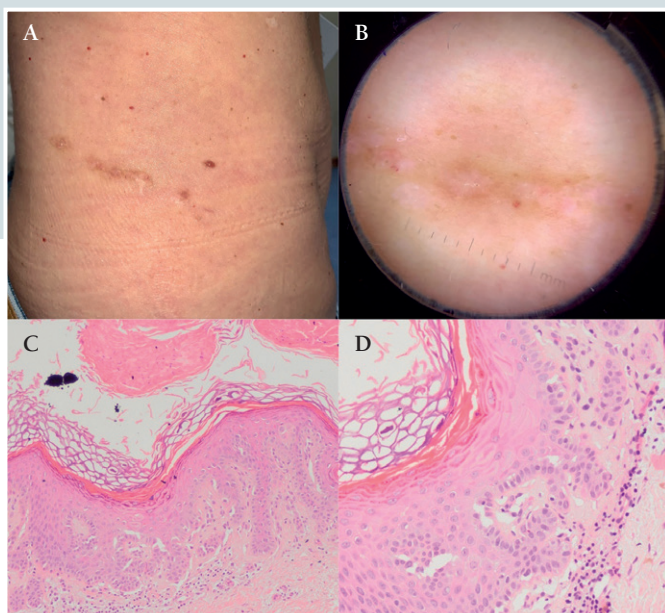


## ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Mujer de 49 años, sin antecedentes de interés, que acude a revisión de nevos. Refiere, además, una lesión lineal en el abdomen presente desde su infancia, ocasionalmente, pruriginosa.

En la exploración, se observa una lesión lineal en el flanco derecho, compuesta de pequeñas pápulas hiperqueratósicas y costrosas con discreta pigmentación periférica a la dermatoscopia (imágenes A y B).

El análisis histológico mostró hendiduras suprabasales, «cuerpos redondos» en la capa espinosa/granulosa y «granos» en el estrato córneo (imágenes C y D).



Ante el hallazgo clínico de pápulas y placas queratósicas costrosas distribuidas de forma lineal en el tronco, debemos realizar el diagnóstico diferencial de diversas entidades, entre las que se encuentra la enfermedad de Darier lineal.

Su histología se caracteriza por los hallazgos de disqueratosis y acantólisis, manifestados clásicamente como hendiduras suprabasales, «cuerpos redondos» y «granos» en las capas superficiales epidérmicas. Se trata de una enfermedad producida por una mutación genética en el gen de la adenosina-trifosfatasa (ATPasa) de calcio del retículo endoplásmico (SERCA2). Esta interfiere en la señalización del calcio intracelular, produciendo pérdida de adhesión celular suprabasal (acantólisis) e inducción de apoptosis (disqueratosis). Aunque existen formas generalizadas y más graves, la forma segmentaria o lineal de esta enfermedad se produce por una mutación más tardía (poscigótica).

Generalmente, tiene un curso crónico, con oscilaciones en cuanto a gravedad, con ligera predisposición a infecciones bacterianas y víricas. El diagnóstico se realiza mediante el análisis histopatológico de las lesiones compatibles.

El tratamiento es sintomático, evitando el calor y la fricción. En caso de inflamación, los corticoides resultan de gran utilidad, al igual que los antibióticos tópicos si se produce sobreinfección, o los retinoides ante la formación de costras.

Diagnóstico: **enfermedad de Darier lineal.**

**Eduardo López Vera<sup>1</sup>, José Antonio Llamas Carmona<sup>1</sup> y Juan María García Hirschfeld-García<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Regional Universitario de Málaga.