



Localizador: 17035

Blaschkitis: reporte de un caso en edad pediátrica

Blaschkitis: report of a pediatric case

Silvina Sartori,* Alejandra Ulibarrie,† Andrés De La Peña,‡ María Lucila Andreoli§

Palabras clave:

Blaschkitis, líneas de Blaschko.

Key words:

Blaschkitis, lines of Blaschko.

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de cinco años que comienza con lesiones pruriginosas, papulovesiculares en múltiples bandas a lo largo de las líneas de Blaschko. Fue recibida como interconsulta en el Servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital de Niños de Santa Fe, Argentina. Se realizó diagnóstico, manejo y seguimiento, desarrollando los posibles diagnósticos diferenciales y sus controversias. La blaschkitis (BK) puede definirse como una dermatosis lineal adquirida que se manifiesta siguiendo las líneas de Blaschko. Se observa en la edad adulta, aunque en la actualidad se han descripto casos en la población pediátrica. Las lesiones son pruriginosas, en banda, a menudo múltiples en tronco y sólo excepcionalmente localizadas en la cara y las extremidades. Se curan rápidamente en dos a cuatro semanas y tienen una alta tasa de recaídas. La blaschkitis se incluye dentro del espectro de dermatosis Blaschko-lineales con múltiples diagnósticos diferenciales, con respecto a su etiología y patogenia existen controversias entre los diferentes autores.

ABSTRACT

We describe the case of a five year-old girl who starts with itchy, papulo-vesicular lesions in multiple bands along the lines of Blaschko. She was received as a consultation in Pediatric Dermatology Service of The Children Hospital in Santa Fe-Argentina. We perform diagnosis, management and monitoring, developing possible differential diagnoses and their controversies. Blaschkitis (BK) can be defined as a linear acquired dermatosis manifesting itself along the lines of Blaschko. Seen in adulthood, although nowadays cases have been described in pediatric population. The lesions are pruriginous, in band, often multiple in trunk and only exceptionally localized on the face and extremities. They quickly heal within two to three weeks and they have a high relapse rate. It is included within the spectrum of Blaschko-linear dermatoses with multiple differential diagnoses and no less controversies between the different authors regarding their etiology and pathogenesis.

* Dermatóloga infantil, a cargo del Consultorio de Dermatología, Hospital de Niños «Dr. Orlando Alassia», Santa Fe, Argentina.

† Dermatólogo, asistente del Consultorio de Dermatología, Hospital de Niños «Dr. Orlando Alassia», Santa Fe, Argentina.

§ Médica general y de familia, Médica Dermatóloga, Universidad de Buenos Aires-Asociación Argentina de Dermatología.

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
27/junio/2017.
Aceptado:
07/Mayo/2018.



INTRODUCCIÓN

Blaschkitis es un término que fue propuesto por Grosshans y Marot en 1990 y que describe una dermatosis inflamatoria lineal adquirida que se manifiesta a lo largo de las líneas de Blaschko. Taieb y cols. propusieron en 1991 que el liquen estriado y la blaschkitis coexisten en un espectro que denominan BLAISE (*Blaschko Linear Inflammatory Skin Eruption*).¹

Las líneas de Blaschko son aquellos trazos determinados por la migración de las células cutáneas (queratinocitos) durante la embriogénesis desde la cresta neural. Las mismas fueron descriptas por primera vez por Alfred Blaschko en 1901 y tienen un patrón característico en forma de «V» en la zona dorsal, de «S» en el abdomen y de «U» invertida desde el área pectoral hasta la extremidad superior que deriva del crecimiento longitudinal y la flexión del embrión. Si durante la embriogénesis se produce una mutación, el clon de células mutado marcará el recorrido y las líneas de

Blaschko se harán evidentes.¹ A veces este clon de queratinocitos mutados no es clínicamente evidente hasta que aparece un desencadenante (infección o agente ambiental) que produce la respuesta inflamatoria.

La blaschkitis afecta particularmente a adultos, aunque hay casos descriptos en niños. Se caracteriza por una erupción de papulovesiculares que evolucionan en días o semanas con prurito frecuente y en general tiene resolución en 2-6 semanas y puede recurrir con alta frecuencia.

Dentro del espectro de las dermatitis inflamatorias que siguen las líneas de Blaschko hay múltiples diagnósticos diferenciales en adultos y niños que deben tenerse en cuenta para su correcto manejo y tratamiento.

CASO CLÍNICO

Niña de cinco años de edad con historia personal de atopía presenta una erupción de pápulas eritematoescamosas pruriginosas,

vesículas y costras de 10 días de evolución que se desarrollan rápidamente siguiendo las líneas de Blaschko, inicialmente sobre el hemicuerpo derecho, tronco y abdomen con posterior progresión a hemicuerpo izquierdo, miembros superiores e inferiores. Tiene antecedente de celulitis en el pie derecho, dos meses y 15 días previos a la erupción había recibido las vacunas correspondientes al ingreso escolar (triple viral, triple bacteriana). No refiere ingesta previa de medicamentos o antecedentes patológicos familiares de jerarquía.

Al examen físico la paciente presenta pápulas eritematoescamosas y en algunos sectores vesículas y costras que siguen las líneas de Blaschko, distribuidas en tórax, abdomen, miembros superiores e inferiores (*Figuras 1 a 4*). Se realizaron los siguientes planteamientos diagnósticos: psoriasis lineal, liquen rojo plano lineal, liquen estriado, nevo verrugoso inflamatorio lineal, blaschkitis, liquen nítido y poroqueratosis lineal.

Se decide tomar muestras para anatomía patológica, la cual describe: infiltrados inflamatorios perivasculares superficiales a predominio de linfocitos con ocasionales eosinófilos. En dermis papilar se observan melanófagos. En dermis profunda el infiltrado es periglandular. La epidermis muestra focos de espongiosis. Diagnóstico: dermatosis espongiótica subaguda con incontinencia pigmentaria e inflamación periglandular, con ocasionales eosinófilos. Estos hallazgos son compatibles con una dermatitis de Blaschko (blaschkitis), aunque es indispensable la correlación con los datos clínicos (biopsia nº 15B-000972 Dr. De la Peña E.) (*Figuras 5 a 7*).

Con la clínica y la anatomía patológica se arriba al diagnóstico de Blaschkitis y se decide comenzar tratamiento con betametasona tópica dos veces por día y antihistámicos no sedantes, con lo cual se resuelven los síntomas a la semana sin recurrencias hasta el momento.

DISCUSIÓN

Recientemente se ha propuesto un concepto según el cual existiría un amplio espectro de dermatosis Blaschko-lineales en el que deberían incluirse el liquen estriado (LE) y a la blaschkitis (BK). Por otra parte, se discute sobre la individualidad nosológica de estas entidades; mientras unos autores las consideran variantes de una única patología, otros insisten en subrayar como definitorias sus particularidades clínicas y anatomicopatológicas.²

En 1990 Grosshans y Marot describieron una dermatosis lineal inflamatoria que llamaron «blaschkitis del adulto» y desde ese momento, por lo menos en 13 ocasiones, se reportaron más casos de BK en la literatura mundial.³

La BK se presenta en adultos con una edad promedio de 40 años (entre 24 y 70), caracterizada por papulovesículas en patrón multilineal y algunas bandas gruesas que evolucionan en días o semanas con prurito frecuente. Por lo regular tiene resolución en 2-6 semanas y recurrencias frecuentes. La histopatología se caracteriza por espongiosis en epidermis que la define como tal.⁴

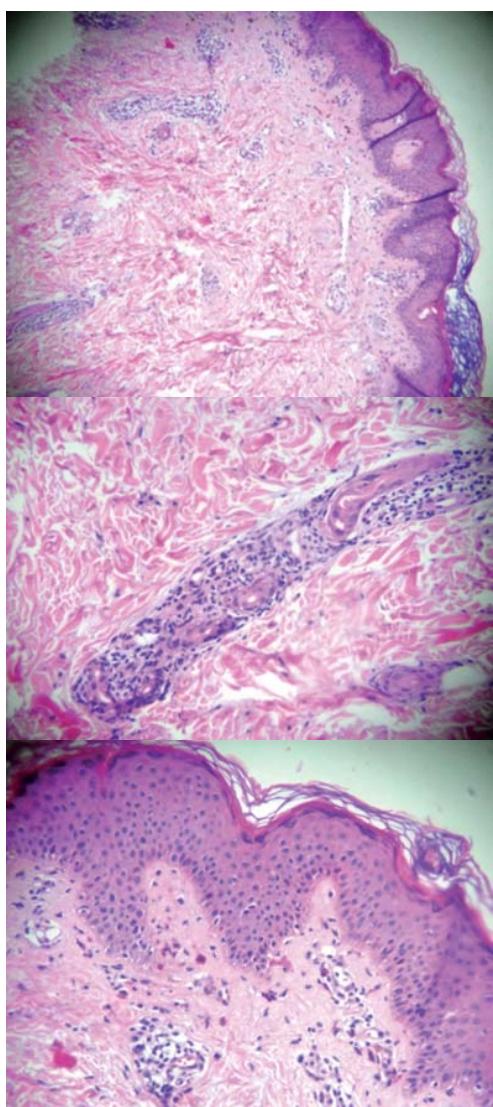
La característica distribución blaschkoide revela la existencia de un mosaicismo somático que afecta linealmente



Figuras 1 a 4.

Imágenes clínicas: pápulas eritematoescamosas y en algunos sectores vesículas y costras que siguen las líneas de Blaschko distribuidas en tórax, abdomen, miembros superiores e inferiores.

los queratinocitos. En situaciones normales esta condición genética no se expresa fenotípicamente, siendo precisa la acción de estímulos desencadenantes externos para su manifestación clínica. En estudios genéticos se han observado anomalías que involucran al cromosoma 18 en la piel lesionada, pero no en la piel de apariencia normal, lo anterior apoya la teoría de mosaicismo en estas



Figuras 5 a 7. Imágenes de anatomía patológica: epidermis infiltrados inflamatorios perivasculares superficiales con predominio de linfocitos, con ocasionales eosinófilos. En dermis papilar se observan melanófagos. En dermis profunda el infiltrado es periglandular. La epidermis muestra focos de espongiosis (biopsia nº 15B-000972 Dr. De la Peña E.).

dermatosis adquiridas que afectan las líneas de Blaschko (BLAISE), además se objetivó un mosaicismo funcional en el cromosoma X presente en las mujeres que ayuda a explicar la alta incidencia de BLAISE en niñas y mujeres.^{4,5}

En definitiva, sucede que un factor exógeno induce la expresión de algunos antígenos de superficie en el clon de células anormales, lo que lleva a una pérdida de tolerancia inmunológica y consecuentemente, a una respuesta inflamatoria mediada por células T citotóxicas. Se ha descripto que infecciones virales, fármacos (ej. metronidazol) y estrés emocional están implicados como desencadenantes de BK.^{2,4}

Hladik y cols. observaron que ciertas características clínicas e histopatológicas de la dermatitis atópica (DA) y la BK son similares y más aún cuando el paciente tiene historia de prurito prolongado, atopía y xerosis, por ello varios autores la describen como una presentación atípica de DA y se genera aún más controversia.^{4,6}

Por otro lado, el principal diagnóstico diferencial de la BK es el liquen estriado (LE); si son dos entidades distintas o variantes de un mismo espectro resulta controvertido para algunos autores.² El LE es una dermatosis inflamatoria, poco frecuente, autolimitada y de etiología desconocida que afecta a niños y en menor proporción a adolescentes, aunque se han descripto algunos casos en adultos. Clínicamente se caracteriza por pápulas agrupadas en bandas de distribución característicamente lineal sobre extremidades, siendo menos frecuente que en tronco y cara, unilaterales y únicas, rara vez bilaterales y múltiples. Evolucionan en un lapso de semanas a meses, son asintomáticas y desaparecen después de 12-24 meses. La histopatología depende de la fase evolutiva de la enfermedad y se caracteriza por una dermatitis liquenoide, acompañada de un infiltrado linfocítico perianexial profundo, acúmulo de histiocitos en la dermis papilar y en la epidermis media espongiosis con exocitosis que es sugestiva del diagnóstico de LE.^{2,4}

Por último, Müller y cols. reportaron en el año 2011 seis pacientes con múltiples pápulas eritematosas a lo largo de las líneas de Blaschko y no observaron ninguna asociación entre los datos clínicos como la edad, localización, enfermedades asociadas y los rasgos histopatológicos encontrados como infiltrados liquenoides o espongiosis. Finalmente, Müller y cols. propusieron la teoría de que tanto el LE como la BK forman parte del mismo grupo de dermatosis Blaschko-lineales con diferente clínica y hallazgos histopatológicos. Suponen que estas diferencias pueden ser debidas a la «historia natural de la enfermedad»; en la BK predominaría la espongiosis en epidermis y en el LE la dermatitis de interfase, y corresponderían a diferentes estadios de una misma patología.^{7,8}

Tanto el LE como la BK son patologías autolimitadas, generalmente asintomáticas y es razonable optar por un tratamiento sintomático administrando antihistamínicos en caso de prurito. Para algunos pacientes se ha propuesto la aplicación de esteroides tópicos o incluso intralesionales.²

CONCLUSIONES

En esta ocasión se presenta un caso de BK en una niña de cinco años, con el fin de continuar analizando este tipo de patologías Blaschko-lineales en este grupo etario y de estimular su debate en la comunidad cien-

tífica con respecto a la etiopatogenia y diferenciación clínica.

Agradecimientos

Dr. Esteban de la Peña. Jefe de Anatomía Patológica, Hospital Italiano Rosario-Santa Fe.

Correspondencia:

Dra. Silvina Sartori

Hipólito Irigoyen 3232, Santa Fe,

Argentina. CP: 3000

Tel. +34-0342-4529756

E-mail: silvinasartori4@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Aravind M, Do TT, Cha HC, Fullen DR, Cha KB. Blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption, or blaschkitis, with features of lichen nitidus. *JAAD Case Rep.* 2016; 2 (2): 102-104.
2. Guererro-Vázquez J. Líquen estriado-Blaschkitis. Web Pediátrica [Internet]. 2013 [citado el 1º de mayo de 2013]. Caso clínico nº 113 [aprox. 1-3 p.]. Disponible en: http://www.webpediatrica.com/index.php?PAG=casosped/cp_caso&ID=124.
3. Clavellina-Miller M, Martínez-Luna E, Toussaint-Caire S, Díaz-González J. ¿Blaschkitis o líquen estriado? Un desafío diagnóstico. *Derma Cosmética y Quirúrgica.* 2014; 12 (1): 29-32.
4. Keegan BR, Kamino H, Fangman W, Shin HT, Orlow SJ, Schaffer JV. "Pediatric blaschkitis": expanding the spectrum of childhood acquired Blaschko-linear dermatoses. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24 (6): 621-627.
5. Mariscal-Valle s, Heit A, Pyke MA, Hidalgo G, Sánchez G, Merola G. Líquen plano siguiendo las líneas de Blaschko. *Arch Argent Dermatol.* 2010; 60: 229-232.
6. Saeki H, Nakahara T, Tanaka A, Kabashima K, Sugaya M, Murota H et al. Clinical practice guidelines for the management of atopic dermatitis 2016. *J Dermatol.* 2016; 43 (10): 1117-1145.
7. Azizpour A, Nasimi M, Safaie-Naraghi Z, Etesami I. A case of blaschkitis with features of both lichenoid and spongiotic dermatitis. *Indian J Dermatol.* 2016; 61 (3): 348.
8. Bordel MT. Líquen plano lineal unilateral blaschkoide. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97 (3): 225-226.