



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

DERMATOSIS CENICIENTA

*Alberto Alonso Umaña Brenes¹
Alexandra Hernández Vargas²*

RESUMEN:

La dermatosis cenicienta es una hipermelanosis idiopática con máculas de color azul grisáceo, que fue descrita inicialmente en El Salvador por Oswaldo Ramírez en 1957. Predomina en la población hispana de piel fototipo IV, siendo más común en adultos entre la segunda y tercera década de la vida. Aunque se desconoce la etiología, se han identificado factores predisponentes como la ingesta de nitrato de amonio, benzodiacepinas, exposición a pesticidas y fungicidas como clorotalonil, entre otros. A nivel histopatológico se visualiza degeneración e hiperpigmentación de la capa basal. Clínicamente, el tórax y las extremidades proximales son las áreas anatómicas comúnmente afectadas en esta enfermedad asintomática y de curso crónico. La historia clínica y el examen físico son la base del diagnóstico, así como una biopsia de piel de los bordes activos para confirmar el mismo. Aunque existen diversas opciones terapéuticas, solamente la clofazimina y la dapsona han mostrado eficacia en el tratamiento de la dermatosis cenicienta. El líquen plano pigmentado y la pigmentación macular eruptiva idiopática son dos de los principales diagnósticos diferenciales que el clínico debe considerar.

PALABRAS CLAVE:

Dermatosis, enfermedades de la piel, eritema discrómico perstans, pigmentación de la piel, hiperpigmentación, dermatosis cenicienta, clofazimina

ABSTRACT:

Ashy dermatoses is an idiopathic hypermelanosis with blue-gray macules, which was first described by Oswaldo Ramírez in El Salvador in 1957. It predominates in the Hispanic population with skin type IV, being most common in adults between the second and third decade of life. Although the etiology is unknown, predisposing factors have been identified as the intake of ammonium nitrate, benzodiazepines, exposure to pesticides and fungicides such as chlorothalonil, etc. Degeneration and hyperpigmentation of the basal layer is the main histopathological characteristics. Clinically, the chest and the proximal extremities are the anatomical areas commonly affected in this asymptomatic disease with chronic course. The clinical history and the physical examination are the basis of diagnosis, the biopsy of the skin active borders confirms it. Although there are several treatment options, only dapsona and clofazimine have shown efficacy in the ashy dermatosis treatment. Lichen planus pigmentosus and idiopathic eruptive macular pigmentation are two of the main differential diagnoses, the clinician should consider.

KEY WORDS:

Dermatoses, skin diseases, erythema dyschromicum perstans, skin pigmentation, ashy dermatosis, hyperpigmentation, clofazimine

1. Médico General Universidad de Costa Rica. Correo electrónico: mediperiodista@gmail.com

2. Médico General Universidad de Iberoamérica.

Recibido para publicación 07/12/15

Aceptado 22/01/16



Declaración sobre conflictos de intereses

Ambos autores declaran que no hay conflicto de intereses o valores distintos a los propios de la investigación, en la elaboración de la presente revisión bibliográfica acerca de la “Dermatosis Cenicienta”.

HISTORIA

El eritema discrómico perstans fue descrito por primera vez en El Salvador por Oswaldo Ramírez en 1957. Dermatitis cenicienta fue el nombre que en dicha ocasión Ramírez le atribuyó a esta alteración pigmentaria, esto debido a que utilizó el término “los cenicientos” para referirse a los pacientes afectados¹.

En América del Sur posteriormente se le denominó eritema figurado crónico con melanodermia. No obstante, Sulzberger propuso como un nombre más simple y descriptivo: eritema discrómico perstans. El primer caso en los Estados Unidos fue descrito en 1966 por Stevenson y Miura, mientras que los primeros reportes de estudios mediante microscopía electrónica datan de 1969².

DEFINICIÓN

La dermatosis cenicienta se define como un trastorno adquirido e idiopático de la pigmentación dérmica, que se presenta generalmente en forma de máculas ovaladas de color gris ceniza o azulado. Esta hipermelanosis se caracteriza por ser asintomática³.

En los últimos años surgió una propuesta para hacer una diferenciación entre el término de dermatosis cenicienta y eritema discrómico perstans, basado en que la lesión de ésta última debe siempre tener o haber tenido un borde eritematoso. No obstante, no ha existido un consenso para diferenciar ambos términos en la nomenclatura y literatura médica^{4,5}.

EPIDEMIOLOGÍA

En adultos la mayor cantidad de casos se han registrado en la población hispana, principalmente en aquellos de piel más oscura (fototipo IV según la Escala de Fitzpatrick). En prepúberes la dermatosis cenicienta predomina en la población caucásica. No obstante, se ha documentado esta afección en afroamericanos, asiáticos e indios (6). El eritema discrómico perstans se presenta por lo general entre la segunda y tercera década de la vida. Aunque en la población adulta se considera que no hay diferencia en el número de casos entre hombres y mujeres, en la niñez hay una tendencia de predominio de esta enfermedad en las niñas con una relación 1,5:1 sobre los niños. El 8 % de los casos ocurre en niños^{3,6}.

ETIOLOGÍA

Se desconoce el agente etiológico causante del eritema discrómico perstans. Se ha planteado como una variante de líquen plano o la manifestación de una reacción adversa a los medicamentos⁷.

Existen diversos factores predisponentes que en mayor o menor medida se han relacionado con la aparición y desarrollo de la dermatosis cenicienta, los más significativos se muestran en el Cuadro 1.



Cuadro 1. Factores Predisponentes^{6, 7, 8}

Ingesta de nitrato de amonio, etambutol, penicilinas o benzodicepinas
Infestación por <i>Trichuris trichiura</i>
Susceptibilidad genética
Exposición a pesticidas y fungicidas
Medios de contraste para Rayos X
Enfermedad tiroidea (hipotiroidismo)

En el caso de la afección por nemátodos, éstos se han documentado en pacientes VIH positivos. Por su parte, el clorotalonil es el fungicida agrícola que se ha asociado en mayor cantidad con el desarrollo de la enfermedad⁶.

También se ha descrito la alergia ocupacional al cobalto, en menor medida, como un factor predisponente⁹.

HISTOPATOLOGÍA

La degeneración hidrópica de la basal en conjunto con microvesículas, son los dos fenómenos iniciales a nivel histopatológico que se visualizan en los pacientes con eritema discrómico perstans. Además, es característico observar un infiltrado mononuclear celular, melanófagos en la dermis superior, edema en las papilas dérmicas, incontinencia pigmentaria y un infiltrado linfocitario perivascular en la dermis superficial^{6, 10}.

Los bordes eritematosos tienden a perderse con la cronicidad de la lesión, razón por la cual histopatológicamente se hace más evidente la extensión de la hiperpigmentación de la capa basal y una mayor cantidad presencial de melanófagos^{1, 6}.

El estrato córneo por lo general no sufre alteraciones, pero se puede documentar una leve atrofia a nivel de la epidermis. La tinción de Fontana-Masson se considera como la más apropiada para visualizar la extensión del pigmento intraepidérmico¹.

Se considera que el daño a los melanocitos y a los queratinocitos de la capa basal es secundario a una respuesta inmunológica anormal frente a los antígenos. El antígeno 1 beta asociado a la función de los leucocitos (LFA-1 β), la molécula de adhesión intercelular 1 (ICAM-1) y las moléculas del Complejo Mayor de Histocompatibilidad Clase II, están involucrados en el proceso de afección de la membrana basal y los melanocitos⁸.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La lesión característica es una mácula ovalada, irregular, de color grisáceo-azulado, que afecta el cuerpo en forma simétrica y de predominio bilateral^{3, 6}.

La lesión inicial se caracteriza por presentar bordes eritematosos activos e indurados. Conforme va progresando la patología, las máculas con un diámetro promedio inicial de 0,5 cm, presentan un cambio evidenciado por bordes hipopigmentados y límites mal definidos, así como un aumento de lesiones en número y tamaño hasta converger en parches. Es en este momento donde generalmente se hace el diagnóstico³.

Comúnmente la lesión inicial se localiza en el tórax y las extremidades proximales, siendo el cuello y la cara las regiones menos afectadas. Durante la evolución de la dermatosis cenicienta por lo general no se ven comprometidas palmas, plantas, cuero cabelludo ni mucosas³.

La dermatosis cenicienta se caracteriza por un curso asintomático, sin embargo en forma ocasional se ha descrito el prurito como manifestación clínica aislada¹¹.



El inicio de esta patología es insidioso y presenta un curso crónico. En niños los parches hiperpigmentados son más propensos a resolver con el tiempo, en comparación con la población adulta⁶.

DIAGNÓSTICO

Una historia clínica detallada en conjunto con un examen físico exhaustivo, constituye el primer paso para un diagnóstico de dermatosis cenicienta.

Es fundamental indagar por el tiempo de aparición, evolución y características de la lesión, presencia o ausencia de síntomas, exposición a factores predisponentes o falta de una causa directa que explique su patogénesis. No obstante, hay que tener en consideración que esta entidad es frecuentemente un diagnóstico de exclusión⁶.

Aunque los hallazgos histopatológicos no son patognomónicos, la biopsia de un borde activo es el procedimiento a seguir para confirmar el diagnóstico y descartar otras dermatosis.

TRATAMIENTO

A lo largo de los años se han utilizado muchas opciones terapéuticas, incluyendo: esteroides tópicos, antibióticos, tretinoína, radiación ultravioleta y tratamiento láser. A nivel sistémico se ha utilizado: clofazimina, dapsona, griseofulvina, hidroxiclороquina, isoniazida y corticoesteroides. Sin embargo, en la actualidad no existe un tratamiento efectivo contra la enfermedad, por lo que la experiencia y el conocimiento del clínico es un aspecto por considerar^{6, 7, 13}.

De los tratamientos anteriores, la clofazimina es el que ha tenido mayor éxito terapéutico. Es un medicamento antiinflamatorio y antimicrobiano que tiene una tendencia a pigmentar la piel en forma generalizada, por lo que se ocultan las lesiones de la dermatosis de cenicienta. Además, mediante su acción antiinflamatoria disminuye considerablemente la expresión de un antígeno de adhesión inflamatoria y las moléculas del Complejo Mayor de Histocompatibilidad Clase II^{6, 7}.

La dapsona actúa suprimiendo la inflamación mediada por linfocitos y neutrófilos, así como regulando la respuesta inmunológica⁶.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Existe una gran cantidad de diagnósticos diferenciales que el médico debe considerar cuando orienta el diagnóstico de una dermatosis cenicienta, los más comunes se muestran en el Cuadro 2.

Cuadro 2. Diagnósticos Diferenciales^{1, 6, 12}

Líquen plano pigmentado
Pigmentación macular eruptiva idiopática
Dermatitis de contacto
Eritema multiforme
Tiña versicolor
Dermatitis ocupacional con hiperpigmentación
Dermatitis asociadas a medicamentos
Melanosis adquirida universal
Melasma
Hemocromatosis
Amiloidosis macular
Lepra tuberculoide
Enfermedad de Addison



El líquen plano pigmentado se diferencia en que se manifiesta con máculas de color negro-pardo, sin borde activo, en áreas expuestas y zonas de flexión. Además, esta entidad puede afectar mucosas, mientras que la dermatosis cenicienta no compromete estas áreas⁶.

La pigmentación macular eruptiva idiopática se diferencia en que las máculas son de coloración café, así como el hecho de que resuelve en forma espontánea con el pasar de los años¹⁴.

REFERENCIAS

1. López, A., Contreras, J., Carrillo, M., Hojyo, M., Arenas, R., Domínguez, L., et al. (2005). Dermatitis cenicienta: Eritema discrómico perstans. *Med Cutan Iber Lat Am*, 33(3), 97-102.
2. Tschén, J., Tschén, E. & McGavran, M. (1980). Erythema Dyschromicum Perstans. *J Am Acad Dermatol*, 2(4), 295-302.
3. Silverberg, N., McKinster, C. & Kwang, Y. (2015). *Pediatric Skin of Color*. Nueva York, USA: Springer. 101-103.
4. Zaynoun, S., Rubeiz, N. & Ghani, A. (2008). Ashy dermatoses- a critical review of the literature and a proposed simplified clinical classification. *International Journal of Dermatology*, 47, 542-544.
5. Numata, T., Harada, K., Tsuboi, R. & Mitsuhashi, Y. (2015). *Case Reports in Dermatology*, 7, 146-150.
6. Jackson, D. & Pandya, A. (2014). *Dermatology Atlas for Skin of Color*. Nueva York, USA: Springer. 33-37.
7. DeMay, J. (2011). Erythema Dyschromicum Perstans. *Journal of the Dermatology Nurses' Association*, 3(4), 223-224.
8. Vásquez, L., Isaza, D., Orozco, B., Restrepo, R., Trujillo, J. & Tapia, F. (2006). Immunopathologic study of erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis). *International Journal of Dermatology*, 45(8), 937-941.
9. Mahajan, V., Chauhan, P., Mehta, K. & Lath, A. (2005). Erythema Dyschromicum Perstans: Response to Topical Tacrolimus. *Indian J Dermatol*, 60(5), 525.
10. Iribar, I., Herrero, S. & Escudero, G. (2003). Eritema discrómico perstans o dermatitis cenicienta. A propósito de un caso. *Aten Primaria*, 31(9), 129-130.
11. Ono, S., Miyachi, Y. & Kabashima, K. (2012). Ashy dermatosis with prior pruritic and scaling skin lesions. *The Journal of Dermatology*, 39, 1-2.
12. Chakrabarti, N. & Chattopadhyay, C. (2012). Ashy Dermatitis: A Controversial Entity. *Indian J Dermatol*, 57(1), 61-62.
13. Piquero, J., Pérez, R., Abrusci, V., Briceño, L., Gross, A., Mosca, W., et al. (1989). Clinical trial with clofazimine for treating erythema dyschromicum perstans. Evaluation of cell-mediated immunity. *Int J Dermatol*, 28(3), 198-200.
14. Jackson, S. & Nesbitt, L. (2012). *Differential diagnoses for the dermatologist*, (2º ed). New York, USA: Springer.