la capa basal celular, y colecciones perivasculares de melanóforos en la dermis papilar.
- Coloración con rojo congo negativa para amiloide.
- Microscopia electrónica que demuestra melanina formando complejos en la dermis, lo cual es más compatible con fagocitosis de macróforos, y no producción de novo de melanina cerca de las terminaciones nerviosas.

En el presente estudio las características histopatológicas prevalentes fueron hiperqueratosis en cesta ortoqueratótica, hiperplasia epitelial moderada, dermis papilar con presencia de leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial linfocitario con abundantes melanóforos.

El diagnóstico diferencial de la NP incluye: pigmentación postinflamatoria, liquen simple crónico, amiloidosis macular, liquen amiloidótico, erupción por drogas y enfermedad de Hansen y morfea. A los 8 casos reportados se les realizó coloración cristal violeta, la cual descartó amiloidosis.

Conclusiones y recomendaciones

Es importante familiarizarse con el diagnóstico tanto clínico como histopatológico de Notalgia Parestésica ya que a pesar de los pocos reportes en la literatura, puede no ser tan rara y presentarse en un amplio grupo de pacientes; y así diferenciarla con otras patologías neurocutáneas o dermatológicas.

A pesar de no encontrar en este estudio asociación con NEM tipo 2a siempre debemos investigarla.

Referencias

1. Raison-Pyron N, Meunier L, Acevedo M, Meynadier J. Notalgia paresthetica: clinical, physiopathological and therapeutic aspects. A study of 12 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* May 1999;12:215-21.
2. Goulden V, Toomey PJ, Highet AS. Successful treatment of Notalgia paresthetica with a paravertebral local anesthetic block. *J Am Acad Dermatol* Jan 1998;38:114-116.
3. Eisenberg E, Barmer E, Bergman R. Notalgia paresthetica associated with nerve root impingement. *J Am Acad Dermatol* Dec 1997;37:998-1000.
4. Wlotzke U, Stolz W, Hohenleutner U, Dorfmueller P, Korting HC, Landthaler M. The interdisciplinary aspects of Notalgia paresthetica. *Dtsch Md Wochenschr* Sep 1994;30:119.
5. Astwazaturow M. Uber paresthetische neuralgien und eine besondere Form derselben-Notalgias paresthetica. *Nervenarzt* 1934;133:88-96.
6. Pleet AB, Massey EW. Notalgia paresthetica. *Neurology* Dec 1978;28:1.310-1.312.
7. Streib EW, Sun SF. Notalgia paresthetica owing to compression neuropathy: case presentation including electrodiagnostic studies. *Eur Neurol* 1981;20:64-67.
8. Wallengren J, Klinker M. Successful treatment of Notalgia paresthetica with topical capsaicina: vehicle-controlled, double-blind, crossover study. *J Am Acad Dermatol* Feb 1995;32:287-289.
9. Leibsohn E, Hoenecke H, Mao P. Puzzling posterior pigmented pruritic patches. *Cutis* 1979;23:71-73.
10. Massey EW, Pleet AB. Localised pruritus: Notalgia paresthetica. *Arch Dermatol* 1979;115:982-983.
11. Layton AM, Cotterill JA. Notalgia paresthetica-report of 3 cases and their treatment. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:149-51.
12. Wallengren J. treatment of Notalgia paresthetica with topical capsaicin. *J Am Acad Dermatol* Feb 1991;24:286-288.
13. Springall DR, Karanth SS, Kirkham N, Darley CR, Polak JM. Symptoms of Notalgia paresthetica may be explained by increased dermal innervation. *J Invest Dermatol* Sep 1991;97:555-561.
14. Weber PJ, Poulos EG. Notalgia paresthetica. Case reports and histologic appraisal. *J Am Acad Dermatol* Jan 1988;18:25-30.
15. Fishman HC. Notalgia paresthetica. *J Am Acad Dermatol* Dec 1986;15:1.304-1.305.
16. Massey EW, Pleet AB. Electromyographic evaluation of Notalgia paresthetica. *Neurology* May 1981;31:642.
17. Coming DE, Comings SN. Hereditary localized pruritus. *Arch Dermatol* 1965;92:236-237.