

Prurigo pigmentoso

Eloy Rodríguez-Díaz^a, Susana Blanco^a, César Álvarez-Cuesta^a,
Cristina Galache^a, Armando Barrio^a y Gabriela Corte^b

^aServicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

Resumen.—El prurigo pigmentoso es una dermatosis inflamatoria infrecuente de etiología desconocida caracterizada por episodios recurrentes de pápulas eritematosas y pruriginosas que evolucionan hacia una intensa pigmentación reticulada. Se ha referido más frecuentemente en mujeres adultas jóvenes en Japón. Sólo se han descrito fuera de Japón unos 30 casos.

Describimos una paciente española de 32 años que desarrolló una dermatosis pruriginosa con las características clínicas y hallazgos histopatológicos del prurigo pigmentoso. Se revisan las características epidemiológicas, clínicas e histopatológicas de esta peculiar enfermedad cutánea.

Palabras clave: prurigo pigmentoso, hiperpigmentación.

PRURIGO PIGMENTOSA

Abstract.—Prurigo pigmentosa is an infrequent inflammatory dermatosis of unknown etiology, characterized by recurrent episodes of pruritic erythematous papules which develop into intense reticulated pigmentation. It has been referenced most frequently in young women in Japan. Only thirty cases have been described outside of Japan.

We describe a 32-year-old Spanish female who developed a pruritic dermatosis with the clinical characteristics and histopathological findings of prurigo pigmentosa. We review the epidemiological, clinical and histopathological characteristics of this peculiar skin disease.

Key words: prurigo pigmentosa, hyperpigmentation.

INTRODUCCIÓN

Los dermatólogos japoneses Nagashima, Ohshiro y Shimizu describieron en 1971 una serie de 8 pacientes con una peculiar dermatosis muy pruriginosa que evolucionaba hacia una intensa pigmentación reticulada¹. En 1978, ya en lengua inglesa, Nagashima resumió los hallazgos de 14 pacientes y propuso la actual denominación de prurigo pigmentoso². Desde entonces, se han descrito más de 200 pacientes japoneses con esta enfermedad, si bien sólo se han comunicado unos 30 casos de pacientes de origen no japonés³. El prurigo pigmentoso sigue siendo una enfermedad poco conocida en el mundo occidental.

A continuación se describe un ejemplo característico de prurigo pigmentoso en una mujer española.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 32 años consultó por una erupción localizada en el tronco, de unos 6 meses de evolución, muy pruriginosa y sin respuesta a previos trata-

mientos con mometasona tópica, deflazacort y prednisona oral. La paciente no presentaba ningún antecedente personal patológico y no recibía medicación alguna salvo anticonceptivos orales. La exploración reveló una extensa dermatosis constituida por pequeñas pápulas eritematosas con una peculiar distribución por el centro de la espalda hasta la zona lumbar (fig. 1). Algunos elementos llegaban a ser vesiculosos. En unos días, las lesiones se hicieron erosivas y costrosas (fig. 2). La paciente describía episodios recurrentes de nuevas lesiones. Refería además que, al trabajar en servicios de limpieza, sudaba mucho y esto parecía corresponderse con un rebrote de la enfermedad.

Un estudio analítico sistemático que incluía anticuerpos antinucleares (ANA) y anticuerpos contra la transglutaminasa tisular resultó normal o negativo. Se realizaron dos biopsias. En una de ellas se podía apreciar una ampolla intraepidérmica por espongiosis masiva (fig. 3) y la presencia, en su techo, de microabscesos de neutrófilos. En la otra, el hallazgo más destacable era la presencia de vesículas espongióticas por intensa exocitosis epidérmica de neutrófilos (fig. 4), con focos de daño vacuolar y necrosis de queratinocitos aislados.

Con el diagnóstico de prurigo pigmentoso se inició tratamiento con sulfona 100 mg/día por vía oral. A las 3 semanas del inicio del tratamiento, el prurito había desaparecido y la dermatosis había involucionado de manera completa hacia una pigmentación residual de aspecto reticulado (fig. 5). Se mantuvo la sulfona hasta completar 6 meses de tratamiento,

Correspondencia:
Eloy Rodríguez-Díaz. Avda. Constitución, 30; 5.º dcha.
33207 Gijón. España.
eloy1@telecable.es

Recibido el 25 de enero de 2005.
Aceptado el 23 de febrero de 2005.



Fig. 1.—Lesiones inflamatorias papulosas en espalda.



Fig. 2.—Aspecto erosivo y reticulado en zona dorsal.

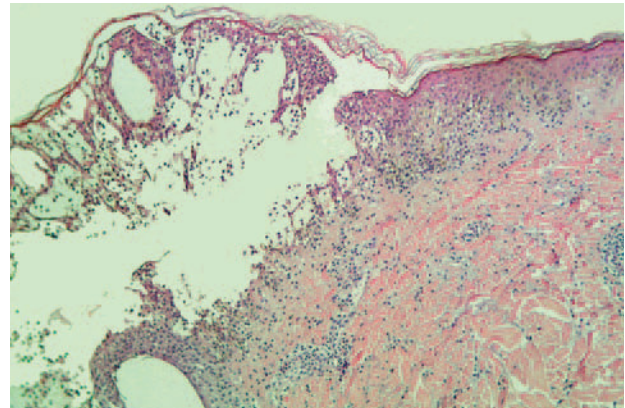


Fig. 3.—Vesícula intraepidérmica por espongiosis masiva. (Hematoxilina-eosina, $\times 20$.)

tras lo cual se suspendió sin ulterior recurrencia de la enfermedad. A los 9 meses de la curación de las lesiones inflamatorias aún persiste la hiperpigmentación.

DISCUSIÓN

El prurigo pigmentoso es una dermatosis que predomina en mujeres adultas jóvenes; también se ha descrito en varones y en un rango amplio de edades, si bien nunca se ha referido en ancianos o en edad prepuberal. Consiste en una erupción recurrente, muy pruriginosa, con una peculiar y definitiva secuencia cronológica en sus manifestaciones clínicas⁴⁻¹⁰. Se caracteriza inicialmente por unas pápulas eritematosas de aspecto urticariforme distribuidas de manera simétrica con localización preferente en el tronco. De manera ocasional se desarrollan francas vesículas o ampollas. Las pequeñas lesiones indi-

viduales confluyen rápidamente entre sí, determinando figuras de contornos angulados, festoneados y reticulados. En el plazo de unos días evolucionan hacia un aspecto eczematoso, se asocian con descamación, costras y otros signos de excoriación y, finalmente, se resuelven dejando una característica pigmentación moteada y reticulada. Toda la evolución de una lesión individual se completa en días (en torno a 1 semana) pero, dado el carácter recurrente de la enfermedad, su curso total con exacerbaciones y remisiones se prolonga durante meses o años. Como resultado de sucesivas recurrencias, es posible encontrar simultáneamente lesiones en diferentes estadios de desarrollo. Los intervalos entre las recurrencias pueden ser de semanas, meses o, incluso, de años. La pigmentación persiste durante meses. No se afectan las mucosas. El estado general no resulta afectado y no se han descrito anomalías analíticas excepto escaso ejemplos con leve eosinofilia en sangre periférica¹¹.

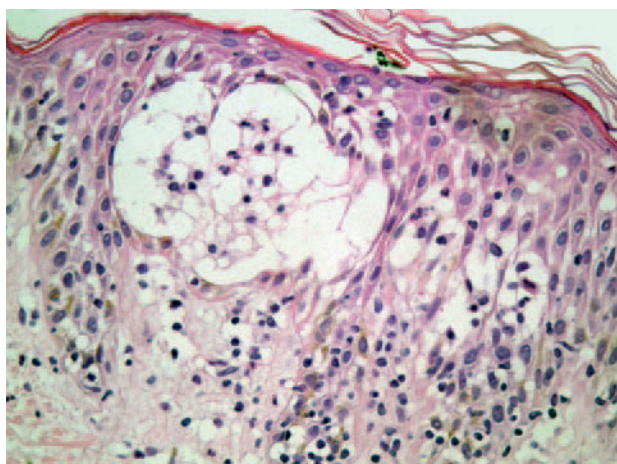


Fig. 4.—Vesículas espongíóticas con neutrófilos. (Hematoxilina-eosina, $\times 100$.)



Fig. 5.—Hiperpigmentación residual lumbar.

Además de las características clínicas de las lesiones resulta muy peculiar su distribución. Se localizan de una manera simétrica con una manifiesta preferencia por el centro del tronco: centro de la espalda, cara posterior del cuello, zona media del tórax y región lumbosacra. Ocasionalmente se ha referido también afectación de extremidades y cara¹². En el centro de la espalda no es infrecuente encontrar una inconfundible distribución de la erupción, configurando una cuña de vértice inferior y también la imagen en negativo de esta distribución cuando se afecta la parte más baja de la espalda¹¹. No es raro observar áreas aisladas de piel sana en el seno de zonas afectadas. El diagnóstico diferencial clínico se recoge en la tabla 1.

Desde el punto de vista histopatológico, los trabajos iniciales¹³⁻¹⁷ describían el prurigo pigmentoso únicamente como un ejemplo más de dermatosis liquenoide con cierta espongiosis asociada. Incluso Nagashima² consideraba los hallazgos patológicos como

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CLÍNICO DEL PRURIGO PIGMENTOSO

<i>Fase inflamatoria inicial</i>
Dermatitis herpetiforme
Dermatosis IgA lineal
Lupus eritematoso cutáneo agudo
<i>Fase pigmentaria residual</i>
Papilomatosis confluyente y reticulada de Gougerot-Carteaud
Disqueratosis congénita
Enfermedad de Dowling-Degos
<i>Incontinentia pigmenti</i>
Liquen plano pigmentógeno
Dermatitis de contacto pigmentada
Eritema discrómico persistente
Amiloidosis maculosa

inespecíficos para el diagnóstico. En años recientes, sin embargo, se ha renovado la actualidad del prurigo pigmentoso a partir de una serie de trabajos de Böer y Ackerman que, tras definir la secuencia de hallazgos característicos de la enfermedad, consideran se deben contemplar como específicos para ella¹⁸. Merece especial mención una publicación¹¹ en la cual se analiza una serie propia de 25 nuevos pacientes y se revisan los datos clinicopatológicos de otros 182 pacientes recogidos en la literatura médica.

Resulta importante entender que los hallazgos histopatológicos reflejan el mismo dinamismo que, en sólo días, es posible observar en las lesiones clínicas. En un estadio precoz (pápulas urticadas) se observa un infiltrado perivascular superficial de neutrófilos, polvo nuclear, edema de la dermis papilar y una incipiente espongiosis neutrofilica hacia la epidermis. En el estadio de desarrollo (papulovesículas y costras) aparecen francas vesículas espongíóticas, microabscesos de neutrófilos, necrosis de queratinocitos, un infiltrado linfocitario de disposición liquenoide, células disqueratósicas, cierto número de eosinófilos en dermis y epidermis y la posibilidad de ampollas tanto intraepidérmicas (por espongiosis) como subepidérmicas (por daño vacuolar basal). En el estadio final (mácula pigmentada) se aprecia hiperpigmentación epidérmica, infiltrados linfocitos perivasculares e incontinencia de pigmento (melanófagos en dermis). La inmunofluorescencia directa es negativa. El diagnóstico diferencial histopatológico se recoge en la tabla 2.

La etiopatogenia del prurigo pigmentoso es desconocida. Nagashima sugirió la posible influencia de un factor ambiental específico del Japón. Entre la variedad de otras hipótesis que, de manera anecdótica, se han propuesto, se incluye la interpretación como una forma de dermatitis de contacto pigmentada a blanqueadores textiles¹⁹, una forma de reacción a noxas

TABLA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL HISTOPATOLÓGICO DEL PRURIGO PIGMENTOSO

<i>Estadio precoz</i>
Urticaria
Vasculitis leucocitoclástica
<i>Estadio de desarrollo</i>
Dermatitis herpetiforme
Dermatosis IgA lineal
Lupus eritematoso cutáneo agudo
Psoriasis
Dermatofitosis
Enfermedad de Mucha-Habermann
<i>Estadio final</i>
Cualquier dermatosis con incontinencia de pigmento

exógenas (sudoración, fricción de la ropa, agujas de acupuntura)²⁰, la relación con infecciones²¹, con la ingesta de algunas medicaciones²² o con la exposición a la luz solar, dado que su aparición es más frecuente en primavera y verano. En un número no desdeñable de trabajos se recoge la posibilidad de que el prurigo pigmentoso esté relacionado con problemas de nutrición, más en concreto con todas aquellas situaciones que puedan inducir cetonemia^{23,24} como la diabetes mellitus²⁵⁻²⁸, la anorexia nerviosa²⁹, dietas u otras situaciones de pérdida de peso. Sin embargo, en contra de esta hipótesis, la mayoría de los pacientes con prurigo pigmentoso no tienen cetosis. Aunque parece haber una aparente predisposición étnica en los asiáticos, tal vez se trate, únicamente, de un mayor reconocimiento o quizá que, dada la mayor tendencia de los orientales hacia la hiperpigmentación residual postinflamatoria, lo notorio de esta manifestación final resulte una ayuda para el diagnóstico correcto de la dermatosis.

Los tratamientos que la literatura médica al respecto recoge como más eficaces son la dapsona (25-100 mg/día) y la minociclina (100-200 mg/día), utilizadas durante varias semanas^{11,30-32}. Ambas medicaciones abortan eficazmente la erupción e interrumpen el prurito, pero no evitan la pigmentación reticulada final. También se han utilizado con éxito doxiciclina, yoduro potásico y antibióticos macrólidos^{11,33}. El aparente mecanismo de acción común para todos estos fármacos sería su capacidad para inhibir la migración y/o función de los neutrófilos³⁴. Los antihistamínicos y los corticoides tópicos y sistémicos no aportan beneficio terapéutico alguno³⁵. Sólo algunos pacientes se han recuperado en ausencia de tratamiento¹¹.

BIBLIOGRAFÍA

- Nagashima M, Ohshiro A, Shimizu N. A peculiar pruriginous dermatosis with gross reticular pigmentation. *Jap J Dermatol.* 1971;81:38-9.
- Nagashima M. Prurigo pigmentosa. Clinical observations of our 14 cases. *J Dermatol.* 1978;5:61-7.
- Yanguas I, Goday JJ, González-Guemes M, Berridi D, Lozano M, Soloeta R. Prurigo pigmentosa in a white woman. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:473-5.
- Gur-Toy G, Gungor E, Artuz F, Aksoy F, Alli N. Prurigo pigmentosa. *Int J Dermatol.* 2002;41:288-91.
- Aramaki J, Happle R. Prurigo pigmentosa. *Hautarzt.* 2001;52:111-5.
- Gurses L, Gurbuz O, Demircay Z, Kotiloglu E. Prurigo pigmentosa. *Int J Dermatol.* 1999;38:924-5.
- Schepis C, Siragusa M, Palazzo R, Cavallari V. Prurigo pigmentosa: a misdiagnosed dermatitis in Sicily. *Cutis.* 1999;63:99-102.
- Rabenhorst S, Dreier B, Metze D, Hildebrand A, Frosch PJ. Prurigo pigmentosa. *Hautarzt.* 1997;48:406-9.
- Degavre B, Guilhou JJ, Guillot B. Prurigo pigmentosa. *Ann Dermatol Venereol.* 1994;121:46-9.
- Courtois JM, Dalac S, Collet E, Ladurelle AS, Lambert D. Prurigo pigmentosa. *Ann Dermatol Venereol.* 1992;119:757-9.
- Boer A, Misago N, Wolter M, Kiryu H, Wang XD, Ackerman AB. Prurigo pigmentosa: a distinctive inflammatory disease of the skin. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:117-29.
- Miyakawa S, Kurihara S, Nishikawa T. Prurigo pigmentosa affecting the forehead. *Dermatologica.* 1984;169:135-7.
- Joyce AP, Horn TD, Anhalt GJ. Prurigo pigmentosa. Report of a case and review of the literature. *Arch Dermatol.* 1989;125:1551-4.
- Cox NH. Prurigo pigmentosa. *Br J Dermatol.* 1987;117:121-4.
- Shimizu H, Yamasaki Y, Harada T, Nishikawa T. Prurigo pigmentosa. Case report with an electron microscopic observation. *J Am Acad Dermatol.* 1985;12:165-9.
- Cotterill JA, Ryatt KS, Greenwood R. Prurigo pigmentosa. *Br J Dermatol.* 1981;105:707-10.
- Yamasaki R, Dekio S, Moriyasu S, Takagaki K. Three cases of prurigo pigmentosa. *J Dermatol.* 1981;8:125-32.
- Böer A, Ackerman AB. Prurigo pigmentosa is distinctive histopathologically. *Int J Dermatol.* 2003;42:417-8.
- Kim MH, Choi YW, Choi HY, Myung KB. Prurigo pigmentosa from contact allergy to chrome in detergent. *Contact Dermatitis.* 2001;44:289-92.
- Tanii T, Kono T, Katoh J, Mizuno N, Fukuda M, Hamada T. A case of prurigo pigmentosa considered to be contact allergy to chromium in an acupuncture needle. *Acta Derm Venereol.* 1991;71:66-7.
- Erbagci Z. Prurigo pigmentosa in association with *Helicobacter pylori* infection in a Caucasian Turkish woman. *Acta Derm Venereol.* 2002;82:302-3.
- Dijkstra JW, Bergfeld WF, Taylor JS, Ranchoff RE. Prurigo pigmentosa. A persistent lichenoid reaction to bismuth? *Int J Dermatol.* 1987;26:379-81.
- Teraki Y, Teraki E, Kawashima M, Nagashima M, Shiohara T. Ketosis is involved in the origin of prurigo pigmentosa. *J Am Acad Dermatol.* 1996;34:509-11.
- Murao K, Urano Y, Uchida N, Arase S. Prurigo pigmentosa associated with ketosis. *Br J Dermatol.* 1996;134:379-81.
- Yokozeki M, Watanabe J, Hotsubo T, Matsumura T. Prurigo pigmentosa disappeared following improvement of diabetic ketosis by insulin. *J Dermatol.* 2003;30:257-8.

26. Ohnishi T, Kisa H, Ogata E, Watanabe S. Prurigo pigmentosa associated with diabetic ketoacidosis. *Acta Derm Venereol.* 2000;80:447-8.
27. Kubota Y, Koga T, Nakayama J. Bullous prurigo pigmentosa and diabetes. *Eur J Dermatol.* 1998;8:439-41.
28. Kobayashi T, Kawada A, Hiruma M, Ishibashi A, Aoki A. Prurigo pigmentosa, ketonemia and diabetes mellitus. *Dermatology.* 1996;192:78-80.
29. Nakada T, Sueki H, Iijima M. Prurigo pigmentosa (Nagashima) associated with anorexia nervosa. *Clin Exp Dermatol.* 1998;23:25-7.
30. Matsumoto C, Kinoshita M, Baba S, Suzuki H, Kanematsu S, Kanematsu N. Vesicular prurigo pigmentosa cured by minocycline. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:354-6.
31. Schepis C, Siragusa M, Palazzo R, Ussia AF, Cavallari V. Prurigo pigmentosa treated with minocycline. *Br J Dermatol.* 1996;135:158-9.
32. Aso M, Miyamoto T, Morimura T, Shimao S. Prurigo pigmentosa successfully treated with minocycline. *Br J Dermatol.* 1989;120:705-8.
33. Yazawa N, Ihn H, Yamane K, Etoh T, Tamaki K. The successful treatment of prurigo pigmentosa with macrolide antibiotics. *Dermatology.* 2001;202:67-9.
34. Miyachi Y, Yoshioka A, Horio T, Imamura S, Niwa Y. Prurigo pigmentosa: a possible mechanism of action of sulfonamides. *Dermatologica.* 1986;172:82-8.
35. Liu MT, Wong CK. Prurigo pigmentosa. *Dermatology.* 1994;188:219-21.