

## Dermatosis Cenicienta. Estudio clínico-patológico de veinte pacientes (1989-1990)

LUCIANO DOMINGUEZ SOTO\*  
MARIA ELISA VEGA MEMIJE\*\*  
ROBERTO ARENAS\*\*  
LEON WAXTEIN MORGENSTEIN\*\*\*

*La Dermatitis Cenicienta (D.C.) o eritema discrómico perstans, es una dermatosis crónica, asintomática y casi exclusiva de los países latinoamericanos, sus características clínicas son bien definidas (manchas azul-grisáceo) y el patrón histopatológico inespecífico; su etiología es desconocida. En este trabajo se estudian 20 pacientes con Dermatitis Cenicienta; se encontró predominio en el sexo femenino, la dermatosis fue diseminada, bilateral y simétrica. Es diferente del Liquen Pigmentado pero con patrón histopatológico semejante.*

**CLAVES:** Dermatitis Cenicienta, reacción liquenoide, liquen plano pigmentado.

### SUMMARY

*Ashen Dermatitis (D.C.), or Dichromic perstans erythema, is a chronic Dermatitis, which is asymptomatic and practically exclusive in Latinamerican countries. Its clinical characteristics have been well defined (blue-gray patches), as well as its nonspecific histopathologic patterns; its etiology is unknown. This paper studies 20 patients suffering from ashen dermatitis. There was a majority of female patients, the dermatosis was disseminated, bilateral and symmetric. It is different from pigmented Lichen although the histopathologic patterns is similar.*

**KEY WORDS:** Ashen Dermatitis, Lichenoid Reaction, Pigmented Flat Lichen.

### Introducción y antecedentes

Oswaldo Ramírez<sup>1</sup> en 1957, en el primer Congreso Centroamericano de Dermatología, hizo la descripción de una nueva dermatosis constituida por manchas difusas de tono grisáceo, de diversos tamaños con un curso crónico y asintomático, que denominó "Dermatitis Cenicienta". En 1961,

Jacinto Convit<sup>2</sup> en Venezuela, le llamó "Eritema discrómico perstans", de acuerdo a lo inicialmente propuesto por M. Sulzberger<sup>2</sup>, describió las mismas características clínicas, señalando en particular el borde eritematoso y circinado, el

cual generalmente desaparece en poco tiempo (Cuadro I). Recientemente han aparecido diversas publicaciones, en México<sup>3</sup>, con numerosos casos y en otras partes del mundo con casos aislados acerca del padecimiento<sup>4-11</sup>. Bhutani<sup>12</sup> publicó en la India un artículo que incluyó 40 pacientes con lesiones similares a las descritas por O. Ramírez y concluyó que la llamada Dermatitis Cenicienta corresponde a una variante del liquen plano, incluyendo ambas entidades en el término de "Liquen Plano Pigmentado", dermatosis inicialmente descrita en Francia por Gougerot<sup>13,14</sup> en 1935, con el nombre de "Liquen plano invisible y pigmentado". (Cuadro II)

Trabajo de ingreso del Dr. Luciano Domínguez Soto, leído en sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina, el día 25 de marzo de 1992.

\* Jefe del Departamento de Dermatología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

\*\* Médico Adscrito al Departamento de Dermatología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

\*\*\* Médico Residente del Departamento de Dermatología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

#### Cuadro I. DERMATOSIS CENICIENTA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

- Máculas hiperpigmentadas (azul-grisáceo)
- Borde circinado eritematoso (ocasional)
- Manchas hipopigmentadas residuales (ocasional)
- Distribución simétrica en cara, cuello, tronco y extremidades superiores
- Afectación de zonas fotoexpuestas (ocasional)
- Evolución crónica
- Asintomática.

#### Cuadro II. LIQUEN PLANO PIGMENTADO. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

- Manchas o placas café obscuro
- Manchas con patrón reticular (ocasional)
- Pápulas asociadas (ocasionales)
- Ausencia de borde activo
- Distribución no característica: pliegues flexurales y zonas fotoexpuestas
- Evolución crónica con exacerbaciones y remisiones
- Prurito de intensidad variable.

A partir de la publicación de Bhutani, aparecen más observaciones en la literatura internacional, siempre de uno o dos casos aislados, como en Polonia<sup>4</sup>, Japón y Estados Unidos<sup>5,6</sup>; que en realidad no corresponden clínicamente a la D.C. que observamos en latinoamericanos.

Convit, en 1989<sup>15</sup>, publica un comentario muy importante en relación a la confusión existente entre estas dermatosis y que en parte está sostenida por el concepto introducido por Pinkus<sup>16</sup>, de "Reacción tisular liquenoide". Este último autor incluye en este grupo diferentes enfermedades de etiología desconocida y ligadas a alteraciones genéticas, autoinmunes o por influencias ambientales y con un patrón histopatológico similar, incluyendo a la mencionada D.C., pero sin comprometerse a afirmar que estas dermatosis sean una misma entidad.

Pinkus señala además, que el tinte azul cenizo característico de las lesiones de la D.C. pudiera presentarse por razones desconocidas, únicamente en determinados tipos y tonos de piel como los existentes en Latinoamérica.

Tanto el Liqueo Plano Pigmentado (LPP) como la Dermatitis Cenicienta son padecimientos dermatológicos que se observan con cierta frecuencia en México, existiendo claras diferencias entre ambas. (Fig. 1 y 2)

Con estos antecedentes decidimos efectuar un estudio clínico-patológico en veinte pacientes portadores de esta dermatosis, pertenecientes a la consulta externa del Departamento de Dermatología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".



Figura 1. Aspecto clínico de lesiones en Dermatitis Cenicienta en el que se puede observar el halo circinado característico.

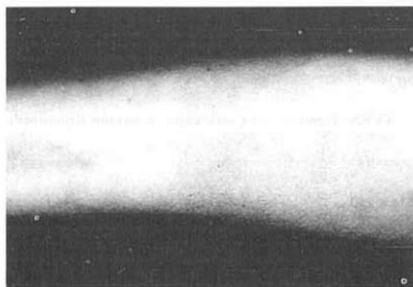


Figura 2. Aspecto clínico de lesiones de Liqueo Plano Pigmentado. Las lesiones son mal limitadas y no existe borde bien definido.

#### Objetivos

1. El objetivo fundamental del estudio fue determinar las características clínicas e histopatológicas de pacientes portadores de Dermatitis Cenicienta.
2. Comparar nuestra experiencia con los datos comunicados en la literatura internacional y obtener conclusiones que apoyarán o descartarán la individualidad de esta dermatosis.
3. Comparar los datos clínico-patológicos con el Liqueo Plano Pigmentado y definir diferencias y similitudes.

#### Diseño

Estudio abierto, observacional, parcialmente retrospectivo, prospectivo y transversal.

## Material y métodos:

1. *Universo y estudio.* Se valoraron los pacientes con diagnóstico clínico de Dermatitis Cenicienta (D.C.) que asistieron a la consulta externa del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", en el lapso comprendido entre el 2 de enero de 1988 y el 31 de julio de 1990.
2. Se estudiaron todos los casos que tuvieran un cuadro clínico compatible y se les realizó historia clínica integral y dermatológica, así como estudio histopatológico mediante microscopía de luz.
3. Se determinaron los siguientes parámetros clínicos:
  - Edad, sexo, raza, tipo de piel, ocupación y residencia.
  - Topografía de las lesiones (localizada, diseminada, generalizada, bilateral o simétrica, segmentos corporales afectados).
  - Morfología (tamaño, número, color, tipo de lesión elemental y su semiología).
  - Presencia o ausencia de borde activo.
  - Evolución, sintomatología asociada (prurito, ardor).
  - Ingesta o aplicación de drogas relacionadas.
  - Tratamientos recibidos y resultados.
4. Estudios de laboratorio y gabinete realizados:
  - Variables histológicas:
    - Hiperqueratosis, acantosis, atrofia, hipergranulosis vacuolización de la basal, incontinencia pigmentaria, patrón de infiltrado dérmico.
  - Laboratorio (opcional):
    - Biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina, pruebas de función hepática, V.D.R.L.
5. Documentación iconográfica de las lesiones clínicas y alteraciones histopatológicas.
6. A todos los casos se les siguió en forma periódica cada dos semanas inicialmente y después en forma mensual cuando fue posible.

## Resultados.

Se estudió un total de 20 pacientes con Dermatitis Cenicienta, predominó el sexo femenino ( $n = 14$ ) en comparación del masculino ( $n = 6$ ). La edad promedio de inicio de la enfermedad fue de 33.6 años (rango 8-54 años).

La distribución topográfica fue localizada (afección de un solo segmento corporal) en un solo caso, y diseminada (más de un segmento corporal) en 19/20(95%). En 18 casos(90%) fue simétrica, afectando principalmente la cara en 15 casos(75%) hombros y tronco proximal en 13/20(85%) y cuello en 11(55%). Las extremidades inferiores se afectaron sólo en 9 casos(45%) (Cuadro III).

Cuadro III. DERMATITIS CENICIENTA. TOPOGRAFÍA

* Afección:		
Cara	15/20	(90%)
Cuello	11/20	(55%)
Tronco	13/20	(65%)
Extremidades superiores	18/20	(90%)
Extremidades inferiores	9/20	(45%)
* Distribución		
+ Localizada	1/20	(5%)
++ Diseminada	19/20	(95%)
Simétrica	18/20	(90%)

+ Afección de un segmento corporal.

++ Afección de más de un segmento corporal.

En relación a la morfología, se observaron solamente máculas hiperpigmentadas de tono azul grisáceo en 12/20 casos(60%) y en el resto las manchas eran de color café cenizo. Sólo 8 pacientes(40%) presentaron un borde activo eritematoso (Cuadro IV).

Cuadro IV. DERMATITIS CENICIENTA. MORFOLOGÍA.

* Manchas:		
Azul grisáceo	12/20	(60%)
Café cenizo	8/20	(40%)
* Borde circinado eritematoso		
	8/20	(40%)

Todos los casos fueron asintomáticos, con una evolución entre 3 y 15 meses en 11 casos(55%) y entre 15-48 meses en 9(45%).

No se documentó relación alguna con ingestas o aplicación de medicamentos en ningún caso. Sólo una paciente cursaba con un bocio multinodular y otro refirió una historia familiar de lesiones cutáneas similares en 2 hijos (no confirmado).

El tratamiento recibido consistió en la aplicación de filtros solares variados y queratolíticos tópicos principalmente. En forma adicional, 2 pacientes recibieron esteroides tópicos y un tercero recibió difosfato de cloroquina (Aralen, 250 mg/día), sin apreciarse mejoría clínica en forma significativa. El seguimiento fue irregular, con un promedio de 4 meses (rango: 2-12 meses).

Las alteraciones histopatológicas fueron: la hiperqueratosis y la degeneración vacuolar de la capa basal, a nivel dérmico predominó la presencia de un infiltrado linfocitario perivasculoso y de melanófagos (Cuadro V). Encontramos atrofia epidérmica en 65%.

Cuadro V. DERMATOSIS CENICIENTA. HISTOPATOLOGÍA.

* Hiperqueratosis	16/20
* Atrofia epidermis	13/20
* Vacuolización basal	17/20
* Infiltrado perivascular	19/20
* Melanófagos dérmicos	20/20

## Discusión

De acuerdo a los resultados obtenidos en este estudio, se puede afirmar que esta entidad está bien individualizada clínicamente, tal como ha sido señalado por otros autores de Latinoamérica<sup>2,3,15</sup>, pero su patrón histopatológico es comparado con otras dermatosis. (Figura 3)

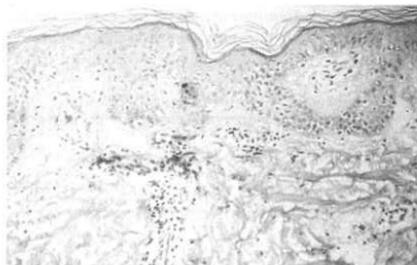


Figura 3. Aspecto histopatológico que comparten la Dermatitis Centienta y el Liquen Pigmentado: típico patrón liquenoide.

En la serie de pacientes estudiados por Bhutani<sup>12</sup>, se incluyen indistintamente pacientes que muy seguramente comprenden Dermatitis Centienta y Liquen Pigmentado, ya que en la India, se dan condiciones ecológicas, raciales y económico-sociales semejantes a las que se presentan en los países latinoamericanos, sin embargo no se hizo la diferenciación entre ambos padecimientos. A mayor abundamiento, en el análisis de este trabajo, se apunta que 11 de estos 40 pacientes habían tenido lesiones de (LPP), o bien, poseían lesiones en mucosas, que son características que nunca se han podido observar en los enfermos de Dermatitis Centienta.

Ambas entidades son de causa desconocida, pero su comportamiento es diferente, ya que la D.C. es siempre asintomática y no se ha modificado con los múltiples tratamientos que se han utilizado desde su descripción. Por el mismo hecho de ser asintomática, el único motivo de asisten-

cia a la consulta dermatológica es el estético. En nuestro medio el enfermo llega a consultar por este tipo de lesiones, por lo general, varios meses o años después de haber notado la aparición de las lesiones en piel, por tal motivo, el borde circinado y eritematoso, que constituye uno de los datos clínicos fundamentales, casi nunca se encuentra.

En el caso contrario, los pacientes con LPP más frecuentemente presentan prurito y el padecimiento se caracteriza por tener exacerbaciones y remisiones periódicas, y en un buen número de casos se puede observar una buena respuesta a la aplicación de corticoesteroides tópicos.

Si examinamos los casos de ambas dermatosis en detalle, podemos observar como, tratándose de D.C., nunca existen lesiones papulares o en placa, sino que siempre se observarán solamente manchas de mayor o menor extensión, pero nunca con la más mínima elevación o infiltración.

Ambos padecimientos ocurren con cierta frecuencia en nuestro país y siempre en enfermos con piel morena.

El Liquen Plano comprende numerosas variedades clínicas que pueden observarse en todo el mundo y por ende en cualquier tipo de piel; pero el tipo pigmentado es privativo de la piel morena.

La Dermatitis Centienta sólo tiene una forma clínica, con una etapa inicial y otra tardía, ambas bien conocidas por todos los dermatólogos latinoamericanos, y aunque algunos de los reportes al respecto no han sido adecuadamente diseñados<sup>3</sup>, si coinciden en señalar que esta dermatosis es única y diferente al (LPP).

La confusión radica en las semejanzas que ambos padecimientos poseen desde el punto de vista histopatológico.

Los estudios con inmunofluorescencia han sido pocos<sup>5,7,17,18</sup> y comprendiendo un escaso número de casos. En ellos se reporta tinción positiva de los cuerpos coloides para IgM, IgG y C4 y de la unión dermo-epidérmica para fibrinógeno. Estos resultados tampoco son concluyentes. Nosotros sólo pudimos realizar esta técnica en tres casos de D.C., resultando negativa.

Así mismo, se ha tratado de encontrar la etiología de esta dermatosis, pero sin resultados. Lo que si es evidente, es que persiste sin cambios por muchos años. Hemos podido constatar esta observación en cuatro casos que se presentaron en nuestro departamento después de algunos años de haberse ausentado y continúan sin cambios evidentes.

El seguimiento a largo plazo de este tipo de afecciones es difícil, ya que insistimos, esta dermatosis es asintomática y el único problema es el estético.

Aún no se cuenta con una terapéutica alentadora, pero a últimas fechas Piquero-Martín<sup>19</sup>, en Venezuela, ha reportado buenos resultados con Clofazimina. Nosotros hemos intentado en algunos casos con este fármaco pero los resultados no son definitivos (datos no publicados).

## Conclusiones

1. Con base en nuestras observaciones, podemos afirmar que la (DC) y el (LPP) son dos entidades clínicas completamente diferentes, la primera se presenta exclusivamente en poblaciones específicas con ciertos factores ecológicos, raciales y nutricionales similares, teniendo en cuenta que, hasta la fecha no se ha podido comprobar que estos factores tengan alguna influencia en la etiología de la enfermedad. En una comunicación previa señalamos los datos comparativos con otro grupo de pacientes con (LPP)<sup>20</sup>.

2. El cuadro histopatológico en la D.C. es inespecífico y es comparable con otras entidades de tipo inflamatorio, entre ellas el Liquen Plano Pigmentado.

3. Como la etiopatogenia de la D.C. permanece desconocida, es de desearse que se incrementen y mejoren los estudios inmunológicos al respecto para tratar de dilucidarla, y como consecuencia lógica, poder tratarla adecuadamente.

## Referencias

- Ramírez O. Estado actual de la Dermatitis Cenicienta. *Med Cut ILA*. 1984;12:11-18.
- Convit J, Kerdel-Vegas F. Erythema dyschromicum perstans: a hitherto undescribed skin disease. *J. Invest Dermatol*. 1961;36:457-462.
- Navarro Jiménez BR, Sánchez Navarro LM. Dermatitis Cenicienta, estudio prospectivo de 23 pacientes. *Med Cut ILA*. 1988;16:407-412.
- Jablonska S. Ingestion of ammonium nitrate as a possible cause of Erythema dyschromicum perstans. *Dermatologica*. 1989;20:882-886.
- Miyagawa S, Komatsu M, Okuchi T. Erythema dyschromicum perstans. Immunopathologic studies. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:882-886.
- Stevenson JR, Miura M. Erythema dyschromicum perstans. (Ashy dermatosis). *Arch Dermatol*. 1966;94:197-199.
- Knox JM, Dodge BG, Freeman RG. Erythema dyschromicum perstans. *Arch Dermatol*. 1968;97:262-272.
- Holst R, Mobacken H. Erythema dyschromicum perstans (Ashy dermatosis) report of 2 cases from scandinavia. *Acta Dermatovener (Stockholm)*. 1974;54:69-72.
- Byrne DA, Berger RS. Erythema dyschromicum perstans. A report of two cases in fair-skinned patients. *Acta Dermatovener (Stockholm)*. 1974;54:65-68.
- Naidorf KF, Cohen SR. Erythema dyschromicum perstans and Lichen planus. *Arch Dermatol*. 1982;118:683-685.
- Berger RS, Hayes TJ. Erythema dyschromicum perstans and lichen planus. Are they related? *J Am Acad Dermatol*. 1989;21:438-442.
- Bhutani LK, Bedi TR. Lichen planus pigmentosus. *Dermatologica*. 1974;149:43-50.
- Gougerot MH. Lichens atypiques ou invisibles pigmentogènes reveles par des pigmentations. *Bull Soc Fr Dermatol Syph*. 1935;42:792-794.
- Gougerot MH. Lichens atypiques invisibles pigmentogènes. *Bull Soc Fr Dermatol Syph*. 1935;42:894-898.
- Convit J, Piquero-Martin J. Erythema dyschromicum perstans. *Int J Dermatol*. 1989;28:168-169.
- Pinkus H. Lichenoid tissue reactions: a speculative review of the clinical spectrum of epidermal basal cell damage with special reference to Erythema dyschromicum perstans. *Arch Dermatol*. 1973;107:840-846.
- Tschen JA, Tschen EA. Erythema dyschromicum perstans. *J Am Acad Dermatol*. 1980;2:295-302.
- Novick NL. Erythema dyschromicum perstans. *Int J Dermatol*. 1985;24:630-633.
- Piquero-Martin J, Pérez AR. Clinical trial with Clofazimine on treating Erythema dyschromicum perstans. Evaluation of cell mediated immunity. *Int J Dermatol*. 1989;28:198-200.
- Vega ME, Waxtein L, Arenas R, Hojyo MT, Domínguez Soto L. Ashy dermatosis and lichen planus pigmentosus: A clinicopathologic study of 31 cases. *Int J Derm*. 1992;31(2):90-94.

## COMENTARIO

### BENJAMIN MONCADA GONZALEZ\*

El doctor Luciano Domínguez Soto ha abordado un tema interesante en su trabajo de ingreso; se trata de una enfermedad cuyas características clínicas permiten al dermatólogo reconocerla con relativa facilidad, pero de la que se tiene escaso o nulo conocimiento patológico. El haber reunido una serie de veinte casos de D.C. de Oswaldo Ramírez, quizá una de las casuísticas más largas informadas en la literatura dermatológica, tiene la importancia de permitir precisar conceptos para poder establecer posteriormente, planes de estudio que permitan conocer lo que ahora se ignora de esta enfermedad.

Se hace aparente en esta serie que se trata de un padecimiento puramente dermatológico sin repercusión general, sin que parezca ser tampoco inducido por un desajuste de algún otro órgano de la economía, o provocado por medicamentos.

El doctor Domínguez ha establecido en su serie, una división entre el Liquen Plano Pigmentado y la Dermatitis Cenicienta con base en rasgos clínicos; esta división deberá persistir hasta que se conozca la etiología o por lo menos la patogenia de estas entidades, pudiendo desaparecer esta barrera si se llega a demostrar que son padecimientos afines en su patogenia, con expresiones distintas de acuerdo a la etapa evolutiva en que se les observe, o bien a modificaciones derivadas de rasgos geográficos y/o raciales. Las consecuencias de analizar un grupo de pacientes como lo hizo el doctor

\*Académico numerario

Domínguez se reflejan en varios aspectos, por ejemplo: el establecer carta de identidad de esta enfermedad y darla a conocer al médico no especialista en el campo de las enfermedades cutáneas; esto se traduce en evitar errores en el diagnóstico y consecuentemente evitar manejos diagnósticos o terapéuticos inapropiados. En este respecto es conveniente recordar que suele confundirse a la Dermatitis Cenicienta con la enfermedad de Addison.

Intentos para buscar aclarar el origen de esta enfermedad pueden enfocarse en dos aspectos: primero, tomando en cuenta que la vacuolización de la basal y la caída del pigmento melánico de la epidermis a la dermis, son común denominador de otras enfermedades como Lupus Eritematoso y Liquefación Plano, en las cuales se ha establecido que la lesión de la epidermis se debe a una reacción de hipersensibilidad dirigida contra esta región de la piel, resulta necesario aclarar si los linfocitos del infiltrado dérmico muestran antígenos de activación y/o si en la dermis y la epidermis hay moléculas de adhesión que se correspondan entre ellas como ICM-1/LFA-1 ó alguna otra "pareja" de más reciente descripción. Si esto fuera cierto en Dermatitis Cenicienta, entonces habría que conceptualizarla como una reacción de hipersensibilidad (¿autoinmune?), faltando por aclarar entonces que factores externos (¿virales, físicos, químicos, etc.?) pudieron alterar el armamentario antigénico epidérmico para inducir una reacción de hipersensibilidad celular contra la mencionada epidermis, o bien presumir que factores internos traducidos como un efecto en la inmunoregulación permiten la expresión de moléculas

epidérmicas que no están normalmente presentes en ella provocando la activación del sistema inmune, en particular de los linfocitos y que ello conduzca a la lesión de la capa basal epidérmica.

El otro camino sería presuponer que normalmente en la piel haya un grado leve o mínimo de destrucción celular, cuyo caso esto no se hace aparente por el correcto funcionamiento de los mecanismos de limpieza; siendo el macrófago el actor principal en la remoción de desechos, habría que estudiar las células fagocíticas de estos pacientes, para tratar de aclarar por qué razón una vez que estas células fagocitar melanina, se "estacionan" en la epidermis a distintos niveles; ocasionando rasgos de color azul variable a profundidades dérmicas de su localización. Contrasta esto con lo que se observa en la linfadenopatía dermatopática, condición en la cual hay fagocitosis de pigmento por macrófagos, pigmento que es acarreado al ganglio linfático más cercano, sin que los macrófagos permanezcan indefinidamente en las inmediaciones de la dermis como ocurre en Dermatitis Cenicienta.

Como puede apreciarse del estudio clínico acucioso de un grupo de pacientes con una enfermedad determinada, como lo ha hecho el doctor Domínguez con una serie de Dermatitis Cenicienta, se desprenden posibilidades de conocimiento íntimo de la enfermedad que pueden redundar en beneficio terapéutico. Por ello me permito felicitar al doctor Domínguez y su grupo y expresarle una cordial bienvenida a esta Academia Nacional de Medicina.

