

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pigmentación lineal hemicorporal en una niña

Unilateral Linear Hyperpigmentation in a Girl

Historia clínica

Una niña de 12 años, sin antecedentes patológicos de interés, consultó por lesiones pigmentadas en el tronco, el brazo derecho y la pierna derecha de tres años de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y habían ido apareciendo gradualmente en dirección caudo-cranial. No refería inflamación ni induración previa, ni cambios sustanciales en la coloración.

Exploración física

En la exploración física se apreciaban lesiones hiperpigmentadas de distribución blaschkoide en el hemicuerpo lateral derecho, que afectaban a toda la longitud de las extremidades y a la cara anterior y posterior del tronco (figs. 1 y 2). Las lesiones no mostraban induración ni alopecia, pero en algunas zonas estaban levemente deprimidas.

Histopatología

El estudio histológico reveló una llamativa hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis, engrosamiento y

homogeneización del colágeno en la dermis reticular y un leve infiltrado inflamatorio perivascular crónico compuesto por linfocitos, histiocitos y ocasionales células plasmáticas (fig. 3). Los anejos cutáneos y las glándulas sudoríparas ecricas estaban completamente preservados, y la tinción con orceína descartó alteración de las fibras elásticas.

Exploraciones complementarias

Hemograma completo y bioquímica elemental normales. ANA negativos.

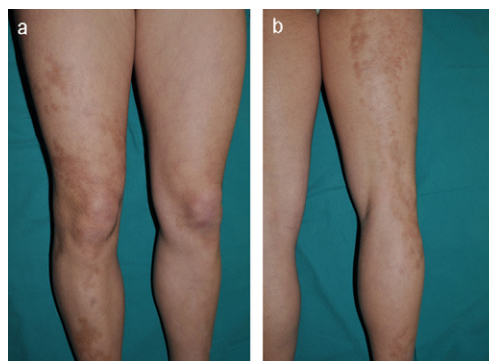


Figura 2

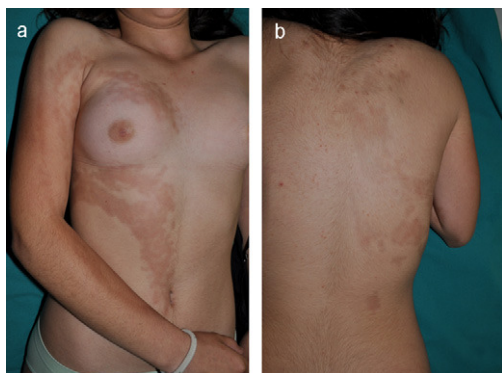


Figura 1

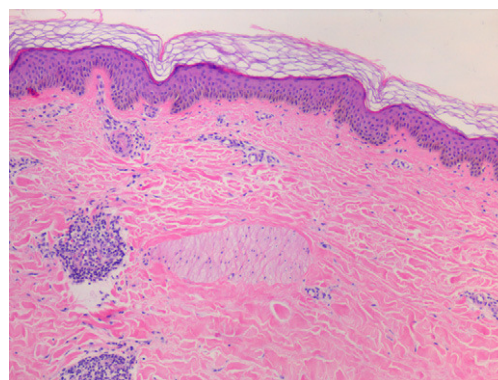


Figura 3 Tinción con hematoxilina-eosina ($\times 40$).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Atrofodermia lineal de Moulin (ALM).

Evolución y tratamiento

Con la sospecha clínica de morfea, la paciente había sido tratada con fototerapia convencional tipo UVA (tres sesiones por semana durante dos meses) y cistina oral durante un mes, sin observarse ninguna mejoría. En la actualidad las lesiones permanecen estables.

Comentario

La ALM es una entidad rara de origen desconocido caracterizada por la aparición de lesiones hiperpigmentadas lineales que siguen las líneas de Blaschko. La mayoría de los casos descritos aparecen durante la infancia y afectan a un pequeño segmento corporal^{1,2}, siendo excepcional encontrar formas completamente hemicorporales como la de nuestra paciente. Hasta el momento sólo se han descrito casos esporádicos, y al igual que ocurre con otras enfermedades de distribución blaschkoide se cree que aparece como consecuencia de un mosaicismo postzigótico que afecta a un gen desconocido¹. Las lesiones son asintomáticas y sólo ocasionalmente están precedidas por un estadio inflamatorio^{1,3}. No se han descrito enfermedades sistémicas asociadas a la ALM, aunque en un caso aislado se detectaron anticuerpos antinucleares positivos⁴. Los hallazgos histológicos son variables; en los casos descritos inicialmente no se apreciaba esclerosis dérmica ni infiltración inflamatoria⁵, pero posteriormente se ha observado un grado variable de colagenización dérmica y la presencia de infiltrados inflamatorios perivasculares^{1,2}. Hay hiperpigmentación de la capa basal y, a pesar de lo que su nombre implica, no existe atrofia de la dermis, probablemente porque la leve depresión de las lesiones que se observa en la clínica se produce a expensas de la reducción del tejido celular subcutáneo⁵. Los principales diagnósticos diferenciales son la atrofodermia de Pasini y Pierini y la morfea lineal. La atrofodermia de Pasini y Pierini es histológicamente indistinguible de la ALM, pero en este caso las lesiones no son lineales, sino parcheadas y generalmente se localizan en la espalda. Las lesiones lineales de la morfea presentan un tono nacarado, alopecia e induración, pero en algunas ocasiones son pigmentadas y en la fase tardía pierden la induración. Desde el punto de vista histológico se observa una

esclerosis mucho más llamativa que en la ALM, así como desaparición de los anejos cutáneos y afectación ocasional de tejidos profundos. Teniendo en cuenta las similitudes clínicas e histológicas, algunos autores consideran que la ALM podría tratarse de un estadio final de la morfea lineal, pero para otros hay suficientes datos que permiten diferenciarlas¹.

La ALM es de curso crónico, y no se conoce ningún tratamiento efectivo para la enfermedad. En un caso aislado el aminobenzoato de potasio (potaba) demostró utilidad para estabilizar precozmente la progresión de la enfermedad⁶.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Danarti R, Bittar M, Happel R, König A. Linear atrophoderma of Moulin: postulation of mosaicism for a predisposing gene. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:492–8.
2. López N, Gallardo MA, Mendiola M, Bosch R, Herrera E. Atrofodermia lineal de Moulin: presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:165–7.
3. Browne C, Fisher BK. Atrophoderma of moulin with preceding inflammation. *Int J Dermatol*. 2000;39:850–2.
4. Ripert C, Vabres P. Linear atrophoderma of Moulin associated with antinuclear antibodies. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2010;24:108–9.
5. Moulin G, Hill MP, Guillaud V, Barrut D, Chevallier J, Thomas L. Acquired atrophic pigmented band-like lesions following Blaschko's lines. *Ann Dermatol Venereol*. 1992;119:729–36.
6. Artola Igarza JL, Sánchez Conejo-Mir J, Corbi Llopis MR, Linares BM, Casals AM, Navarrete OM. Linear atrophoderma of Moulin: treatment with Potaba. *Dermatology*. 1996;193:345–7.

Á. Hernández-Martín^{a,*}, I. Colmenero^b y A. Torrelo^a

^a*Servicio de Dermatología, Hospital del Niño Jesús, Madrid, España*

^b*Servicio de Anatomía Patológica, Hospital del Niño Jesús, Madrid, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ahernandez_hnj@yahoo.es (Á. Hernández-Martín).