

SOBRE LA ETIOPATOGENIA DEL ERITEMA DISCROMICO PERSTANS
(Dermatosis Cenicienta)
POSIBILIDAD DE UNA MELANOSIS NEURO-CUTANEA

Dr. Jorge Homez Chacin*
Dr. Cesar Barroso Tobila*

Homez-Chacín, J. Barroso T. **Sobre la Etiopatogenia del eritema discrómico perstans (Dermatosis Cenicienta). Posibilidad de una Melanosis Neuro-cutánea** Derm Venez 1995; 33:149-151

RESUMEN:

En 1957, Oswaldo Ramírez, en el Primer Congreso Centroamericano de Dermatología en El Salvador, hizo la primera descripción de una dermatosis en su país con el nombre de "Los cenicientos. Problema clínico".

En 1961, Convit y cols. consideran esta enfermedad como una variante de los eritemas perstans y la denominan "Eritema Figurado Crónico con Melanodermia".

Dicha enfermedad fue aceptada como nueva entidad nosológica en el V^o Congreso del Colegio Ibero-Latinoamericano de Dermatología en Buenos Aires en 1963 con el nombre de "Erythema Dyschromicum Perstans".

Según O. Ramírez, "el Erythema Dyschromicum Perstans (Dermatosis Cenicienta), es una enfermedad crónica de la piel que se caracteriza por típicos y marcados cambios de coloración de la piel (máculas hiperpigmentadas, gris pizarra, variables), de lenta evolución, persistente, sin acompañarse de trastornos local alguno, pero que, a veces repercute en el estado psíquico del paciente, de acuerdo al grado de extensión que presente. Tampoco se acompaña de otras anomalías cutáneas ni sintomáticas. No es influenciada por factores climáticos, raciales, alimentarios ni ocupacionales". La dermatosis puede presentarse en cualquier edad, desde un año hasta los ochenta años. Los dos sexos pueden ser atacados, aún cuando es más frecuente en el sexo femenino. La erupción es localizada en su inicio, pero puede generalizarse, respetando cuero cabelludo, anexos y regiones palmo-plantares.

ABSTRACT

In 1957 Oswaldo Ramírez, during the First Central-American Dermatology Congress in El Salvador, described for the first time a dermatosis found in his country with the name "The Ashy. Clinical problem". In 1961, Convit et al. consider this disease as a variant of erythema perstans and name it "Chronic Figured Erythema with Melanodermia". This disease was accepted as new nosologic entity in the Fifth Congress of the Ibero-Latin-American College of Dermatology in Buenos Aires in 1963 with the name of "Erythema Dyschromicum Perstans". According to O. Ramírez. "Erythema Discromicum Perstans (Ashy Dermatitis) is a chronic skin disease characterized by typical and marked changes in color of the skin (hyperpigmented macules, blackboard gray, variable), of slow evolution, persistent, with no concomitant local alterations, but which sometimes have repercussions on the psychic state of the patient, according to the size of the lesion. It is not accompanied by any other cutaneous or symptomatic abnormality. It is not influenced by climate, racial, dietary or occupational factors". This dermatosis can appear at any age, from one to eighty years. Either sex can be equally affected, even though it is more frequent in females. Initially lesions are localized, but they can become generalized, not involving scalp, annexes or palmo-plantar regions.

INTRODUCCION

El EDP es una enfermedad crónica, de evolución lenta, que deja una pigmentación permanente. Las lesiones aparecen súbitamente sin signos ni síntomas prodrómicos, por brotes.

El tamaño de las lesiones pueden variar desde algunos centímetros hasta constituir placas extensas.

La erupción puede presentarse bajo las siguientes formas:

1. **Placas maculares** completamente grisáceas, con bordes bien definidos.
2. **Placas discrómicas**, muy grisáceas, más bien plumizas, llegando a ser marrón, preferentemente de forma elipsoidea. Dentro de estas placas se observan otras de coloración gris claro, probablemente más recientes.

3. **Máculas redondeadas u ovals** o irregulares, completamente grisáceas con un borde eritematoso, circinado.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con:

Mal del Pinto o Carate, enfermedad de Addison, hemocromatosis, dermatitis por medicamentos (eritema fijo), alteraciones pigmentarias por exposición al sol, melanosis de Riehl, ocronosis, amiloidosis macular, incontinentia pigmenti, liquen plano pig-

* Dermatólogo. Universidad del Zulia

mentario, insuficiencia crónica nutricional.

Diferentes pruebas de laboratorio practicadas en esta dermatosis no muestran resultados específicos que permitan identificarla.

El estudio histopatológico de las lesiones cutáneas presenta características que permiten afirmar el diagnóstico del EDP.

Según O. Ramírez, "la lesión fundamental parece estar relacionada con una noxa de poca capacidad inflamatoria que irrita a los melanocitos hacia una mayor producción de melanina, la cual, en gran parte cae en la dermis papilar y es captada por los macrófagos (melanófagos)".

Para Jorge Abulafia: "Las lesiones iniciales muestran una discreta sobrecarga de pigmento melánico en la capa basal, con **incontinentia pigmenti** y mínima reacción inflamatoria de los vasos superficiales. La noxa parece actuar directamente sobre la actividad melanocítica en la que excita a la producción de mayor pigmento melánico con descargas del mismo en la dermis papilar".

Según Knox y cols., las lesiones activas muestran **vacuolización** de las células epidérmicas de la capa basa) con degeneración e **incontinentia pigmenti**, una moderada proliferación perivascular de linfocitos e histiocitos, principalmente en la dermis papilar. Esta reacción inflamatoria está asociada a un número variable de melanófagos cargados de pigmento melánico.

Durante los últimos treinta años son numerosas las publicaciones sobre los diferentes aspectos clínicos, epidemiológicos, etiopatogénicos y

terapéuticos de la Dermatitis cenicienta.

Son numerosos los procedimientos terapéuticos empleados en pacientes con Dermatitis Cenicienta los cuales no han dado resultados satisfactorios.

Sobre la **etiopatogenia** de la enfermedad, se han emitido diferentes propuestas:

Para Degos y cols., posibilidad de una acción tóxica por diferentes drogas.

Stevenson y Miura, la posibilidad de un parasitismo intestinal por Tricocéfalos.

Jablonska reporta un caso posterior a la ingesta de dosis mínimas de nitrito de amonio.

Knox y cols, hacen notar dos factores: endocrino e infección o inmunológico.

Pinkus, sugiere que se trata de una reacción cutánea a algún contaminante ambiental no identificado que actúa por contacto, inhalación o ingestión.

POSIBILIDAD DE UNA MELANOSIS NEURO-CUTÁNEA

En su "Conferencia Martín Vegas" titulada SISTEMA NERVIOSO Y AFECCIONES DE LA PIEL dictada durante la XXII Reunión Anual de la Sociedad Venezolana de Dermatología en Caracas en noviembre de 1986 por el Dr. Jorge Homez Chacin, planteó la hipótesis de que el Eritema Discrómico Perstans pudiera ser debida a factores neuro-cutáneos.

Esta proposición se basa en una observación personal del Dr. Homez

en la consulta de dermatología del hospital central "Dr. Urquinaona" de Maracaibo de un niño de diez años de edad que presentaba un Eritema discrómico perstans característico desde el punto de vista clínico y confirmado histopatológicamente por el Dr. César Barroso Tobila. Este paciente fue tratado en otra consulta por convulsiones epileptiformes con Tegretol (Carbamapicina). Este tratamiento produjo en tres semanas la desaparición casi completa de las lesiones cutáneas.

En una revisión de la literatura médica sobre las dermatosis por procesos congénitos o adquiridos del sistema nervioso, encontramos varias publicaciones del destacado dermatólogo francés Albert Touraine, médico del hospital San Luis de Paris.

De sus numerosas publicaciones destaca su obra La Herencia en Medicina (1955) en la cual reúne las poli-displasias congénitas que interesan a la vez los derivados nerviosos y los derivados tegumentarios del ectodermo embrionario, entre las cuales, las manifestaciones producidas por alteración predominante o exclusiva de los elementos de la cresta neural.

En este tipo, Touraine incluye **las melanosis neuro-cutáneas** (1949) o melanoblastosis neuro-cutáneas.

Según este autor, "desde el punto de vista fisiológico, existe una gran similitud entre el aparato pigmentario de los tegumentos y del neuro-eje: células melánicas, reforzamiento regional en los pliegues cutáneos y en las anfractuosidades del sistema nervioso".

Touraine constituyó este grupo para reunir los estadios hiperplásicos sinérgicos de la hiperpigmentación

simultánea de la piel y de las meninges blandas, según tres grados: Melanismo, Melanosis, Melanoma.

El Melanismo es una simple exageración de las condiciones fisiológicas de la pigmentación de las meninges y de la piel, es decir, una simple exageración del proceso normal de la melanogénesis sin hiperplasia tisular.

En la Melanosis existe una sobrecarga o infiltrado pigmentario importante en la piel (nevus pigmentario) y en las meninges (placas densas sobre el encéfalo), vainas perimedulares o perinerviosas. Según Masson, las células pigmentarias de la piel son de origen ectodérmico a expensas de las células de la vaina de Schwann de las terminaciones nerviosas.

Las células pigmentarias pueden ser unas veces melanóforos, otras melanoblastos, es decir, negativas o positivas a la Dopa-reacción.

El Melanoma consiste en formaciones tumorales desarrolladas sobre una melanosis que pueden malignizarse.

Touraine llega a la siguiente conclusión: "que existe una comunidad de origen entre las melanosis cutáneas y nerviosas, una sinergia entre las dos formaciones".

El análisis de las consideraciones anteriores sobre las Melanosis neurocutáneas nos permite considerar la posibilidad de una patogenia neurocutánea en el Eritema discrómico perstans en vista de los resultados satisfactorios observados fortuitamente en el caso relatado por el Dr. Homez.

ENSAYOS TERAPEUTICOS

En el primer caso se trataba de un niño de diez años de edad, quien fue

visto en la consulta de dermatología del hospital Central de Maracaibo. El paciente presentaba numerosas placas eritemato-pigmentadas, algunas grisáceas con bordes bien delimitados, de diferentes tamaños diseminadas en el tronco y miembros inferiores, sin ninguna sintomatología subjetiva con las características del Eritema discrómico perstans. Una biopsia practicada por el Dr. Barroso Tobila confirmó el diagnóstico histopatológico de la enfermedad. El paciente fue visto nuevamente en la misma consulta un mes después de la toma de la biopsia y al examinarlo pudimos constatar sorprendentemente la casi desaparición de las lesiones.

La madre del paciente nos informó que en el intervalo el paciente presentó crisis epileptiformes que fueron tratadas en otra consulta con Tegretol, 200 mg, tres veces al día.

El paciente fue visto durante dos meses persistiendo la desaparición de las lesiones, después lo hemos perdido de vista.

Con el objeto de comprobar los resultados preliminares obtenidos con medicamentos antiepilépticos, resolvimos realizar otros ensayos terapéuticos en otros casos de Eritema discrómico perstans.

Segundo caso.

Un niño de ocho años de edad quien presentaba lesiones características diseminadas en el tronco. El diagnóstico de Eritema discrómico perstans fue confirmado histológicamente por el Dr. Barroso Tobila.

Una consulta con el neurólogo reveló leves alteraciones poco significativas del trazado electroencefalográfico y la referencia de sintomatología muy leve de pequeño mal. Un tratamiento con Tegretol, 200 mg, tres

veces al día hizo desaparecer completamente las lesiones cutáneas, cuya curación persiste desde hace cuatro años.

BIBLIOGRAFIA

1. Ramírez, C.O.: "Los Cenicientos. Problema clínico". Memoria del Primer Congreso Centroamericano de Dermatología. San Salvador, 1957: 122-130.
2. Convit, J., Kerdel-Vegas, F., Rodríguez, G.: "Eritema discrómico perstans" (Eritema Figurado Crónico con Melanodermia). Dermat. Venezolana, 1961, 2: 118-164.
3. Stevenson, J.R., Miura, M.: Erythema Dyschromicum Perstans (ashy dermatosis). Arch. Derm., 1966, 94: 196-199.
4. Jablonska, S.: "Ingestion of ammonium nitrate as a possible cause of Erythema Dyschromicum Perstans (ashy dermatosis)". Dermatologica. 1975, 150, 5: 287-291.
5. Knox, J., Dodge, B.C., Freeman, R.G.: Erythema dyschromicum perstans. Arch. Derm. 1987, 97: 262.
6. Pinkus, H.: "Lichenoid tissue reaction. A speculative review of the clinical spectrum of epidermal basal cell damage with special reference to Erythema Dyschromicum Perstans". Arch. Derm. 1973, 107: 840-847.
7. Ramírez, O., López, Lino, D.G.: Estado actual de la Dermatosis Cenicienta. Sinonimia: Erythema Dyschromicum Perstans. Med-Cut JLA. 1984, 12: 11-18.
8. Touraine, A.: La mélanoblastose neurocutané. Révue Neurologique. 1941, 73, 56: 262-264.
9. Touraine, A.: La Génodermatologie (Son intérêt théorique et pratique). L'Actualité Dermato-Vénérologique. L'Expansion Scientifique Française Edit. 1944, 54-63.
10. Touraine, A.: Les mélanoses neurocutanées. Ann. Derm. et Syph. 1949, 95: 489-524.
11. Touraine, A.: L'Hérédité en Médecine. (La Herencia en Medicina). Masson et al Cie. Editeurs, Paris. 1955.
12. Touraine, A.: Dermatoses symptomatiques des lésions du système nerveux. Ency. Méd-Chir. Paris (Dermatologie), 1957, 1056-A10.
13. Homez, J.: Sistema Nervioso y Afecciones de la piel. "Conferencia Martín Vegas". XXII Reunión Anual de la Sociedad Venezolana de Dermatología. Caracas, 13- de noviembre de 1986.