

Hipomelanosis macular progresiva

C. Mauleón, M. Valdivielso, E. Chavarría, P. de la Cueva, C. Silvente, E. Balbín, J.M. Hernanz
Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

La hipomelanosis macular progresiva es una entidad poco conocida y, sin embargo, relativamente frecuente. Cursa con la aparición de máculas hipocrómicas asintomáticas en el tronco de adolescentes y adultos jóvenes, sin inflamación previa. La etiología de esta enfermedad es desconocida, pero se postula la posible intervención de cepas de *Propionibacterium acnes*. No tiene tratamiento eficaz, pero hay casos que responden a la fototerapia y la antibioterapia tópica.

Palabras clave

Melanina, hipopigmentación

Abstract

Title: Progressive macular hypomelanosis

Progressive macular hypomelanosis is a little-known and yet relatively common condition. It presents with the appearance of asymptomatic hypochromic macules on the trunk of adolescents and young adults, without prior inflammation. This disease is of unknown aetiology, but is thought to involve the possible intervention of strains of *Propionibacterium acnes*. There is no efficient treatment for this disease, although certain cases respond to phototherapy and topical antibiotherapy.

Keywords

Melanin, hypopigmentation

Introducción

La hipomelanosis macular progresiva es una entidad descrita de forma reciente. Concretamente Guillet, en 1988, fue el primero en reconocerla como enfermedad.

Consiste en la aparición progresiva de máculas asintomáticas, sin inflamación previa ni descamación, en el abdomen, el tronco y la espalda. Las lesiones aumentan progresivamente de tamaño y número. Su etiología es desconocida, pero recientemente se ha implicado la colonización por *Propionibacterium acnes* como posible mecanismo etiopatogénico. Evoluciona hacia la cronicidad, ya que responde relativamente mal a los tratamientos empleados.

Caso clínico

Mujer de 15 años, que consulta por la aparición progresiva de máculas en los últimos 2 años, que comenzaron en la parte central de la espalda, para aumentar en tamaño y número. Refería que una hermana mayor presentaba lesiones similares. Habían sido tratadas ambas con antimicóticos y corticoides tópicos, sin respuesta.

En la exploración se apreciaba una gran mácula hipopigmentada que afectaba a gran parte del tórax, el abdomen y la espalda. En los bordes externos se identificaban máculas de 0,5 a 1,5 cm de diámetro, lisas, no inflamatorias, hipopigmentadas y de bordes netos. Las máculas no presentaban alteraciones de la sensibilidad (figuras 1 y 2).

Se efectuó una analítica general, con hemograma y perfil hepático y renal, cuyos resultados estaban dentro de la normalidad.

Se tomó también un cultivo para hongos, que fue negativo.

Se efectuó una biopsia cutánea, que mostró en la tinción con hematoxilina-eosina una epidermis sin alteraciones y una dermis normal. No se efectuaron tinciones especiales.

Con el diagnóstico de hipomelanosis macular progresiva, se pautó tratamiento con peróxido de benzoilo al 5% por la noche y fototerapia UVB, con lo que la paciente experimentó una leve mejoría, pero las lesiones recidivaron a las pocas semanas de suspender el tratamiento.

Discusión

La hipomelanosis macular progresiva es una entidad poco conocida, aunque es relativamente frecuente. Tiene varias denominaciones que pueden dar lugar a confusión, como discromía creolea, *cutis trunci variata*, pitiriasis alba extensa, hipomelanosis progresiva y extensa, y otros¹.

Cursa con la aparición de pequeñas máculas bien delimitadas e hipocrómicas en el tronco, el tórax y el abdomen, que pueden coalescer para dar lugar a una gran mácula, como en el caso de esta paciente. Pueden afectar también a las zonas proximales de las extremidades y el cuello. Las lesiones son asintomáticas y no están precedidas de ningún tipo de inflamación o eccema.

Aparece en adolescentes y adultos jóvenes, con una frecuencia mayor en el sexo femenino. Los casos familiares son habituales.

Dada la distribución de las lesiones en zonas con una gran cantidad de glándulas sebáceas, se postula la implicación de



Figura 1. Máculas hipopigmentadas no descamativas en el tronco y el abdomen

P. acnes en su etiología². Esto está también apoyado por la fluorescencia folicular rojiza bajo la luz de Wood, que aparece exclusivamente en las lesiones y no en la piel sana perilesional. Se cree que estas cepas podrían producir una sustancia que indujera una disminución de la melanogénesis. Estas cepas serían diferentes a las responsables del acné, ya que no hay una mayor prevalencia de esta enfermedad en pacientes con acné.

La anatomía patológica es irrelevante, dado que con las tinciones habituales de hematoxilina-eosina no se observan alteraciones en la dermis o la epidermis. Con tinciones especiales, como la de Fontana-Masson, se aprecia una disminución de la melanización de la capa basal. Mediante microscopía electrónica se confirma esta alteración en la melanización, con cambios estructurales en los melanosomas, pero no una disminución de su número³. En la piel lesional predominan los melanosomas inmaduros, comparada con la piel sana⁴.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con las patologías que asocien hipopigmentación, como la hipopigmentación postinflamatoria, que cursa con inflamación previa, la pitiriasis alba, entidad con la que frecuentemente se confunde y cursa con descamación, la lepra en áreas prevalentes, que cursa con menos número de lesiones, así como con hipo o anestesia en las zonas enfermas, el vitíligo, que cursa con acromía sin hipopigmentación, la pitiriasis versicolor, que cursa con descamación y suele ser más rosada, la micosis fungoide hipomelanótica, y otras.

Por estas razones, es aconsejable realizar una biopsia en caso de duda diagnóstica.

El tratamiento es muchas veces ineficaz. Se han probado corticoides tópicos y antifúngicos, pero no se ha obtenido respuesta con estos fármacos. En un estudio reciente se ha comprobado la eficacia del peróxido de benzoilo al 1% asociado a



Figura 2. Las máculas ocupan la práctica totalidad del tronco hasta el abdomen

fototerapia PUVA durante 3 meses, y se han producido escasas recidivas al suspender el tratamiento⁵. Otros estudios han confirmado la eficacia de la antibioterapia tópica u oral⁶, asociada o no a la fototerapia, por lo que podría considerarse el tratamiento de elección. En nuestro caso el tratamiento empleado fue ineficaz.

La enfermedad evoluciona hacia la cronificación del cuadro, si bien no se han descrito casos de hipomelanosis macular progresiva en ancianos, por lo que se postula su desaparición progresiva en la edad adulta.

Hemos presentado un caso de hipomelanosis macular progresiva, una entidad poco conocida pero frecuente, que habitualmente se confunde con la pitiriasis alba o versicolor y se trata erróneamente con corticoides y antimicóticos. ■

Bibliografía

1. Di Lernia V, Ricci C. Progressive and extensive hypomelanosis and extensive pityriasis alba: same disease, different names? *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005; 19: 370-372.
2. Westerhof W, Relyveld GN, Kingswijk MM, De Man P, Menke HE. *Propionibacterium acnes* and the pathogenesis of progressive macular hypomelanosis. *Arch Dermatol.* 2004; 140: 210-214.
3. Relyveld GN, Dingemans KP, Menke HE, Bos JD, Westerhof W. Ultrastructural findings in progressive macular hypomelanosis indicate decrease melanin production. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008; 22: 568-574.
4. Prasad Kumarasinghe S, Hoon Tan S, Thng S, Paulraj Thamboo T, Liang S, Sun Lee Y. Progressive macular hypomelanosis in Singapore: a clinico-pathological study. *Int J Dermatol.* 2006; 45: 737-742.
5. Relyveld GN, Menke HE, Westerhof W. Progressive macular hypomelanosis. An overview. *Am J Clin Dermatol.* 2007; 8: 13-19.
6. Perman M, Sheth P, Lucky A. Progressive macular hypomelanosis in a 16-year old. *Pediatric Dermatol.* 2008; 25: 63-65.