

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i6.9329>

# Hiperpigmentación macular eruptiva idiopática: a propósito de un caso en un escolar

## *Idiopathic eruptive macular hyperpigmentation: clinical presentation in a schoolboy.*

María Gabriela Manzanero Arcila,<sup>1</sup> Sandra Carlina Vivas Toro<sup>2</sup>

### ANTECEDENTES

La hiperpigmentación macular eruptiva idiopática es una dermatosis rara, poco frecuente y de causa desconocida. Fue descrita en 1978 por Degos y su grupo; ellos informaron el caso de siete pacientes con una dermatosis pigmentaria que, en ese entonces, pensaban que se trataba de una variante de dermatosis cenicienta. Ha sido nombrada de diferentes maneras por distintos autores: pigmentación maculosa idiopática adquirida, melanodermia lenticular generalizada, pigmentación en placas eruptivas de causa desconocida, melanodermia en placas y melanodermia maculosa idiopática.<sup>1,2,3</sup>

Esta dermatosis se caracteriza por la aparición aguda de máculas hiperpigmentadas de color que van desde pardas, azules o grisáceas, de tamaño variable, desde milímetros hasta centímetros, de localización en el tronco, el cuello y regiones proximales sin afectar la mucosa y los anexos cutáneos; generalmente son asintomáticas. Suele aparecer en la niñez y adolescencia, aunque hay casos descritos en la edad adulta; tiene un curso benigno que se alivia progresivamente.<sup>2</sup>

La causa y la patogénesis aún se desconocen, a pesar de que han transcurrido ya 25 años desde la primera publicación en la bibliografía occidental.<sup>2,4</sup>

<sup>1</sup> Residente de segundo año del posgrado de Dermatología. Universidad de Carabobo. Ciudad hospitalaria Dr. Enrique Tejera, Valencia, Venezuela.

<sup>2</sup> Médico internista-Dermatólogo. Jefa del Servicio de Dermatología. Coordinadora académica del programa de posgrado de Dermatología. Ciudad Hospitalaria Dr Enrique Tejera. Universidad de Carabobo, Valencia, Venezuela.

**Recibido:** octubre 2022

**Aceptado:** marzo 2023

#### Correspondencia

María Gabriela Manzanero  
manzaneroarcilamg@gmail.com

**Este artículo debe citarse como:** Manzanero-Arcila MG, Vivas-Toro SC. Hiperpigmentación macular eruptiva idiopática: a propósito de un caso en un escolar. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (6): 917-921.

No precisa tratamiento y requiere diagnóstico diferencial con eritema discrómico perstans (del que algunos autores consideran que está en el espectro de la enfermedad), mastocitosis, hemocromatosis, liquen plano pigmentado e hiperpigmentación postinflamatoria.<sup>3,4</sup>

El diagnóstico de esta dermatosis se establece por exclusión de otras melanodermias. Los antecedentes epidemiológicos y la correlación clínico-histológica son importantes, la histología muestra una dermis normal y muchos melanóforos en la dermis superior. Su curso es benigno y hacia la curación de meses a años.<sup>4,5</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 10 años, fototipo cutáneo IV/VI, quien padecía una dermatosis generalizada, bilateral y simétrica, caracterizada por máculas hiperpigmentadas, de color azul grisáceo, de tamaño variable, de 0.5 a 1 mm de límites bien definidos y superficie lisa (**Figura 1**), localizadas en el cuello, el tórax anterior y posterior y la parte proximal de las extremidades (**Figura 2**), signo de Darier negativo, asintomáticas, de 4 meses de evolución.

Los padres negaron algún proceso infeccioso e inflamatorio previo y la ingesta de fármacos recientes.

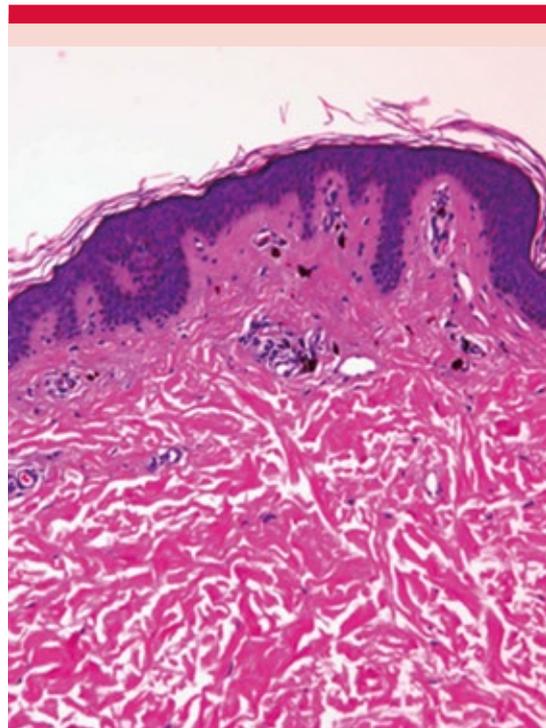
Se realizó plan de trabajo con apertura de historia clínica, búsqueda de antecedentes relevantes, iconografía del caso y se solicitaron estudios paraclínicos: biometría hemática completa, frotis de sangre periférica, concentraciones séricas de IgE y coprocultivo, los cuales resultaron dentro de límites normales. Se tomó biopsia de piel por punción de 5 mm, la cual arrojó en su descripción histopatológica epidermis sin alteraciones, pigmentación de la capa basal y melanóforos en la dermis papilar. **Figura 3**



**Figura 1.** Paciente escolar masculino fototipo cutáneo IV/VI, quien manifiesta una dermatosis generalizada, bilateral y simétrica, caracterizada por máculas hiperpigmentadas, de color azul grisáceo, de tamaño variable.



**Figura 2.** Máculas azul grisáceas localizadas en el cuello, el tórax anterior y posterior y la parte proximal de las extremidades.



**Figura 3.** Lámina histológica teñida con H-E vista al microscopio a 10x, se observa epidermis sin alteraciones, pigmentación de la capa basal y melanóforos en la dermis papilar.

## DISCUSIÓN

La pigmentación macular eruptiva idiopática es una afección clínica poco frecuente, descrita por Degos y su grupo en 1978 que se caracteriza por la presencia eruptiva de máculas grises en el tronco y las extremidades. Cursa de forma indolente y suele curarse de manera espontánea en un periodo variable de meses a años.<sup>1,2</sup>

## Sinonimia

Diferentes autores se refieren a esta enfermedad con distintos sinónimos, entre los que podemos encontrar: pigmentación maculosa idiopática adquirida, melanodermia lenticular generalizada, pigmentación en placas eruptivas de causa

desconocida, melanodermia en placas y melanodermia maculosa idiopática.<sup>3,4</sup>

### Causas

La causa y la patogénesis aún se desconocen; aparentemente, la exposición solar no juega un papel importante, pues las lesiones predominan en áreas no fotoexpuestas. Tampoco se ha comprobado una predisposición hereditaria, ya que no existen antecedentes familiares en los casos estudiados, pero se le ha relacionado con estímulos endocrinológicos, inflamatorios o fenómenos autoinmunitarios; la mayor incidencia es en pacientes pediátricos y adolescentes.<sup>2,4,5,6</sup>

### Cuadro clínico

Se caracteriza clínicamente por la aparición de máculas hiperpigmentadas de color pardo, azul pizarra o gris, con un tamaño que varía de 0.5 a 25 mm de diámetro, bien delimitadas, generalmente asintomáticas y de localización predominante en el cuello, el tórax y las regiones proximales de las extremidades, sin afectar las mucosas y los anexos de la piel.<sup>2,7</sup>

### Diagnóstico

Galdeano y su grupo resumieron los elementos necesarios para diagnosticar la pigmentación macular eruptiva idiopática:<sup>3</sup>

1. Presencia de una erupción macular azul pizarra o marrón, no confluyente en el tronco, el cuello y la región proximal de las extremidades en niños y adolescentes.
2. Sin antecedentes de haber cursado previamente con enfermedades inflamatorias de la piel.
3. Sin medicación previa.
4. Estudio histológico que muestre hiperpigmentación de la capa basal y

ocasionalmente melanófagos en la dermis, sin daño visible en la capa basal o un infiltrado liquenoide.

5. Conteo de mastocitos normales.

Los casos publicados son escasos, destacando los mencionados por Jang y su grupo,<sup>3</sup> ya sea porque aún no se conoce a cabalidad esta dermatosis o por los diferentes diagnósticos diferenciales de estas enfermedades pigmentarias.

La histopatología reporta una epidermis normal, abundantes melanófagos perivasculares en la dermis superficial, ausencia de infiltrado inflamatorio y si aparece es de predominio linfocitario perivascular, dispuesto en banda en su fase inicial y recuento normal de mastocitos.<sup>7,8</sup>

### Diagnóstico diferencial

Entre los diagnósticos diferenciales en cuanto a sus características clínicas e histopatológicas destacan: dermatosis cenicienta (eritema discrómico perstans), liquen plano pigmentado, erupción medicamentosa fija, neurofibromatosis y mastocitosis.

La dermatosis cenicienta puede diferenciarse porque se observan máculas o placas elevadas color gris azulado, de aspecto en cenizas, precedentes del eritema, que representan la fase temprana de la actividad, tamaño variable de 0.5 a varios centímetros formando áreas confluentes. Su evolución es lenta y progresiva, sin síntomas.<sup>8,9</sup>

El liquen plano pigmentado es una variante relativamente rara de liquen plano, presente en mayor porcentaje en pacientes con fototipos cutáneos oscuros. Se define como un trastorno crónico pigmentario caracterizado por máculas hiperpigmentadas que afecta áreas expuestas al sol, como la cara, el cuello y las extremidades

superiores. La pigmentación en diferentes pacientes varía de gris pizarra a negro pardusco, aunque en un mismo paciente la pigmentación generalmente es uniforme con patrón reticular o difuso.<sup>8,9</sup>

En la erupción medicamentosa fija las lesiones suelen ser únicas o en otros casos múltiples, las lesiones se localizan en los genitales, tiene leve respuesta inflamatoria y se alivia con mayor rapidez. El antecedente de administración de un medicamento es necesario para confirmar este diagnóstico.<sup>2,8</sup>

Por otra parte, las máculas café con leche de la neurofibromatosis pueden diferenciarse por la naturaleza de sus características clínicas, localización y de la regresión espontánea, además de la afectación de otros órganos y sistemas.<sup>7,8</sup>

En urticaria pigmentosa el signo de Darier es positivo, produciéndose elevación y enrojecimiento en forma de habón por la descarga del contenido mastocitario y se distingue aún más por su histopatología que reporta numerosos mastocitos en posición perianexial y perivascular.<sup>8</sup>

### Tratamiento

En cuanto al tratamiento, se han prescrito diversos esquemas sin éxito demostrable. Se han

administrado emolientes, dapsona, esteroides tópicos, queratolíticos, terapia con PUVA, preparados magistrales con hidroquinona, entre otros. Éstos proporcionan un beneficio evidente, pero el carácter de la enfermedad es benigno y de alivio espontáneo.<sup>1,7,9</sup>

### REFERENCIAS

1. Bottegal F, Bocian M, Cervini A, Laterza A, et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Dermatología Argentina* 2004; 10:134-138.
2. Jang K, Choi J, Sung K, Moon KC, et al. Idiopathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 351-353. DOI: 10.1067/mjd.2001.103642.
3. Tsai C, Lan J, Hung Lee C. Progression of idiopathic eruptive macular pigmentation in a girl from childhood to adolescence: Case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 2016; 33: 299-302. DOI: 10.1111/pde.12904.
4. Alca E, Bravo F, Salomón M, Puell L, et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática. Casos clínicos. *Folia Dermatol Peru* 2007; 18: 136-139.
5. Guil F, Serrano C, Sanchez G, Dulanto C, et al. Pigmentación macular eruptiva idiopática. *Med Cutan Iber Lat Am* 2004; 32: 124-127.
6. López L, Ramos J, Morán K. Pigmentación macular eruptiva idiopática *Rev Cent Dermatol Pascua* 2013; 1: 31-34.
7. Sánchez L, Cabanillas J. Liquefactive pigmentosa. *Dermatol Peru* 2010; 20: 123-128.
8. Kumarasinghe S, Pandya A, Chandran V, Rodrigues M, et al. A global consensus statement on ashy dermatosis, erythema dyschromicum perstans, lichen planus pigmentosus, idiopathic eruptive macular pigmentation, and Riehl's melanosis. *Int J Dermatol* 2019; 58: 263-272. DOI: 10.1111/ijd.14189.
9. Ruiz R, Galán M, Martínez C, Martínez J. Erupción macular grisácea en tronco en paciente adolescente. *An Pediatr (Barc)* 2015; 82: 199-200. DOI: 10.1016/j.anpedi.2014.07.009.