

## Principales motivos de consulta

# Alteraciones de la pigmentación en la infancia

M. Campos Domínguez

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

## PUNTOS CLAVE

- Las alteraciones de la pigmentación, tanto por hiper- como por hipopigmentación, pueden constituir un fenómeno aislado o bien asociarse a diferentes enfermedades.
- Las preguntas fundamentales ante un trastorno por hiperpigmentación son el carácter circunscrito o generalizado y la aparición congénita o adquirida.
- Las manchas café con leche pueden ser un signo de nevofibromatosis tipo 1. Es criterio de NF1 tener más de 6 manchas de más de 0,5 cm en niños o de 1,5 cm en adultos.
- Las lentiginosis suelen deberse a trastornos genéticos, como el síndrome LEOPARD o el de Peutz-Jeghers. Estas entidades asocian alteraciones en otros órganos.
- Cuando la melanina se localiza en dermis, se observa de color azulado. Esto puede observarse en melanocitosis dérmicas como la mancha mongólica o los nevus de Ota e Ito.
- Dentro de las causas adquiridas de hiperpigmentación, una de las más frecuentes es la hiperpigmentación posinflamatoria, que ocurre sobre todo en fototipos altos.
- Ante una hiperpigmentación generalizada adquirida hay que descartar una enfermedad sistémica (hepatopatía, endocrinopatía, nefropatía, etc.).
- La presencia de hipopigmentación circunscrita congénita obliga a diferenciar el mosaicismo pigmentado aislado de cuadros genéticos como esclerosis tuberosa o piebaldismo.
- El vitíligo es un trastorno autoinmune que produce manchas acrómicas. Es importante descartar tiroidopatía y

conocer que puede responder a tratamiento tópico o fototerapia.

- La pitiriasis alba y la pitiriasis versicolor son causas muy frecuentes de hipocromía en la población escolar y adolescente, respectivamente.

## INTRODUCCIÓN

La pigmentación cutánea es la principal defensa del cuerpo frente a la radiación ultravioleta<sup>1</sup>. El principal pigmento de la piel es la melanina, producida por los melanocitos. El color de la piel también es una característica con implicaciones psicológicas, sociales y culturales, por lo que los cambios en la coloración cutánea en la edad pediátrica son una fuente de preocupación para las familias.

En este trabajo se revisan las alteraciones de la pigmentación cutánea con aumento de melanina (hiperpigmentación) o con disminución de melanina (hipopigmentación). Estos cambios pueden ser congénitos o adquiridos, focales, segmentarios o generalizados. En la mayoría de los casos, la historia y la exploración física serán suficientes para el diagnóstico. Se excluyen de esta revisión las proliferaciones melanocíticas (nevus melanocíticos y melanoma) y los cambios en la coloración de la piel debidos a otros pigmentos.

## HIPERPIGMENTACIÓN

En esta sección se revisarán las hiperpigmentaciones debidas al aumento de melanina en la piel. Estas pueden deberse a

Cómo citar este artículo: Campos Rodríguez M. Alteraciones de la pigmentación en la infancia. Form Act Pediatr Aten Prim. 2020;13(1):4-14.

un aumento en la actividad o en el número de los melanocitos. Ante un paciente con hiperpigmentación, el primer paso para el correcto diagnóstico diferencial será conocer si se trata de una hiperpigmentación circunscrita (delimitada a una o varias áreas cutáneas) o generalizada (difusa). No se debe olvidar el examen de las mucosas.

### Hiperpigmentación circunscrita

Una vez que se clasifica la hiperpigmentación como circunscrita (con lesión única o lesiones múltiples), el siguiente paso es conocer la edad de aparición de la clínica. Las lesiones hiperpigmentadas pueden haber debutado de manera congénita o en los primeros meses de vida. De lo contrario, la clasificaremos como una hiperpigmentación adquirida.

### Hiperpigmentación circunscrita congénita o de inicio temprano

En este apartado diferenciaremos entidades en las que la melanina se localiza en la epidermis de otras en las que la melanina se localiza en la dermis. No hace falta realizar una biopsia para conocerlo. La melanina en epidermis aporta una hiperpigmentación marrón, mientras que la melanina en dermis produce una coloración azulada.

### Hiperpigmentación circunscrita congénita o de inicio temprano de localización epidérmica

En este grupo, al encontrarse la melanina en la superficie cutánea, la hiperpigmentación tiene un color marrón.

#### Manchas café con leche

Las manchas café con leche son máculas hiperpigmentadas de color marrón claro uniforme y límites bien definidos (Figura 1). Presentan un tamaño variable y típicamente tienen un contorno ovalado. Normalmente aparecen de forma congénita o en los primeros meses de vida, aunque su número puede seguir incrementándose en las primeras décadas de la vida<sup>2</sup>.

Su presencia es un signo de alarma, ya que se asocian a varios cuadros genéticos. La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es el más conocido de ellos, aunque también se ven en el síndrome de McCune-Albright, el síndrome de Bloom o la ataxia-telangiectasia. No obstante, un porcentaje significativo de manchas café con leche múltiples son un hallazgo aislado sin asociación con patología sistémica.

La neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad autosómica dominante, que afecta a uno de cada 2500-3000 individuos<sup>3</sup>. Es criterio clínico de neurofibromatosis tipo 1 encontrar 6 o más manchas café con leche de más de 5 mm en el niño o de tama-



Figura 1. Manchas café con leche en un caso confirmado de neurofibromatosis tipo 1.

ño superior a 15 mm después de la pubertad. Hacen falta al menos dos criterios clínicos para realizar el diagnóstico clínico de NF1. Hay que advertir que los criterios diagnósticos de la NF1 son mucho más sensibles y específicos para adultos que para niños.

#### Mosaicismo hiperpigmentado

Este nombre engloba hiperpigmentaciones debidas a mosaicismo genético, es decir, poblaciones celulares dentro de la piel con mutaciones genéticas que producen una mayor síntesis de melanina (Figura 2). La mayoría son congénitas o se aprecian en la infancia temprana. Pueden ser máculas únicas de tamaño pequeño o mediano (nevus hipocrómicos) o lesiones más extensas que pueden seguir diferentes patrones (por ejemplo, en líneas de Blaschko o en tablero de ajedrez). Es muy característica la distribución unilateral y el límite neto en la línea media. Crecen proporcionalmente con el niño. Pueden aumentar su pigmentación tras la exposición solar. Aunque se han asociado a trastornos neurológicos y esqueléticos, en la mayoría de los casos no hay anomalías asociadas.



Figura 2. **Mosaicismo hiperpigmentado.**



Figura 3. **Síndrome LEOPARD.**

### Incontinencia pigmenti

Se trata de una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X. Debido a ello, el 95% de los pacientes son mujeres. Clínicamente se caracteriza por alteraciones cutáneas, oculares, dentales, esqueléticas y del sistema nervioso central. Es característico que las lesiones cutáneas, de distribución lineal, evolucionan en tres fases: una primera vesiculosa, seguida de otra hiperpigmentada verruciforme y una última con atrofia y persistencia de alteraciones pigmentarias.

### Lentiginosis

Bajo el término lentiginosis se agrupan un grupo de enfermedades caracterizadas por la presencia de lentigos (pequeñas máculas hiperpigmentadas milimétricas de color marrón oscuro o negro). Estas lesiones pueden estar presentes al nacimiento o aparecer en la infancia temprana, aunque suelen aumentar en número en las siguientes décadas. Se diferencian de las eférides en que los lentigos no se oscurecen con la exposición solar. A continuación, revisamos los dos síndromes de lentiginosis más frecuentes en la edad pediátrica:

- **Síndrome LEOPARD:** se trata de una lentiginosis que pertenece al grupo de las rasopatías (enfermedades genéticamente relacionadas con la neurofibromatosis)<sup>4</sup>. El acrónimo LEOPARD se deriva de Lentiginosis, Electrocardiograma patológico, Ocular (hipertelorismo), Pulmonar (estenosis pulmonar), Anomalías genitales, Retraso del crecimiento, y *Deafness* (sordera). Aunque este acrónimo es muy descriptivo de las manifestaciones clínicas, hoy se prefiere denominar a este cuadro síndrome de Noonan con lentigos. Las lesiones cutáneas (Figura 3) consisten en lentigos múltiples de predominio en cara y tronco,

con aumento progresivo de lesiones y manchas más grandes de color marrón oscuro denominadas manchas café noir.

- **Síndrome de Peutz-Jeghers:** se trata de otra lentiginosis de herencia autosómica dominante. Los lentigos se restringen a las áreas periorificiales (Figura 4). Presentan poliposis gastrointestinal y está aumentado el riesgo de tumores malignos.

### Mastocitosis

Las mastocitosis<sup>5</sup> pueden manifestarse como máculas hiperpigmentadas múltiples de inicio en los primeros meses de



Figura 4. **Síndrome de Peutz-Jeghers.**



Figura 5. Mastocitosis. Lesiones hiperpigmentadas que se enrojecen tras el roce (signo de Darier).

vida. A diferencia de las máculas café con leche, las lesiones de mastocitosis tienen una tonalidad anaranjada o amarillenta y unos límites peor definidos (Figura 5). El tamaño oscila generalmente entre los 5 y los 15 mm. Es característica la aparición de eritema tras la fricción (signo de Darier). Tras el diagnóstico de una mastocitosis en la edad pediátrica, la prueba complementaria más importante es la determinación de la triptasa sérica.

#### **Hiperpigmentación circunscrita congénita o de inicio temprano de localización dérmica**

El término melanocitosis dérmica se refiere a la persistencia de melanocitos en la dermis después del nacimiento, por detención anormal de la migración entre la cresta neural y la epidermis. La melanina presente en la dermis produce una coloración azul y no marrón por un fenómeno óptico. Dentro de este grupo se distinguen la mancha mongólica, el nevus de Ota y el nevus de Ito.

#### **Mancha mongólica**

La mancha mongólica es una mácula hiperpigmentada de color azul verdoso o azul pizarra, de bordes mal definidos, presente al nacimiento, con predilección por ciertos grupos raciales<sup>6</sup>. Está presente en el 96% de los niños de raza negra, en el 46% de los hispanos y en el 10% de los caucásicos. La localización más frecuente es la sacra (75%) y cuando se encuentra en otra localización se emplea el término mancha mongólica ectópica o aberrante (Figura 6). La inmensa mayoría desaparecen en



Figura 6. Mancha mongólica ectópica o aberrante.

meses o pocos años. Es muy excepcional la asociación con anomalías vasculares (facomatosis pigmentovascular)<sup>7</sup> o con síndromes como mucopolisacardiosis o gangliosidosis<sup>8</sup>.

#### **Nevus de Ota y nevus de Ito**

El nevus de Ota es un tipo de melanocitosis dérmica craneal que ocurre más frecuentemente en las razas negra y asiática<sup>9</sup>. El 75% de los pacientes son mujeres. Más del 50% de las lesiones aparecen al nacimiento, pero pueden desarrollarse incluso en la pubertad. Se afecta la piel de la rama oftálmica o maxilar del nervio trigémino. Aumenta de extensión e intensidad con la edad. Es común la presencia concomitante de pigmentación de mucosas (auditiva, nasal y oral). Hasta dos tercios presentan depósito de melanina en el ojo, más frecuentemente en la esclerótica<sup>10</sup>. Un 10% de los pacientes con afectación ocular pueden sufrir glaucoma secundario.

El nevus de Ito es similar, pero localizado en la región supraclavicular, deltoidea o escapular. Su color puede variar de azul oscuro a marrón azulado.

El diagnóstico diferencial de ambas entidades con la mancha mongólica lo da el tiempo. La mancha mongólica desaparecerá mientras que los nevus de Ota e Ito serán permanentes.

## Hiperpigmentación circunscrita adquirida

### Efélides o pecas

Son lesiones extremadamente comunes en la población de piel clara y cabello rubio o pelirrojo. Consisten en máculas milimétricas, de color marrón rojizo, localizadas en la cara, los hombros y la espalda. Parecen heredarse de forma autosómica dominante. No están presentes al nacimiento, pero aparecen pronto, entre los 2 y 4 años, sobre todo en la piel fotoexpuesta. Se oscurecen en verano y tienen a aclararse en invierno.

### Nevus de Becker

Es una lesión hamartomatosa adquirida que aparece en la adolescencia (*Figura 7*)<sup>11</sup>. Es más frecuente en varones que en mujeres. Las localizaciones más usuales son el tórax y los brazos. En su evolución se distinguen un estadio maculoso, muy similar a una mancha café con leche, pero con bordes festoneados y peor definidos, una fase en la que se genera hipertricosis permanente y finalmente, una posible hipertrofia de los músculos erectores del vello. Puede asociarse a anomalías mesenquimales, entre las que destacan la hipoplasia mamaria o pectoral ipsilateral y los defectos vertebrales. En este último caso se utiliza el término de síndrome del nevus de Becker.

### Hiperpigmentación postinflamatoria

Múltiples dermatosis inflamatorias pueden evolucionar a hiperpigmentación posinflamatoria en el proceso de curación<sup>12,13</sup>. Esto es especialmente frecuente en los pacientes con fototipo alto (*Figura 8*). En la *Tabla 1* se revisa el diagnóstico diferencial de la hiperpigmentación posinflamatoria y se proporcionan algunas claves clínicas.



Figura 7. Nevus de Becker.



Figura 8. Hiperpigmentación posinflamatoria tras liquen plano.

### Otras causas de hiperpigmentación circunscrita adquirida

Existen otras entidades que pueden producir hiperpigmentación circunscrita adquirida. Algunas, como el melasma, más típicas del adulto, se verán solo a partir de la adolescencia. Sus características principales se resumen en la *Tabla 2*.

### Hiperpigmentación generalizada

Es mucho más frecuente que la hiperpigmentación generalizada se presente de forma adquirida que congénita. La etiología puede ser genética, metabólica, nutricional, endocrinológica, hepática, renal, neoplásica, infecciosa, inflamatoria o farmacológica<sup>14</sup>. En la *Tabla 3* se detallan las principales enfermedades sistémicas asociadas a hiperpigmentación generalizada.

## HIPOPIGMENTACIÓN

La hipopigmentación cutánea puede deberse a la disminución de melanina o de hemoglobina. La disminución de melanina se denomina hipomelanosis. Es fundamental diferenciar si nos encontramos ante una ausencia total de melanina (acromía) o una disminución (hipocromía).

Al igual que en los trastornos por hiperpigmentación, dividiremos la hipopigmentación en hipopigmentación circunscrita e hipopigmentación difusa<sup>15</sup>.

### Hipopigmentación circunscrita

La hipopigmentación circunscrita o localizada puede cursar con lesiones únicas o múltiples. Tras confirmar que el paciente

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de la hiperpigmentación posinflamatoria.

Enfermedad inflamatoria	Claves clínicas
<b>Frecuentes</b>	
Acné	Cabeza y cuello, parte alta del tronco Lesiones perifoliculares <1 cm
Dermatitis atópica	Diátesis atópica, localizaciones características, excoriaciones, xerosis, hiperlinealidad palmar
Liquen simple crónico	Cuello, tobillos, pliegues antecubitales y poplíticos
Melanosis pustulosa neonatal transitoria	Neonatos, máculas milimétricas, precedidas de fase pustulosa
Impétigo	Predominio facial, lesiones redondeadas
Picaduras de insecto	Áreas expuestas, <1 cm, posible agrupación lineal
<b>Menos frecuentes</b>	
Dermatitis de contacto	Lesiones en el lugar de exposición al contactante (por ejemplo, tatuajes de <i>henna</i> en la infancia)
Pitiriasis rosada	Tronco, lesiones ovaladas siguiendo líneas diagonales "en árbol de Navidad"
Psoriasis	Afectación de cuero cabelludo y uñas, codos y rodillas. Fase previa eritematodescamativa
Erupción polimorfa lumínica	Cara, miembros superiores y escote; estacional
Lupus eritematoso discoide	Cara y concha auricular, tapones foliculares, lesiones orales, lesiones cicatriciales con hipopigmentación y halo de hiperpigmentación
Liquen plano	Muñecas, zona lumbosacra, posible afectación de uñas o mucosas
Dermatosis cenicienta	Cara, cuello, miembros superiores, tronco; lesiones redondeadas y ovaladas
Exantema fijo medicamentoso	Circular, frecuentemente perioral o genital
Toxicodermia	Lesiones generalizadas, precedidas de fase maculo-papulosa o retiformes
Exantema vírico	Lesiones generalizadas, monomorfas, de pequeño tamaño
Morfea	Tronco o extremidades, tamaño grande; existe variante segmentaria
Atrofodermia de Pasini y Pierini	Placas confluentes de gran tamaño en espalda

consulta por una hipopigmentación circunscrita, nuestra primera pregunta debe ser la edad de inicio (congénita o en los primeros meses de vida frente a adquirida) y el tiempo de evolución.

### Hipopigmentación circunscrita congénita o de inicio temprano

#### Mosaicismo hipopigmentado

Este término incluye un grupo de entidades debidas a mosaicismo genético somático que se manifiestan como hipopigmentación circunscrita congénita o de aparición en los primeros años de vida<sup>16</sup>. Cuando las mutaciones ocurren en un periodo embrionario precoz, el área afectada es más extensa. Al contrario, cuando las mutaciones son tardías, se producen lesiones únicas ovaladas de pequeño tamaño (normalmente unos pocos centímetros). Estas lesiones únicas se denominan *nevus depigmentosus* o *nevus acrómico* (Figura 9). Estos son frecuentes y están presentes en el 0,4-0,7% de los recién nacidos.

Las áreas de mosaicismo hipopigmentado pueden tener también un patrón lineal (siguiendo las líneas de Blaschko) o seguir otro patrón de mosaicismo cutáneo como el de cuadrante, bandera o tablero de ajedrez. Están descritas anomalías neurológicas, óseas y oculares asociadas al mosaicismo hipopigmentado, sobre todo cuando este es extenso. El antiguo término hipomelanosis de Ito, que englobaba algunas de estas anomalías, debe desecharse.

#### Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante que puede debutar con la presencia de máculas hipopigmentadas<sup>17</sup>. Su incidencia es de 1 de cada 6-10 000 nacimientos. Se caracteriza por la sustitución del parénquima normal por tejido hamartomatoso en varios órganos: piel, sistema nervioso central, ojos, riñón, corazón y pulmón.

Aunque las lesiones cutáneas más características son los angiofibromas faciales, las máculas hipocrómicas lanceoladas

Tabla 2. Causas menos frecuentes de hiperpigmentación circunscrita adquirida.

Enfermedad	Epidemiología	Características clínicas	Tratamiento
Dermatosis cenicienta	Mayores de 5 años Origen hispano	Máculas simétricas azul-gris o marrón-gris, <1 cm Tronco > cara > brazos	Poco eficaz. Ocasional resolución espontánea
Pigmentación macular eruptiva idiopática	Niños y adolescentes	Máculas y pápulas de 0,5-2,5 cm Cara, cuello, tronco, áreas proximales de miembros	Resolución espontánea
Papilomatosis confluente y reticulada de Gougerot-Carteaud	Adolescentes	Pápulas planas confluentes con reticulación Cuello, tórax, región interescapular	Minociclina Azitromicina
Dermatosis <i>terra firma-forme</i>	Escolares y adolescentes	Lesiones de aspecto sucio, marrón claro, de bordes asimétricos Cuello, tórax, miembros	Se eliminan frotando con alcohol
Melasma	Mujeres adolescentes Climas soleados Origen hispano o asiático Embarazo y anticonceptivos	Máculas marrón oscuro, moteadas, confluentes. Región malar, frontal, labio superior	Hidroquinona Retinoides tópicos Peelings Fotoprotección solar estricta
Dermatitis de contacto pigmentada	Contacto con hidrocarburos, tintes, blanqueadores	Máculas pigmentadas marrón oscuro en cara y cuello Mayor afectación de laterales de mejillas que en melasma	Eliminación del agente causal

(en hoja de fresno) son la primera manifestación cutánea (*Figu-  
ra 10*). Su presencia es útil para el diagnóstico en neonatos. Pue-  
de ser necesario el uso de la luz de Wood para encontrarlas,  
sobre todo en pacientes de fototipo claro.

### Piebaldismo

Se trata de otro trastorno genético autosómico dominante por ausencia congénita de melanocitos<sup>18</sup>. Las lesiones aparecen desde el nacimiento. La imagen típica es una mácula acrómica frontal en contigüidad con un mechón de pelo blanco. También

Tabla 3. Principales enfermedades sistémicas asociadas a hiperpigmentación generalizada.

Etiología	Enfermedad	Características
Genética	Hiperpigmentación familiar progresiva	Máculas de hiperpigmentación irregular que confluyen con el paso del tiempo
	“Bebé carbón”. Melanosis universal adquirida	Pigmentación intensa y generalizada que se inicia a los 3-5 meses y se completa a los 3-4 años
Metabólica	Adrenoleucodistrofia	Hiperpigmentación maculosa uniforme acompañada de degeneración cerebral y adrenal
	Síndrome del bebé bronceado	Neonatos con coloración gris-marronácea como complicación de disfunción hepática y fototerapia
Fármacos	Minociclina, fenotiazinas, hidrocloroquina, cloroquina, zidovudina, hidroxiurea	Mecanismos patogénicos variados. Pueden presentar distribución específica. Pueden afectarse las mucosas
Endocrinopatías	Enfermedad de Addison	Mayor pigmentación en áreas fotoexpuestas y pliegues. Afectación de palmas y mucosas
	Acromegalia	La hiperpigmentación se acompaña de cambios en los anejos cutáneos
Hepatopatías	Hemocromatosis	Hiperpigmentación de tonalidad bronce. Posible pigmentación de mucosas. El debut en la adolescencia es raro pero posible
	Cirrosis	Hiperpigmentación difusa marrón apagado. Posible hiperpigmentación posinflamatoria de lesiones de rascado si hay prurito asociado
Colagenopatías	Morfea	Hiperpigmentación asociada a esclerosis cutánea adquirida
Nefropatías	Múltiples entidades con insuficiencia renal terminal o hemodiálisis	Hiperpigmentación asociada a lesiones posinflamatorias por rascado



Figura 9. **Nevus acrómico.**

aparecen máculas hipopigmentadas con islotes hiperpigmentados en el tronco y las extremidades y despigmentación de cejas y pestañas.

#### **Síndrome de Waardenburg**

Se trata de un trastorno autosómico dominante en el que existe una facies atípica, con puente nasal ancho, *distopia canorum*, hipoplasia de alas nasales, mandíbula prominente y



Figura 10. **Máculas en hoja de fresno en la esclerosis tuberosa.**

heterocromía de iris. Se acompaña de sordera neurosensorial, artropatía y alteraciones intestinales. En la piel se observan máculas hipopigmentadas acompañadas de cabellos de color blanco<sup>19</sup>.

#### **Hipopigmentación circunscrita adquirida**

En el caso de una hipopigmentación circunscrita adquirida, el primer paso será determinar si estamos ante acromía (ausencia total de melanina en las lesiones) o hipocromía (disminución parcial de melanina en las lesiones). En el caso de encontrarse verdadera acromía, el vitílico debe ser la primera posibilidad diagnóstica que nos planteemos.

#### **Hipopigmentación circunscrita adquirida con acromía**

##### **Vitílico**

**Epidemiología y patogenia.** El vitílico es una enfermedad autoinmune que afecta al 1-2% de la población<sup>20</sup>. En un 50% de los pacientes se inicia antes de los 20 años y en un 25% antes de los 10 años. El 15-20% tienen antecedentes familiares de vitílico. En la edad pediátrica es ligeramente más frecuente en el sexo femenino (60:40)<sup>21</sup>.

Se debe una destrucción focal de melanocitos mediada por linfocitos. Los traumatismos y el roce favorecen el desarrollo de lesiones (fenómeno de Koebner). Es frecuente que el vitílico se asocie con otras enfermedades autoinmunes<sup>22</sup>.

**Manifestaciones clínicas.** Se observan máculas acrólicas rodeadas de piel normal, de contorno irregular (Figura 11). Es frecuente que las lesiones sean simétricas, salvo en la variante



Figura 11. **Vitílico.**

denominada vitílico segmentario. Es muy poco frecuente, pero posible observar signos inflamatorios en la periferia de la lesión. Algunas zonas tienen mayor predisposición a desarrollar lesiones, como por ejemplo las áreas periorificiales (boca, párpados), las muñecas, axilas, periné, cintura, rodillas, manos y pies. El vitílico segmentario, que es más frecuente en la infancia, se caracteriza por su distribución unilateral y su progresión más rápida.

**Diagnóstico.** El diagnóstico es clínico. Es muy raro tener que recurrir a la biopsia cutánea. Durante el proceso diagnóstico es importante descartar la presencia de otras comorbilidades autoinmunes, la más frecuente de las cuales es la tiroidopatía autoinmune.

**Tratamiento.** El tratamiento del vitílico es poco satisfactorio e imprevisible<sup>23</sup>. En el caso de lesiones localizadas, se inicia tratamiento con inhibidores de la calcineurina tópicos, como tacrolimus o pimecrolimus. Los corticoides tópicos también se utilizan, pero no se pueden mantener durante períodos prolongados. Las lesiones faciales responden mejor a los tratamientos tópicos mientras que las de vitílico segmentario responden peor.

En las formas extensas se emplea fototerapia con ultravioleta B (UVB) de banda estrecha. En caso de no conseguirse la repigmentación deseada, se recurre al camuflaje con maquillaje terapéutico, cremas autobronceadoras, micropigmentación, etc. Las lesiones persistentes en áreas fotoexpuestas precisan de un nivel máximo de fotoprotección.

#### Hipopigmentación circunscrita adquirida con hipocromía

Detallamos a continuación los dos cuadros más frecuentes en las consultas de Pediatría y Atención Primaria. El resto de las entidades se resumen en la Tabla 4. Muchas de las entidades reseñadas en dicha tabla se engloban dentro del concepto de hipopigmentación posinflamatoria<sup>24</sup>.

#### Pitiriasis alba

Es una de las manifestaciones clínicas de la dermatitis atópica<sup>25</sup>. Clínicamente, se observan lesiones ovaladas, de bordes mal definidos, con descamación fina en superficie (Figura 12). Pueden precederse de eritema. Son más patentes en las pieles oscuras. Las localizaciones más frecuentes son la cara y la superficie externa de los brazos. Para su tratamiento se emplean emolientes e inhibidores de la calcineurina. La protección solar evita el realce de las lesiones sobre la piel sana circundante cuando esta se broncea. No se deben utilizar corticoides tópicos en su manejo, por el largo tiempo que requieren para su curación completa.

Tabla 4. Causas de hipocromía circunscrita adquirida.

Etiopatogenia	Enfermedades
Postinflamatoria	Dermatitis atópica Psoriasis Pitiriasis liquenoide Picaduras Quemaduras Traumatismos
Inflamatoria	Liquen estriado Liquen escleroso Morfea Lupus eritematoso Lupus neonatal Sarcoidosis Pitiriasis alba
Neoplásica	Micosis fungoide hipopigmentada
Nutricional	Kwashiorkor
Infecciosa	Pitiriasis versicolor Lepra Treponematosis Oncocerquiasis Pos kala-azar

#### Pitiriasis versicolor

Es un cuadro infeccioso típico de adolescentes y adultos jóvenes, debido al sobrecrecimiento de *Malassezia furfur*, una levadura normalmente presente en la microbiota cutánea en las áreas seborreicas. Aparece con mayor frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes.

Clínicamente, se observan máculas hipopigmentadas bien definidas, escamosas, confluentes, a veces rosadas o marrones (Figura 13). Las localizaciones más frecuentes son la parte superior del tronco, el cuello y la proximal de los miembros superiores. Las lesiones son más llamativas en los meses de verano.

Además de la inspección, es útil explorar el signo de la uña, mediante el cual obtenemos una escama muy fina (furfurá-



Figura 12. Pitiriasis alba.



Figura 13. Pitiriasis versicolor.

cea) al raspar suavemente sobre una lesión con un depresor de madera. En caso de duda, se pueden examinar las escamas al microscopio tras una tinción rápida con KOH, que proporcionará una imagen diagnóstica con hifas y formas levaduriformes. Según la extensión y duración, se elegirá tratamiento antifúngico topical u oral<sup>26</sup>.

### Hipopigmentación generalizada

#### Albinismo oculocutáneo

El albinismo oculocutáneo (AOC) es un trastorno autosómico recesivo caracterizado por la hipopigmentación generalizada de la piel, el pelo y los ojos<sup>27</sup>. Se asocia a alteraciones oculares como disminución de la agudeza visual, nistagmo, estrabismo y fotofobia. Los ojos son grises o azulados con reflejo rojo a la luz. La piel puede variar desde completamente acrómica (**Figura 14**) a levemente pigmentada de forma difusa o acrómica con moteado de pigmentación.

Se clasifica en siete tipos según el fenotipo y los genes implicados (*OCA1-7*). Todos los genes participan en la vía de la síntesis de la melanina. La variante más frecuente en la raza caucásica es el *AOC1*, por mutación en el gen de la tirosinasa. Si no se realiza una fotoprotección estricta, los pacientes desarrollan fotoenvejecimiento precoz, queratosis actínicas y cáncer cutáneo.



Figura 14. Daño solar en albinismo.

### Fenilcetonuria

Se trata de un defecto autosómico recesivo cuya detección precoz está incluida en la prueba del talón. Existe un defecto de pigmentación por inhibición de la enzima tirosinasa debido a la acumulación de fenilalanina. Los pacientes se caracterizan por pelo rubio, ojos azules y piel de color claro. La afectación del sistema nervioso central se manifiesta por retraso mental. También pueden presentar lesiones eccematosas similares a dermatitis atópica y lesiones esclerodermiformes. El tratamiento es la dieta baja en fenilalanina.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marcoux DA, Duran-Mckinst C, Baselga E. Pigmentary abnormalities. En: Schachner L, Hansen R (eds.). *Pediatric Dermatology*. Filadelfia: Mosby Elsevier; 2011.
2. Anderson S. Café au lait macules and associated genetic syndromes. *J Pediatr Health Care*. 2020;34:71-81.
3. Hernández-Martín A, Duat-Rodríguez A. An update on neurofibromatosis type 1: not just café-au-lait spots, freckling, and neurofibromas. An update. Part I. Dermatological clinical criteria diagnostic of the disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:454-64.
4. Hernández-Martín A, Torrelo A. Rasopatías: trastornos del desarrollo con predisposición al cáncer y manifestaciones cutáneas. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:402-16.
5. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Update on mastocytosis (Part 1): pathophysiology, clinical features, and diagnosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:5-14.

6. Zhong CS, Huang JT, Nambudiri VE. Revisiting the history of the "Mongolian spot": The background and implications of a medical term used today. *Pediatr Dermatol.* 2019;36:755-7.
7. Thomas AC, Zeng Z, Rivière JB, O'Shaughnessy R, Al-Olabi L, St-Onge J, et al. Mosaic activating mutations in GNA11 and GNAQ are associated with phakomatosis pigmentovascularis and extensive dermal melanocytosis. *J Invest Dermatol.* 2016;136:770-8.
8. Mimouni-Bloch A, Finezilber Y, Rothschild M, Raas-Rothschild A. Extensive mongolian spots and lysosomal storage diseases. *J Pediatr.* 2016;170:333-e1.
9. Sinha S, Cohen PJ, Schwartz RA. Nevus of Ota in children. *Cutis.* 2008;82:25-9.
10. Plateroti AM, Scavella V, Abdolrahimzadeh B, Plateroti R, Rahimi S. An update on oculodermal melanocytosis and rare associated conditions. *Semin Ophthalmol.* 2017;32:524-528.
11. Bhattacharjee R, Vinay K. Becker's nevus syndrome. *Breast J.* 2019; 25:1294.
12. Silpa-Archa N, Kohli I, Chaowattanapanit S, Lim HW, Hamzavi I. Post-inflammatory hyperpigmentation: a comprehensive overview: epidemiology, pathogenesis, clinical presentation, and noninvasive assessment technique. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77:591-605.
13. Chaowattanapanit S, Silpa-Archa N, Kohli I, Lim HW, Hamzavi I. Post-inflammatory hyperpigmentation: a comprehensive overview: treatment options and prevention. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77:607-21.
14. Plensdorf S, Livieratos M, Dada N. Pigmentation disorders: diagnosis and management. *Am Fam Physician.* 2017;96:797-804.
15. Tey HL. A practical classification of childhood hypopigmentation disorders. *Acta Derm Venereol.* 2010;90:6-11.
16. Cohen J 3rd, Shahrokh K, Cohen B. Analysis of 36 cases of Blaschkoid dyspigmentation: reading between the lines of Blaschko. *Pediatr Dermatol.* 2014;31:471-6.
17. Nguyen QD, DarConte MD, Hebert AA. The cutaneous manifestations of tuberous sclerosis complex. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2018;178:321-5.
18. Grob A, Grekin S. Piebaldism in children. *Cutis.* 2016;97:90-2.
19. Saleem MD. Biology of human melanocyte development, piebaldism, and Waardenburg syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2019;36:72-84.
20. Boniface K, Seneschal J, Picardo M, Taïeb A. Vitiligo: focus on clinical aspects, immunopathogenesis, and therapy. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2018;54:52-67.
21. Taïeb A, Seneschal J, Mazereeuw-Hautier J. Special considerations in children with vitiligo. *Dermatol Clin.* 2017;35:229-33.
22. Yuan J, Sun C, Jiang S, Lu Y, Zhang Y, Gao XH, et al. The prevalence of thyroid disorders in patients with vitiligo: a systematic review and meta-analysis. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2019;9:803.
23. Whitton M, Pinart M, Batchelor JM, Leonardi-Bee J, González U, Jiyad Z, et al. Evidence-based management of vitiligo: summary of a Cochrane systematic review. *Br J Dermatol.* 2016;174:962-9.
24. Saleem MD, Oussedik E, Picardo M, Schoch JJ. Acquired disorders with hypopigmentation: A clinical approach to diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80:1233-50.
25. Miazek N, Michalek I, Pawlowska-Kisiel M, Olszewska M, Rudnicka L. Pityriasis alba-common disease, enigmatic entity: up-to-date review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2015;32:786-91.
26. Hald M, Arendrup MC, Svegaard EL, Lindskov R, Foged EK, Saunte DM; Danish Society of Dermatology. Evidence-based Danish guidelines for the treatment of Malassezia-related skin diseases. *Acta Derm Venereol.* 2015;95:12-9.
27. Marçon CR, Maia M. Albinism: epidemiology, genetics, cutaneous characterization, psychosocial factors. *An Bras Dermatol.* 2019;94:503-20.