

^aDepartamento de Pediatría.

^bServicio de Cirugía Infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil del Complejo Hospitalario Cristal-Piñor. Orense.

^cUnidad de Medicina Molecular. Hospital de Conxo. Santiago de Compostela. España.

Correspondencia: Dr. P. Fariña Guerrero. Departamento de Pediatría.

Complejo Hospitalario Cristal-Piñor. Orense. España. Correo electrónico: pablofag@wanadoo.es

BIBLIOGRAFÍA

- Morris JM. The Syndrome of testicular feminization in male pseudohermaphrodites. *Am J Obstet Gynecol* 1953;65:1192-211.
- Wilkins L. Heterosexual development. En: The diagnosis and treatment of endocrine disorders in childhood and adolescence. Springfield: Thomas, 1950; p. 256-79.
- Mingeon BR, Brown TR, Axelman J, Mingeon CJ. Studies of the locus for androgen receptors: Localization on the human X chromosome and evidence for homology with the tmf locus in the mouse. *Proc Natl Acad Sci USA* 1981;78:6339-43.
- Chang C, Kokontis J, Liao S. Molecular cloning of human and rat cDNA encoding androgen receptors. *Science* 1988;240:324-6.
- Lubahn DB, Joseph DR, Sullivan PM, Willard HF, French FS, Wilson EM. Cloning of human androgen receptor complementary DNA and localization to the X chromosome. *Science* 1988; 240:327-30.
- Gottlieb B, Pinsky L, Beitel LK, Trifiro M. Androgen insensitivity. *Am J Med Genet (Semin Med Genet)* 1999;89:210-7.
- Quigley CA, De Bellis A, Marsche KB, El-Awady MK, Wilson EM, French FS. Androgen receptor defects: Historical, clinical and molecular perspectives. *Endocr Rev* 1995;16:271-321.
- Baldazzi L, Baronzini C, Pirazzoli P, Balsamo A, Capella M, Marchetti G, et al. Two mutations causing complete androgen insensitivity; a frame-shift in the steroid binding domain and a Cys/Phe substitution in the second zinc finger of the androgen receptor. *Hum Mol Genet* 1994;3:1169-70.
- Chung HW, Kim SC, Kim HL. Frame-shift mutation in hormone binding of human androgen receptor gene causes complete androgen insensitivity. *Mol Cells* 1998;8:741-5.
- Ahmed SF, Cheng A, Dovey L, Hawkins JR, Martin H, Rowland J, et al. Phenotypic features, androgen receptor binding, and mutational analysis in 278 clinical cases reported as androgen insensitivity syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85: 658-65.

Eritema discrómico *perstans*

Sr. Editor:

El eritema discrómico *perstans* o dermatosis cenicienta es un trastorno pigmentario de la piel de naturaleza adquirida y evolución crónica, que se caracteriza por la existencia de múltiples máculas de coloración azul-grisácea localizadas en tronco, cuello, cara y extremidades. Estas lesiones, que a veces muestran un borde activo algo eritematoso, son asintomáticas o mínimamente pruriginosas^{1,2}. Considerada inicialmente propia de la población hispanoamericana, se ha descrito después en personas de muy diferentes orígenes raciales³. Estimando de interés su cono-

cimiento, se describe un caso de una enfermedad probablemente infradiagnosticada⁴.

Se trata de una niña de 10 años de edad, de raza blanca, que, desde hace un año, presenta elementos maculares azul-grisáceos iniciados en la frente pero de localización preferentemente truncal en la actualidad. No se asocian a sintomatología alguna. Antecedentes familiares y personales sin interés, no existiendo evidencia de exposición a circunstancias ambientales o ingestión de sustancias de riesgo relacionables con el trastorno.

Exploración física: buen estado general, desarrollo normal, múltiples manchas azuladas, generalmente menores de 5 mm, localizadas preferentemente en el tronco con distribución en "árbol de Navidad" (fig. 1); alcanzan el cuello y son más tenues en la cara y la frente. Se observan algunos elementos en las extremidades. Las áreas palmo-plantares y las mucosas se encuentran respetadas.

Exámenes complementarios: hemograma; bioquímica sérica; inmunoglobulinas; ferrocínética y estudio endocrinológico (TSH basal, T₃ libre, T₄ libre; cortisol basal, ACTH basal, prolactina basal), normales; ANA y anti-ADN (negativos); serología frente a virus de hepatitis A, B, C y VIH, negativos; parasitológico de heces, negativo; sistemático de orina, radiografías de tórax y ecografía abdominopélvica, normales; pruebas epicutáneas de contacto, negativas. Biopsia cutánea: acumulaciones de melanófagos en la dermis compatibles con la fase tardía del eritema discrómico *perstans*.

La entidad fue descrita en 1957 por Ramírez en El Salvador entre sujetos que presentaban lesiones maculares de la apariencia



Figura 1. Máculas azuladas y grisáceas ocupando toda la espalda y dispuestas en "árbol de Navidad".

descrita a los que denominaban "cenicientos", de ahí la denominación dermatosis cenicienta. El término de eritema discrómico *perstans* fue acuñado posteriormente⁴. Su etiología es desconocida, considerándose que un contaminante ambiental, actuando por contacto, inhalación o ingestión, puede provocarlo en individuos predispuestos⁵. Unos autores lo asimilan al líquen plano⁶; otros lo relacionan con situaciones de minusvalía inmunológica, como la infección por VIH^{7,8}; algunos, por último, consideran que probablemente sólo representa el estadio post-inflamatorio de varias dermatopatías, entre ellas el líquen plano³.

La edad de comienzo es variable. Puede presentarse en cualquier momento a partir de los 5 años (generalmente entre la primera y tercera década) y no parece existir diferencias en sexo^{2,3}. Las lesiones iniciales son máculas eritematosas enmarcadas o no, por un tenue borde elevado, y suelen ser asintomáticas o mínimamente pruriginosas^{2,3}. La morfología es redondeada, oval o, a veces, policíclicas. Conforme evolucionan, el borde suele desvanecerse y la coloración se hace grisácea o azulada. El tronco y las zonas proximales de la extremidades se ven generalmente afectadas, pero no es raro que alcancen el cuello, la cara o, incluso, zonas más distales. Las áreas palmoplantares, las uñas, el cuero cabelludo y las mucosas suelen mostrarse indemnes^{2,6,8}. Se han descrito formas segmentarias o asimétricas². Característicamente asintomáticas, no se asocian a repercusión sistémica ni se les conoce relación con manifestaciones internas³.

Su relación con otras enfermedades y el diagnóstico diferencial que plantea son extensos^{1,3} pero todas las entidades a considerar pueden descartarse mediante valoraciones clínicas apropiadas, analíticas o anatomopatológicas¹. Las alteraciones histológicas no son específicas^{2,3} e incluyen vacuolización de la capa basal, edema de las papilas dérmicas, ligero infiltrado linfocitocitario y melanina en los macrófagos dérmicos. Este último fenómeno justifica la coloración azul-grisácea de las lesiones. En fases tardías de la enfermedad la única anomalía puede ser la agregación de melanófagos⁹, tal y como hemos observado en nuestro paciente.

Respecto al pronóstico, en casi todos los casos de eritema discrómico *perstans* la pigmentación es permanente, aunque puede producirse una ligera atenuación a lo largo de muchos meses³.

Numerosos tratamientos, incluyendo esteroides tópicos y sistémicos y cremas blanqueadoras, se han ensayado con resultados decepcionantes. Esto no debe sorprender, ya que la causa de la coloración anómala es la melanina contenida en los macrófagos dérmicos, que resiste las estrategias antiinflamatorias o despigmentantes³. En la actualidad, son motivo de estudio los efectos inmunomoduladores de fármacos como la clofazimina¹⁰, los antivirales (interferón α y ribavirina)⁶ y, sobre todo, la dapsona¹.

**J. Guerrero-Fernández^a, J. Guerrero Vázquez^b,
F. Russo de la Torre^c y M. Linares Barrios^d**

^aClínica infantil La Paz. Madrid.
Servicios de ^bPediatría y ^cDermatología. Algeciras.
Hospital Punta de Europa.
Instituto Social de la Marina.
Servicio de Dermatología. Cádiz. España.

Correspondencia: Dr. J. Guerrero-Fernández.
Isla Paragua, 19, 1º B. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: jguerrerof@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Kontochristopoulos G, Stavropoulos F, Panteleos D, Aroni K. Erythema dyschromicum perstans: Response to dapsone therapy. *Int J Dermatol* 1998;37:790-9.
2. Osswald SS, Proffer LH, Sartori CR. Erythema dyschromicum perstans: A case report and review. *Cutis* 2001;68:25-8.
3. Levine N. Ashy Dermatitis. En: Schachner IA, Hansen RC, editors. *Pediatric Dermatology*. New York: Churchill Livingstone, 1988; p. 534-5.
4. Convit J, Kerdel-Vegas F, Rodríguez G. Erythema dyschromicum perstans: A hitherto undescribed skin disease. *J Invest Dermatol* 1961;36:457-62.
5. 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;107:840-6.
6. Kontochristopoulos GJ, Aroni G, Anagnostopoulos G, Nakapoulou L, Tassopoulos NC. Erythema dyschromicum perstans and hepatitis C virus infection. *Int J Dermatol* 2001;40:346-8.
7. Venencie PY, Foldes C, Laurian Y, Lemarchand-Venencie F, Lemay D, Verroust F. Erythema dyschromicum perstans following human immunodeficiency virus seroconversion in a child with hemophilia B [carta]. *Arch Dermatol* 1988;124:1013-4.
8. Nelson MR, Lawrence MR, Staughton RCD, Gazzard BG. Erythema dyschromicum perstans in an HIV antibody-positive man. *Br J Dermatol* 1992;127:658-9.
9. Toussaint S, Kamino H. Erythema dyschromicum perstans. En: Elder D, et al, editor. *Lever's Histopathology of the Skin*. 8ª ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997; p. 154-5.
10. Piquero-Martín J, Pérez-Alfonzo R, Abrusci V, Briceno L, Gross A, Mosca W, et al. Clinical trial with clofazimine for treating erythema dyschromicum perstans: Evaluation of cell-mediated immunity. *Int J Dermatol* 1989;28:198-200.