

CASOS BREVES

Colagenosis perforante reactiva

FERNANDO JOSÉ FERNÁNDEZ ARIAS, RICARDO MARTÍN MARCO, DOLORES MUÑOZ MARCOS, LUIS BARBA DÍAZ*, PEDRO MARTÍNEZ MURILLO*, FERNANDO JIMÉNEZ ARROSAGARAY

Servicio de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Militar. Zaragoza.

Resumen.—Presentamos el caso de un paciente varón de 21 años que coincidiendo con el comienzo de su actividad laboral como mecánico presentó lesiones de colagenosis perforante reactiva en dorso de ambas manos. No tenía historia familiar ni enfermedades asociadas (*Actas Dermosifiliogr* 1999;90:455-457).

Palabras clave: Colagenosis perforante reactiva. Dermatitis perforantes.

La colagenosis perforante reactiva fue descrita por primera vez por Mehregan, Schwartz en 1967 (1). Es una dermatosis infrecuente caracterizada por la eliminación transepidérmica de colágeno dérmico alterado. Constituye junto a la elastosis perforante serpiginosa, la foliculitis perforante, la enfermedad de Kyrle y la dermatosis perforante adquirida el grupo de las enfermedades de eliminación transepidérmica clásicas o principales (2). Se reconocen dos tipos: infantil o hereditaria (3, 4) y adulta o adquirida; esta última, en la mayoría de los casos, asociada a diferentes enfermedades (5-9).

Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas umbilicadas con un tapón córneo adherente central como respuesta a traumatismos superficiales (10). Las lesiones se distribuyen preferentemente en superficies expuestas como dorso de manos, rodillas y codos. La evolución de cada lesión es hacia la regresión espontánea en aproximadamente 2 meses, coexistiendo en algún momento de la evolución del proceso, pápulas, costras y cicatrices atróficas (2).

Un paciente varón de 21 años de edad consultó por la aparición de lesiones asintomáticas en dorso de manos. No refería antecedentes familiares ni datos de interés en su anamnesis personal. Destacaba el inicio del proceso con el comienzo de su actividad laboral como mecánico. El examen clínico reveló la presencia de pápulas del color de la piel circundante con umbilicación central, que contenía un tapón queratósico firmemente adherido en dorso de ambas manos (Fig. 1). No se halló patología extracutánea. Los estudios complementarios practicados que incluían hemograma y bioquí-

mica sanguínea, así como la radiografía de tórax, se encontraron dentro de los límites de la normalidad.

El estudio histopatológico de una de las lesiones mostraba una depresión crateriforme con ausencia de la epidemis; en su lugar había material necrótico salpicado por haces verticales de colágeno degenerado (Fig. 2). La tinción con tricrómico de Masson confirmó la naturaleza colágena de esos haces.

En los puntos de punción para la sutura de la biopsia se reprodujeron las lesiones. Al paciente se le indicaron medidas de protección en su actividad profesional y emolientes. Las lesiones fueron involucionando paulatinamente, dejando pequeñas cicatrices con hiperpigmentación postinflamatoria.

DISCUSIÓN

La patogénesis de la colagenosis perforante reactiva sigue siendo desconocida. Mehregan y cols. (1, 11)



FIG. 1.—Pápulas umbilicadas con tapón de aspecto queratósico en dorso de manos.

Correspondencia: Fernando José Fernández Arias. Servicio de Dermatología. Hospital Militar. Vía Ibérica, 1-15. 50009 Zaragoza.

Aceptado el 15 de junio de 1999.

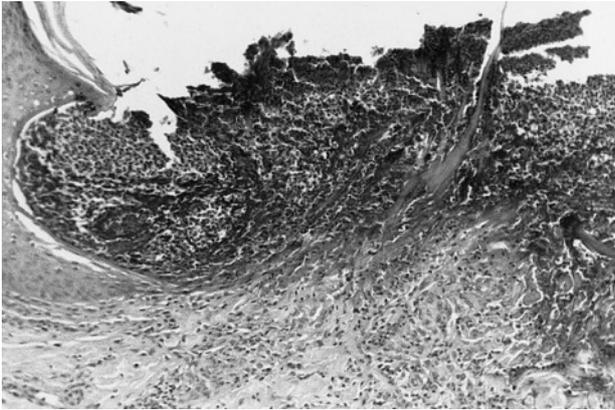


FIG. 2.—Aspecto histológico: eliminación transepidérmica del colágeno.

postularon que los traumatismos superficiales en personas genéticamente predispuestas inducen la necrobiosis del colágeno en la dermis papilar y subsiguiente eliminación transepidérmica. Recientemente se ha demostrado que la colágena eliminada es tipo IV (12). Esos haces no presentan degeneración en el estudio ultraestructural (13).

El fenómeno de Koebner visto en nuestro paciente y observado por otros autores (14) avala la hipótesis patogénica y constituye un elemento guía para construir la sospecha diagnóstica. Las formas familiares pueden ser de transmisión autosómica recesiva (3), dominante (15) o formas esporádicas (1, 10).

Los criterios establecidos para el diagnóstico de la colagenosis perforante reactiva del adulto son (8): a) pápulas umbilicadas o nódulos con el centro adherente de aspecto queratósico; b) comienzo de las lesiones cutáneas en edad posterior a los 18 años, y c) hallazgo histopatológico de eliminación de colágeno basófilo. En la forma del adulto se han descrito asociaciones con diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica (5), enfermedad de Hodgkin (7), lepra lepromatosa (6), síndrome de Treacher Collins (9), hipertiroidismo e hipotiroidismo (8). En una revisión de 22 pacientes, un 72% de ellos padecía diabetes y un 68% nefropatía secundaria a diabetes en la mayoría de los casos.

Se ha propuesto la denominación de la dermatosis perforante de la enfermedad renal o dermatosis perforante adquirida (2, 16-18) para los pacientes con enfermedad renal y eliminación transepidérmica. La colagenosis perforante reactiva del adulto asociada a insuficiencia renal se incluiría en este grupo.

En nuestro caso no sabemos si nos encontramos ante una forma familiar tardía esporádica o ante una forma del adulto sin manifestaciones asociadas.

Se han utilizado diferentes tratamientos que incluyen el ácido retinoico tópico (19, 20) y PUVA (21). Sin

embargo, la medida más eficaz consiste en evitar los traumatismos desencadenantes de las lesiones.

Abstract.—We report the case of a 21-year-old male that at the time of the beginning of his laboral activity as a mechanic presented lesions of reactive perforating collagenosis on the back of both hands. Neither family history nor associated disorders were found.

Fernández Arias FJ, Martín Marco R, Muñoz Marcos D, Barba Díaz L, Martínez Murillo P, Jiménez Arrosagaray F. Reactive perforating collagenosis. Actas Dermosifiliograf 1999;90:455-457.

Key words: Reactive perforating collagenosis. Perforating disorders.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mehregan AH, Schwartz OD, Livingood CS. Reactive perforating collagenosis. *Arch Dermatol* 1967;96:277-82.
2. Blaustein A, Lozano G. Dermatitis con eliminación transepidérmica. *Piel* 1998;13:83-92.
3. Kanan MW. Familiar reactive perforating collagenosis and intolerance to cold. *Br J Dermatol* 1974;91:405-14.
4. Mut J, Varella JA, Gómez MC, Ávila L. Colagenosis perforante reactiva: a propósito de dos casos familiares. *Actas Dermosifiliograf* 1994;85:316-8.
5. Poilak SC, Lebowitz MG, Parris A, y cols. Reactive perforating collagenosis associated with diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1982;306:81-4.
6. Patki AH, Mehta JM. Coexistent lepromatous leprosy and reactive perforating collagenosis. *Cutis* 1991;48:137-40.
7. Pedragosa R, Knobel HJ, Huguet P, y cols. Reactive perforating collagenosis in Hodgkin's disease. *Am J Dermatopathol* 1987;9:41-4.
8. Faver IR, Daoud MS, Su WPD. Acquired reactive perforating collagenosis. Report of six cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:575-80.
9. Tay YK, Weston WL, Aeling JL. Reactive perforating collagenosis in treacher Collins syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:982-3.
10. Bovenmyer DA. Reactive perforating collagenosis: experimental production of the lesion. *Arch Dermatol* 1970;102: 313-7.
11. Nyfors A, Mehregan AH. Reactive perforating collagenosis: report of two new cases and review of literature. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1973;53:375-80.
12. Herzinger T, Shirren CG, Sander CA, Jansen T, Kind P. Reactive perforating collagenosis-transepidermal elimination of type IV collagen. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:279-82.
13. Yanagihara M, Fujita T, Shirasaki A, Ishiguro K, Kawahara K, Ueda K. The pathogenesis of the transepithelial elimination of the collagen bundles in acquired reactive perforating collagenosis. A light and electron microscopical study. *J Cutan Pathol* 1996;23:398-403.
14. Bovenmeyer DA. Reactive perforating collagenosis: experimental production of the lesion. *Arch Dermatol* 1970;102: 313-7.

15. Nair BKH, Sarojini PA, Basheer AM, y cols. Reactive perforating collagenosis. *Br J Dermatol* 1974;91:399-403.
16. Chang P, Fernández V. Acquired perforating disease: report of nine cases. *Int J Dermatol* 1993;32:874-6.
17. Patterson JW. Progress in the perforating dermatoses. *Arch Dermatol* 1989;125:1121-3.
18. Rapini R, Herbert A, Drucker C. Acquired perforating dermatosis. *Arch Dermatol* 1988; 125:1074-8.
19. Vázquez J, Redondo P, Sola M, Robledo C, Quintanilla E. Colagenosis perforante reactiva. *Actas Dermosifiliograf* 1991;82:653-6.
20. Cullen SI. Successful treatment of reactive perforating collagenosis with tretinoin. *Cutis* 1979;23:187-93.
21. Serrano G, Aliaga A, Lorente M. Reactive perforating collagenosis responsive to PUVA. *Int J Dermatol* 1988;27: 118-9.

Liquen plano unilateral

FERNANDO MARTÍN RODRÍGUEZ, EDUARDO LÓPEZ BRAN, RAQUEL NOVO LENS, PILAR MARTÍNEZ MARTA, FRANCISCO SÁNCHEZ DE PAZ, ALFREDO ROBLEDO AGUILAR
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Resumen.—El liquen plano unilateral es una rara variante de liquen plano. Presentamos el caso de una mujer de 28 años con lesiones de liquen plano distribuidas por los miembros superior e inferior derechos y la mitad derecha del tronco siguiendo las líneas de Blaschko. Discutimos el diagnóstico diferencial. (*Actas Dermosifiliogr* 1999;90:457-459).

Palabras clave: Liquen plano unilateral. Líneas de Blaschko. Unilateral. Lineal.

Han sido descritas múltiples variantes de liquen plano. La presentación unilateral, siguiendo una distribución lineal según las líneas de Blaschko, es excepcional. Presentamos un nuevo caso de esta rara variedad, distinguiéndolo de su variante metamérica o zoniforme.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 28 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acudió a nuestra consulta por comenzar 3 meses antes con pápulas eritematovioláceas, pruriginosas, que se iniciaron en miembro superior derecho y se extendieron posteriormente a miembro inferior derecho y tronco derecho. Las lesiones seguían un trayecto lineal en extremidades (Fig. 1), afectando a la palma y una distribución en la espalda en forma de V invertida y de S en la parte anterior del tronco. En las exploraciones complementarias presentaba hemograma, bioquímica básica y sedimento de orina normales; C4; 18,5 mg/dl (20-50); ANAs (-); antimúsculo liso (+) 1/40; proteinograma normal y serología hepática negativa.

Correspondencia: Fernando Martín Rodríguez. Del Chaparral, 2, 5.º C. 28033 Madrid.

Aceptado el 15 de junio de 1999.

El estudio histológico mostraba una imagen típica de liquen plano.

En cuanto a la evolución, se instauró un tratamiento con corticoides tópicos, emolientes y antihistamínicos orales, con mejoría clínica, persistiendo hiperpigmentación residual y tendencia a la recurrencia en las mismas áreas tras 2 años de seguimiento.

DISCUSIÓN

El liquen plano unilateral siguiendo un trayecto lineal fue descrito inicialmente por Pinkus en 1905 (1) en su variante zoniforme. Es necesario dos subtipos de liquen plano unilateral lineal: el liquen de distribución metamérica y el de distribución siguiendo las líneas embrionarias de Blaschko.

Así, Ketron (2) describió un liquen plano lineal siguiendo el trayecto de un nervio sensitivo. La hipótesis para explicar este fenómeno sería una especie de fenómeno de Loebner en relación con la afección segmentaria de nervios cutáneos (3).

Con respecto a la segunda variante, que es la que corresponde a nuestro caso, conviene hacer una breve referencia a las líneas de Blaschko. Blaschko en 1901 (4) describió unas líneas de origen genético-embionario



FIG. 1.—Pápulas confluentes en muslo derecho siguiendo un trayecto lineal.

que no siguen un trayecto neural ni vascular (5) y que sólo se hacen visibles cuando sobre ellas asienta una dermatosis. Su distribución es en forma de «V» de brazos abiertos a nivel de la espalda, de «S» en la cara anterior del tronco, lineal en extremidades y espiral en cuero cabelludo. Se forman durante la embriogénesis y se cree que son debidas a la migración dorsoventral de conos ectodérmicos, distorsionándose por el crecimiento craneocaudal del feto. Grosshans (6) propuso el término de «blaschkitis» del adulto para designar las lesiones adquiridas que se disponen siguiendo dichas líneas. Propuso la hipótesis de que existe un mosaicismo en la piel que podría ser debido a una mutación somática. En condiciones normales, propone este autor, existiría una tolerancia inmunológica de clones aberrantes y podría existir un factor exógeno que haría que ese clon celular adquiriera unas características distintivas, ocasionando la expresión de antígenos de membrana y produciendo una respuesta inmune.

En cuango al diagnóstico diferencial se plantea con aquellas dermatosis congénitas y adquiridas que pueden adoptar la disposición siguiendo las líneas de Blaschko (5). Más en concreto se plantearía con aquellas erupciones liquenoides que sigan esta distribución, como es el caso del liquen estriado (5), siendo la diferencia proporcionada por la histología y la evolución clínica más corta y con tendencia a la curación en este último.

Se ha descrito una erupción liquenoide lineal después de un trasplante de médula ósea (7) como expresión de la enfermedad del injerto contra el huésped. También existe un caso de nevo epidérmico liquenoide (8).

TABLA I: DERMATOSIS LINEALES SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO

Lesiones névicas

- Nevos pigmentarios:
 - Hiperpigmentación reticulada zosteriforme.
 - Línea de demarcación pigmentaria.
 - Nevomatosis juvenil lineal.
 - Nevo acrómico lineal.
 - Nevo nevocelular zosteriforme.
- Nevos conectivos:
 - Fibromatosis lineal.
 - Nevo angioliipomatoso.
 - Nevo congénito lineal.

Lesiones adquiridas

- Eritema fijo pigmentario.
- Liquen nítido.
- Liquen plano.
- Lupus eritematoso.
- Psoriasis.
- Telangiectasia nevoide unilateral.
- Vitíligo.
- Pénfigo vulgar.

Por último, y como curiosidad, se ha mencionado la asociación de liquen plano lineal y vitíligo afectando a las mismas áreas (9).

Como conclusión, el liquen plano debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las dermatosis lineales y unilaterales que siguen las líneas de Blaschko (tabla I). Hay que distinguir esta distribución de la metamérica, lo cual en ocasiones es difícil.

Abstract.—Unilateral lichen planus is a rare variant of lichen planus. We report the case of a 28-year-old woman with lichen planus lesions on the right upper and lower extremities and the right half of the trunk following Blaschko lines. The differential diagnosis is discussed.

Martín Rodríguez F, López Bran E, Novo Lens R, Martínez Marta P, Sánchez de Paz F, Robledo Aguilar A. Unilateral lichen planus. Actas Dermosifiliograf 1999;90:457-459.

Key words: Unilateral lichen planus. Blaschko lines. Linear.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pinkus F. Liquen planus zoniformis. *Dermatol Ztschr* 1905;12:216-22.
2. Ketron L. Liquen planus liniaris, its relation to a cutaneous nerve. Experimentally shown. *Arch Dermatol Syph* 1920;2:358.
3. Arregui MA, Sanz de Galdeano C, Ratón JA, y cols. Liquen plano zoniforme: aportación de dos casos. *Actas Dermosifiliogr* 1993;84:25-8.

4. 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 1901. Wilhelm Braumüller, Wien Leipzig; 1901;53.
5. Roca M, Castells A. Las líneas de la piel y su relación con las dermatosis lineales. *Piel* 1992;7:92-100.
6. Grosshans E, Marot L. Baschkite de l'adulte. *Ann Dermatol Venereol* 1990;117:9-15.
7. Beers B, Kalish RS, Kaye VN, y cols. Unilateral linear lichenoid eruption after bone marrow transplantation. An unmasking of tolerance to a normal keratinocyte clone? *J Am Acad Dermatol* 1993;28:888-92.
8. Brownstein MH, Silverstein L, Lefing W. Lichenoid epidermal nevus. Linear lichen planus. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:913-5.
9. Wayte J, Wildinson JD. Unilateral lichen planus, sparing vitiliginous skin. *Br J Dermatol* 1995;133:817-8.