

Hipomelanosis de Ito sin afectación extracutánea

¹Aparicio García F, ²Barranco Moreno MP, ²Pellitero Santos A, ²Rodríguez Corbatón R

¹Centro de Atención Primaria Rambla Ferrán

²Centro de Atención primaria Cap.pont
Lérida

Varón de 8 años de edad, segundo hijo de padres jóvenes y sanos. No tiene antecedentes familiares, perinatales, ni patológicos de interés; desarrollo psicomotor y escolaridad normal.

Ha sido valorado en la consulta de atención primaria desde los 2 años de vida por presentar máculas hipopigmentadas de bordes irregulares con inicio en la línea media interescapular, y extensión homolateral a las regiones pectoral e infracostal (figuras 1 y 2). Las máculas seguían las líneas de Blaschko y aparecieron sin lesión cutánea previa.



Figuras 1 y 2

Se remitió al Servicio de Dermatología, que solicitó cariotipo, EEG, estudio neurológico de imagen

y valoración oftalmológica. Todas las pruebas realizadas fueron normales y fue diagnosticado de hipomelanosis de Ito.

En los últimos 6 años las máculas no se han modificado, el niño no ha referido prurito, ni dolor, y no ha presentado sintomatología extracutánea.

El paciente no recibe tratamiento y continúa acudiendo anualmente a consulta de Dermatología para seguimiento.

COMENTARIO

La hipomelanosis de Ito, o *incontinentia pigmenti achromians*, es la tercera discromía más frecuente asociada a trastornos neurológicos tras la neurofibromatosis tipo I y la esclerosis tuberosa¹.

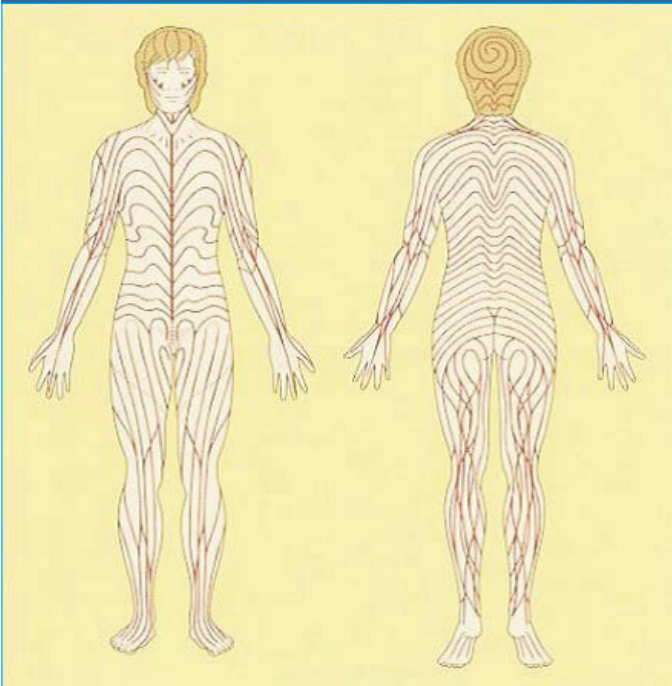
Su incidencia se sitúa en 1-2 casos por cada 10.000 pacientes visitados en un hospital pediátrico y es más frecuente en personas de raza negra y asiáticos². Su causa es genética: mosaicismos cromosómicos o translocaciones³.

En los primeros años de vida, sin lesión cutánea previa, aparecen máculas cutáneas hipopigmentadas con forma lineal o espiral y bordes irregulares, que siguen las líneas de Blaschko (figura 3). Estas se localizan en el tronco y las extremidades, nunca en el cráneo, las palmas de las manos o las plantas de los pies. En el 38 % de los pacientes pueden observarse otras lesiones dermatológicas, como manchas *café con leche*, mancha mongólica, nevos de Ota o alteraciones del cabello.

Más de un 30 % de los afectados presentan sintomatología extracutánea. No existe relación entre la extensión de las máculas y la gravedad de las manifestaciones no dermatológicas. Las alteraciones extracutáneas más frecuentes son las neurológicas; de entre estas, el retraso mental (70 %), seguido por la epilepsia (50 %). Menos frecuentes son las anomalías de órganos internos derivados del ectodermo,

como la heterocromía del iris, la microftalmía, el hipertelorismo, el epicanthus u otras malformaciones dentales o esqueléticas^{4,5}.

Figura 3



El diagnóstico de esta entidad es estrictamente clínico. La biopsia de piel no es diagnóstica y el cariotipo normal en sangre no descarta la existencia de anomalías cromosómicas. Las completas exploraciones neurológica y oftalmológica son la clave diagnóstica para detectar de forma precoz las anomalías extracutáneas más frecuentes⁶.

El diagnóstico diferencial incluye trastornos hipopigmentados que siguen las líneas de Blaschko, como la incontinencia pigmentaria (el paciente carece de folículos pilosos), el síndrome de Goltz (asociado a alteraciones del sistema musculoesquelético) y la forma sistematizada del nevo despigmentoso (no se asocia con manifestaciones sistémicas)⁷.

El control de estos pacientes es multidisciplinar. No está indicado el tratamiento de las lesiones cutáneas y se aconseja evitar la sobreexposición solar. El tratamiento será específico en las alteraciones no dermatológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rufo-Campos M, Rufo-Muñoz M. Trastornos neurocutáneos. *Pediatr Integral* 2003;7:603-13.
2. Fernández-Jaén A, Calleja-Pérez B. Trastornos neurocutáneos en la población infantil. *JANO*, 24-30 Sep 2004; vol LXVII, nº 1.533.
3. Ruggieri VL, Arberas CL. Genetic syndromes recognizable in the neonatal period. *Medicina (Buenos Aires)*; 2009;69:15-35.
4. Ruiz-Maldonado R, Toussaint S, Tamayo L, Laterza A, Del Castillo V. Hypomelanosis of Ito: Diagnostic criteria and report of 41 cases. *Pediatr Dermatol* 1992;9:1-10.
5. Pascual-Castroviejo I, Roche C, Martínez-Bermejo A, Arcas J, López-Martín V, Tendero A, et al. Hypomelanosis of Ito. A study of 76 infantile cases. *Brain Dev* 1998;20:36-43.
6. Santolaya JM, Fernández MA. Alteraciones cutáneas con significación neurológica. En: Asociación Española de Pediatría. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría*. Madrid: Neurología 2008; pág 135-9.
7. Torrelo A. Avances en Dermatología Pediátrica. Hipopigmentaciones cutáneas. *Monografía en internet*. Novartis 2006. Disponible en: <http://www.sepeap.org/archivos/libros/avancesdermatologia/unidad11.pdf>