

Acromelanosis. A propósito de un nuevo caso

Sr. Editor:

Aportamos un nuevo caso de acromelanosis cuya sospecha diagnóstica, por parte de los pediatras, fue posible gracias a la nota clínica publicada en esta misma revista por Sopena et al¹ en el año 2003.

La acromelanosis constituye una entidad dermatológica infrecuente^{1,2} cuya primera descripción data de 1962³ y que se caracteriza por lesiones hiperpigmentadas acrolocalizadas, más frecuente en fototipos oscuros y determinadas razas, y de evolución, en cuanto a extensión, impredecible¹⁻⁶.

Nuestro caso es una niña de 2 meses de edad que presentaba hiperpigmentación distal del dorso de falanges de manos y pies, que se descubrieron casualmente poco después del nacimiento y que empezaron a ser motivo de preocupación para los padres dada la tendencia a intensificarse y a progresar proximalmente. El embarazo transcurrió sin incidencias; se había practicado una amniocentesis, por la edad de la madre, de la que resultó un cariotipo fetal 46XX. Nacida de padres no consanguíneos y sin enfermedad relevante a la 41 semanas de gestación, por vía vaginal y de forma eutócica; peso y longitud acordes para edad gestacional. El período neonatal transcurrió sin sucesos de interés. Las pruebas metabólicas (incluida hiperplasia suprarrenal) resultaron normales. En la actualidad, la lactancia artificial y el seguimiento pediátrico son satisfactorios. No existen antecedentes familiares de dermatosis ni de otro tipo de enfermedad relevante.

En la exploración física destacaba, sobre una palidez cutánea constitucional, hiperpigmentación moderada del dorso de las últimas falanges de manos y pies, más llamativa en las primeras (fig. 1).



Figura 1. Hiperpigmentación en dorso de primeras falanges de manos y pies.

La hiperpigmentación también estaba presente en el ombligo y los genitales, tanto de piel como de mucosa (figs. 2 y 3). El resto del examen es normal. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica con función hepática y renal, ionograma y sistemático de orina, normales. Hormona adrenocorticotropa (ACTH), 37 pg/ml (valores normales [VN]: 10-55); cortisol basal, 12 µg/dl (VN: 7-26). Ecografía abdominal y cerebral sin hallazgos.

Con 3 meses de edad las lesiones se intensificaron discretamente, aunque no parecían haber avanzado en extensión.

La mayor parte de los casos descritos de acromelanosis, como el que hemos presentado, son de carácter esporádico, aunque unos pocos siguen una herencia autosómica recesiva^{1,4}. En algún caso se pudo constatar un claro desencadenante como la fenitoína⁵.

Desde el punto de vista clínico la acromelanosis cursa con pigmentación pardusca de localización periungueal iniciada, en las formas primarias, poco después del período neonatal y que, en algunos casos, progresa proximalmente ocupando una extensión variable: desde aquellos en los que únicamente se afectan el dorso de dedos de manos y pies^{1,4} hasta otros en los que la hiperpigmentación se extiende hasta la zona proximal de las extremidades e incluso parte del tronco³.

Aunque esta entidad se ha descrito en niños, por otra parte sanos, no son demasiado infrecuentes los casos que asocian a otros trastornos: neurológicos (retraso mental y epilepsia)³, intolerancia a la lactosa y déficit de vitamina B₁₂⁴ y tumor de Wilms⁶. Debe decirse, como se advierte con toda lógica en la nota clínica de Sopena et al¹, el probable carácter incidental de los hallazgos asociados.

Por otra parte, la afectación pigmentaria en otras localizaciones, que no son resultado de la extensión proximal, se ha descrito en la mucosa ocular⁴ y genital así como en ombligo¹. Nues-



Figura 2. Hiperpigmentación de genitales.



Figura 3. Hiperpigmentación de ombligo.

tro caso constituye, en este sentido, una segunda aportación por cuanto cursa con melanosis genital.

De lo dicho anteriormente puede deducirse, con respecto a la evolución de las lesiones, que esta es impredecible, y es habitual, no obstante, que haya una pequeña progresión inicial, un período de estabilización de duración variable (semanas o meses) y una probable disminución ulterior de la hiperpigmentación^{1,4}.

Aunque el diagnóstico clínico puede resultar suficiente, ya que los datos de la anatomía patológica son inespecíficos, no deben olvidarse otras entidades similares como las agrupadas dentro del término de acropigmentación (de Kitamura, de Dohi) en las que existe afectación exclusiva de los dedos, así como la enfermedad de Addison¹.

La actitud que se debe tomar en estos pacientes es el seguimiento y una información tranquilizadora a los padres; por otra parte, los tratamientos despigmentantes han resultado ineficaces⁴.

En resumen, aportamos un nuevo caso con el propósito de difundir el conocimiento de una dermatosis poco conocida en el ámbito pediátrico y como segunda aportación de acromelanosis que asocia melanosis genital.

J. Guerrero-Fernández y M.T. García-Ascaso

Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. J. Guerrero-Fernández.
Isla Paragua, 19, 1º B. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: jguerrero@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Sopena Barona J, Gamo Villegas R, Guerra Tapia A, Iglesias Díez I. Acromelanosis. *An Pediatr (Barc)*. 2003;58:277-80.
2. Bologna JE. Disorders of hypopigmentation and hyperpigmentation (Miscellaneous). En: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. *Textbook of Pediatric Dermatology*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 864-5.
3. Furuya T, Mishima T. Progressive pigmentary disorder in Japanese child. *Arch Dermatol*. 1962;86:412-8.
4. González JR, Vázquez Botet M. Acromelanosis. *J Am Acad Dermatol*. 1980;2:128-31.
5. Kanwar AJ, Jaswal R, Thami GP, Bedi GK. Acquired acromelanosis due to phenytoin. *Dermatology*. 1997;194:373-4.
6. Pedragosa R, Pifarre M, Cros J. Acromelanosis y tumor de Wilms. *Med Cutan Ibero Lar Am*. 1981;9:237-40.