



Leucodermias

T. Passeron

La leucodermia es una pérdida o disminución de la pigmentación cutánea. Aunque en la mayoría de los casos es el resultado de una disminución del pigmento melánico en la piel, también puede ser de origen vascular. Las causas son numerosas y es indispensable que el enfoque diagnóstico sea riguroso. Las leucodermias congénitas deben identificarse claramente ya que pueden asociarse con anomalías extracutáneas que es preciso investigar. Las leucodermias adquiridas son las más numerosas y su origen es diverso. El vitíligo es una leucodermia adquirida frecuente que afecta a entre el 0,5% y el 1% de la población. Por lo general se traduce en una pérdida total de los melanocitos, responsable de acromía completa de la piel lesionada y, a veces, de las faneras. La mayoría de las demás leucodermias adquiridas son más bien hipocrómicas y a menudo de origen postinflamatorio. Un diagnóstico preciso es también aquí indispensable para proponer un tratamiento adecuado.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Leucodermia; Pigmentación; Vitíligo; Hamartoma acrómico; Hipomelanosis idiopática en gota; Hipomelanosis macular progresiva; Albinismo

Plan

■ Enfoque diagnóstico ante una leucodermia	1
■ Leucodermias no melánicas	2
Anemia	2
Máculas de Bier	2
Hamartoma anémico	2
■ Leucodermias melánicas	2
Congénitas	2
Adquiridos	4
■ Conclusión	10

■ Enfoque diagnóstico ante una leucodermia

La leucodermia suele ser secundaria a la disminución o, incluso, la pérdida completa de melanina en la piel ^[1]. Se habla entonces de hipomelanosis. Esta pérdida de la melanina epidérmica puede ser resultado de dos mecanismos diferentes:

- ausencia parcial o total de melanocitos (hipomelanosis melanocitopénica);
- defecto de síntesis de la melanina, de la biogénesis de los melanosomas o, también, un defecto de transporte o de transferencia de los melanosomas, a pesar de un número normal de melanocitos (hipomelanosis melanopénica).

El aumento del recambio celular epidérmico o una mayor degradación de la melanina producida también pueden causar hipomelanosis.

La disminución de la cantidad de hemoglobina (otro pigmento importante de la piel) por anemia o por fenómenos locales de vasoplejía (cf infra) también puede provocar una leucodermia difusa o localizada.

Por lo tanto, el enfoque diagnóstico debe ser riguroso y sistemático.

- Descartar una causa vascular o anémica. La anamnesis aprecia entonces a menudo fluctuaciones a lo largo de la jornada y según los esfuerzos o las emociones. El diagnóstico se considera cuando la vitropresión permite que desaparezcan las diferencias entre piel sana y lesional.
- ¿Se trata de acromía o de hipocromía? Esta distinción es a menudo fácil en pieles oscuras, pero a veces es muy difícil en pieles claras. La exploración con la lámpara de Wood es muy útil. El espectro de emisión de la luz de Wood es de 320 a 400 nm. Se examina al paciente en una habitación oscura. Si durante la exploración persiste el aspecto grisáceo de la lesión, se trata de una hipopigmentación. Cuando, por el contrario, aparece de color blanco marfil, se trata de una acromía. Esta distinción es muy importante ya que las causas de acromía no son las mismas que las que provocan hipocromía. Por ejemplo, una acromía adquirida debe sugerir en primer lugar un vitíligo, mientras que este diagnóstico casi se puede descartar si las lesiones son hipocrómicas (ya que los vitíligos hipocrómicos son excepcionales) (cf infra). La exploración con la lámpara de Wood también proporciona un argumento adicional



Figura 1. Múltiples máculas de Bier en la extremidad inferior de una mujer joven.

de diagnóstico cuando se sospecha una pitiriasis versicolor, al mostrar fluorescencia de color amarillo-verde. Muestra una fluorescencia de color rojo en presencia de corinebacterias.

- ¿La leucodermia es congénita o adquirida? Es preciso recordar que, a veces, el entorno del paciente no es capaz de percatarse de algunas lesiones congénitas sino después de uno o dos veranos, cuando la piel está ligeramente bronceada. Los antecedentes familiares de trastornos pigmentarios o la disposición de lesiones a lo largo de las líneas de Blaschko son útiles para sospechar un trastorno pigmentario de origen genético.
- ¿Cuál es la distribución de las lesiones? La leucodermia puede ser difusa, acral o localizada. Las lesiones que siguen las líneas de Blaschko deben sugerir mosaicismo. Los pliegues, faneras y mucosas se exploran sistemáticamente porque proporcionan elementos a menudo importantes para el diagnóstico.
- ¿Se han introducido algún fármaco, algún producto tópico o algún agente físico aplicándolos sobre las lesiones? Algunos tratamientos sistémicos pueden provocar leucodermia. Del mismo modo, numerosos agentes externos pueden ser responsables de leucodermia o modificar su presentación clínica, por ejemplo, ocultando una inflamación asociada.

■ Leucodermias no melánicas

Anemia

La anemia provoca palidez difusa de la piel y las mucosas. Pueden asociarse fatiga, taquicardia, disnea, vértigos, cefaleas y dolor torácico.

El tratamiento es el de la causa de la anemia. Pueden ser necesarios los suplementos de hierro, vitamina B₁₂, folatos o, incluso, transfusiones.

Máculas de Bier

Estas lesiones no son infrecuentes en los adultos jóvenes y las mujeres embarazadas. Son benignas y corresponde a una vasoconstricción localizada. Se manifiestan por máculas hipocrómicas de 3 a 15 mm que desaparecen con la vitropresión y son más visibles con ocasión de esfuerzos o emociones (Fig. 1). Todas las partes del cuerpo pueden



Figura 2. Hamartoma anémico. Obsérvese la desaparición del contraste con la piel adyacente cuando se presiona la piel.

verse afectadas, pero son más frecuentes en las extremidades. Las lesiones se sitúan en el abdomen en las mujeres embarazadas. Estas lesiones son a veces también visibles en el seno de un angioma plano.

La aparición tardía y extensa de máculas de Bier obliga a descartar una crioglobulinemia y un acceso renal de esclerodermia [2].

No existe tratamiento.

Hamartoma anémico

Antiguamente denominado nevo anémico, se trata de una lesión congénita hipocrómica de uno a varios centímetros. El contraste con la piel adyacente desaparece con la vitropresión (Fig. 2). Se sitúa principalmente en el tronco, pero también pueden verse afectadas la cara y las extremidades. Los hamartomas anémicos se encuentran con mayor frecuencia en la neurofibromatosis de tipo 1 [3]. Constituyen un signo de alerta en pacientes que también presentan manchas café con leche.

No existe un tratamiento para los hamartomas anémicos.

■ Leucodermias melánicas

Congénitas

Hamartoma acrómico

Se trata de una mácula congénita hipocrómica (y no acrómica) de uno a varios centímetros y de bordes a veces irregulares (Fig. 3). A menudo no es visible sino hasta varios meses después del nacimiento.

En caso de demanda estética, puede proponerse un injerto quirúrgico, pero los resultados son inconstantes.

Mosaicismos hipopigmentados

La frecuencia de los mosaicismos se estima en aproximadamente 1 de cada 10.000 nacimientos.

Existen mosaicismos hipopigmentados pero también hiperpigmentados. Las lesiones son congénitas y siguen las líneas de Blaschko. Distribuciones en «tablero de ajedrez» filode o en «parches» son también posibles. Algunos mosaicismos hipopigmentados pueden asociarse con trastornos neurológicos y afectaciones oculares. Se habla entonces de hipomelanosis de Ito.

No existe un tratamiento para la afectación cutánea, pero es conveniente investigar clínicamente las posibles anomalías asociadas y tratarlas cuando están presentes.

Esclerosis tuberosa de Bourneville

Su incidencia se estima en 1 de cada 6 000-10 000 nacimientos. Se trata de un trastorno autosómico dominante

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3196788>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3196788>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)