

Porfirias cutáneas: estudio retrospectivo de 35 años en el Hospital Posadas

Cutaneous porphyrias: a 35 years retrospective study in the Posadas Hospital

María Laura Mauri¹, Paula Viñuales², Martín Loriente¹, Sandra García³, Hugo Cabrera⁴ y Patricia Della Giovanna⁵

Mención Especial Premio Aarón Kaminsky 2016

RESUMEN

Las porfirias son un grupo de enfermedades ocasionadas por defectos en la producción del hemo, lo que deriva en la acumulación de precursores tóxicos. Cada tipo de porfiria presenta un déficit específico que da lugar a un patrón característico de acumulación y excreción de porfirinas o de sus precursores. La acumulación de estos productos intermedios es responsable de las manifestaciones clínicas. Estas incluyen fotosensibilidad, fragilidad cutánea, ampollas, hipertrichosis y cicatrices. Los síntomas sistémicos pueden incluir dolor abdominal, trastornos neuropsiquiátricos, anemia y enfermedad hepática. Se realizó un estudio retrospectivo en el que se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de porfiria cutánea

atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Prof. A. Posadas en los últimos 35 años. Se obtuvieron 56 pacientes con diagnóstico de porfiria cutánea, 54 casos de porfiria cutánea tardía y 2 casos (madre e hija) de porfiria eritropoyética. Las características clínicas más frecuentes fueron: hiperpigmentación, ampollas, fragilidad cutánea, fotosensibilidad y cicatrices. Las asociaciones con serologías más frecuentes fueron HIV y HCV, y respecto de otras patologías, la más hallada fue el alcoholismo.

Palabras clave: porfirias cutáneas, porfiria cutánea tardía.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):73-79

ABSTRACT

Porphyrias are a group of diseases that are produced by defects in the production of heme, resulting in the accumulation of toxic precursors. Each type of porphyria presents a specific deficit resulting in a characteristic pattern of accumulation and excretion of porphyrins or their precursors. The accumulation of these intermediate products is responsible for the clinical manifestations. These include photosensitivity, skin fragility, blisters, hypertrichosis and scarring. Systemic symptoms may include abdominal pain, neuropsychiatric disorders, anemia, and liver disease.

A retrospective study was carried out in which we reviewed clinical histories of patients diagnosed with cutaneous porphyria treated at the

Dermatology Service of the National Hospital Prof. A. Posadas in the last 35 years. We obtained 56 patients with a diagnosis of cutaneous porphyria, 54 cases of porphyria cutanea tarda and 2 cases (mother and daughter) of erythropoietic porphyria. The most frequent clinical features were: hyperpigmentation, blistering, skin fragility, photosensitivity and scarring. The most common serological associations were HIV and HCV; and with respect to other pathologies, the most frequently found was alcoholism.

Key words: Cutaneous porphyria, porphyria cutanea tarda.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (2):73-79

¹ Médicos de Planta

² Jefa de Residentes

³ Jefa del Servicio de Patología

⁵ Profesor Consulto de Dermatología (UBA)

⁶ Jefa del Servicio

Hospital Nacional Prof. Alejandro Posadas, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: María Laura Mauri

E-mail: lauramauri7@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 25/10/2016

Fecha de trabajo aceptado: 1/4/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés

INTRODUCCIÓN

Las porfirias son un grupo de trastornos metabólicos caracterizados por defectos enzimáticos en la biosíntesis del hemo. Cada tipo de porfiria presenta un déficit enzimático específico que deriva en un patrón característico de acumulación y excreción de porfirinas o de sus precursores (Gráfico 1). La acumulación de productos intermedios es responsable de las manifestaciones clínicas¹.

Se clasifican según dónde predomine la expresión del defecto enzimático (Gráfico 2): hígado (hepáticas), médula ósea (eritropoyéticas) o mixtas (hepatoeritropoyéticas). También se dividen según su clínica en agudas o no agudas, según presenten crisis recurrentes neurovisceralas o no, y en cutáneas o no cutáneas, según se observe el compromiso de la piel^{1,2}.

Se estudiaron pacientes con porfiria cutánea atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital Posadas entre enero de 1980 y diciembre de 2015 con el objetivo de determinar la prevalencia de esta enfermedad en nuestra población, analizar distintas variables y comparar los resultados con los de la bibliografía.

MATERIALES Y MÉTODOS

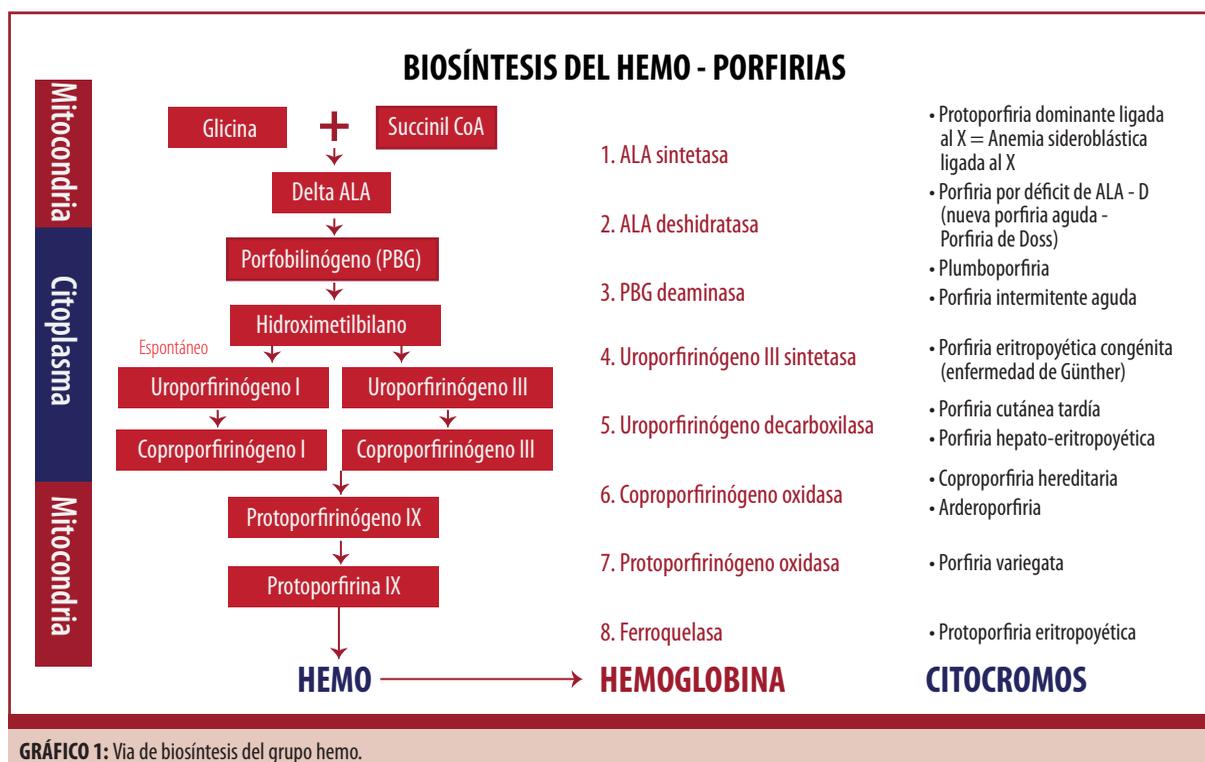
Se trata de un estudio retrospectivo de tipo descriptivo, en el que se tomó como criterio de inclusión a pacientes con diagnóstico de porfiria cutánea, clínico y por el estudio de porfirinas en la orina (valor normal [VN]

20-250 µg/24 horas), la materia fecal (VN 30-130 µg) y la sangre (VN 150 ± 40 µg/100 ml/g), realizado en el Centro de Investigaciones sobre Porfirinas y Porfirias (CYPYP).

Se evaluaron las siguientes variables: 1) perfil epidemiológico: sexo y edad; 2) características clínicas: hiperpigmentación, ampollas, cicatrices, fragilidad, hipertrichosis, fotosensibilidad, placas esclerosas, quistes de millium, prurito, otros (nódulos, retracción palmar); 3) antecedentes familiares de porfiria; 4) serologías: HIV, hepatitis B y C; 5) asociación con otras enfermedades: alcoholismo, diabetes, drogadicción, hipertensión arterial, exposición a hidrocarburos; 6) tratamiento: antipalúdicos (cloroquina 125 mg dos veces por semana o hidroxiclороquina 200 mg dos veces por semana), flebotomías (extracción de 500 ml de sangre cada 15 días), S-adenosil-L-metiotina (15 mg/kg/d durante 3 semanas). Se dividió en dos períodos: 1980-1990 y 1991-2015, teniendo en cuenta el advenimiento de la era HIV.

Procesamiento y análisis estadístico

Los datos se volcaron en una base de datos (tipo Excel) y se procesaron. Se categorizaron las variables en categóricas, evaluando frecuencias y porcentajes, y numéricas, con estimación de medida de tendencia central, desviación estándar e intervalos de confianza del 95% (IC 95).



RESULTADOS

Del total de historias se rescataron 56 pacientes con diagnóstico de porfiria; 49 correspondieron a hombres y 7, a mujeres. Con respecto a los grupos etarios, hubo un leve predominio en el grupo comprendido entre los 40 y los 60 años. Destacamos la presencia de un caso de porfiria eritropoyética en una niña de 6 años.

Respecto de las formas clínicas, todas correspondieron a casos de porfiria cutánea tardía, a excepción de 2 casos (madre e hija) de porfiria eritropoyética; además, contamos con un caso diagnosticado como porfiria *variegata* que se excluyó del trabajo porque no cumplía con los criterios de inclusión, dado que no fue posible encontrar registros de la determinación de las porfirinas.

Las características clínicas observadas con mayor frecuencia fueron hiperpigmentación, ampollas, fragilidad cutánea, fotosensibilidad y cicatrices, destacándose la presencia de cinco formas esclerodermiformes (Tabla 1 y Fotos 1 a 6).

En cuanto a la detección de serologías, fueron positivas en el 39,3% de los casos (se detallan en la Tabla 2). Del total de pacientes, 14 presentaron serología positiva para HIV, y 15, para HCV, de los cuales 6 presentaban ambas positivas y solo uno presentó tres serologías positivas: HBV asociado a HCV y HIV.

Se estudió la asociación con otras patologías; la más común fue el alcoholismo, seguido por la presencia de diabetes y la exposición a hidrocarburos (Tabla 3). En el laboratorio de rutina, 19 pacientes presentaron alteraciones; la más frecuente fue el aumento de las transaminasas. Solo 3,6% tenían antecedentes familiares de porfiria.

En lo que respecta al tratamiento, los más utilizados fueron los antipalúdicos (36 pacientes), seguidos por las flebotomías (17). Se destaca el uso de S-adenosil-metionina (SAM) en 7 de los pacientes en el período que corresponde de 1980 a 1990, relacionándose su retiro del mercado argentino con el cese de su uso y, en ese caso, con el aumento del uso de antipalúdicos.

COMENTARIOS

Los pacientes con porfiria cutánea son sensibles a la luz por la acumulación de porfirinas fototóxicas en la piel. Debido a su estructura química de anillos tetrapirrólicos son fotorreactivas y absorben la luz visible fuertemente en aproximadamente 400 a 410 nm (banda de Soret). La absorción de esta energía crea una molécula de porfirina en estado excitado que puede liberar energía en forma de luz, o formar especies reactivas de oxígeno a través de la transferencia de energía hacia otras moléculas, formando radicales libres que inducen peroxidación lipídica y alteración de membranas celulares con daño celular e inflamación³.

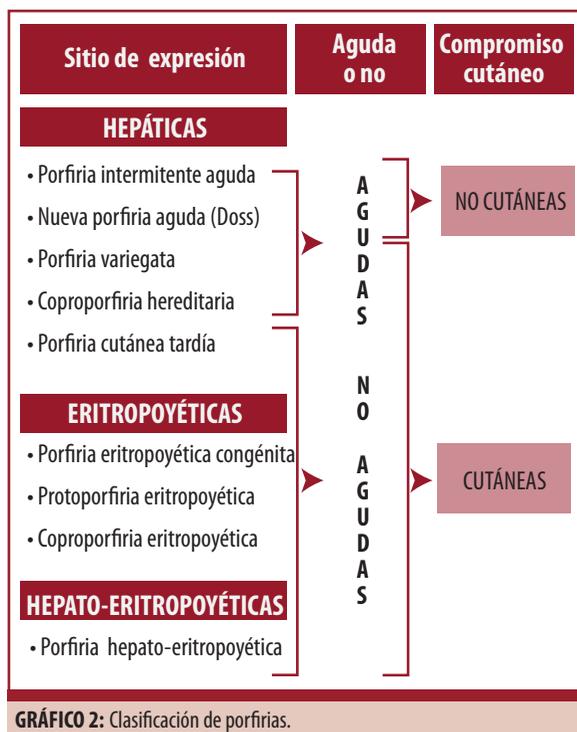


GRÁFICO 2: Clasificación de porfirias.

| Característica clínica | Frecuencia | Porcentaje |
|------------------------|------------|------------|
| Hiperpigmentación | 48 | 85,7 |
| Ampollas | 42 | 75 |
| Cicatrices | 39 | 69,6 |
| Fragilidad | 46 | 82,1 |
| Hipertrichosis | 38 | 67,9 |
| Fotosensibilidad | 40 | 71,4 |
| Placas esclerosas | 5 | 8,9 |
| Quistes de millium | 6 | 10,7 |
| Prurito | 22 | 39,3 |
| Nódulos | 1 | 1,8 |

TABLA 1: Características clínicas de la población estudiada.



FOTO 1: Mujer con hiperpigmentación, hipertrichosis malar y elastosis solar marcada.



FOTO 2: Múltiples cicatrices, costras y signos de fragilidad cutánea. Se puede observar una ampolla tensa.



FOTO 3: Erosiones y fragilidad cutánea en sitios de trauma.



FOTO 4: Fragilidad cutánea y cicatrices.



FOTO 6: Cicatrización con quistes de millium en el dorso de la mano.

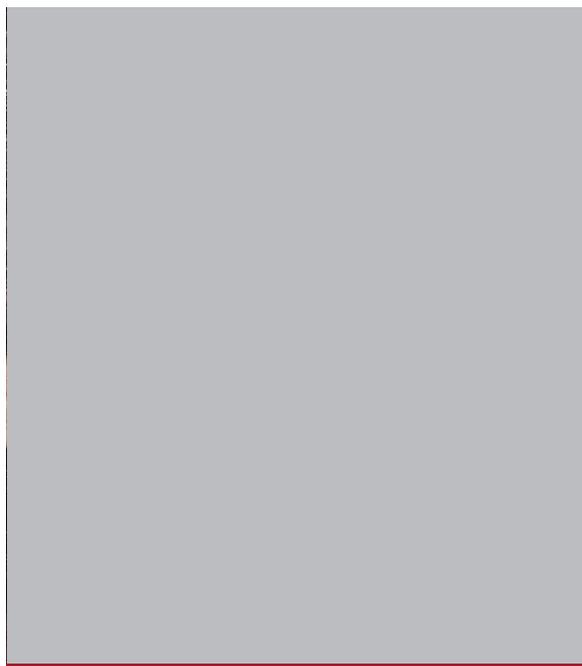


FOTO 5: Hiperpigmentación, hipertrichosis malar y quistes de millium.

| | Frecuencia | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|---------------|------------|-------------------|----------------------|
| HIV | 7 | 31,8 | 31,8 |
| HIV, HCV | 6 | 27,3 | 59,1 |
| HIV, HCV, HBV | 1 | 4,5 | 63,6 |
| HCV | 8 | 36,4 | 100 |
| Total | 22 | 100 | |

TABLA 2: PCT. Hallazgos serológicos.

| | Frecuencia | Porcentaje válido | Porcentaje acumulado |
|------------------------|------------|-------------------|----------------------|
| DBT | 1 | 2,6 | 2,6 |
| DBT + HTA | 1 | 2,6 | 5,2 |
| Drogas | 3 | 7,8 | 13 |
| Drogas + esferocitosis | 1 | 2,6 | 15,6 |
| Etilismo | 15 | 39 | 54,6 |
| Etilismo + cirrosis | 1 | 2,6 | 57,2 |
| Etilismo + DBT | 2 | 5,2 | 62,8 |
| Etilismo + DBT + HTA | 2 | 5,2 | 68 |
| Hidrocarburos | 2 | 5,2 | 73,2 |

TABLA 3: Patologías asociadas.

De las porfirias agudas, la porfiria intermitente aguda y la porfiria de Doss no ocasionan manifestaciones cutáneas, por lo que fueron excluidas. Las porfirias agudas que tienen compromiso cutáneo son la porfiria *variegata* (PV) y la coproporfiria hereditaria (CPH), ambas hepáticas¹. Además, presentan síntomas cutáneos la porfiria cutánea tardía, también hepática, todas las eritropoyéticas (porfiria eritropoyética congénita, protoporfiria eritropoyética y coproporfiria eritropoyética) y la hepatoeritropoyética.

La porfiria cutánea tardía (PCT) es la más frecuente de las porfirias tanto en la literatura como en lo observado en nuestra población, con una prevalencia estimada de 1 en 25.000^{1,3}. La expresión clínica de la enfermedad ocurre generalmente en individuos susceptibles ante la exposición a agentes precipitantes⁴. Sucede por el descenso de la actividad a nivel hepático de la URO-D, enzima que cataliza el quinto paso en la biosíntesis del hemo,^{1,3} que convierte el uroporfirinógeno en coproporfirinógeno (Tabla 1). La reducción de la actividad enzimática puede ser consecuencia de defectos genéticos hereditarios o de factores adquiridos⁴. Suele aparecer esporádicamente (75%), casi siempre en asociación con una enfermedad hepática³. Afecta más a los hombres y se presenta en la cuarta década, mientras que la PCT familiar suele manifestarse antes.

Solo 2 casos de los pacientes estudiados tenían antecedentes familiares: una paciente con porfiria eritrocitaria y su hija de 6 años, la cual presentaba una forma quiescente con alteraciones bioquímicas, pero que no manifestó clínica y permaneció el resto de los años y hasta la fecha sin sintomatología. El otro caso es el de un paciente con antecedentes de etilismo severo cuyo padre también presentó PCT.

En nuestra serie fue más frecuente el diagnóstico de porfiria en los varones (87,5%) con edades comprendidas entre los 41 y los 60 años (37,5%), si bien se detectó un caso en una niña de 6 años. Estos hallazgos coinciden con la mayor frecuencia de la forma esporádica de la porfiria cutánea tardía, que es más común en los varones y en este grupo etario⁵.

Se evidencia un aumento del número de casos de porfiria a partir de 1990, coincidiendo con el aumento de la incidencia de HIV en nuestra población, dada la estrecha relación entre ambas patologías⁵.

Respecto de los factores de riesgo analizados, estos fueron hepatitis C, exceso de alcohol, estrógenos prescriptos y HIV³. El abuso de alcohol está informado en el 30 al 90% de los pacientes con PCT. El alcohol aumenta la absorción de hierro, lo disocia de sus proteínas de unión, estimula la ALA sintetasa e inhibe la enzima URO-D^{1,6}. En nuestra serie, entre las patolo-

gías relacionadas con la porfiria, 69,64% de los pacientes presentaron asociaciones a otras patologías; la más fuerte fue con el alcoholismo, que se presentó en el 54,6% como rasgo aislado o asociado a otros factores de riesgo.

Un significativo porcentaje de pacientes con PCT tienen hepatitis C (HCV). Podría actuar como disparador en individuos predispuestos. El HIV se asocia con porfirinas alteradas, daño hepático directo, deterioro de la citocromo oxidasa, y parece ser un factor de riesgo independiente para PCT. Los primeros casos de PCT y HIV se describieron en 1987. Además, el HIV produce un aumento en la carga viral del HCV, que actúa de forma sinérgica y causa daño hepático y PCT, por lo que es muy frecuente la coexistencia de ambas virosis en el paciente con PCT^{5,7}.

Solo 22 de nuestros pacientes presentaron serologías positivas. De ellos, aproximadamente un tercio tenían HCV (36,4%), un tercio eran HIV positivos (31%) y en el tercio restante (27,3%) se detectaron serologías positivas para ambos procesos. Dichos valores son menores que los hallados en la literatura, donde se estima que la presencia de HCV varía del 56% hasta llegar, en algunos países a un 70 a 90%. Según lo informado, los pacientes con coinfección de ambos virus presentan alteraciones hepáticas más severas¹. Cabe destacar que, al igual que lo publicado en la literatura, en las formas clínicas asociadas a HIV y HCV simultáneamente, el comportamiento de la porfiria fue más agresivo^{4,8}.

Los síntomas cutáneos de las porfirias cutáneas (PCT, PV, CPH y porfiria eritropoyética congénita o enfermedad de Günther) son similares, aunque en la PEC y en la hepatoeritropoyética son más severos y tienen algunas características propias, como la eritrodancia y las mutilaciones.

La fotosensibilidad y la fragilidad cutánea caracterizan a la enfermedad, por lo que las lesiones aparecen en áreas fotoexpuestas y en sitios sometidos a traumas repetidos. Ampollas, erosiones, vesículas y costras evolucionan con lenta cicatrización, con quistes de milium que empeoran en el verano en las áreas expuestas al sol, como el dorso de las manos, los brazos, los pies y la cara. La hipertrichosis es más evidente en las mujeres, en las regiones periorbitaria, temporal, malar y de las cejas. También se observa hiperpigmentación o hipopigmentación. Un síntoma distintivo y temprano es la fragilidad cutánea, por lo que ante el menor trauma aparecen erosiones y ampollas^{3,4}. Las características clínicas halladas con mayor asiduidad en nuestra serie fueron fragilidad cutánea (82,1%) e hiperpigmentación (85,7%) (Tabla 1) y coincide con lo descrito en la literatura.

Pueden observarse lesiones esclerodermiformes hasta en un 18% de los casos y se deben a la estimulación de la síntesis del colágeno a nivel de los fibroblastos inducida por la uroporfirina 1¹.

El depósito de porfirinas fotoactivas cerca del ojo provoca ectropión, cicatrices, escleromalacia y adelgazamiento de la córnea, no observados en nuestra serie.

Estos pacientes suelen presentar compromiso hepático con enzimas hepáticas elevadas. La hepatomegalia es común en la PCT y la cirrosis está presente en un 20 a 40% de los pacientes^{1,4}. En nuestro estudio, la presencia de pacientes con enzimas hepáticas altas fue del 30% y fue el dato de laboratorio alterado más constante. El diagnóstico de PCT se hace por las características clínicas sumadas a la medición de las porfirinas en la orina, las heces y el plasma^{2,9}. La orina bajo la luz de Wood es fluorescente y de color rosa brillante^{1,2}.

En cuanto a la histología, se observa una ampolla subepidérmica con poco o ningún infiltrado inflamatorio, y las papilas dérmicas adoptan una forma de "base festoneada"⁴. Con técnica de PAS se puede evidenciar un ligero engrosamiento de las paredes vasculares en la dermis superior.

El principal diagnóstico diferencial son las seudoporfirias: pacientes con manifestaciones cutáneas que clínica e histológicamente se asemejan a la PCT^{2,4}, con un metabolismo normal del hemo (nivel normal de porfirinas). Se las ha relacionado con la ingesta de AINE, furosemida y tetraciclinas, y con la insuficiencia renal crónica tratada con hemodiálisis. Otro diagnóstico diferencial es la epidermolísis ampollar adquirida y las enfermedades fotosensibles.

Una vez hecho el diagnóstico, se deben investigar los factores de riesgo. Es necesario evitar los factores agravantes, como alcohol, estrógenos, hierro e hidrocarburos. Se debe realizar el análisis de la función hepática, transferrina, ferritina y genotipo (si es indicado), así como serologías virales de las hepatitis B y C y del HIV³. Deben instaurarse medidas de fotoprotección.

Las terapéuticas más utilizadas son las flebotomías, la administración de antipalúdicos o la combinación de ambas. Las flebotomías actúan provocando depleción de los depósitos hepáticos de hierro⁴. Las sangrías deben adecuarse a cada paciente. Suelen recomendarse extracciones de 300 a 500 ml de sangre semanales o quincenales controlando que los valores de hemoglobina no desciendan por debajo de los 10 g, sideremias menores de 50 mg/dl o ferritina por debajo de los valores normales (< 25 ng/ml)⁹. La remisión clínica suele observarse después de cinco a siete sangrías de 350-500 ml. Las sangrías están particularmente bien escogidas en los pacientes con hemocromatosis.

Respecto de los antipalúdicos, actúan formando complejos hidrosolubles con las porfirinas acumuladas, facilitan su eliminación renal, quelan el hierro hepático e inhiben la enzima ALA sintetasa. Se utilizan en dosis bajas: cloroquina 125 mg dos veces por semana hasta alcanzar la remisión. La hidroxicloroquina 200 mg dos veces por semana también ha demostrado ser efectiva^{4,9,10}.

Si los tratamientos anteriores están contraindicados, pueden utilizarse compuestos quelantes del hierro. El tratamiento de la PCT probablemente reduce el riesgo de desarrollar hemocromatosis².

También se utilizan tratamientos combinados. La combinación de flebotomías repetidas y dosis bajas de cloroquina acelera la recuperación del paciente. Se describió la combinación de cloroquina y S-adenosil-metionina (SAM), un precursor del glutatión⁴. La SAM aumentaría la concentración hepática de glutatión, el cual facilitaría la movilización del hierro libre, aumentando su captación y transporte por la bilis. La utilización de SAM podría reemplazar a las sangrías repetidas. Se recomienda una dosis de 12-15 mg de SAM kg/d durante 3 semanas, junto con los antipalúdicos, hasta alcanzar la remisión clínica y bioquímica.

El tratamiento debe continuar hasta la normalización de la excreción urinaria de porfirinas³.

Con respecto al tratamiento instaurado en nuestros pacientes, el más utilizado fueron los antipalúdicos (64,3%) (cloroquina entre 1980 y 1990, e hidroxicloroquina desde 1990 en adelante), el segundo fueron las flebotomías (30,4%), que no solían realizarse en los pacientes con diagnóstico de HIV, lo que justificaría su menor elección frente a los antipalúdicos en nuestro medio. En tercer lugar se destaca la utilización de SAM (12,5%), cuyo porcentaje disminuyó porque no se comercializa más en el país. De los tratamientos mencionados se realizaron combinaciones en 22 de los pacientes; la combinación más frecuente fue la de antipalúdicos más flebotomías en 14 pacientes; otra combinación fue la de antipalúdicos con SAM.

CONCLUSIÓN

En este estudio retrospectivo de los últimos 35 años en la población de nuestro hospital, hemos estudiado a 56 pacientes; 54 fueron casos de PCT y 2, de porfiria eritropoyética. La PCT suele ser de presentación esporádica y afecta más a hombres en la cuarta década de vida, como se observó en nuestro estudio. Respecto de los factores de riesgo analizados, los más frecuentes fueron hepatitis C, HIV y exceso de alcohol. Las formas clínicas asociadas a HIV y HCV simultáneamente tuvieron un comportamiento más agresivo como está

descrito en la literatura. La fotosensibilidad y la fragilidad cutánea que caracterizan a la enfermedad estuvieron dentro de las manifestaciones más frecuentes. Las terapéuticas más utilizadas fueron los antipalúdicos y las flebotomías. Las porfirias cutáneas son patologías

poco comunes que es necesario conocer por su severidad y la alta frecuencia de manifestaciones cutáneas, que hacen que sea el dermatólogo el que a menudo realice su diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Horner ME, Alikhan A, Tintle S, Tortorelli S, et al. Cutaneous porphyrias. Part I: epidemiology, pathogenesis, presentation, diagnosis, and histopathology. *Int J Dermatol* 2013;52:1464-1480.
2. Christiansen AL, Aagaard L, Krag A, Rasmussen LM. Cutaneous porphyrias: causes, symptoms, treatments and the danish incidence 1989-2013. *Acta Derm Venereol* 2016;96:868-872.
3. Schulenburg-Brand D, Katugampola R, Anstey AV, Badminton MN. The cutaneous porphyrias. *Dermatol Clin* 2014;32:369-384.
4. Bounsante ME. Porfiria cutánea tarda. *Dermatol Argent* 2008;14:22-34.
5. Salazar P, Cesaroni E, Allevato MA, Marini M. Porfiria cutánea tarda: su asociación con HIV. Presentación de 4 pacientes. *Dermatol Argent* 2012;18:30-35.
6. Melito VA, Rossetti MV, Parera VE, Batlle A. Porfirias poco frecuentes. Casos detectados en la población argentina. *Rev Argent Dermatol* 2006;87:248-263.
7. Iribas JL, Weidemann J, Reyes MA, KorolV, et al. Porfiria cutánea tardía. Reporte de 5 casos. *Rev Argent Dermatol* 2008;89:45-52.
8. Melito V, Parera V, Rossetti M, Batlle A. Manifestación de porfiria cutánea tardía en pacientes infectados con el virus de la inmunodeficiencia humana. *Acta Bioquim Clin Latinoam* 2006;40:29-34.
9. Balwani M, Desnick J. The porphyrias: advances in diagnosis and treatment. *Blood* 2012;120:4496-4504.
10. Franzon VA, Mikilita ES, Camelo FH, Camargo R. Porphyria cutanea tarda in a HIV-positive patient. *An Bras Dermatol* 2016;91:520-523.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Caso Clínico... LIQUEN ESTRIADO EN ADULTOS

Marina Bois, Paloma Alonso y Victoria Gaete Orueta
Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, CABA, Argentina

Una paciente de 55 años, sin antecedentes de relevancia, consultó por presentar una erupción en el dorso de un mes de evolución, asintomática. En el examen físico se observaban múltiples pápulas de color de piel normal, con ligero brillo en la superficie, que se agrupaban en un trayecto lineal con disposición blaschkoide, localizadas en la región escapular, la cara posterior del hombro y la cara posterior del brazo derecho.

- 1) ¿Cuál es su diagnóstico más favorable?
 - a. Liquen plano lineal.
 - b. Dermatitis atópica.
 - c. Erupción liquenoide por drogas.
 - d. Incontinencia pigmentaria.
 - e. Liquen estriado.
- 2) ¿Qué estudio solicita para realizar el diagnóstico?
 - a. Histología. Epidermis: espongiosis de la capa basal, paraqueratosis focal, exocitosis linfocitaria leve. Dermis: incontinencia pigmentaria, infiltrado linfohistiocitario intersticial y perivascular.
 - b. Histología. Epidermis: hiperplasia epidérmica en dientes de sierra con hiperqueratosis ortokeratótica e hipergranulosis, con vacuolización marcada de la capa basal e infiltrado inflamatorio linfocitario en banda en la unión dermoepidérmica.
 - c. Ninguno. El diagnóstico es clínico.
 - d. Histología e inmunofluorescencia.
 - e. Análisis de laboratorio.
- 3) Esta entidad se caracteriza por:
 - a. La falta de compromiso mucoso y ungueal.
 - b. Ser una dermatosis benigna, poco frecuente, casi siempre asintomática y autolimitada, que afecta principalmente a los niños.
 - c. La lesión elemental, que es una pápula poligonal, brillante, con una depresión central cubierta de una escama que deja entrever unas líneas blanquecinas conocidas como estrías de Wickham.
 - d. Ser una dermatosis inflamatoria crónica recidivante, intensamente pruriginosa, que afecta sobre todo las superficies flexoras de los codos y las rodillas, el cuero cabelludo, la cara y el dorso.
 - e. Ser una displasia ectodérmica rara, multisistémica, dominante y ligada al cromosoma X, que se presenta en forma de un exantema ampolloso que sigue las líneas de Blaschko, acompañado de placas verrugosas que evolucionan con el tiempo a máculas hiperpigmentadas lineales y curvilíneas.
- 4) ¿Qué tratamiento considera de elección?
 - a. Corticosteroides tópicos de mediana o alta potencia, e inhibidores de la calcineurina en los casos refractarios.
 - b. Como suele ser asintomática y autolimitada, en la mayoría de los casos no necesita tratamiento.
 - c. Helioterapia.
 - d. Realizar controles periódicos.
 - e. Las opciones a. y b. son correctas.

La solución en la página 85