

Liquen estriado

Lichen striatus

César Ramos¹, Francisco Bravo¹

INTRODUCCIÓN

El liquen estriado (LS) o erupción inflamatoria cutánea adquirida sobre las líneas de Blaschko (BLAISE por sus siglas en inglés) es una dermatosis inflamatoria autolimitada adquirida poco frecuente y cuyo diagnóstico se basa fundamentalmente en la sospecha clínica¹⁻⁴.

El primer antecedente histórico de la descripción de la enfermedad data del año 1898, cuando Balzer y Mercier detallaron por primera vez una erupción papular y lineal, que ellos llamaron *trophonurosis liquenide*. Cuarenta años después (1941) Sean y Caro propusieron el nombre de liquen striatus para esta patología¹.

La distribución de las lesiones en las líneas de Blaschko orienta a un mosaicismo somático, aunque no se han detectado aún los genes implicados. Los estudios retrospectivos de Taniguchi y Patrizzini encuentran una mayor incidencia en la infancia y con predominancia del sexo femenino^{1,2}.

La clínica se caracteriza por la presencia de numerosas pápulas planas, eritematosas de 2 a 4mm que luego se tornan hipocrómicas, de aspecto liquenoide (**Fotografía 1-3**), se agrupan y toman una distribución lineal siguiendo a las líneas de Blaschko predominantemente en tórax y extremidades, dichas líneas que corresponden a la migración embrionaria de clones de células cutáneas, dérmicas y epidérmicas derivadas de un número limitado de precursores (**Tabla I**). Si bien mayoría de lesiones siguen a las líneas de Blaschko, hay casos en los que la distribución sigue a las líneas de Sherrington, líneas virtuales normalmente invisibles en las razas blancas pero evidentes en algunas condiciones y que corresponden a las líneas de demarcación de la pigmentación. El liquen estriado aparece de forma súbita con progresión distal o proximal durante días, semanas o meses; se resuelve en un plazo de 6 a 24 meses, pudiendo quedar una hipopigmentación residual transitoria^{1,5-7}.

Tabla I. Localización de lesiones de LS.

Ubicación	Patrizzini* (n=115)	Taniguchi† (n=89)	Kennedy (n=61)
Pierna	34%	5.7%	6.54%
Muslo y miembro inferior	6%	-	42.62%
Brazo	27.8%	34.8%	13.12%
Hombro y extremidad superior	7%	-	14.76%
Mano	1.7%	-	-
Tronco	25%	10%	11.48%
Cabeza	13%	3%‡	11.48%

* Hubo un total de 131 lugares de afectación, ya que en 23 pacientes se afectó más de una parte del cuerpo, 92 con compromiso unilateral y tres con compromiso ungueal.

† 80 pacientes presentaron compromiso unilateral y nueve pacientes bilaterales.

‡ Lesiones presentes en rostro^{1,6,7}.

El LS es típicamente asintomático, aunque puede ocurrir un intenso prurito¹⁻⁵. Las lesiones comprenden típicamente una línea solitaria, unilateral, que ocurre con mayor frecuencia en las extremidades, aunque cualquier parte del cuerpo puede verse afectada. La afectación de las uñas es rara pero puede hallarse onicodistrofia^{1,2}. El compromiso ungueal consiste en adelgazamiento y formación de estrías longitudinales a predominio proximal resolviéndose en un rango de 2 a 24 meses, sin provocar daño de la matriz y por lo tanto sin dejar secuelas, lo que diferencia al liquen estriado de otras entidades liquenoides. Las lesiones ungueales se acompañan de lesiones típicas de LS, iniciando por lo general con el compromiso de uñas para luego extenderse a piel. Se debe sospechar del diagnóstico de LS de uñas cuando un paciente presenta una lesión similar a liquen plano (LP), pero con daño localizado a la porción lateral o medial de una sola uña^{8,9} (**Fotografía 4**).

¹ Médico asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima-Perú. Profesor UPCH
Correspondencia: Cesar Ramos a dermaces@gmail.com



Fotografía 1. Pápulas de aspecto liquenoide hipopigmentadas que siguen las líneas de Blaschko.



Fotografía 4. Paciente de 5 años que inicia enfermedad presentando compromiso ungueal medial que luego se extiende al dorso de la mano.



Fotografía 2. Pápulas que confluyen, hiperpigmentadas y lineales con compromiso ungueal.



Fotografía 3. Pápulas y manchas lineales hipo e hiperpigmentadas algunas de aspecto liquenoide, que siguen las líneas de Blaschko.

Patogenia y etiología

Se ha propuesto que en el liquen estriado existe un mosaicismo genético de queratinocitos en una distribución lineal, el cual no se expresa naturalmente como fenotipo. La expresión clínica del mismo sólo ocurriría con la llegada de un estímulo desencadenante externo, dicho factor externo induciría la expresión de algunos antígenos de superficie en el clon de células anormales produciéndose una pérdida de la tolerancia inmunológica, que a su vez desencadenaría una respuesta inflamatoria mediada por células T citotóxicas.

La etiología del LS es aún desconocida, diversos estudios retrospectivos, con una casuística considerable, han destacando la relación entre atopía y liquen estriado (Tabla II). Reportes de Di Lernia y Toda encontraron una relación entre atopía, historia familiar de atopía y la posibilidad de desarrollar liquen estriado. Se considera que la alteración inmunitaria presente en la dermatitis atópica es un factor predisponente a la inducción de un liquen estriado^{1,5,6,10,11}

Tabla II. Factores asociados a LS.

Estudio	Pacientes	Atopía	Relación estacional
Toda*	26	84.60%	NC
Patrizi*	115	60.86 %	Invierno (P<0.001)
Hauber	12	58.30 %	NC
Di Lernia	19	53.00 %	NC
Peramiquel	23	47.80 %	Verano
Taniguchi	89	20.00 %	No fue significativo
Kennedy	61	NC	Primavera, verano

* Criterios considerados de atopía: historia familiar, personal, historia asma/rinitis. NC= No Considerado

Con el fin de explicar la existencia de un factor desencadenante externo y el aumento de la incidencia en periodos estacionales se ha planteado la hipótesis de un agente de origen viral; además se ha observado que algunos pacientes desarrollan lesiones dérmicas luego de presentar síntomas generales de fiebre y malestar general simulando cuadros gripales. Hafner y col reportan el caso de una paciente que desarrolló liquen estriado después de presentar varicela. Smith y col reportan el caso de dos hermanos no relacionados que simultáneamente desarrollaron LS luego de un cortejo sintomático general viral^{1,12-14}.

La mayoría de los estudios sobre la patogenia de esta entidad muestran una relación cercana con cambios estacionales, por ejemplo un aumento en la incidencia durante las estaciones calientes, fundamentalmente verano^{5,7}, mientras que otro estudio¹ encontró un importante aumento en el otoño e invierno. De esta observación se origina la asociación de procesos infecciosos como factor precipitante de LS, ya que es una característica de las enfermedades virales estar estrechamente relacionadas con algunas estaciones del año^{5, 7,12-14}.

Otros factores precipitantes para el desarrollo de liquen estriado incluyen heridas, traumas, hipersensibilidad y factores inespecíficos, por ejemplo Gougerot y Lortat-Jacob describen una dermatitis lineal en el brazo asociada a la exposición de parafenilendiamina, mientras que Muller y Winklermann reportan el inicio del cuadro dermatológico dos semanas después del tratamiento de una verruga en el dedo índice, finalmente Nutter y Champion describen la aparición de LS en el borde de una cicatriz de quemadura en cuello¹. En nuestra experiencia personal observamos el cuadro de un paciente que desarrolló LS luego de recibir ciclofosfamida como tratamiento de una severa reacción medicamentosa de tipo morbiliforme.

Histopatología

Las características histológicas del liquen estriado son variables y dependen de la evolución y momento en que se realiza la biopsia. La epidermis puede mostrar paraqueratosis y aunque es rara puede haber hiperplasia. El infiltrado afecta la unión dermoepidérmica pudiendo ser focal o liquenoide y aunque es predominantemente linfocítico pueden encontrarse algunos histiocitos, pero las células plasmáticas y eosinófilos no son frecuentes. Es posible observar queratinocitos necróticos aislados en epidermis, así como detectar un grado leve a moderado de exocitosis de linfocitos. Los cuerpos coloides (queratinocitos necróticos en dermis papilar) están presentes en más de la mitad de los casos, con frecuencia también se detecta un infiltrado linfocítico profundo alrededor de las glándulas ecrinas y del folículo piloso. Como dato curioso Zhang y col encontraron que en casi 50% de los casos

podía observarse un infiltrado alrededor de un nervio. La presencia de microvesículas en la epidermis con colecciones de células de Langerhans es considerada por algunos autores como un marcador de ayuda diagnóstica¹⁵⁻¹⁷.

En resumen apreciaremos una epidermis con paraqueratosis, queratinocitos necróticos y un infiltrado linfocítico perivascular con algún grado de exocitosis que compromete los anexos (glándulas ecrinas y folículo). La presencia del infiltrado linfocítico profundo y perivascular con compromiso anexial alejaría la posibilidad de liquen plano pilaris o liquen plano.

En cuanto a la inmunohistoquímica, en un estudio¹⁵ se encontró que el 60 a 90% de los linfocitos en la dermis eran CD7+ con escasos falsos positivos, mientras que el 80% en epidermis eran CD8+ y en dermis 20 a 70 % eran CD4+¹⁵⁻¹⁷.

La presencia de pseudo-microabscesos de Pautrier en algunos casos puede crear confusión con la micosis fungoides. La inmunohistoquímica aleja esta posibilidad por la marcación de células como linfocitos CD8+. En el lupus estriado o en el lupus liquenoide se puede encontrar un infiltrado en banda con compromiso superficial y profundo perivascular así como compromiso perianexial. La presencia de una membrana basal engrosada PAS positiva y mucina intradérmica, así como la inmunofluorescencia directa pueden ayudar a diferenciar los diagnósticos de LS del lupus liquenoide o estriado^{1, 15-17}.

Los cambios histológicos en uñas son similares a lo descrito en piel, incluyendo un infiltrado en banda moderado de linfocitos que afectan al pliegue ungueal, lecho ungueal y matriz de la uña. Exocitosis con espongirosis leve, hipergranulosis y células disqueratósicas estaban presentes en el epitelio de la matriz de la uña. Esto contrasta con el daño de la matriz en el liquen plano, el cual es capaz de producir daño permanente; los cambios que afectan la matriz ungueal en el liquen estriado desaparecen espontáneamente en 1 a 2 años. Aunque la hipergranulosis no está presente en el liquen estriado de piel, la hipergranulosis de la matriz es una característica del liquen estriado de uña (Tabla III)^{1, 8,9}.

Tabla III. Hallazgos histológicos de liquen estriado ungueal y piel.

Liquen estriado ungueal	Liquen estriado en piel
Ortoqueratosis compacta	Ortoqueratosis en cesta con paraqueratosis focal
Espongirosis focal, exocitosis e hipergranulosis de la matriz ungueal	Espongirosis focal y exocitosis
Queratinocitos necróticos en matriz y lecho ungueal	Queratinocitos necróticos agrupados o dispersos en epidermis o en la red de crestas
Escaso a moderado infiltrado superficial en banda de linfocitos e histiocitos en la dermis papilar de la matriz ungueal y del epitelio del lecho ungueal	Infiltrado focal superficial en banda, con un infiltrado profundo, perivascular y perianexial de linfocitos e histiocitos.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial incluye todas las dermatosis inflamatorias con un patrón lineal, por ejemplo la poroqueratosis lineal, nevus verrucoso epidérmico lineal, enfermedad de Darier lineal y el liquen plano lineal el cual puede a veces ser indistinguible de la del liquen estriado; algunas diferencias sutiles pueden existir entre LS y LP como el color, tamaño y forma de la lesión elemental, así como en la lesión residual con hipopigmentación en el caso de liquen estriado e hiperpigmentación en el liquen plano. También se debe establecer el diagnóstico diferencial con el lupus estriado, la blaschkitis (usualmente en adultos, de localización troncal y forma espongiótica) y la psoriasis lineal que no sigue las líneas de Blaschko^{18,19}.

Evolución y tratamiento

El liquen estriado es una enfermedad de duración autolimitada, curando en un plazo de semanas a pocos meses, dejando como lesión residual la hipopigmentación. En caso de presentar prurito es necesario un tratamiento sintomático con antihistamínicos. El tratamiento con corticoesteroides tópicos puede ser usado hasta la resolución de la lesión. Inhibidores de calcineurina tópicos han demostrado ser efectivos en casos recalcitrantes, así como los análogos tópicos de la vitamina D. En estudios recientes se han empleado pimecrolimus y tacrolimus con resultados favorables^{1-5, 18,19}.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. PATRIZI A, NERI I, FIORENTINI C, BONCI A, RICCI G. Lichen striatus: clinical and laboratory features of 115 children. *Pediatr Dermatol.* 2004;21(3):197-204.
2. TANIGUCHI-ABAGGE K, PAROLIN-MARINONI L, GIRALDI S, CARVALHO VO, DE OLIVEIRA-SANTINI C, FAVRE H. Lichen striatus: description of 89 cases in children. *Pediatr Dermatol.* 2004;21(4):440-3.
3. HOFER T. Lichen striatus in adults or 'adult blaschkitis? There is no need for a new naming. *Dermatology.* 2003;207(1):89-92.
4. TAIEB A, EL-YOUBI A, GROSSHANS E, MALEVILLE J. Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25(4):637-42.
5. PERAMIQUEL L, BASELGA E, KRAUEL J, PALOU J, ALOMAR A. Liquen estriado sistematizado bilateral. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95(2):126-8.
6. TANIGUCHI K, PAROLIN L, GIRALDI S, CARVALHO VO, DE OLIVEIRA C, FAVRE H. Lichen striatus: description of 89 cases in children. *Pediatr Dermatol.* 2004;21(4):440-3.
7. KENNEDY D, ROGERS M. Lichen Striatus. *Pediatr Dermatol.* 1996;13(2):95-9.
8. TOSTI A, PELUSO AM, MISCIALI C, CAMELI N. Nail lichen striatus: clinical features and long-term follow-up of five patients. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36(6 Pt 1):908-13.
9. KARP DL, COHEN BA. Onychodystrophy in lichen striatus. *Pediatr Dermatol.* 1993;10(4):359-61.
10. TODA K, OKAMOTO H, HORIO T. Lichen striatus. *Int J Dermatol.* 1986;25(9):584-5.
11. DI LERNIA V, RICCI G, BONCI A, PATRIZI A. Lichen striatus and atopy. *Int J Dermatol.* 1991;30(6):453-4.
12. KANEGAYE JT, FRIEDEN IJ. Lichen striatus: simultaneous occurrence in siblings. *Pediatrics.* 1992;90(1 Pt 1):104-6.
13. SMITH SB 3RD, SMITH JB, ELLIS LE, HOGAN DJ. Lichen striatus: simultaneous occurrence in two nonrelated siblings. *Pediatr Dermatol.* 1997;14(1):43-5.
14. HAFNER C, LANDTHALER M, VOGT T. Lichen striatus (blaschkitis) following varicella infection. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20(10):1345-7.
15. ZHANG Y, MCNUTT NS. Lichen striatus. Histological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 37 cases. *J Cutan Pathol.* 2001;28(2):65-71.
16. GIANOTTI R, RESTANO L, GRIMALT R, BERTI E, ALESSI E, CAPUTO R. Lichen striatus--a chameleon: an histopathological and immunohistological study of forty-one cases. *J Cutan Pathol.* 1995;22(1):18-22.
17. REED RJ, MEEK T, ICHINOSE H. Lichen striatus: a model for the histologic spectrum of lichenoid reactions. *J Cutan Pathol.* 1975;2(1):1-18.
18. CAMPANATI A, BRANDOZZI G, GIANGIACOMI M, SIMONETTI O, MARCONI B, OFFIDANI AM. Lichen striatus in adults and pimecrolimus: open, off-label clinical study. *Int J Dermatol.* 2008;47(7):732-6.
19. HAUBER K, ROSE C, BRÖCKER EB, HAMM H. Lichen striatus: clinical features and follow-up in 12 patients. *Eur J Dermatol.* 2000;10(7):536-9.