
*Trabajo Presentado en el
V Congreso Venezolano de Dermatología,
Caracas, Noviembre de 1991*

TIPICIDAD Y ATIPICIDAD DEL ERITEMA DISCROMICO PERSTANS

Dr. Ricardo Pérez Alfonzo*
Dr. Jaime Piquero Martín*
Dra. Olga Halmái**
Dra. Sonia Roffé**
Dr. Félix J. Tapia***
Dr. Antonio Bretaña****
Dra. Marion Ulrich*****
Dr. Oscar Reyes*****
Dr. Jacinto Convit*****

Pérez R, Piquero J, Halmái O, Roffé S, Tapia F, Bretaña A, Ulrich M, Reyes O, Convit J: **Ttpicidad y atipicidad del eritema discrómico Perstans**: Dermatología Venezolana 30: 24-26, 1992.

RESUMEN

Los autores, evalúan un grupo de pacientes (49), referidos en los últimos 10 años con el diagnóstico clínico de Eritema Discrómico Perstans a la consulta externa del Hospital Vargas (Instituto de Biomedicina). Se tomaron los siguientes parámetros: clínico, histopatológico, M. electrónica, subpoblaciones celulares en tejido, inmunofluorescencia, anticuerpos antinucleares y otros exámenes paraclínicos. Todos estos parámetros fueron tomados en cuenta con la finalidad de precisar aquellos, pacientes con EDP típico en contraposición con aquellos pacientes con EDP atípico. Hacen consideraciones para reconocer el EDP típico como una entidad aparte, mientras que los pacientes con EDP atípico podrían ser una expresión de otra nosología.

SUMMARY

The authors evaluated 49 patients, referred in the past 10 years to the outpatient clinic of the Vargas Hospital, with the diagnosis of Erythema dyschromicum perstans (EDP).

The clinical, Hystopathology, ultraestructural, immunofluorescence examination, together with other paraclinical lab were studied.

The aim was to try to make differences between the typical and the atypical EDP.

The authors suggest the hypothesis that the atypical EDP could be part of a different nosological entity.

Palabras Claves: Eritema discrómico Perstans, Típico, Atípico

-
- * Adjuntos Sección Clínica.
 - ** Post-graduados Dermatología.
 - *** Biología Molecular.
 - **** Microscopía Electrónica.
 - ***** Inmunología II.
 - ***** Dermopatología.
 - ***** Director Instituto de Biomedicina, Caracas Venezuela.

INTRODUCCION

El Eritema Discrómico Perstans o enfermedad Cenicienta, es una discromia de etiología desconocida con características clínicas y estructurales similares a las lesiones primarias y secundarias de la enfermedad de Pinto (Carate), causado por el *Treponema Carateum*.

A partir de la presentación de Ramírez en el II Congreso Centroamericano de Dermatología en Guatemala en Noviembre de 1959 y la publicación de Convit y colaboradores en el J. Invest. Dermatol en 1961 se han sucedido una serie de publicaciones avalando o descalificando la enfermedad Cenicienta como una entidad propia.

Los reportes que descalifican al EDP como una entidad propia lo asimilan a variantes del Liqueo Plano (liqueo plano tropical, liqueo pigmentoso invisible de Gougerot y liqueo pigmentado Japonés) a erupciones medicamentosas o tóxicas (parasitosis, insecticidas, etc.).

Desde hace más de 10 años hemos venido observando los pacientes que acuden a la consulta externa del Instituto de Biomedicina (Hospital Vargas) portando enfermedades discrómicas, específicamente hipermelanosis diseminada, pudiendo discriminar lo que consideramos Eritema Discrómico Perstans de otras entidades.

El propósito de este trabajo es demostrar por diferentes parámetros diagnósticos que la enfermedad cenicienta es una afección de la piel separadamente reconocible.

MATERIAL Y METODOS

Se tomaron 49 pacientes con clínica igual o similar al EDP, discriminando los que presentaban borde eritematoso característico en algún momento de su evolución como casos típicos de los que no presentaban el cordón eritematoso como EDP atípicos.

A cada uno de ellos se le practicó la siguiente evaluación:

- 1.- Historia clínica: incluye raza, sexo, edad de comienzo, ocupación, examen completo, examen de piel y mucosas, antecedentes personales y familiares, enfermedades concomitantes, respuesta a la Clofazimina, evolución de la clínica en el tiempo.
- 2.- Foto clínica.
- 3.- Rutina de laboratorio.
- 4.- Biopsia de borde y centro para histopatología, inmunofluorescencia, microscopía electrónica, investigación de subpoblaciones linfocitaria en tejido.
- 5.- AAN e Immnoglobulinas.

Los datos recolectados fueron cotejados tratando de relacionar aquellos datos que se mantenían constantes en un grupo de pacientes contra los datos que se hacían disímiles en otro grupo de pacientes.

RESULTADOS

Pacientes considerados como EDP típicos: 32

Pacientes considerados como EDP atípicos: 17

Sexo	Típicos	Atípicos
Femenino	19	9
Masculino	13	7

Color	Típicos	Atípicos
Blanco	3	0
Mestizo	16	4
Negro	3	4

No se precisó raza en 19 pacientes.

Edad de comienzo	Típicos	Atípicos
- 10 años	8	2
11-20 años	8	3
21-30 años	4	4
31-40 años	3	3
41-50 años	1	0
51-60 años	2	2
61-70 años	0	1
Dato no precisado	5	2

Localización de Primeras Lesiones

	Típicos	Atípicos
M. superior	19	3
M. inferior	3	1
Cara	10	3
Cuello	6	3
V del cuello	1	0
Tronco	10	8

Distribución de los antecedentes personales relevantes en pacientes con EDP

	Típico	Atípico
Medicamentos	6	6
Hepatitis	1	0
Neumonitis	0	1
Sind. nefrótico	0	1
Alergia al yodo	1	0

Distribución de enfermedades concomitantes en pacientes con EDP

	Típico	Atípico
Hipertensión arterial	3	1
Ulcus gástrico	1	0
Vitiligo	1	0
Atopia	2	5
Micosis fungoides	0	1
Infección	1	0
Bocio tiroideo	0	1
Psoriasis	1	0

Ex. de Laboratorio	Típico	Atípico
Eosinofilia	10	2
Parasitosis	5	2
Anemia Ferropénica	3	
Transaminasas Elevadas	3	

Clínica Eritema Discrómico Típico

Manchas color gris acero a gris plomo anulares o policíclicas con tendencia coalescer y formar un borde eritematoso en su periferia el cual es transitorio y deja un halo hipocrómico al desaparecer.

Eritema Discrómico Atípico

Manchas grisáceas en todas sus tonalidades con bordes difusos y nunca con bordes en cordón eritematoso, en oportunidades áreas hipo o hiperpigmentadas concomitantes a las manchas grisáceas.

Respuesta a la Clofazimina

La respuesta en todos los pacientes con EDP típico fue favorable (de buena a excelente) con el logro de uniformidad del color y desaparición del cordón eritematoso, especialmente mientras el paciente estaba en tratamiento.

La respuesta en los pacientes con EDP atípico fue satisfactoria aunque en algunas oportunidades observamos acentuación de la hiperpigmentación.

Histopatología

El estudio histopatológico del borde de la lesión revela una degeneración hidrópica de la capa basal de la epidermis con caída de pigmento en la dermis y un infiltrado discreto linfocitario, histiocitos y macrófagos cargados de pigmento.

Estudio de Subpoblaciones Linfocitarias

El estudio inmunocitoquímico mostró una alta densidad de células mononucleares mostrando el fenotipo CD4 y CD8 en los infiltrados dérmicos de los pacientes con EDP.

Acumulación selectiva de linfocitos CD8 en la epidermis sobretodo hacia la membrana basal.

Aumento significativo del número de células de Langerhans CD1 + epidérmicas y dentro del infiltrado dérmico, generalmente adyacente al pigmento melánico.

Nota: Sólo fueron evaluados pacientes con EDP típicos.

Microscopía Electrónica

Observamos las mismas características ultraestructurales descritas en la literatura, en especial la degranulación de melanina y su acumulación en melanóforos a nivel de la dermis papilar, las anomalías en las uniones desmosómicas del estrato basal que también pueden notarse a nivel de estratos superiores y por último los desarreglos estructurales en la

membrana basal de la unión dermo-epidérmica.

Características ultraestructurales no descritas hasta los momentos, parecen ser la presencia de microvesículas con posible papel secretor, en la membrana de queratinocitos, adyacente a la membrana basal.

Nota: Sólo fueron evaluados pacientes con EDP típico.

Inmunofluorescencia

Se encontró positividad a la IF en ambos grupos especialmente a IgG, IgM y polivalente por lo que su hallazgo no es contributivo con los datos obtenidos hasta ahora.

Anticuerpos Antinucleares

No contributivo, se encontró positividad en muy pocos casos en ambos grupos.

Inmunoglobulinas

No presentan resultados constantes.

DISCUSIÓN

Los parámetros que consideramos contributivos para reconocer el EDP como una entidad independientemente reconocible son:

1.- Clínica: Manchas de color gris acero que van desde 1/2 cm a varios centímetros con formas redondeadas o policíclicas y tendencia a coalescer y tomar amplias extensiones. Su localización primordial es en tronco, miembros superiores, cuello, y menos frecuente en cara y miembros inferiores con tendencia a la disposición centrípeta. En algún momento de su evolución tórpida, presenta un borde moderadamente infiltrado, palpable, que impresiona como un fino cordón, este borde al desaparecer deja una tonalidad hipocrómica que lo diferencia con las zonas circunvecinas.

La acentuación de la tonalidad grisácea característica u otras hiperpigmentaciones así como diferentes localizaciones y sobretodo la ausencia del fino cordón periférico lo convierte en una clínica no típica y por lo tanto susceptible de confusión diagnóstica.

2.- Respuesta a la Clofazimina: Respuesta buena a excelente con unifor-

midad y desaparición del borde eritematoso.

3.- Histopatología: Degeneración hidrópica de la basal con infiltrado inflamatorio linfocitario y pigmento en dermis superior.

4.- Hallazgos característicos en la microscopía electrónica en la población de células mononucleares de dermis superior y epidermis.

El patrón de reacción liquenolde (propuesto por Pinkus) común para muchas patologías (LP, LE) aunque refleje un mecanismo etiopatogénico similar no significa el desarrollo final de una misma entidad nosológica. Patologías muy diferentes, pueden presentar patrones inmunopatogénicos histológicos o incluso clínica similar, como reflejo de la respuesta del huésped.

Esta similitud puede también avalar la tesis de que la enfermedad cenicienta es un patrón de respuesta inmunológica a un antígeno inespecífico, aunque no descartamos la posibilidad de que éste pueda ser individualizado. Si esto es así, la denominación de EDP se ajusta a la realidad y podríamos encasillarlo como lo sugirió Suizberger dentro de los Eritema Perstans.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Convit J, Kerdel-Vegas F, Rodríguez G: Erythema dyschromicum perstans: A hitherto undescribed skin disease. J Invest Dermatol 36: 457-462, 1961.
- 2.- Convit J, Piquero-Martín J, Pérez-Alfonzo R: Erythema Dyschromicum Perstans. Int J Dermatol 28: 168-169, 1989.
- 3.- Koves de Amini E, Briceño-Maaz T: Nuevos casos de eritema discrómico perstans (Dermatosis cenicienta). Med Cut ILA 4: 353-360, 1966.
- 4.- Pinkus H: Lichenoid tissue reactions. Arch Dermatol 107: 840-846, 1973.
- 5.- Piquero-Martín J, Pérez-Alfonzo R, Abrusci V, Briceño L, Gross A, Mosca W, Tapia F, Convit J: Clinical trial with clofazimine for treating erythema dyschromicum perstans. Evaluation of cell-mediated immunity. Int J Dermatol 28: 198-200, 1989.
- 6.- Ramírez O, López Lino DG: Estado actual de la dermatosis cenicienta. Med Cut ILA 12: 11-18, 1984.
- 7.- Tschén J, Tschén E, McGavran M: Erythema dyschromicum perstans. J Am Acad Dermatol; 2: 295-302, 1980.