

Esclerodermia lineal en *coup de sabre* centrofacial

M.^a Teresa Bordel Gómez, Amaia de Mariscal Polo, Jesús Vega Gutiérrez, Cristina Muñoz Fernández-Lomana, Alberto Miranda Romero, Henar Aragonese Fraile y Claudio Miguel García Muñoz

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid.

Resumen.—Mujer de 60 años con esclerodermia lineal en *coup de sabre* de más de 30 años de evolución, que comenzó a raíz de su primera gestación. La lesión no sigue la distribución de las líneas de Blaschko por afectar la línea media frontal, siendo éste su lugar de inicio.

Palabras clave: esclerodermia lineal, líneas de Blaschko.

Bordel Gómez MT, de Mariscal Polo A, Vega Gutiérrez J, Muñoz Fernández-Lomana C, Miranda Romero A, Aragonese Fraile H, et al. Esclerodermia lineal en *coup de sabre* centrofacial. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(8):519-21.

CENTROFACIAL LINEAR SCLERODERMA EN *COUP DE SABRE*

Abstract.—A sixty-year-old woman had a linear scleroderma in *coup de sabre*, of thirty-year duration; the lesion started during her first pregnancy. The lesion does not follow the distribution of the Blaschko's lines since it affects the frontal medium line, which is its starting place.

Key words: lineal scleroderma, Blaschko's lines.

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es una conectivopatía de etiopatogenia autoinmune caracterizada por una alteración en la síntesis de colágeno responsable de la esclerosis final que condiciona el cuadro clínico. Se clasifica en dos grandes grupos, uno con afectación limitada a la piel y a tejidos subyacentes (esclerodermia localizada o morfea) y otro con afectación sistémica (esclerodermia sistémica)¹. Dentro de la esclerodermia localizada, una forma especial es la morfea lineal, que cuando afecta a la región frontoparietal recibe el nombre de morfea en *coup de sabre* o en *sablazo*. Suele aparecer en las primeras décadas de la vida y en la mayoría de los casos se trata de una banda lineal unilateral, de color nacarado, con telangiectasias superficiales y bordes activos de color violáceo, que progresivamente darán lugar a una atrofia cutánea y en ocasiones a un hundimiento del hueso subyacente, produciendo una hemiatrofia de la zona afectada².

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 60 años de etnia gitana que acudió a nuestra consulta para valoración de una lesión en la frente de 30 años de evolución que había crecido de forma progresiva en los últimos años. Según la paciente dicha lesión comenzó a raíz de su primera gestación.

Correspondencia:

M.^a Teresa Bordel Gómez. C./ Velardes, 10, 6.º D. 47002 Valladolid.

Aceptado el 1 de mayo de 2002.

Como antecedentes personales destacaban la presencia de una diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales, hipercolesterolemia, hipertensión arterial y bronquitis asmática.

En la exploración cutánea se apreciaba, desde la glabella hasta 5 cm por encima de la línea de implantación del cuero cabelludo, una banda de aspecto fibrótico, dura y deprimida, de 11,5 cm de longitud por 3 cm de anchura, revestida de una piel lisa y brillante de color nacarado-violáceo, que dejaba ver telangiectasias superficiales y que originaba en la zona que afectaba al cuero cabelludo una banda de alopecia (fig. 1). La lesión se extendía a ambos lados de la línea media, si bien se desplazaba algo más hacia la dere-

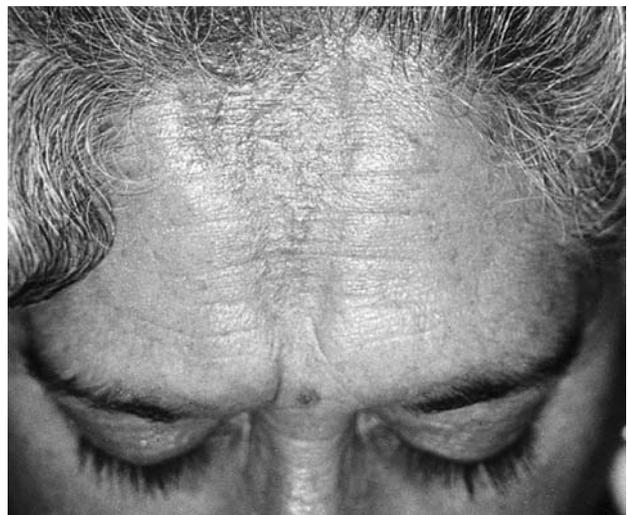


Fig. 1.—Banda de esclerodermia lineal que afecta a la línea media desde la glabella hasta el cuero cabelludo.

cha. En la exploración física no se encontraron otras alteraciones significativas.

La analítica general reflejó tan sólo un aumento de glucosa (166 mg/ dl), triglicéridos (211 mg/ dl) y colesterol total (227 mg/ dl). El sistemático de orina y el estudio inmunológico (incluyendo FR, ANA, Ac anti-ADNn, Ac anti-Sm, Ac anti-Scl 70, Ac anti-RNP, niveles de complemento, etc.) fueron normales. La serología repetida frente a *Borrelia burgdorferi* fue negativa. No se encontraron alteraciones en los estudios oftalmológico y neumológico ni en la radiografía simple de cráneo.

En el estudio histopatológico de la lesión se evidenció una epidermis dentro de la normalidad con esclerosis dérmica y del tejido celular subcutáneo, constituida por anchas bandas horizontales de colágeno. Llamaba la atención la ausencia de glándulas sebáceas (fig. 2).

DISCUSIÓN

La distribución de las lesiones cutáneas es un punto importante a la hora de establecer un diagnóstico dermatológico. Ciertas dermatosis lineales, congénitas o adquiridas, como nevos epidérmicos, incontinenia de pigmento, poroqueratosis lineal, liquen plano lineal, etc., siguen el trayecto de las líneas de Blaschko, que son líneas virtuales que se ponen de manifiesto cuando asientan en piel y mucosas ciertos procesos patológicos³⁻⁸.

En 1901 Alfred Blaschko presentó un diagrama de patrones de distribución de lesiones cutáneas lineales que adoptan una disposición característica a lo largo del cuerpo, deteniéndose casi siempre de forma

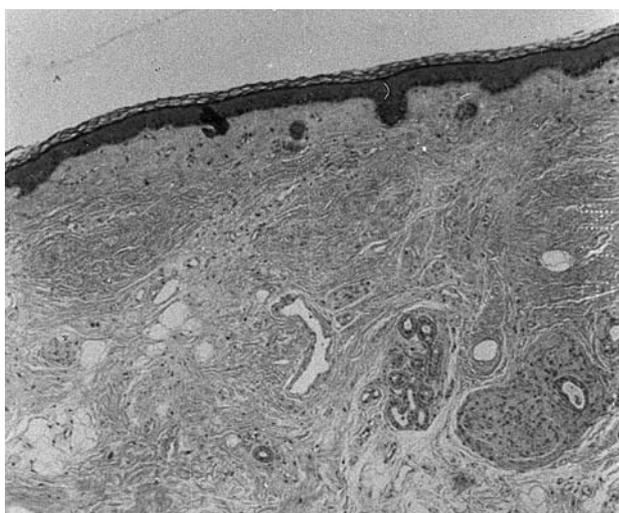


Fig. 2.—Epidermis dentro de la normalidad. Esclerosis de la dermis y del tejido celular subcutáneo sustituido por bandas de colágeno horizontales. Destaca la ausencia de glándulas sebáceas.

abrupta en la línea media corporal y que representarían el patrón de desarrollo embrionario de la piel⁹⁻¹². Nuevos estudios han confirmado que las dermatosis que siguen estas líneas se deben a un estado de mosaicismismo o presencia en un individuo de células de diferente constitución cromosómica^{8, 12}.

Según Blaschko¹³, estas líneas adoptan una disposición en espiral a nivel del cuero cabelludo, mientras que en la región frontal siguen un trayecto lineal a ambos lados de la línea media. Aunque estudios recientes han tratado de definir las líneas de Blaschko en la cabeza y en el cuello, todavía hay algunas áreas donde dichas líneas están insuficientemente documentadas, especialmente las referidas a la zona frontal y parietal, los labios y el párpado superior¹⁴.

Yoshinai et al¹⁵ realizaron una revisión de pacientes con esclerodermia lineal en *coup de sabre* y encontraron que en la mayoría de los casos (69,4%) la lesión se disponía de forma paralela y adyacente a la línea media desde la parte frontal del cuero cabelludo hasta la cara lateral de la nariz. En un 5% la lesión se extendía desde la parte superior de la cabeza, cruzando la cara lateral de la frente hasta alcanzar la parte externa de la ceja. El resto de los pacientes presentaban una doble lesión que se disponía según los dos patrones descritos.

La esclerodermia lineal generalmente se manifiesta como una banda unilateral. Aún es motivo de controversia si dicha enfermedad se dispone según las líneas de Blaschko^{11, 12, 15-17}. Cuando las lesiones de esclerodermia son múltiples se ha visto que generalmente siguen un patrón «blaschkoide».

En el caso que presentamos, es muy llamativa la distribución medial de la lesión que engloba la línea media frontal y se extiende a ambos lados de la misma, desde el cuero cabelludo hasta la glabella, por lo que al tratarse de una lesión única no seguiría la especial disposición descrita por Yoshinai¹⁵.

Por último nos gustaría destacar la relación del embarazo como posible factor desencadenante de la lesión en esta paciente. Se ha descrito además la influencia de varios factores desencadenantes de este tipo de morfea en *coup de sabre* como diversos trastornos endocrinos (alteraciones tiroideas, paratiroideas, etc.), metabólicos (alteraciones del metabolismo del calcio), traumatismos, infecciones bacterianas (*Borrelia burgdorferi*), infecciones víricas (virus de Epstein Barr) e incluso traumas psíquicos¹⁸⁻²².

BIBLIOGRAFÍA

- Peterson LS, Nelson AM, Su WP, et al. Classification of Morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc* 1995;70:1068-76.
- Krafchik BR. Localized cutaneous scleroderma. *Semin Dermatol* 1992;11:65-72.
- Pont. Dermatosis lineales de la infancia. *Piel* 1997;12: 87-9.

4. Bologna JL, Orlow SJ, Glick SA. Line of Blaschko. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:157-90.
5. Jackson R. The lines of blaschko: a review and reconsideration. *Br J Dermatol* 1976;95:349-60.
6. Cambiaghi S, Brusasco A, Grimalt R, Caputo R. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus as a mosaic form of Darier's disease. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:284-6.
7. Happle R. Mosaicism in human skin. *Arch Dermatol* 1993; 129:1460-70.
8. Happle R. Lyonizati and the lines of Blaschko. *Hum Genet* 1985;70:200-6.
9. Torrelo A, Zambrano A. Hipocromía y líneas de Blaschko. *Piel* 1999;14:1-3.
10. Eubanks LE, McBurney EI, Galen W, Reed R. Lyneal scleroderma in children. *Int J Dermatol* 1996;35:330-6.
11. Findlay G. The genetic mosaic. 1993. p. 212-6.
12. Happle R. The lines of Blaschko: a developmental pattern visualizing functional X chromosome mosaicism. *Curr Probl Dermatol* 1987;17:5-18.
13. Blaschko A. Die nervenverteilung in der haut in ihrer beziehung zu den erkrankungen der Haut. Beilage zu den verhandlungen der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. VII Congreso Breslau. Mayo de 1901. Wilhelm Braumüller. Wien und Leipzig, 1901. p. 53.
14. Happle R, Assim A. The lines of Blaschko on the head and neck. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:612-5.
15. Yoshino Soma MD. Frontoparietal scleroderma (en coup de sabre) following Blaschko's lines. *J Am Dermatol* 1998; 38:366-8.
16. McKenna BD, Brenton EC. A tri linear pattern of scleroderma en coup de sabre following Blaschko lines. *Clin Exper Dermatol* 1959;24:467-8.
17. Itin PH, Schiller P. Double-lined frontoparietal scleroderma en coup de sabre. *Dermatology* 1999;199:185-6.
18. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrew's diseases of the skin. *Clinical Dermatology*. 8.^a ed. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p. 176-81.
19. Krafchick BR. Localized cutaneous scleroderma. *Semin Dermatol* 1992;11:65-72.
20. Lecerf V, Bagot M, Revur J, et al. *Borrelia burgdorferi* and localized scleroderma. *Arch Dermatol* 1989;125:297.
21. Hoesly JM, Mertz LE, Winkelmann RH. Localized scleroderma (morphea) and antibody to *Borrelia burgdorferi*. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:455-8.
22. Breier P, Klade H, Stanek G, Poitschek C, Kimbauer R, Dorda W, et al. Lymphoproliferative responses to *Borrelia burgdorferi* in circumscribed scleroderma. *Br J Dermatol* 1996;134:285-91.