

Patrón cutáneo pigmentario de disposición lineal en un niño, vitíligo segmentario vs. hipomelanosis de Ito

Linear disposition pigmentary skin pattern in a child, segmental vitiligo vs. Hypomelanosis of Ito

Yordania Velázquez Ávila, Maritza Morales Solís, Recaredo Rodríguez Gundin

Hospital Pediátrico Provincial Docente "Mártires de Las Tunas". Las Tunas, Cuba.

RESUMEN

Introducción: algunas enfermedades dermatológicas siguen disposición con patrones lineales. Con hipopigmentación en la infancia se encuentran el vitíligo segmentario, que sigue los dermatomas, aunque puede seguir las líneas de Blaschko y la hipomelanosis de Ito, que a su vez sigue las líneas de Blaschko. Estas dermatosis son infrecuentes en la práctica dermatológica.

Objetivo: profundizar en los elementos diagnósticos que permiten diferenciar dos dermatosis clínicamente caracterizadas por hipopigmentación segmentaria lineal de tipo blaschkoide y el tratamiento.

Presentación del caso: a la consulta de Genodermatosis en Las Tunas acude un niño con máculas acrómicas en hemicuerpo izquierdo, sin otras alteraciones. Después de ser evaluado por varias especialidades (Dermatología, Genética, Pediatría, Oftalmología y Neurología), se determina que solo presentaba afectación cutánea, se le realizó biopsia de piel, que corroboró el diagnóstico de vitíligo segmentario.

Conclusiones: se presenta el caso porque el vitíligo segmentario es infrecuente, sigue un patrón lineal que puede ser diferenciado de otra dermatosis infrecuente, como la hipomelanosis de Ito, y en el tratamiento es importante brindar apoyo psicológico al paciente para favorecer la obtención de mejores resultados con la Melagenina Plus.

Palabras clave: mosaicism cutáneo; vitíligo; hipopigmentación; hipomelanosis de Ito, líneas de Blaschko.

ABSTRACT

Introduction: some dermatological diseases are still available with linear patterns. In childhood with hypopigmentation can be found segmental vitiligo (which follows the dermatomes although it can follow the lines of Blaschko), and Hypomelanosis of Ito (which in turn follows the lines of Blaschko). These dermatoses are infrequent in dermatological practice.

Objective: to deepen into the diagnostic elements that allows the differentiation of two dermatoses clinically characterized by linear segmental hypopigmentation of blaschkoid type and treatment.

Case presentation: a child attends to the consultation of Genodermatoses in Las Tunas presenting acromic macules in left half of the body, without other alterations. After being evaluated by several specialties (Dermatology, Genetics, Pediatrics, Ophthalmology and Neurology), it was determined that only skin affectation was present. A skin biopsy was performed, which corroborated the diagnosis of segmental vitiligo.

Conclusions: The case is presented because segmental vitiligo is infrequent, it follows a linear pattern that can be differentiated from another uncommon dermatosis, such as Hypomelanosis of Ito, and in the treatment it is important to provide psychological support to the patient to favor obtaining better results with Melagenina Plus.

Keywords: cutaneous mosaicism; vitiligo; hypopigmentation; Hypomelanosis of Ito; Blaschko lines.

INTRODUCCIÓN

En la práctica dermatológica es frecuente encontrar dermatosis en las que las lesiones elementales se distribuyen siguiendo patrones de disposición lineal. Dentro de las dermatosis que siguen la distribución lineal se encuentran las que afectan zonas traumatizadas o cicatrizales, denominadas fenómeno isomórfico de Köebner, las que siguen metámeras nerviosas de tipo zosteriformes, las que afectan dermatomas y los mosaicismos cutáneos.¹ Dentro de los mosaicismos cutáneos se encuentran los que siguen las líneas de Blaschko, de bandas angostas o bandas anchas, en tableros de ajedrez, filodes, en parches o patrón lateralizado.² En edades pediátricas, dentro de las dermatosis hipopigmentadas que presentan patrones de disposición lineal, se encuentran el vitiligo segmentario y la hipomelanoisis de Ito.³

El vitiligo es una enfermedad idiopática adquirida, que se manifiesta clínicamente por la aparición progresiva de máculas acrómicas.¹ Es una enfermedad degenerativa de la piel en la que los melanocitos mueren; en consecuencia, se deja de producir melanina en la zona donde ha ocurrido la muerte celular.⁴

La palabra vitiligo parece derivada del griego *vitellus*, que significa ternero, por la semejanza de las manchas blancas de este animal con las manchas blancas del vitiligo.⁵ Ha sido reportado desde tiempos ancestrales; existe una descripción en el clásico médico latino de Medicina de *Celsus* durante el segundo siglo. En estudios basados en la población general, el vitiligo se produce en menos de un medio por

ciento de la población infantil.⁶ Se clasifica en vitíligo no segmentario y vitíligo segmentario.⁵

El vitíligo segmentario involucra solo un segmento del cuerpo. Generalmente comienza en edades tempranas de la infancia, y se asocia frecuentemente con pelo blanco.⁷ Representa el 10 a 15 % de todos los tipos de vitíligo. Se define por su distribución unilateral y segmentaria, o en forma de bandas asimétricas de máculas acrómicas. Generalmente está involucrado un único segmento, pero se han descrito dos o más segmentos con distribución ipsi o contralateral.⁶

Se trata de una enfermedad plurifactorial, en la que determinados factores actúan sobre personas predispuestas genéticamente,¹ aunque existen 3 hipótesis para explicar la patogenia del vitíligo: teoría autocitotóxica, neuroquímica y autoinmune.⁵ En el vitíligo segmentario generalmente ocurre con un patrón dermatomal,⁸ aunque puede disponerse siguiendo las líneas de Blaschko.⁹ Esta observación conduce a la hipótesis neural que propone a ciertos mediadores químicos liberados de las terminaciones nerviosas, que pueden causar disminución en la producción de melanina.⁸ Aunque el diagnóstico es clínico, al realizar estudio histopatológico prescindiendo del mecanismo, cuando se emplean tinciones especiales para la melanina, tales como la plata o dopa, se observa que las lesiones bien establecidas muestran que no hay melanocitos.⁵

El impacto psicológico del vitíligo es profundo en la infancia. Las experiencias negativas asociadas pueden incluir el temor a ser cuestionado sobre la propia apariencia, burlas y acoso, ansiedad por la posibilidad de propagación de la enfermedad, interferencia con la maduración emocional, depresión, e interferencia con la socialización.⁶ En estos pacientes es de gran ayuda el uso de la terapia cognitiva, en la cual el objetivo principal es el cambio de pensamientos negativos por otros más adaptativos.¹⁰

En el mundo, para el tratamiento del vitíligo de inicio reciente, se ha logrado mejoría con la fototerapia y tacrolimus tópico.⁷ Estas terapéuticas no están disponibles en todas las áreas de salud en Cuba, sin embargo, para su tratamiento se ha utilizado la Melagenina Plus.

Es un medicamento tópico, que se obtuvo como resultado de las investigaciones realizadas durante los años 1968 a 1970 por el doctor *Carlos Miyares Cao*. Se aísla del tejido placentario la bioestimulina BIOPLA RE-761, que es un factor melanocitopoyético placentario de naturaleza proteica, capaz de producir la estimulación de la producción de los melanocitos,⁵ y se demostró en estudios realizados, que ha sido efectivo en el 86 % de los casos tratados.¹¹

La hipomenalosis de Ito hace referencia a un conjunto de fenotipos neurocutáneos en los que existen máculas hipopigmentadas que siguen las líneas de Blaschko, que pueden asociarse o no a defectos neurológicos, malformaciones y anomalías cromosómicas. Esta enfermedad suele evidenciarse al momento del nacimiento. En términos clínicos se distingue por máculas hipopigmentadas, de distribución lineal o anular, siguiendo las líneas de Blaschko -generalmente el tronco y las extremidades- sin afectar las palmas, las plantas y las mucosas, bilaterales y simétricas.¹² Las tres cuartas partes de los individuos afectados presentan asociación con anomalías del sistema nervioso central, los ojos, el pelo, los dientes, la piel, las uñas, el sistema musculoesquelético, los órganos interiores, incluso, la enfermedad poliquística renal. Los pacientes pueden manifestar deterioro psicomotor o mental, autismo, microcefalia, facies tosca y orejas dismórficas.^{13,14} A nivel mundial se estima que la incidencia es de 1 x 8 000-10 000 habitantes.¹⁴

Las líneas de Blaschko son un patrón cutáneo lineal descrito por *Alfred Blaschko*, dermatólogo alemán, que, en el año 1901 presenta en el Séptimo Congreso de la Sociedad Alemana de Dermatología, sus observaciones sobre una rara condición dermatológica, que se distribuye siguiendo unos patrones bastante definidos: forma de V en la parte alta de la espalda, con su vértice en el centro y hacia abajo; forma de S itálica en el abdomen; forma lineal en extremidades; U invertida, si se sigue su trayecto desde el tórax; y, forma circular que confluye en la raíz nasal en la cara.¹⁵

Actualmente se sabe que las líneas de Blaschko no se corresponden con ninguna estructura anatómica subyacente, ya sea arterial, venosa, linfática o neural; tampoco con las líneas de fusión embrionarias, o con los dermatomas, sino que son aquellos trazos determinados por la migración de células cutáneas durante la embriogénesis desde la cresta neural, y corresponde a mosaicismos cutáneos pigmentarios.²

Crterios diagnósticos de la hipomelanosis de Ito propuestos por *Ruiz-Maldonado (1992)*

- Criterio fundamental: existencia de máculas cutáneas lineales o parcheadas, de carácter congénito o de adquisición no hereditaria, muy temprana, que se extienden por dos o más partes del cuerpo.
- Criterios mayores: una o más anomalías del sistema nervioso central, o una o más anomalías del sistema musculoesquelético.
- Criterios menores: dos o más malformaciones congénitas fuera del sistema nervioso central, o del musculoesquelético, y anomalías cromosómicas.
- Diagnóstico definitivo: criterio fundamental, más uno o más criterios mayores, o 2 o más criterios menores.¹²

Aunque la biopsia de piel no es diagnóstica en el estudio histopatológico con tinción de hematoxilina-eosina, puede mostrar piel que presente áreas con reducción del pigmento melánico en las células basales junto con áreas normales.¹² El cariotipo normal en sangre no descarta la existencia de anomalías cromosómicas.¹⁶

El tratamiento requiere intervención multidisciplinaria, que incluye dermatólogos, neurólogos, genetistas, oftalmólogos y traumatólogos, entre otros.¹² Es importante el seguimiento periódico desde la etapa pediátrica, pudiendo de este modo detectar a tiempo anomalías que pueden ser corregidas con cirugía temprana o rehabilitación física, dependiendo de las características de cada complicación. El tratamiento de las manchas de la piel, generalmente, no es específico, aunque el dermatólogo aconsejará una protección solar para disminuir el riesgo de complicaciones por la exposición solar.¹⁷

El objetivo de esta presentación ha sido profundizar en los elementos diagnósticos que permiten diferenciar dos dermatosis clínicamente caracterizadas por hipopigmentación segmentaria lineal, de tipo blaschkoide, y el tratamiento.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 4 años de edad, fototipo de piel II, de procedencia urbana, con antecedentes de buena salud, que desde los 3 años comenzó a presentar máculas blancas en el lado izquierdo del hemitórax, inicialmente pequeñas. Fue valorado por el dermatólogo de su área de salud, y se le puso tratamiento con Melagenina Plus, con una respuesta discreta y repigmentación. Pasados unos 6 meses, luego de un estado depresivo, la respuesta al uso de la melagenina se detuvo, y las máculas continuaron

creciendo hasta confluir en una gran mácula que ocupó gran parte de hemicuerpo anterior y posterior, además de extremidad superior izquierda. Estaba asintomático y sin acompañarse de otras alteraciones o anomalías. Con este cuadro fue remitido a Genética de su área de salud, y de esta, a la consulta multidisciplinaria de Genodermatosis en Las Tunas (Dermatología, Genética, Pediatría, Oftalmología, Ortopedia, Neurología y Psicología) con un diagnóstico probable de hipomelanosis de Ito. A pesar de no mostrar manifestaciones ni anomalías extracutáneas, se procedió a realizar chequeo oftalmológico, estudio histopatológico y valoración de los criterios diagnósticos.

- Antecedentes patológicos personales: no se refirieron.
- Antecedentes patológicos familiares: no se refirieron.
- Reacción a medicamentos: no se refirieron.
- Examen dermatológico: cuadro cutáneo monomorfo, localizado en hemicuerpo izquierdo, incluyendo región anterior y posterior, además de extremidad superior izquierda, dado por mácula acrómica con signos de repigmentación con máculas del color de la piel en el interior de la mácula acrómica (figura).
- Examen neurológico y desarrollo psicomotor: normal.
- Examen oftalmológico: fondo de ojo normal, sin alteraciones retinianas.
- Examen musculoesquelético: normal.
- Biopsia de piel: (17-7-11), que arroja al microscopio, ausencia de algunos melanocitos en la capa basal, e infiltrado inflamatorio linfocitario perianexial. Informa: vitíligo.

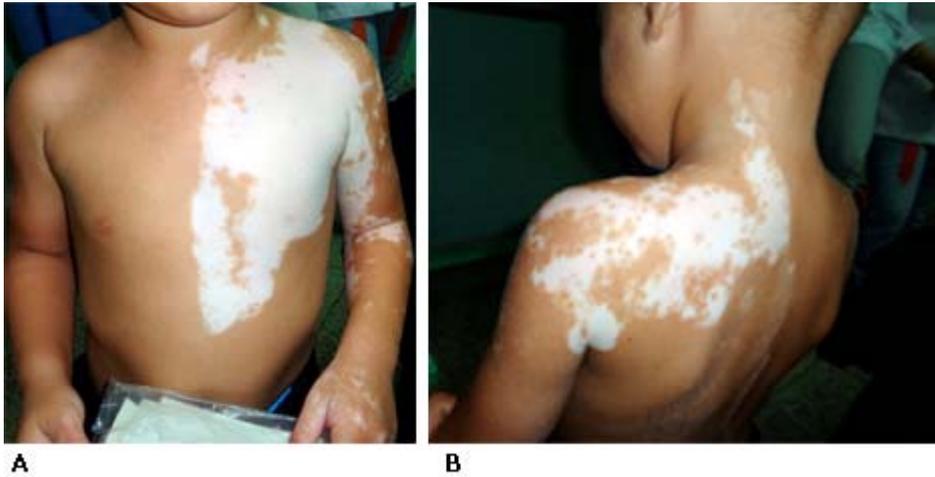


Fig. 1 A y B. Paciente con vitíligo segmentario. Nótese que muestra signos de repigmentación con el uso de la Melagenina Plus, dentro de la mácula acrómica.

Con el diagnóstico histopatológico, y teniendo en cuenta la disposición de la mácula y la ausencia de criterios diagnósticos de hipomelanosis de Ito, se diagnosticó un vitíligo segmentario.

Antes de retomar el tratamiento con la Melagenina Plus se consideró por Psicología el uso de psicoterapia cognitiva. Su implementación favoreció que el paciente asumiera aptitudes más positivistas, y se retomó el tratamiento con la Melagenina Plus, y, sin dudas, los resultados fueron más favorables.

DISCUSIÓN

Se trata de un niño que comienza con máculas hipopigmentadas que mostraban un patrón lineal localizado en hemicuerpo izquierdo, lo cual hizo pensar en la posibilidad de dos dermatosis pigmentarias que aparecen en la infancia: el vitíligo segmentario y la hipomelanois de Ito, ambas dermatosis son infrecuentes en la práctica dermatológica, si se toma en consideración que la incidencia del vitíligo a nivel mundial es del 2 % de la población,⁸ y la forma segmentaria representa del 10 a 15 % de todos los tipos de vitíligo;⁶ y en el caso de la hipomelanois de Ito, se estima que la incidencia mundial es de 1 x 8 000-10 000 habitantes.¹⁴

Entre estas 2 dermatosis el punto común es las máculas hipocrómicas que siguen un patrón lineal, pero en el vitíligo segmentario la disposición es siguiendo los dermatomas. Aunque puede seguir las líneas de Blaschko, afecta solo la piel sin otras alteraciones, y en la histopatología existe ausencia de melanocitos.⁵⁻⁷ En cambio, la hipomelanois de Ito suele presentarse al nacimiento, o en edades bien tempranas, suele aparecer asociados a otras anomalías, aunque pueden presentarse sin anomalías extracutáneas. Sigue el patrón de las líneas de Blaschko, suele crecer y luego detenerse, y en el estudio histopatológico están presentes los melanocitos, pero hay reducción de la pigmentación.^{12,14,16}

En el presente caso existían las máculas hipopigmentadas, de tipo acrómicas, siguiendo un patrón lineal, sin otras alteraciones, con estudio histopatológico que mostró ausencia de melanocitos en la capa basal. Apoyó el diagnóstico de vitíligo segmentario su respuesta terapéutica ante el uso de la Melagenina, que estimula la melanocitopoyesis. El hecho de presentar una enfermedad macular que estéticamente afea la piel, afectó la esfera psicológica del niño, y esto podría explicar la disminución de la respuesta en el primer periodo de tratamiento con la Melagenina; sin embargo, el uso de psicoterapia cognitiva favoreció que el paciente asumiera aptitudes positivas respecto a su enfermedad, y mejoró la respuesta al tratamiento con la Melagenina.

En este estudio se ha coincidido con los criterios diagnósticos del vitíligo segmentario planteados por otros autores, basándose en las máculas hipocrómicas o acrómicas segmentarias, y la ausencia de melanocitos en la histopatología.^{6,7} Al comparar los criterios usados por *García F Aparicio* en la presentación de un caso hipomelanois de Ito sin afectación extracutánea, que se caracterizó solo por la presencia de las máculas hipocrómicas,¹⁶ no coincidieron con el presente caso los resultados del estudio histopatológico, lo cual reafirmó el diagnóstico de vitíligo segmentario. En relación con el uso de la Melagenina Plus y la combinación con técnicas psicoterapéuticas de terapia cognitiva, los resultados fueron alentadores, coincidiendo con autores que apoyan el uso de estas terapias.^{10,11}

Se concluye que es infrecuente el caso que se presenta, porque el vitíligo segmentario sigue un patrón lineal que puede ser diferenciado de otra dermatosis infrecuente, como la hipomelanois de Ito, y en el tratamiento es importante brindar apoyo psicológico al paciente para favorecer la obtención de mejores resultados con la Melagenina Plus.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la realización del estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferrándiz Foraster C, Bielsa Marsol I, Ferrándiz-Pulido C, Ferrándiz-Pulido L, Fonseca Capdevila E, Moreno-Ramírez D, et al. Alteraciones de la pigmentación en Dermatología clínica. Barcelona: Elsevier; 2014. p. 181-2.
2. Pistelli A. Mosaicismo cutáneos [homepage en Internet]; Argentina, 2017 [citado 28 de noviembre de 2017]. Disponible en: <http://www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/MOSAICISMO%20CUTANEO.pdf>
3. Batalla Cebey A. Trastornos de la pigmentación frecuente. Hipopigmentaciones e hiperpigmentaciones [homepage en Internet]; 2012 [citado 28 de noviembre de 2017]. Disponible en: https://continuum.aeped.es/files/guias/Material_descarga_unidad_6_dermatologia.pdf
4. Pernas González A. Factores pronósticos en el vitíligo. Rev Cubana Invest Biomed. 2014;33(3):289-93.
5. Manzur J. Dermatología. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002. p. 305-9.
6. Ezzedine Khaled. Diagnóstico y tratamiento del vitíligo en niños, 2016 [homepage en Internet]; Medicina General, 2017 [citado 28 de noviembre de 2017]. Disponible en: <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=89700>
7. Kim CR, Lee DY. Vitíligo segmentario. International Journal of Dermatology. 2013; (52): 1274-90.
8. Halder Rebat M, Chappell Johnathan L. Seminars in Cutaneous. Medicine and Surgery. 2009(28):86-92.
9. Moss C, Browne F. Mosaicism and linear lesions in Dermatology. 4th edition [libro en Internet]; ClinicalKey, 2016 [citado 28 de noviembre de 2017]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9780702062759000623>
10. La intervención psicoterapéutica en la infancia y la adolescencia, 2017 [homepage en Internet]; Psicoactiva mujerhoy.com [citado 28 de noviembre de 2017]. Disponible en: <https://www.psicoactiva.com/blog/la-intervencion-psicoterapeutica-la-infancia-la-adolescencia/>
11. Tratamiento contra el vitíligo en Cuba, 2017 [homepage en Internet]; Cubandhealth, 2017 [citado 5 de diciembre de 2017]. Disponible en: <http://www.cubandhealth.com/vitiligo.php>
12. Romero A, Salazar M, Tufino M, Villacís A, Galarza F. Hipomelanosis de Ito. Dermatol Rev Mex. 2015;59:43-8.
13. William D, Berger T, Elston D. Clinical Dermatology. Andrews' Diseases of the Skin. 12th edition. London: Elsevier; 2015. p. 542-78.
14. Barbel P, Brown S. Hypomelanosis of Ito in pediatric primary care. Journal of Pediatric Health Care [serie en Internet]. 2015 [citado 5 de diciembre de 2017];29(6). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pedhc.2015.01.002>

15. Lauzurica E. Liquen estriado, una dermatosis lineal [homepage en Internet]; Cuaderno en piel, mayo 2015 [citado 5 de diciembre de 2017]. Disponible en: <https://lauzuricaderma.com/tag/lineas-de-blaschko/>

16. García Aparicio F, Moreno Barranco MP, Santos Pellitero A. Hipomelanosis de Ito sin afectación extracutáneas. Med Gen y Fam [serie en Internet]. 2017 [citado 5 de diciembre de 2017]; 1(7). Disponible en: http://mgyf.org/wp-content/uploads/2017/revistas_antes/V1N7/V1N7_349_350.pdf

17. Pérez Verano JJ. Hipomelanosis de Ito, 2017 [homepage en Internet]; Universo Médico [citado 5 de diciembre de 2017]. Disponible en: <http://www.universomedico.com.mx/enfermedades-geneticas/574-hipomelanosis-de-ito.html>

Recibido: 10 de enero de 2018.

Aprobado: 22 de marzo de 2018.

Yordania Velázquez Ávila. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Mártires de Las Tunas". Carretera Central Km 2 1/2. Las Tunas, Cuba. Correo electrónico: yodaniava@ltu.sld.cu