

# Pigmentación macular eruptiva idiopática

## Idiopathic eruptive macular pigmentation

Mónica Liliana Yarza,<sup>1</sup> María Luisa Rueda,<sup>1</sup> Susana Alicia Grees,<sup>1</sup> Jorge Alejandro Laffargue,<sup>1</sup> Daniel Navacchia<sup>2</sup> y Lidia Ester Valle<sup>3</sup>

### RESUMEN

La pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) afecta principalmente a niños y adolescentes. Se caracteriza por manchas ovales diseminadas, de color café claro o gris pizarra, asintomáticas, de evolución crónica, involución espontánea y etiología desconocida.

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo, de corte transversal, mediante la revisión de las historias clínicas y archivos histológicos de pacientes con diagnóstico de PMEI correspondientes al período que va de noviembre de 2006 a julio de 2009.

En el lapso estudiado se diagnosticó PMEI en siete pacientes. Rango de edad: 5-18 años (media: 10,14 años), sexo femenino (100%). No se observaron antecedentes relacionados con la patología.

El tiempo de evolución varió entre 1 y 36 meses (media: 11,28 meses) a partir del momento de la consulta. El seguimiento posterior se realizó en 4 casos, y 3 no regresaron a control.

En todos los casos se realizaron estudios histopatológicos, en los cuales se observaron los criterios propios descriptos para esta entidad.

**Conclusiones.** Las características clínicas y la edad de comienzo concuerdan con los reportes de la literatura. Todos los pacientes eran de sexo femenino, a diferencia de los casos previamente reportados, donde no hay diferencias entre ambos sexos o sólo un leve predominio del sexo masculino (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(3): 209-213).

### Palabras clave:

pigmentación macular eruptiva idiopática, criterios.

### ABSTRACT

Idiopathic eruptive macular pigmentation (IEMP) affects mostly children and adolescents. It is characterized by scattered oval spots, light brown or slate gray, asymptomatic, a chronic evolution, spontaneous resolution and unknown etiology.

We performed a retrospective cross-section analysis through review of clinical and histological records of patients with diagnosis of IEMP for the period November 2006 to July 2009.

During the period of study IEMP was diagnosed on 7 patients. Age range: 5-18 years (media: 10.14 years), female (100%). There was no previous history related to the disease.

The duration of evolution ranged from 1 month to 36 months (media: 11.28 months) from the time of consultation. Subsequent follow-up was performed on four patients, of which three did not return to control. In all cases histopathological studies were performed, fulfilling the criteria described for this entity.

**Conclusion.** Clinical features and age of onset are consistent with literature reports. All patients were female, unlike previously reported cases where there were no differences between the sexes or only slight male predominance (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(3): 209-213).

### Keywords:

idiopathic eruptive macular pigmentation, criteria.

Fecha de recepción: 18/10/2010 | Fecha de aprobación: 7/11/2010

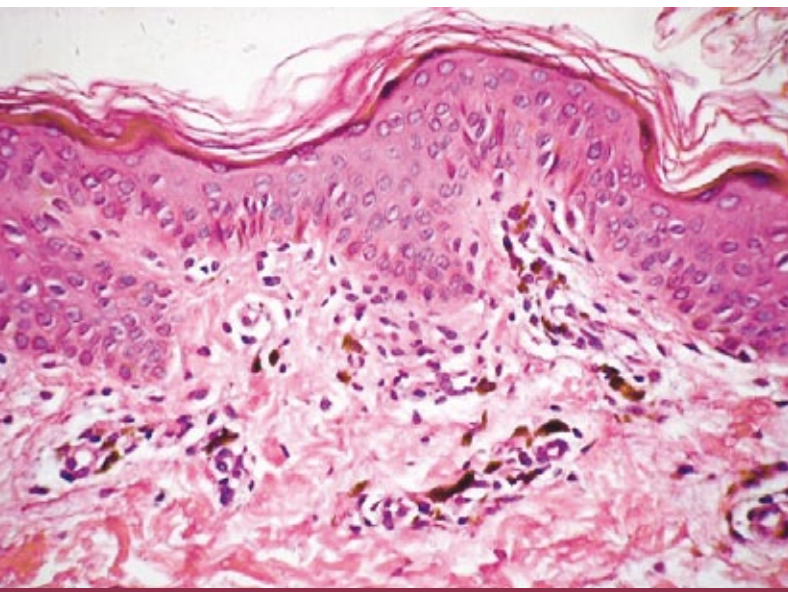
<sup>1</sup> Médicos de planta del Servicio de Dermatología

<sup>2</sup> Jefe del Departamento de Diagnóstico y Tratamiento. Patólogo

<sup>3</sup> Directora de la carrera de Médicos Especialistas en Dermatología Pediátrica, UBA

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Mónica Yarza, Montes de Oca 40, CP 1270, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. myarza@intramed.net.ar



**Foto 1.** Pigmentación de la capa basal, presencia de melanófagos, caída de pigmento.



**Foto 2.** Máculas amarronadas en dorso con patrón en árbol de Navidad.

## Introducción

La pigmentación macular eruptiva idiopática es una entidad infrecuente, muchas veces diagnosticada con otros términos.

1941 - Sakae: pigmentación maculosa adquirida.

1942 - Gottron: melanosis lenticular generalizada.

1961 - A. Basex: pigmentación maculosa múltiple idiopática.

1964 - Degos: pigmentación eruptiva en tachas de naturaleza indeterminada.<sup>1</sup>

1972 - Graciansky: melanodermia en tachas.

1972 - Grosshans: melanodermia maculosa adquirida.

Degos *et ál* le dan la denominación de pigmentación macular eruptiva idiopática. Publicaron siete casos y realizaron una descripción detallada, separándola de otras dermatosis pigmentarias.

Está caracterizada por máculas amarronadas grisáceas, asintomáticas, distribuidas en cuello, tronco y región proximal de miembros. Afecta con mayor frecuencia a niños y adolescentes, y la resolución es espontánea luego de meses a años. De Galdeano *et ál* publicaron, en 1996, cinco casos. Fue la primera referencia en la literatura inglesa y se establecieron criterios diagnósticos. Se describieron las características clínicas e histológicas de siete pacientes evaluados en el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, en el período comprendido entre noviembre de 2006 y julio de 2009.

## Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de siete pacientes atendidos en el Hospital General de Niños Pedro de Elizalde entre noviembre de 2006 y julio de 2009, con diagnóstico clínico e histológico de pigmentación macular eruptiva idiopática, según los criterios diagnósticos propuestos por Sanz de Galdeano.

Se evaluó la edad, el sexo, los antecedentes, las manifestaciones clínicas e histológicas, el tiempo de evolución y la evolución posterior.

## Resultados

Un total de siete pacientes con diagnóstico de pigmentación macular eruptiva idiopática en el período estudiado (cuadro 1). Todos los casos fueron del sexo femenino. La edad en el momento de la primera consulta osciló entre 5 y 18 años (media: 10,14 años); la edad de aparición ocurrió entre los 5 y los 15 años (media: 9,28 años); el tiempo de evolución varió entre 1 a 36 meses (media: 11,28 meses). Ninguno presentó antecedentes de ingesta de drogas ni procesos inflamatorios previos. No refirieron agravamiento de las lesiones al exponerse al sol. Las máculas afectaban tronco (todos los pacientes), cuello (casos 3, 5, 6 y 7) y raíz de miembros (casos 1, 2, 4 y 5); en ninguno se observó compromiso de cara, palmas, plantas ni mucosas. La coloración era amarronada, grisácea y adoptaban una disposición transversal en su mayoría, no confluentes. En

algunos pacientes era notorio el patrón en árbol de Navidad en el tronco. El signo de Darier fue negativo en todos.

En los casos 1, 3 y 4 se solicitó hemograma, ERS, glucemia, uremia y hepatograma, y sus resultados estuvieron dentro de los límites normales.

En todos los pacientes se obtuvo muestra para estudio histopatológico, y se encontró uniformidad en los hallazgos: pigmentación de la capa basal en la epidermis, leve infiltrado linfocitario perivascular y presencia de melanófagos con caída de pigmento melánico en la dermis superior.

El seguimiento sólo fue posible en cuatro pacientes, y se observó aclaración parcial de las lesiones entre los 5 y 16 meses de la primera consulta. Los tres restantes pacientes no concurren a las citas.

En la evolución, las lesiones nunca presentaron borde sobre-elevado, eritema o halo hipopigmentado.

## Discusión

La pigmentación macular eruptiva idiopática (PMEI) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por presentar máculas ovaladas de color marrón o azul grisáceo, de 3 a 20 mm, no confluentes, asintomáticas, distribuidas en tronco, cuello, parte proximal de miembros y menos frecuentemente en la cara. La forma de distribución es irregular, pero en ocasiones adoptan un patrón en árbol de Navidad.<sup>3-4</sup> No compromete palmas, plantas ni mucosas. No se modifican con la fricción. Sin antecedentes de procesos inflamatorios ni ingesta de drogas. Las lesiones aparecen de manera abrupta y tienden a resol-

verse espontáneamente entre los 6 meses y 6 años en la mayoría de los casos publicados. Existe un reporte de 11 años y otro de 21 años de evolución; este último presentó períodos de remisión espontánea seguidos de recurrencia.<sup>1,5</sup>

En esta casuística todos los casos fueron del sexo femenino, a diferencia de lo que señala la literatura, que describe ser igual para ambos sexos o sólo un ligero predominio del masculino. Respecto de la edad de presentación, es más frecuente en niños y adolescentes; el paciente de mayor edad comunicado tenía 31 años.<sup>6</sup> La edad de aparición en nuestros casos fue de 5 a 15 años (media: 9,28 años), lo que coincide con la literatura.

Los hallazgos histológicos son engrosamiento epidérmico con pigmentación de las células basales, discreta incontinencia pigmentaria, melanófagos prominentes en dermis papilar, moderado infiltrado linfocitario perivascular y ausencia de infiltrado liquenoide.

La microscopía electrónica reveló queratinocitos basales y suprabasales con abundantes melanosomas. En la dermis papilar se observaron macrófagos que contenían melanosomas, sin patrón vacuolar de la capa basal ni discontinuidad de la lámina basal, cuerpos coloides o infiltrado liquenoide.<sup>7</sup> De Galdeano describió cinco criterios diagnósticos:

1. Erupción de máculas amarronadas, no confluentes, asintomáticas, que involucran tronco, cuello y la parte proximal de extremidades de niños y adolescentes.
2. Ausencia de lesiones inflamatorias previas.
3. Ausencia de exposición a drogas.
4. Hiperpigmentación de capa de células basales de la epi-

**CUADRO 1. Casuística**

Caso	Edad consulta	Sexo	Tiempo de evolución	Ant.	Evolución posterior	Localización	Otra patología
1	9	F	2 m	no	Desconocida	MS, tronco	
2	7	F	24 m	no	Desconocida	MS, tronco	
3	5	F	3 m	no	8 meses: leve mejoría	Cuello, tronco	
4	15	F	1 m	no	Desconocida	Tronco y prox. de miembros	Migraña hemipléjica
5	11	F	12 m	no	16 meses: mejoría	Cuello, tronco y prox. de miembros	
6	6	F	1 m	no	13 meses: leve mejoría	Cuello, tronco y prox. de miembros	BOR, gastroenteritis sanguinolenta
7	18	F	36 m	no	5 meses: leve mejoría	Cuello y tronco	

## Abreviaturas

**Ant.:** antecedentes

**MS:** miembros superiores

**Prox.:** proximal

**BOR:** bronquitis obstructiva recidivante.



Foto 3. Máculas amarronadas en tronco anterior de disposición transversal.



Foto 4. Máculas amarronadas en dorso.

dermis y prominentes melanófagos dérmicos sin daño visible de la capa basal o infiltrado liquenoide.

##### 5. Recuento de mastocitos normal.

En ningún caso se reportó fotosensibilidad y es remarkable que se presenta en áreas no expuestas; sólo se reportaron cuatro casos con afectación de cara.<sup>5,8-9</sup>

Las personas asiáticas parecerían tener mayor riesgo de padecer la enfermedad.

La etiología es desconocida. Algunos autores sugieren que es posible que los factores hormonales jueguen un factor importante. Los melanocitos podrían ser sensibles a la estimulación hormonal y, a su vez, los cambios hormonales podrían tener un efecto sobre el sistema inmune.

Milobratovic publica el caso de una mujer con PMEI durante su segundo embarazo; cuatro años antes había padecido una tiroidectomía parcial por adenoma tiroideo y tiroiditis de Hashimoto, y presentaba además alopecia areata.<sup>6</sup>

El conocimiento de esta entidad es importante para plantear diagnósticos diferenciales y una vez confirmada la patología poder tranquilizar a los padres, informándoles que se trata de una entidad benigna, autorresolutiva, luego de meses a años, y así evitar tratamientos innecesarios.<sup>4,10</sup> En el caso comunicado por Metha se indicaron corticoides tópicos, antimicóticos, hidroquinona, tretinoína y láser sin obtener respuesta.<sup>5</sup> Yoon *et al* obtuvieron buenos resultados en una paciente tratada con hidroquinona al 3% y ácido azelaico durante 6 meses.<sup>11</sup> Los diagnósticos diferenciales incluyen erupción por drogas, pigmentación post-inflamatoria, mastocitosis, liquen plano pigmentoso, eritema discrómico perstans (EDP),<sup>12</sup> hemocromatosis y argiriasis.<sup>3,13</sup>

**Liquen plano pigmentoso:** pueden estar afectadas las mucosas. Algunos autores incluyen el EDP como una variante.<sup>14-15</sup>

**Eritema discrómico perstans:** máculas de color ceniciento, generalmente de mayor tamaño, que tienden a confluir. El borde es sobrelevado eritematoso. Respeta palmas, plantas y mucosas. Etiología desconocida, aunque se han citado varios factores predisponentes como ingestión de nitritos de amonio, medios de contraste, exposición al clorotanoil, alergia al cobalto, etc.

El estudio histopatológico demuestra vacuolización e hiperpigmentación de la capa basal, caída del pigmento e infiltrado linfocitario perivascular en la dermis.<sup>16-17</sup>

Torrelo *et al*<sup>8</sup> postularon que éste y la pigmentación macular eruptiva idiopática se tratarían de la misma entidad, y que los cambios histopatológicos observados en el EDP estarían más relacionados con la localización de la biopsia, el número de secciones estudiadas y, posiblemente, con la evolución de las lesiones.

En conclusión, se trata de una entidad benigna, que debe diferenciarse fundamentalmente del EDP y que para realizar un correcto diagnóstico es relevante el interrogatorio, la histología y el seguimiento del paciente.

Probablemente deberían tomarse muestras de las lesiones en zona periférica y central para biopsia y en distintos momentos evolutivos para comprobar si la PMEI y el EDP son distintas entidades o corresponden a un espectro de la misma patología.

## Bibliografía

1. Degos R, Civatte J, Belaich S. La pigmentation maculeuse eruptive idiopathique, *Ann. Dermatol. Venerol.*, 1978, 105: 177-182.
2. Sanz de Galdeano C.S., Léauté-Labrèze C., Bioulac-Sage P, Nikolic M. et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of five patients, *Pediatr. Dermatol.*, 1996, 13: 274-277.
3. Hernández Santana J, Velasco Benito J.A., González Asencio M.P, Alonso Armesto S. et al. Pigmentación idiopática maculosa eruptiva, *Med. Cut. Iber. Lat. Am.*, 1991, XIX: 245-247.
4. Mendoza Guil F, Serrano Falcón C., Sánchez Sánchez G., Dulanto Campos C. et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática, *Med. Cutan. Iber. Lat. Am.*, 2004, 32: 124-127.
5. Mehta S, Aasi S, Cole R, Chu P. et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: a case of 21 years' duration, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2003, 49: S280-S282.
6. Milobratovic D, Djordjevic S, Vukicevic J, Bogdanovic Z. et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation associated with pregnancy and Hashimoto thyroiditis, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2005, 52: 919-921.
7. Marins de Arruda Câmara V, Lupi O, Piñeiro-Maceira J. Idiopathic eruptive macular pigmentation, *International J. Dermatol.*, 2008, 47: 272-275.
8. Jang K.A., Choi J.H., Sung K.J., Moon K.C. et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2001, 44: 351-353.
9. Bottegal F, Bocian M, Cervini A.B., Laterza A. et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática, *Dermatol. Argent.*, 2004, 1: 46-50.
10. Trcko K, Marko P.B., Miljković J. Idiopathic eruptive macular pigmentation, *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat.*, 2005, 14: 30-34.
11. Yoon T.Y., Lee G.C., Kim Y.G., Kim M.K. et al. A case of idiopathic eruptive macular pigmentation, *J. Dermatol.*, 2004, 31: 440-441.
12. Volz A, Metze D, Böhm M, Bruckner-Tuderman L. et al. Idiopathic eruptive pigmentation in a 7 year old girl: a case report and discussion of differences from erythema dyschromicum perstans, *Br. J. Dermatol.*, 2007, 157: 839-40.
13. Arpini R, Chappo R, Monti J. Pigmentación maculosa múltiple idiopática, *Rev. Arg. Dermatol.*, 1985, 66: 105-108.
14. Berger R.S., Haynes T.J., Dixon S.L. Erythema dyschromicum perstans and lichen planus: are they related?, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1989, 21: 438-444.
15. Shiohara T, Kano Y. Liquen plano y dermatosis liquenoides, en Bologna J.L., Jorizzo J.L., Rapini R.P., *Dermatología*, Ed. Elsevier, España, 2004: 194-195.
16. López Bárcenas A, Contreras Ruiz J, Carrillo Correa M., Hojyo-Tomoka M.T. et al. Dermatitis cenicienta (Eritema discrómico perstans), *Med. Cut. Iber. Lat. Am.*, 2005, 33: 97-102.
17. Falabella R. Pigmentary disorders in Latin America, in Pigmentary Disorders, *Dermatol. Clin.*, Ed. Elsevier Saunders, Philadelphia, 2007, 25: 419-430.
18. Torrelo A, Zaballos P, Colmenero I, Mediero I.G. et al. Erythema dyschromicum perstans in children: a report of 14 cases, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venerol.*, 2005, 19: 422-426.



Foto 5. Máculas amarronadas en tronco anterior y raíz de miembro superior.



Foto 6. Máculas apizarradas en dorso.