

fármaco, pero no existe evidencia de que el tratamiento con este fármaco aumente el riesgo de melanoma o su progresión<sup>1</sup>.

Para concluir, nos gustaría transmitir la importancia de realizar una protección solar estricta así como la de enviar a estos pacientes al dermatólogo ante la aparición de cualquier lesión pigmentada.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

- Olsen JH, Tangerud K, Wermuth L, Frederiksen K, Friis S. Treatment with levodopa and risk for malignant melanoma. *Mov Disord.* 2007;22:1252-7.
- Olsen JH, Søren F, Frederiksen K. Malignant melanoma and other types of cancer preceding Parkinson disease. *Epidemiology.* 2006;17:582-7.
- Zanetti R, Loria D, Rosso S. Melanoma, Parkinson's disease and levodopa: Causal or spurious link? A review of the literature. *Melanoma Res.* 2006;16:201-6.
- Zanetti R, Rosso S. Levodopa and the risk of melanoma. *Lancet.* 2007;369:257-8.
- Zanetti R, Rosso S, Loria DI. Parkinson's disease and cancer. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2007;16:1081.
- Siple JF, Schneider DC, Wanlass WA, Rosenblatt BK. Levodopa therapy and the risk of malignant melanoma. *Ann Pharmacother.* 2000;34:382-5.
- Fiala KH, Whetteckey J, Manyam BV. Malignant melanoma and levodopa in Parkinson's disease: Causality or coincidence? *Parkinsonism Relat Disord.* 2003;9:321-7.

A. Hiraldo<sup>a,\*</sup>, E. Gómez-Moyano<sup>a</sup>, S. Martínez<sup>a</sup> y A. Sanz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alihiraldo@hotmail.com (A. Hiraldo).

doi:10.1016/j.ad.2009.05.002

## Hipoplasia dérmica focal unilateral

### Unilateral focal dermal hypoplasia

Sr. Director:

La hipoplasia dérmica focal (HDF) es una genodermatosis infrecuente que se caracteriza por manifestaciones cutáneas específicas como hiperpigmentación e hipopigmentación, atrofia y telangiectasias con distribución cribiforme o lineal que sigue las líneas de Blaschko.

Se hereda de forma dominante ligada al cromosoma X debido al predominio en mujeres y a la frecuente historia de abortos y fetos nacidos muertos en el caso de los varones. Se cree que los pocos casos descritos en varones se deben a mosaicismos somáticos, mutaciones de hemicromátides o nuevas mutaciones<sup>1</sup>.

En estadios iniciales de la embriogénesis uno de los 2 cromosomas X en cada célula somática se inactiva y forma la cromatina sexual (lionización). Este fenómeno es aleatorizado y permanente, y da lugar a 2 poblaciones celulares funcionalmente diferentes (mosaicismo funcional)<sup>2</sup>.

En las enfermedades dominantes ligadas al cromosoma X, las mujeres afectadas presentan diversos tipos de manifestaciones clínicas, debido a que la lionización puede dar lugar a 3 patrones de mosaicismo funcional: siguiendo las líneas de Blaschko, con un patrón de lateralización o en tablero de ajedrez<sup>3</sup>.

La HDF es una enfermedad dominante ligada al cromosoma X, letal en los varones, en la que la lionización se manifiesta habitualmente a lo largo de las líneas de Blaschko.

Presentamos el caso de un neonato con manifestaciones cutáneas limitadas a un lado del cuerpo que, 2 años más tarde, desarrolló mínimas lesiones en el lado contralateral.

Nuestro caso probablemente se debe al patrón de lateralización de la lionización. En la revisión de la literatura médica sólo hemos encontrado 3 casos similares de HDF unilateral<sup>4-6</sup>.

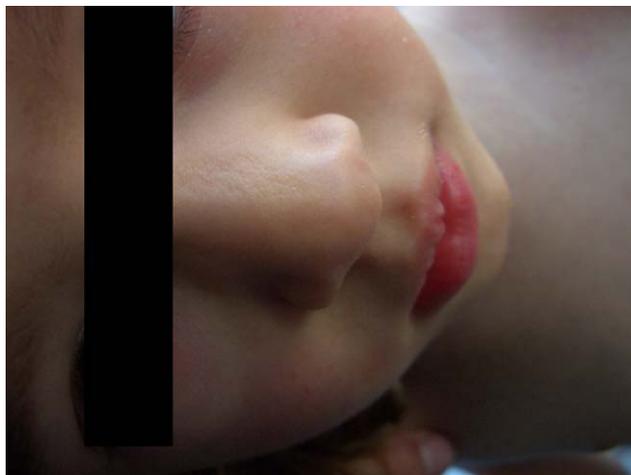
Se trata de una niña de 20 meses de edad que desde el nacimiento presenta lesiones cicatriciales atróficas, con telangiectasias, hiperpigmentación e hipopigmentación, que afectan a la axila izquierda, el lado izquierdo del tronco y el miembro inferior izquierdo, siguiendo las líneas de Blaschko. (fig. 1). En el lado izquierdo de la pirámide nasal presentaba una placa de atrofia cribiforme (fig. 2).

En la familia no había antecedentes de interés y la madre no refería historia previa de abortos.

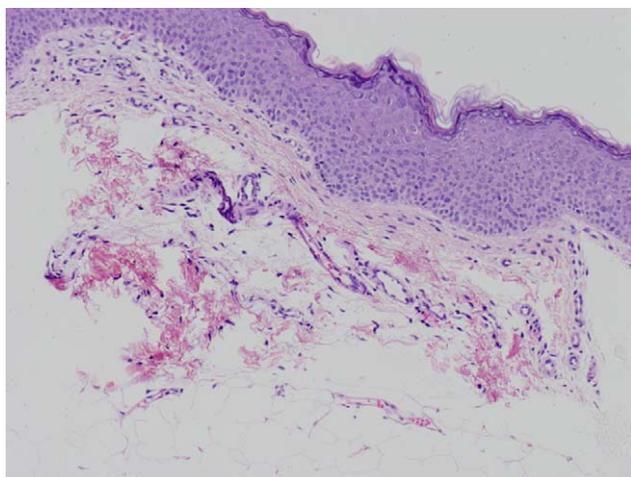
Desde el nacimiento presentaba una obstrucción bilateral del conducto lagrimal, por lo que se había realizado una



**Figura 1** Lesiones atróficas lineales que siguen las líneas de Blaschko, con afectación del lado izquierdo del cuerpo.



**Figura 2** Atrofia cribiforme en la nariz.



**Figura 3** Biopsia cutánea de una lesión atrófica que muestra atrofia de la dermis y presencia de tejido adiposo en la dermis, hematoxilina-eosina  $\times 20$ .

dacriocistectomía. No presentaba alteraciones musculoesqueléticas, afectación visceral ni del desarrollo psicomotor.

La biopsia cutánea de una de las lesiones lineales atróficas mostraba una epidermis normal con presencia de tejido adiposo en la parte alta de la dermis, que estaba ligeramente atrófica (fig. 3).

En la ecografía cerebral y abdominal no se encontraron alteraciones, ni tampoco en el estudio del cariotipo.

Basándose en las características clínicas e histológicas se diagnosticó de HDF.

A los 2 años de seguimiento, la paciente desarrolló mínimas lesiones lineales, cribiformes en el brazo derecho.

La HDF o síndrome de Goltz es una enfermedad genética infrecuente que afecta a los tejidos derivados del ectodermo y mesodermo.

Recientemente se han descrito diversas mutaciones en el gen *PORCN*, localizado en el cromosoma Xp11.23 y que codifica una enzima crucial para el desarrollo normal de los tejidos embrionarios<sup>7</sup>.

Las manifestaciones cutáneas, en especial las lesiones poiquilodérmicas, que siguen las líneas de Blaschko, son los

hallazgos más frecuentes. Otro hallazgo frecuente son los papilomas fibroepiteliales, que suelen afectar a la región perianal, vulvar y perineal pero que también pueden afectar a la mucosa oral y al tracto respiratorio, y las hernias grasas, que se presentan en más de la mitad de los pacientes y se deben a la presencia de tejido adiposo en la dermis.

Las uñas pueden estar ausentes o presentar atrofia o distrofias. El pelo suele ser escaso y frágil y un 30% de los pacientes presenta alopecia.

Las manifestaciones extracutáneas son muy variadas e incluyen alteraciones musculoesqueléticas (sindactilia, ausencia de dedos, escoliosis o asimetría corporal), dismorfias faciales (asimetría facial, mentón prominente o puente nasal estrecho), anomalías orales (defectos del esmalte, dientes displásicos o ausencia de dientes), y anomalías en el tracto gastrointestinal y urinario.

La mayoría de los pacientes con HDF presenta estriaciones longitudinales en las epífisis de los huesos largos (osteopatía estriada), que se consideran un signo distintivo de esta enfermedad. Algunos pacientes tienen osteoporosis, displasia fibrosa y lesiones quísticas en los huesos<sup>8-10</sup>.

Los hallazgos oculares más frecuentes incluyen colobomas, microftalmía, estrabismo, nistagmo y subluxación del cristalino, pero no son infrecuentes las alteraciones del aparato lagrimal, como la inflamación crónica y los quistes del conducto lagrimal<sup>11</sup>.

No es infrecuente que los pacientes con HDF presenten grados variables de retraso mental.

La mayor parte de los casos tiene un cariotipo normal y sucede de forma esporádica, como es el caso de nuestra paciente.

Aunque nuestra paciente no tiene afectación visceral, las manifestaciones cutáneas son lo suficientemente características como para permitir el diagnóstico de HDF.

Creemos que este caso es inusual debido a que presenta lesiones cutáneas intensas restringidas inicialmente a un solo lado del cuerpo, lo que podría explicarse por un fenómeno de inactivación selectiva del cromosoma X o por una mutación poscigótica.

## Agradecimientos

A Luis Valbuena por las fotos histológicas.

## Bibliografía

1. Miteva L. Focal dermal hypoplasia syndrome in a male. *Acta Derm Venereol.* 2001;81:218-9.
2. Happle R. Mosaicism in human skin. Understanding the patterns and mechanisms. *Arch Dermatol.* 1993;129:1460-70.
3. Happle R. X-chromosome inactivation: Role in skin disease expression. *Acta Pediatr.* 2006;451:16-23.
4. Denis-Thely L, Cordier MP, Cambazard F, Misery L. [Unilateral focal dermal hypoplasia]. *Ann Dermatol Venereol.* 2002;129:1161-3.
5. Stalder JF, Delaire J, David A, Cohen JY, Le Pape A. [Unilateral Goltz syndrome in a boy]. *Ann Dermatol Venereol.* 1984;111:829-30.
6. Aoyama M, Sawada H, Shintani Y, Isomura I, Morita A. Case of unilateral focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome). *J Dermatol.* 2008;35:33-5.
7. Leoyklang P, Suphapeetiporn K, Wanankul S, Shotelersuk V. Three novel mutations in the *PORCN* gene underlying focal dermal hypoplasia. *Clin Genet.* 2008;73:373-9.

8. Goltz RW. Focal dermal hypoplasia syndrome. An update. *Arch Dermatol.* 1992;128:1108–11.
9. Mianda SB, Delmaestro D, Bertoli R, Marinho T, Lucas E. Focal dermal hypoplasia with exuberant fat herniations and skeletal deformities. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:420–3.
10. Abad MJ. Hipoplasia dérmica focal con polidisplasias (síndrome de Goltz). *Actas Dermosifiliograf.* 1983;74:507–8.
11. Thomas JV, Joshizumi MO, Beyer CK, Craft JL, Albert DM. Ocular manifestations of focal dermal hypoplasia syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1977;95:1997–2001.

R. Fernández-Torres\*, J. del Pozo, J. García-Silva y E. Fonseca

*Servicio de Dermatología, CHU, La Coruña, España*

\*Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* rosaftorres@gmail.com  
(R. Fernández-Torres).

doi:10.1016/j.ad.2009.05.003

## Liquen plano anular y atrófico: presentación de 3 casos

### Atrophic lichen planus annularis: Presentation of 3 cases

*Sr. Director:*

El liquen plano anular y atrófico es una variante de liquen plano poco descrita en la literatura médica. Se caracteriza clínicamente por la presencia de pápulas anulares de borde sobreelevado y zona central atrófica que pueden estar asociadas o no a las lesiones típicas del liquen plano. Histológicamente, las lesiones presentan en los bordes los hallazgos propios del liquen plano junto con adelgazamiento progresivo de la epidermis y, en el centro, disminución y fragmentación de las fibras elásticas de la dermis.

Por su carácter infrecuente no se ha podido establecer una localización típica de las lesiones.

Se presentan los casos de 3 pacientes con liquen plano anular y atrófico sin otro tipo de lesiones acompañantes, localizadas en la región lumbar y que respondieron de la misma manera al tratamiento pautado.

El primer caso se trataba de un paciente varón de 47 años sin antecedentes personales de interés al que, en el

contexto de un control de nevos melanocíticos por epiluminiscencia, se le detectaron varias lesiones cutáneas ausentes en los controles anuales previos.

El segundo caso descrito era una mujer de 50 años con antecedentes personales de diabetes mellitus en tratamiento con insulina, hipertensión arterial e histerectomía por carcinoma de endometrio que acude a la consulta para la valoración de unas lesiones de 3 meses de evolución (fig. 1A).

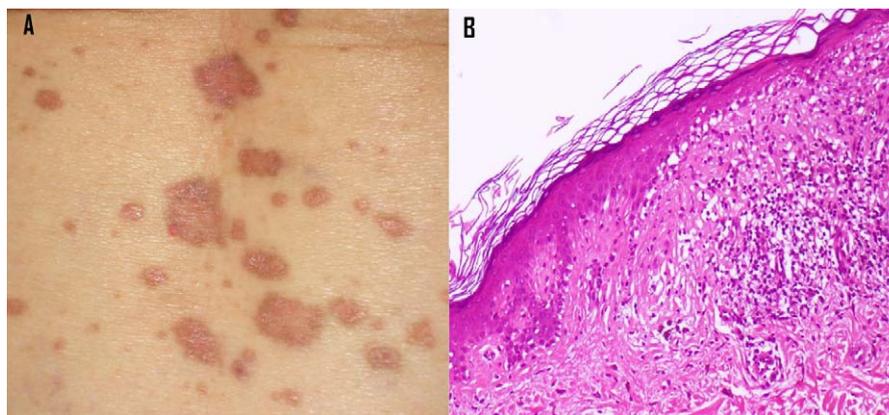
El tercer caso era un varón de 15 años sin antecedentes médicoquirúrgicos de interés que acudió para la valoración de unas lesiones cutáneas de tiempo de evolución desconocido.

En los 3 casos las lesiones eran asintomáticas y se localizaban en la línea media de la región lumbar. No seguían un patrón de agrupación característico, salvo en el tercer caso, que adoptaba una disposición lineal. Consistían en pápulas circulares de borde sobreelevado violáceo, que en el segundo caso era ligeramente descamativo, con una zona central atrófica.

No se encontraron lesiones en ninguna otra localización cutánea, mucosa o ungueal.

Como exploraciones complementarias, en el primer caso se solicitó una analítica de control, que no mostró ninguna alteración en el hemograma, la bioquímica ni el perfil tiroideo, y serologías de virus de hepatitis B y C que fueron negativas.

En los 3 casos se realizó una biopsia en sacabocados de una de las lesiones y se incluyó la zona central atrófica y el



**Figura 1** A) Imagen clínica del segundo caso. B) Imagen histológica del segundo caso: infiltrado liquenoide en banda con degeneración vacuolar de la capa basal y progresivo adelgazamiento de la epidermis desde el borde a la periferia de la lesión (hematoxilina-eosina x20).