

Alteraciones de la pigmentación cutánea

J. Peyrí Rey

Concepto

La pigmentación cutánea está originada por la combinación de cuatro pigmentos localizados en la dermis y epidermis: a) Hemoglobina oxigenada de arteriolas y capilares b) Hemoglobina desoxigenada de vénulas c) Depósitos de carotenos o bilis no metabolizada, así como en otros pigmentos exógenos (medicamentos, metales, etc.) d) Melanina epidérmica.

Como es evidente la melanina es el principal componente del color de la piel y es la determinante en las diferencias pigmentarias raciales. Todos los diferentes tipos de piel son una mezcla de feomelanina que es marrón clara y eumelanina que es marrón oscura. Hemos de tener en cuenta que las diferencias pigmentarias raciales no provienen del número de melanocitos sino de las diferencias funcionales de éstos.

La mayoría de la personas han sufrido a través de su vida una alteración de la pigmentación, especialmente en la infancia. La mayoría de los cambios pigmentarios son intranscendentes y producen cambios transitorios, como son las acromias o hiperpigmentaciones postinflamatorias. Estos cambios pueden estar producidos por cualquier proceso inflamatorio cutáneo, como la dermatitis o psoriasis.

Los dos principales cambios en la pigmentación son leucodermia y melanodermia (disminución y aumento de la pigmentación). En las tablas 1 y 2 se enumeran las alteraciones más frecuentes en la infancia y su origen.

Leucodermias

Uno de los conceptos erróneos más generalizados es el de etiquetar cualquier lesión acrómica como infección fúngica, ello sólo es parcialmente cierto cuando nos encontramos con el cuadro clínico de la pitiriasis versicolor que, en nuestro país, es infrecuente en la infancia, aumentando su incidencia a partir de la adolescencia.

La causa más frecuente de leucodermia es la postinflamatoria y diferentes enfermedades cutáneas en su evolución producen una disminución de la pigmentación, como psoriasis, liquen plano, eczema, etc. Una especial dermatitis, muy frecuente y normalmente no diagnosticada, es la pitiriasis alba.

Pitiriasis alba

Es una dermatitis de origen desconocido que produce inicialmente unas placas ligeramente eritemato-descamativas que conducen a la despigmentación. Frecuentemente la acromia es el motivo de consulta, pasando desapercibida la fase inflamatoria. Aunque algunos autores relacionan estas lesiones con la dermatitis atópica, no encontrándose ninguna relación con ella en muchos casos.

Predomina en niños de 3 a 16 años y, las placas de 0,5-2 cm, suelen ser múltiples, localizándose principalmente en cara y en el 20% también en tronco, cuello o brazos. El curso clínico es

Tabla 1. Principales leucodermias (disminución de la pigmentación)

	Disminución de melanocitos	Disminución de melanina
Genéticas	Vitiligo (algunas formas) Piebaldismo S. Waardenburg Nevus acrómico	Albinismo Fenilcetonuria Homocistinuria Esclerosis tuberosa
Químico-Medicamentosas	Monobenciléter hidroquinona Fenoles	Hidroquinona Cloroquina Arsenicales Mercaptoetilaminas Corticoides tópicos
Endocrino-Metabólicas	Deficiencia B ₁₂	Kwashiorkor Malabsorción intestinal E. Addison Hipertiroidismo
Físicas	Quemaduras	Traumatismos
Inflamación-Infección	Vitiligo (algunas formas) Liquen escleroso atrófico	Lepra Pitiriasis versicolor Pitiriasis alba Eczema Psoriasis

Tabla 2. Principales melanodermias (aumento de la pigmentación)

	Aumento de melanocitos	Aumento de melanina
Genéticas	Léntigos S. Peutz-Jegher	Manchas café con leche (Neurofibromatosis-S. Albright) Nevus de Becker Eférides Nevus sobre nevus
Químico-Medicamentosas	MSH	Arsenicales Psoralenos-bergamota Citostáticos
Endocrino-Metabólicas	—	E. Addison Kwashiorkor Malabsorción intestinal Aumento ACTH
Físicas	RUV (bronceado)	RUV (bronceado) Radiación térmica-inionizante Traumatismo
Inflamación-Infección	—	Postinflamatoria Liquen plano Lupus eritematoso Dermatitis atópica Psoriasis Pitiriasis versicolor



Figura 1. Vitiligo.



Figura 2. Lesiones múltiples congénitas de nevus acrómico de curso invariable.

variable pero siempre duran meses y las formas faciales más de un año.

No hay tratamiento específico y debemos de diferenciarlo del vitiligo que es un proceso más conocido y temido por los padres de los niños. En áreas endémicas es difícil de diferenciar en las lesiones de lepra indeterminada, forma inicial de la enfermedad de Hansen con escasa o nula presencia bacilar.

Vitiligo

Concepto

Es una alteración de la pigmentación debida a pérdida de melanocitos epidérmicos que tiene una incidencia del 1% en la población general. Hay formas familiares y aunque con cierta variabilidad se asocia a enfermedades autoinmunes como enfermedades tiroideas o diabetes mellitus, su causa es desconocida.

Muchos pacientes tienen anticuerpos anti-melanocito circulantes.

Vitiligo afecta igualmente a todas las razas y sexos, y aunque la incidencia máxima ocurre en la tercera década de la vida, el 50% de casos ocurren antes de los 20 años.

Clinica

Las lesiones son claramente blancas con bordes bien marcados y no provocan molestias subjetivas (Fig.1). Las placas varían de un tamaño de 2-3 mm hasta cubrir amplias zonas del cuerpo, a menudo simétricamente, y esta velocidad de afectación puede ser aparatosa desarrollándose con unos bordes hiperpigmentados y raramente eritematosos. Las áreas más frecuentemente afectadas son la periorbitaria, perioral y anogenital, así como codos, rodillas, axilas, pliegues inguinales y antebrazos. Puede afectar el pelo en cualquier zona (leucotriquia) y, frecuentemente, la repigmentación terapéutica o

espontánea de las placas se origina a partir de los folículos de forma muy característica.

Diagnóstico diferencial

Una de las entidades que más fácilmente clasifican como vitiligo los padres que conocen o padecen esta enfermedad es la *pitiriasis alba*, que como hemos visto va precedida de un proceso inflamatorio que frecuentemente pasa desapercibido por ser muy discreto y superficial. El curso evolutivo marca perfectamente la diferenciación.

Otra lesión acrómica muy frecuente y difícil de diferenciar del vitiligo es el *nevus acrómico* (Fig. 2), lesión congénita que puede ser única o múltiple, localizándose especialmente en el tronco y es la expresión de una disminución de melanocitos. Hay formas muy curiosas con distribución lineal, unilaterales, formas geométricas, que en ocasiones se han asociado a alteraciones neuroectodérmicas. En la práctica diaria es frecuente encontrar una lesión solitaria de este tipo que como la mancha café solitaria carecen de importancia. Pueden presentarse dificultades diagnósticas con el vitiligo congénito, forma especial e infrecuente de vitiligo.

Raramente podremos encontrarnos con el *nevus anémico*, lesión congénita hipocrómica de forma y tamaño variable y que tiene la particularidad de no formar eritema al traumatismo o cambios de temperatura, puesto que es una contracción vascular cutánea, posiblemente por aumento de la sensibilidad de los vasos a las catecolaminas.

Debemos de considerar en la posibilidad de la *esclerosis tuberosa* delante de una mancha acrómica de forma oval o lanceolada en hoja de fresno, ya que es la primera manifestación de esta enfermedad, presentándose de forma congénita sobre la raíz de los miembros y tronco en un número variable.

Tratamiento

La primera consideración en enfermos con vitiligo es que deben de protegerse de las radiaciones solares para evitar quemaduras y este efecto perjudicial se aprovecha terapéuticamente con la terapia denominada PUVA (psoralenos más

radiaciones ultravioleta). Los resultados son muy buenos, con índices de repigmentación de hasta el 70%. Personalmente, creo que en niños no es una conducta terapéutica recomendable por lo difícil del seguimiento (mantener un niño en una cabina dos veces por semana) y la toxicidad hepática de los psoralenos. Es más convincente el tratamiento tópico con corticoesteroides de alta potencia, que tienen que saberse dosificar y espaciar para evitar los efectos secundarios de atrofia y absorción sistémica. Es solamente anecdótico el arsenal de tratamiento sistémicos propuesto de inmunoreguladores inespecíficos y especulativos así como tratamientos encaminados a regular un estado nervioso que supuestamente está implicado en la etiología del proceso. Pero, en cambio hay recientes publicaciones que muestran la eficacia de pimecrolimus y tacrolimus en el vitiligo. En ocasiones vienen padres de niños que han seguido sesiones de psicoterapia innecesarias, evidentemente sin resultado alguno. Otros tratamientos contemplan el uso de fenilalanina, vía oral; uso tópico de solución de khellin y el más sofisticado, la cirugía de injertos melanocitarios.

Piebaldismo

Es una infrecuente alteración de la pigmentación, autosómico dominante, que se caracteriza por un mechón blanco en cuero cabelludo y máculas hiperpigmentadas dentro de las áreas de despigmentación. Las áreas depigmentadas se localizan principalmente en frente, abdomen y región anterior de brazos y piernas. Como que estos pacientes están, por otro lado completamente sanos, no requieren tratamiento.

Albinismo

Es un grupo de alteraciones pigmentarias hereditarias, casi todas las formas son autosómica recesivas. Es consecuencia de un defecto en el enzima tirosinasa con una alteración en la síntesis o almacenamiento de la melanina en los melanosomas. Es de todos conocida la hipopigmentación cutánea y las alteraciones oftalmológicas.

Substancias químicas y medicamentos

El éter monobencilo de hidroquinona y los fenoles parasustituidos producen destrucción de los melanocitos cuando se aplican tópicamente. Ello raramente ocurre en la infancia. Arsénico, mercaptoetilaminas, cloroquina, hidroxicloroquina y corticoesteroides suprimen metabólicamente los melanocitos. Todos estos efectos químicos son reversibles.

Alteraciones nutricionales

Enfermedades con pérdida o deficiencia proteica como el kwashiorkor, malabsorción intestinal y síndrome nefrótico se manifiestan frecuentemente con hipopigmentación facial, troncal y de extremidades, como causa de la deficiencia de aminoácidos precursores de la pigmentación. El restablecimiento nutricional normaliza los cambios pigmentarios.

Pitiriasis versicolor

La despigmentación en gotas casi exclusivamente en el área de la camiseta es muy sugestivo de pitiriasis versicolor. Aunque es un proceso infeccioso originado por *Pityrosporum orbiculare* que sólo produce molestias estéticas, es infrecuente en niños y se presenta más acercándose a la adolescencia. Como su nombre indica las lesiones cambian de tonalidad y al observar detenidamente la piel del enfermo comprobaremos la existencia de lesiones pigmentadas o eritematosas junto las acrómicas.

Melanodermias

Los aumentos de la pigmentación cutánea se producen a partir de: a/ un aumento de la melanina epidérmica, lo que originará una pigmentación amarillada o parda; b/ una pigmentación gris-azulada (aumento de la melanina dérmica); c/ hiperchromias extramélánicas, por pigmentos diferentes a la melanina y que se depositan en dermis; en esta última

situación el pigmento puede ser gris azulado, remedando los depósitos de melanina o tonalidades tan dispares como la naranja de la carotinemia.

Léntigo

Como la mayoría de la población, muchos médicos confunden las lesiones pigmentarias y las agrupan con la denominación común de peca o lunar, el equivalente de «mole» en inglés. Léntigo es una de estas que deben de identificarse.

El léntigo simple o juvenil es una mácula marrón o pardo-oscuro de 1-5 mm que se puede presentar en cualquier parte de la superficie cutánea y aparecen a partir de los 3 años remitiendo aproximadamente a los 30 años. Histopatológicamente, a diferencia de los nevos que tienen agrupaciones de células melanocíticas, presenta sólo un incremento del número de los melanocitos con hiperplasia epidérmica.

El llamado léntigo senil o actínico tiene un aspecto muy diferente, siendo una lesión de mayor diámetro, con una tonalidad marronácea y superficie rugosa y descamativa. Sólo tiene en común con el léntigo juvenil el nombre.

Es frecuente la consulta de padres alarmados por la más o menos súbita aparición de profusas lesiones lentiginosas en el cuerpo del niño o adolescente, en ocasiones en número de cientos, en lo que se llama lentiginosis eruptiva y que no suele tener mayor importancia. En caso de lentiginosis profusa debemos de considerar el síndrome de Moynahan (también llamado LEOPARD: Léntigos – Electrocardiograma alteraciones – Ocular hipertelorismo – Pulmonar estenosis – Anormal genitales – Retraso del crecimiento – Deafness, sordera). Otra entidad más conocida es el síndrome de Peitz-Jeghers, con presencia de lentiginosis en mucosa oral asociada a pólipos intestinales.

Efélides

Son las lesiones propiamente llamadas pecas, que se presentan en zonas de fotoexposición,

principalmente en los tipos de piel rubios y pelirrojos. Lesiones pequeñas de una tonalidad marronácea ligera y que se modifican con la exposición solar. Histológicamente hay una hiperpigmentación de la basal sin objetivarse aumento de lo melanocitos.

Melanosis de Becker

Deberíamos llamarla más bien hamartoma, pero que aunque se insinúa al final de la infancia no se evidencia hasta la segunda década de la vida. Su prevalencia, principalmente en hombres, es de alrededor de 0,50%. Más frecuentemente en el tronco aparece una mancha ligeramente pigmentada de 100-500 cm², de bordes irregulares, que se va oscureciendo y poblando de pelo. Debemos de orientar a los padres de la benignidad de la condición y de que permanecerá estable para toda la vida.

Manchas café con leche

Estas máculas amarronadas de 2-20cm de diámetro, de coloración uniforme, márgenes lisos e irregulares y sin sintomatología subjetiva (Fig. 3), se presentan en el momento de nacer o poco después, permaneciendo estables toda la vida.

Si aparecen aisladas y en número escaso carecen de importancia y su frecuencia llega al 10% de la población, cuando su número es superior a 6 y su diámetro excede los 1,5 cm es sugestivo el diagnóstico de neurofibromatosis. En este supuesto las mancha tienen un borde liso (costa de California) y se pueden acompañar de pecosidades axilares e inguinales.

Hipermelanosis dérmicas

Cuando el pigmento melánico se acumula profundamente en la dermis origina clínicamente tonalidades grises-azuladas y es lo que observa en lesiones como la mancha mongólica o el nevus de Ota y nevus de Ito.

La mancha mongólica es más frecuente en según que razas pero su incidencia no es nada desdeñable en nuestro entorno. Son máculas



Figura 3. Mancha café con leche.

gris-pizarrosas de distintos tamaños, únicas o múltiples, que generalmente se observan ya en el nacimiento y desaparecen alrededor de los 5 años de edad. La localización típica es la región lumbosacra, aunque estas máculas de aspecto contusiforme en ocasiones se localizan en partes distantes y persisten indefinidamente.

Incontinencia pigmentaria

Es una enfermedad congénita que afecta exclusivamente a mujeres. La enfermedad cursa en tres estadios.

En una primera etapa, vesículoampollar, aparecen al nacer o a los pocos días, eritemas y ampollas distribuidas linealmente por las extremidades y cara lateral del tronco.

Posteriormente, dentro del primer-segundo mes, aparecen lesiones verrugosas lineales de unos dos meses de duración.

A partir del tercer mes aparecen lesiones

pigmentarias de color pardo-grisáceo que se distribuyen por el tronco en formas lineales, arremolinadas o espiroideas. Esta pigmentación persiste durante la infancia y acostumbra a desaparecer con la adolescencia.

Proceso de etiología desconocida que frecuentemente se asocia a anomalías dentarias y en menor grado oftalmo-neurológicas.

Hipermelanosis exógenas

Diferentes agentes terapéuticos producen variadas hiperpigmentaciones como algunos citostáticos o los psoralenos que son furocumarinas cuyo alto poder fotosensibilizante ha sido utilizado terapéuticamente para aumentar la pigmentación. Estas furocumarinas pueden incidentalmente contactar con la piel al entrar en la composición de elementos y producir



Figura 4. Lesiones lineales pigmentadas por aplicación de aceite de bergamota y posterior exposición solar.

pigmentación. Es el caso frecuente en niños de las dermatitis por perfumes, que tienen aceite de bergamota, y que las madres aplican en la piel de sus hijos al aderezarlos previamente a la excursión playera. Inmediatamente después del baño el niño presenta una bandas amarrottadas que siguen la disposición de la gota pendiente de la colonia y produciendo la consiguiente alarma en la madre (Fig.4). El mismo efecto de origina al entrar en contacto los niños con plantas conteniendo furocumarinas, que suelen ser lechosas (dermatitis de los prados).

Otros tipos de pigmentación no melánica de tipo exógeno son de color grisáceo y suelen ser medicamentosas como las producidas por la amiodarona y la clofamizina, de uso en cardiología y en el tratamiento de la lepra, con poca incidencia en pediatría. Pero con más frecuencia se encuentran pigmentaciones en adolescentes con acné en tratamiento prolongado con minociclina.

De una manera indirecta se puede considerar pigmentación exógena la originada por medicamentos que producen la toxicodermia conocida como *eritema fijo pigmentario*, reacción específica y localizada que produce reactivación de las mismas lesiones tras la ingesta de una misma medicación y originando una pigmentación residual, normalmente en forma de una extensa mácula redondeada, siendo frecuentemente las sulfamidas el agente desencadenante.

Hiperpigmentaciones extramelánicas

Dentro de las pigmentaciones extramelánicas debemos de considerar tres cuadros: xantodermia, argiria y ocronosis.

Xantodermia es piel con color amarillo que aparte de la ictericia relacionada con niveles altos de bilirrubina, se puede deber a la carotinemia, a causa de la alta ingesta de carotenos (naranjas, zanahorias); la coloración anaranjada es más ostensible en palmas, plantas y detrás de las orejas. No olvidemos la carotinemia que puede evidenciar una diabetes o hipotiroidismo.

La argiria, o depósitos de plata, son hoy en día excepcionales.

La ocronosis o alcaptonuria es un error hereditario del metabolismo del ácido homogentísico que cursa clínicamente con orinas oscuras y una coloración gris-azulada de la piel de los pabellones auriculares, punta de la nariz, esclerótica, articulaciones costocondrales y tendones extensores suprayacentes de las manos.

Tratamiento de las hipermelanosis

En la tabla 3 se enumeran los principales agentes despigmentantes y tratamientos físicos que pueden controlar algunas de las hipermelanosis, debiendo tener en cuenta que esas terapias deben seguirse con mucha delicadeza puesto que pueden derivar en una acromia superior a la hiperpigmentación. La tabla 4 muestra algunos de los procesos candidatos a terapia genética.

Tabla 3. Tratamiento de las hipermelanosis

Agentes despigmentantes

- Hidroquinona y derivados
- Ácido azelaico
- N-acetil-4 cistwaminofenol
- Esteroides tópicos
- Retinoides tópicos
- Agentes blanqueantes

Tratamientos físicos y químicos

- Fotoprotección
- Láser
- Tricloroacético, ácido glicólico
- Dermoabrasión
- Cirugía plástica

Tabla 4. Alteraciones pigmentarias candidatas para terapia genética

S. Wardenburg	PAX 3
Albinismo	TYR, TYRP-1, OLA2, OA1
S. Tietz	MITF
S. Hermansy-Pudlak	HPS

Bibliografía

1. Arenas R. Dermatología. Atlas , diagnóstico y tratamiento. Mc Graw Hill Interamericana. México, 1996.
2. Barone EJ, Jones JC, Schefer JE. Skin Disorders. Lippincot Williams & Wilkins. Filadelfia, 2000.
3. Fitzpatrick JE, Aeling JL. Dermatology secrets in color. 2 Edicion. Hanley & Belfus, INC. Filadelfia, 2001.
4. Mosher DB, Fitzpatrick TB, Ortonne JP, Hori Y. Disorders of pigmentation. En Fitzpatrick TB, Eisen AZ , Wolff K , Freedberg MI, Austen KF. Dermatology in General Medicine. 3ª Edicion McGraw Hill. Nueva York, 1993.
5. Peyrí J, Bordas X, Vives P. Licenciatura Dermatología. Salvat Editores SA. Barcelona, 1988.
6. Rycroft RJG, Robertson SJ. Manual en color Dermatología. Masson. Barcelona 2001.