

Blaschkitis foliculodestructiva de la frente.

Tratamiento topico con tacrolimus

Folliculodestructive blaschkitis on the forehead. Treatment with tacrolimus ointment

Hugo Cabrera¹, María Fernanda Carriquiri², Claudia Civitillo³

Resumen

Las blaschkitis pueden definirse como procesos adquiridos inflamatorios cutáneos que asientan en las líneas de Blaschko y pueden tener diversas características clínicas e histopatológicas. Cuando éstas se localizan en la cara se mencionan el liquen estriado, el liquen plano lineal y el lupus eritematoso lineal.

Se presenta el caso de una mujer de 42 años de edad con una blaschkitis de 4 meses de evolución localizada en frente cuya histopatología evidenció un ataque centrofolicular inflamatorio y destructivo. Se plantean diagnósticos diferenciales y se comunica la exitosa respuesta terapéutica al tacrolimus tópico (Dermatol Argent 2010;16(4):291-294).

Palabras clave: blaschkitis, tacrolimus.

Abstract

Blaschkitis can be defined as inflammatory acquired skin disorders following the Blaschko lines, and may have different clinical and histopathological features. Acquired skin disorders on the face are lichen striatus, linear lichen planus and linear lupus erythematosus.

We report a 42 year old woman with a 4 month history of a blaschkitis on the forehead whose histopathological examination showed a follicular inflammatory and destructive attack. We discuss the differential diagnosis and describe the successful treatment with tacrolimus ointment (Dermatol Argent 2010;16(4):291-294).

Key words: blaschkitis, tacrolimus.

Caso clínico

Mujer de 42 años, que consultó por una lesión de disposición lineal en el lado derecho de la frente, siguiendo las líneas de Blaschko, de 4 meses de evolución, sin antecedentes de trauma previo o excesiva exposición solar. Clínicamente se caracterizaba por lesiones eritematosas papuloescamosas confluentes de pocos milímetros de diámetro, levemente pruriginosas.

Se realizó una biopsia que informó: proceso foliculocéntrico y foliculodestructivo con infiltrado compuesto de linfocitos e histiocitos.

Se inició tratamiento tópico con tacrolimus 0,1%, 2 veces al día; la paciente evolucionó con franca mejoría al mes de tratamiento y resolución de las lesiones a los 2 meses.

Comentarios

Las líneas de Blaschko han sido descritas por Blaschko en 1901 y representan un esquema de líneas cutáneas basado en patrones lineales de distribución observados en pacientes con enfermedades cutáneas ligadas al X, congénitas e inflamatorias adquiridas.¹ Estarían predeterminadas durante la embriogénesis con la formación de un clon de células vulnerables que migraría a ciertas áreas de tegumento congruentes con las líneas de Blaschko e indicaría un mosaicismo somático. La posterior

Fecha de recepción: 12/5/2009 | **Fecha de aprobación:** 4/8/2009

1. Profesor Titular Consulto de Dermatología, UBA. Jefe de Servicio de Hospital Nacional "A. Posadas".
2. Médica dermatóloga.
3. Médica patóloga.

Correspondencia

Dra. María Fernanda Carriquiri. Av. Rivadavia 4951 4to 12, CABA, Rep. Argentina.
Tel.: 4901-4463 | e-mail: fcarriquir@intramed.net.ar

exposición a un factor gatillador determinaría el desarrollo de la enfermedad. Las formas características son: S en el abdomen, V en línea media posterior, lineal en extremidades y región inferior del tronco y en espiral en cuero cabelludo. A nivel facial, muestran una configuración en reloj de arena que converge en la raíz nasal. Sin embargo, en varias áreas estas líneas se intersecan en un ángulo de casi 90°.²

Las blaschkitis pueden definirse como procesos adquiridos, inflamatorios que asientan en las líneas de Blaschko y pueden tener diversas características clínicas e histopatológicas. Las entidades que han sido descritas son: liquen estriado, liquen plano lineal, lupus eritematoso lineal, psoriasis lineal, mucinosis lineal y vitiligo segmentario.¹

Otros autores incluyen también erupción lineal por drogas, liquen nítido lineal, esclerodermia lineal y eccema lineal.³ Happle et al.,² a nivel facial mencionan sólo a 3 entidades: liquen estriado, liquen plano lineal y lupus eritematoso lineal.

Grosshans y Marot, en 1990, describieron por primera vez la “blaschkitis” como una enfermedad inflamatoria adquirida, que se ve con más frecuencia en hombres de alrededor de los 40 años.³ Clínicamente se caracteriza por una erupción vesicular y/o papulosa que asienta sobre una base eritematosa, a menudo pruriginosa, y sigue una o más líneas de Blaschko, en algunos casos con compromiso bilateral. Suele comprometer el tronco, pero puede verse en todo el tegumento. Cura espontáneamente sin cicatriz en algunas semanas, aunque puede durar meses o años y puede haber recurrencias.³ La histopatología es la de una dermatitis espongiótica con infiltrados linfocitarios dérmicos, es decir, ecematoide.³

El tratamiento es a base de corticoides tópicos; pueden administrarse antihistamínicos y corticoides sistémicos si el prurito es intenso.⁴

La etiopatogenia es desconocida, aunque es posible una reacción inmunoalérgica, ya que a veces son desencadenadas por drogas. En un caso se evidenció mosaicismos cromosómico en cromosoma 18.³

Considerando la presentación clínica y la histopatología de nuestro caso, los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son:

- Liquen planopilar lineal facial (LPPLF). Hasta el momento sólo han sido publicados 6 casos.^{5,6} Todos ellos son hombres, de edades entre 33 y 53 años. Las lesiones localizan en cara y cuello, en su mayoría en la región mandibular, con una distribución lineal. Clínicamente se caracterizan por la presencia de pápulas foliculares eritematovioláceas asintomáticas que pueden de-



Foto 1. Pequeñas pápulas eritematosas de distribución lineal en frente, siguiendo las líneas de Blaschko.



Foto 2. Mejoría clínica luego de 1 mes de tratamiento tópico con tacrolimus 0,1%.

jar ligera atrofia y alopecia. Los hallazgos histopatológicos son degeneración hidrópica de la capa basal folicular e infiltrados linfocitocitarios perifoliculares. Puede verse compromiso interfolicular y fibrosis. En cuanto a la evolución, 2 casos curaron espontáneamente, 3 resolvieron con diferentes tratamientos como peelings y dermoabrasión, ciclosporina a bajas dosis e hidroxicloquina y metilprednisolona tópica, mientras que un caso tuvo poca respuesta a tretinoína 0.05% y corticoides tópicos.^{5,6}

Nuestro caso se diferencia del LPPLF en que se trata de una mujer, las lesiones localizan en la frente (sólo un caso de LPPLF asienta en dicha zona)⁶ y son levemente pruriginosas. Respecto de la histopatología, si bien existe un infiltrado linfocitocitario que rodea al folículo, tiende a comprometerlo determinando su destrucción y desaparición. No se aprecian alteraciones en el epitelio interfolicular ni degeneración vacuolar en la capa basal folicular.

- Liquen estriado facial. El liquen estriado es una dermatosis autolimitada de origen desconocido que afecta principalmente a niños. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pequeñas pápulas color piel, blancas o ligeramente eritematosas, confluentes en placas lineales

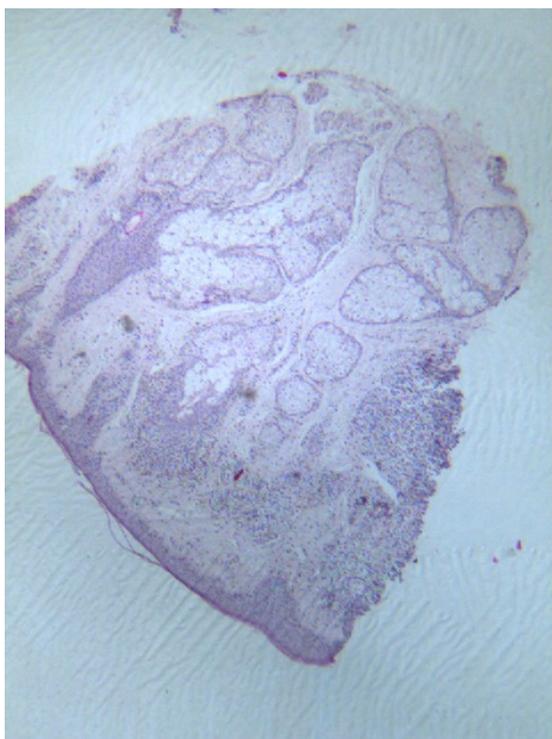


Foto 1. Panorámica: epidermis conservada. Dermis con denso infiltrado inflamatorio mononuclear foliculocéntrico y foliculodestructivo (H-E).

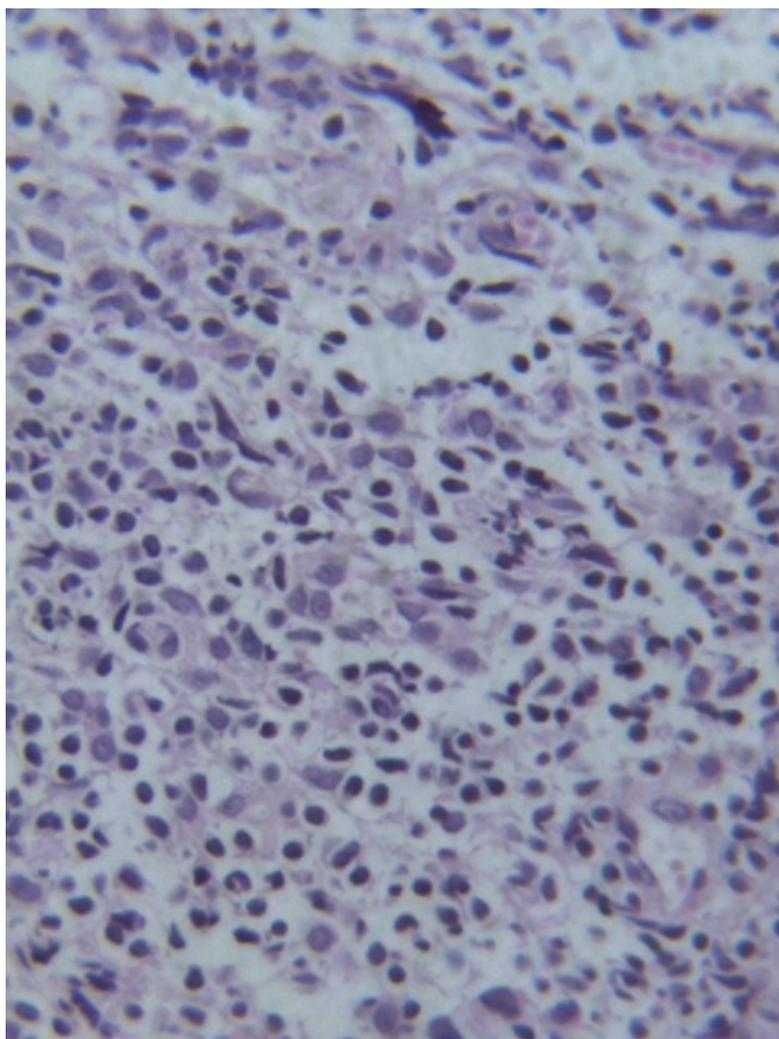


Foto 2. A mayor aumento, características del infiltrado compuesto por linfocitos, histiocitos y tendencia a la formación de células gigantes multinucleadas (H-E).

les, asintomáticas. Habitualmente compromete tronco y miembros inferiores siguiendo las líneas de Blaschko. El compromiso facial es poco frecuente, 11%⁷.

La histopatología es la de una dermatitis de interfase crónica con características espongióticas y liquenoides. Es común el hallazgo de alteraciones inespecíficas o que simulan otras entidades. La duración media del cuadro es de 9 meses. Los corticoides locales pueden acelerar su resolución.⁷ Se ha comunicado un caso de liquen estriado facial tratado exitosamente con tacrolimus tópico.⁸

Consideramos que nuestra paciente tiene similitudes con el liquen estriado, principalmente por el aspecto de las lesiones y la respuesta al tacrolimus tópico. Sin embargo, la edad de presentación, la localización y fundamentalmente la histopatología nos alejan de este diagnóstico.

- Lupus eritematoso cutáneo lineal (LECL). Se han publicado pocos casos de lupus eritematoso cutáneo lineal que siguen las líneas de Blaschko.^{9,10} Clínicamente se caracteriza por la presencia de una erupción lineal asintomática de pápulas eritematosas. Suele localizarse a nivel facial y es más común en niños. Habitualmente no hay fotosensibilidad ni pro-

gresión a lupus eritematoso sistémico. La histopatología ayuda a establecer el diagnóstico mostrando degeneración vacuolar de la capa basal epidérmica y un denso infiltrado mononuclear perianexial y perivascular. La IFD puede corroborar el diagnóstico cuando se hallan depósitos de inmunoproteínas en la membrana basal. Los anticuerpos antinúcleo habitualmente son negativos aunque pueden ser positivos en bajo título. Los tratamientos descritos son dapsona, corticoides tópicos, hidroxycloquina.⁹

En nuestro caso, la localización y el aspecto de las lesiones son compatibles con un LECL, no obstante, la edad de la paciente y principalmente la histopatología desalientan dicho diagnóstico.

Teniendo en cuenta los desórdenes névicos que comprometen las líneas de Blaschko, podríamos también incluir en los diagnósticos diferenciales al NEVIL (nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal).

El tacrolimus es un conocido inmunosupresor de la familia de los macrólidos que actúa principalmente sobre los linfocitos T, inhibiendo su activación y proliferación. Su eficacia luego de la aplicación tópica ha sido informada en varias patologías. Dentro de los efectos adversos está descrita una sensación de ardor, no evidenciada en nuestra paciente. Cabe

CUADRO 1. BLASCHKITIS.

Específicas	Liquen plano, liquen estriado, lupus eritematoso, liquen nítido, nevil
Inespecíficas	Eccematoide, tipo Grosshans-Marot Foliculodestructiva

señalar la notable mejoría que observamos al mes de iniciar la aplicación de tacrolimus al 0,1% en 2 dosis diarias, llegando a la resolución clínica en 2 meses.

En conclusión, consideramos que el caso presentado tiene características clínico-patológicas particulares que no se corresponden con ninguno de los procesos específicos detallados, por lo que lo incluimos dentro de las blaschkitis de Grosshans y Marot, destacando el compromiso foliculodestructivo hasta la fecha no comunicado. Proponemos clasificar a las blaschkitis en “específicas” cuando se trate de entidades adquiridas inflamatorias bien definidas que asienten en las líneas de Blaschko e “inespecíficas” donde incluiríamos a las blaschkitis de Grosshans y Marot y a nuestro caso (**Cuadro 1**). Asimismo queremos destacar la buena respuesta que ha tenido luego del tratamiento con tacrolimus.

Referencias

1. Bologna JL, Orlow S, Glick SA. Lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:157-190.
2. Happle R, Assim A. The lines of Blaschko on the head and neck. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:612-615.
3. Grosshans E, Marot L. Blaschkitis in adults. *Ann Dermatol Venerol* 1990;117:9-15.
4. Boeckler P, Happle R, Lipsker D. Mosaïcisme. EMC (Elsevier SAS, París) *Dermatologie*, 2006;98-740-A-10.
5. Giménez-García R, Lázaro-Cantalejo TE, Sánchez-Ramón S, Velasco Fernández C. Linear lichen planopilaris of the face. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2005;19:763-784.
6. Chavarría Mur E, Fernández Vilariño E, Lázaro Tremul C, Aizpún Ponzán, et al. Liquen plano folicular lineal de la cara. *Med Cutan Iber Lat Am* 2006;34:300-302.
7. Kennedy D, Rogers M. Liquen striatus. *Pediatr Dermatol* 1996;13:95-99.
8. Fujimoto N, Tajima S, Ishibashi A. Facial lichen striatus: successful treatment with tacrolimus ointment. *Br J Dermatol* 2003;148:587-590.
9. Lee MW, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, et al. Linear cutaneous lupus erythematosus in the lines of Blaschko. *Pediatr Dermatol* 2001;18:396-399.
10. Engelman DE, Kotz EA, Maize JC. Linear cutaneous lupus erythematosus in the lines of Blaschko. *Pediatr Dermatol* 2007;24:125-129.

**Excoriaciones neuróticas.**

En algunos pacientes son eficaces los inhibidores de la recaptación de serotonina, doxepina, clomipramina, naltrexona, pimozida u olanzapina. En 11 pacientes se empleó radiación ultravioleta B de banda angosta con un 70% de mejoría, más antidepresivos y antipsicóticos. UVBba es un recurso adicional, sin efectos secundarios

Ozden MG, et al.

Photodermatol Photoimmunol Photomed 2010; 26:162-164

AW

Melanoma y perfil molecular.

Los avances en la comprensión de los cambios genéticos en el melanoma han dado origen a la propuesta de agentes que inhiben proteínas específicas o proteínas anti-apoptóticas. Sorafenib, un inhibidor de multiquinasa de la vía RAF/RAS/MEK, y oblimersen, un oligonucleótido anti-apoptótico, están en fase III de investigación, utilizados en combinación con quimioterapia. Los agentes mutantes B-RAF, MEK, la proteína 90, mTOR y VEGPR muestran resultados promisorios. Los inhibidores del receptor tirosina-quinasa (imatinib, dasatinib, sunitinib) pueden tener un papel en el tratamiento de melanomas que tienen mutaciones de c-KIT.

Hersey P.

Ann Oncol 2009;20 Suppl 6:35-40.

Lilian Moyano de Fossati

Granuloma anular diseminado.

Seis casos de granuloma anular diseminado resistente a diversas terapéuticas se resolvieron luego de 3 meses de tratamiento con un esquema que combinaba rifampicina 600 mg/día, ofloxacina 400 mg/día y minociclina 100 mg/d. Las placas se aclararon completamente luego de 3 a 5 meses de iniciado el tratamiento. En algunos pacientes se observó pigmentación post inflamatoria.G.

Marcus DV.

Arch Dermatol 2009;145:787-789.

LMdeF