

Liquen estriado sistematizado bilateral

Laura Peramiqel^a, Eulalia Baselga^a, Javier Krauel^b, José Palou^b y Agustín Alomar^a

^aServicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

^bInstitut Universitari Dexeus. Barcelona. España.

Resumen.—El liquen estriado es una dermatosis autolimitada, de etiología desconocida y que se presenta como una erupción de pápulas liquenoides siguiendo las líneas de Blaschko. Presentamos el caso de una niña sana de 7 meses de edad que presentó una erupción generalizada de pápulas eritematomarronáceas, algunas de aspecto liquenoide y otras hiperqueratósicas, que seguían un patrón lineal generalizado en tronco y extremidades. Debido a la importante extensión de la erupción y a su distribución blaschkoide se plantearon otros diagnósticos como la incontinencia pigmenti y el nevo epidérmico. En la historia familiar destacaba que su hermana de 2 años presentaba desde los 6 meses de edad una erupción lineal diagnosticada de liquen estriado. En la literatura especializada existen pocos casos descritos de liquen estriado generalizado bilateral. La existencia de una hermana también afectada de liquen estriado puede indicar un posible origen viral.

Palabras clave: liquen estriado, líneas de Blaschko.

SYSTEMATIZED BILATERAL LICHEN STRIATUS

Abstract.—Lichen striatus is a self-limited dermatosis of unknown etiology, which presents as an eruption of lichenoid papules following Blaschko's lines. We present the case of a healthy 7-month-old girl, who presented with a generalized eruption of erythematous-brownish papules, some with a lichenoid appearance and others hyperkeratotic, following a generalized linear pattern on the trunk and limbs. Due to the significant spread of the eruption and its Blaschkoid distribution, other diagnoses were proposed, such as incontinentia pigmenti and epidermal nevus. In the family history, the fact that the girl's 2-year-old sister had presented with a linear eruption since the age of 6 months, diagnosed as lichen striatus, was worthy of note. Few cases of generalized bilateral lichen striatus have been described in literature. The fact that a sister was also affected by lichen striatus may reflect a possible viral origin.

Key words: lichen striatus, Blaschko lines.

INTRODUCCIÓN

El liquen estriado es una dermatosis asintomática y autolimitada, de etiología desconocida, descrita por Seneor y Caro en 1941¹. Se presenta sobre todo en la infancia (de 5 a 15 años), y es más frecuente en niñas².

La erupción se caracteriza por la aparición de pápulas aplanadas, eritematosas y a veces hiperqueratósicas, y ocasionalmente se observan vesículas. Suele tener una distribución lineal que sigue las líneas de Blaschko a lo largo de una extremidad, pero puede afectar a cualquier área del cuerpo. Las lesiones aparecen de forma súbita, con progresión distal o proximal durante días o semanas. Posteriormente se resuelven de manera espontánea en un plazo de entre 6 y 24 meses, aunque puede quedar una hipopigmentación residual transitoria que es más frecuente en niños con piel más oscura^{2,4}. Describimos aquí un caso de liquen estriado bilateral con afectación de tronco y extremidades.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una niña de 8 meses de edad acudió a nuestro centro por la aparición de una erupción asintomática difusa y bilateral, de 1 mes de evolución.

En la exploración física se observaban numerosas pápulas eritematosas de aspecto variable entre



Fig. 1.—Lesiones papulares liquenoides siguiendo las líneas de Blaschko en cara lateral de tronco y extremidad superior.

Correspondencia: Laura Peramiqel.
Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Sant Antoni M.^a Claret, 167. 08035 Barcelona. España.
LPeramiqel@hsp.santpau.es

Recibido el 24 de octubre de 2003.
Aceptado el 11 de noviembre de 2003.

liquenoide e hiperqueratósico. Estas lesiones se disponían de forma lineal siguiendo las líneas de Blaschko en el tronco y las extremidades (fig. 1) con una distribución bilateral pero asimétrica. En el abdomen las lesiones formaban semiarcos que se unían al llegar a la línea media, formando una línea vertical supra e infraumbilical (fig. 2). En la espalda las lesiones se disponían igualmente de forma lineal. En las extremidades superiores e inferiores, presentaba lesiones lineales en toda su longitud, que llegaban a las manos y los pies, respectivamente.

La paciente no tenía ningún antecedente personal de interés. Entre los antecedentes familiares destacaba que su hermana de 2 años presentaba una erupción lineal en el antebrazo derecho compatible clínicamente con un liquen estriado que había aparecido a los 6 meses de edad y que todavía no había desaparecido (fig. 3).

Se realizó una biopsia cutánea de nuestra paciente y en el estudio histopatológico de ésta se observó un epitelio discretamente acantósico, con hiperqueratosis ortoqueratósica, presencia de algunos queratinocitos necróticos, vacuolización de las células de la capa basal y borramiento de la unión dermoepidérmica por un infiltrado inflamatorio por un infiltrado linfocítico. En la dermis se evidenció un edema del cuerpo papilar y un discreto infiltrado inflamatorio crónico de disposición prevascular (fig. 4).

La paciente no requirió ningún tratamiento y la resolución espontánea del proceso se produjo a los 16 meses, dejando una ligera hipopigmentación residual.

DISCUSIÓN

El liquen estriado suele aparecer de forma unilateral en las extremidades con una distribución que sigue las líneas de Blaschko. La afectación del tronco, cabeza y cuello es menos frecuente. Las líneas de Blaschko son unas líneas que corresponden a la migración embrionaria de clones de células cutáneas, dérmicas y epidérmicas, derivadas de un número limitado de precursores. 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 hacia la extremidad superior, que deriva del crecimiento longitudinal y la flexión del embrión⁵⁻⁷.

En la literatura existen muy pocos casos descritos de liquen estriado con afectación extensa y bilateral. Mopper y Horowitz⁸ en 1971 aportaron el caso de una niña de 2 años con una erupción lineal y asintomática en el abdomen, tórax anterior, espalda, nalgas y extremidades superiores que involucionó sin dejar ninguna lesión residual en 3 meses. En 1983 Patri⁹ describió el caso de un niño de 8 años que, tras un episodio de gastroenteritis, inició una erupción lineal muy pruriginosa de localización bilateral, que

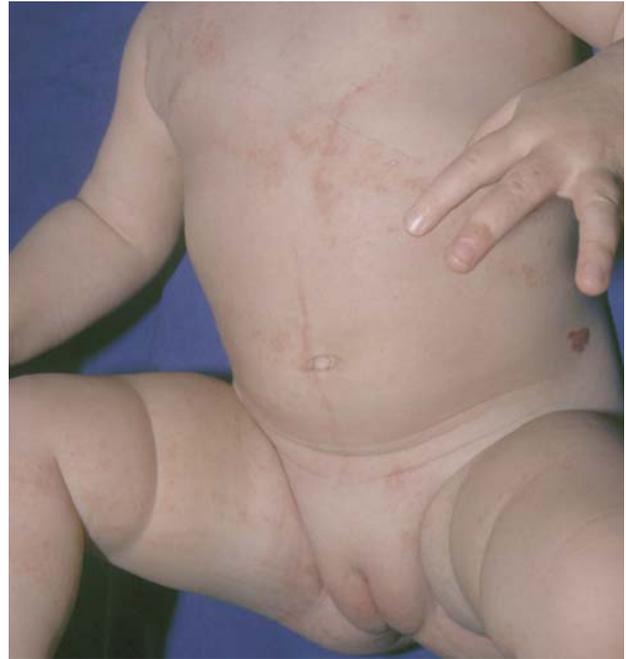


Fig. 2.—Aspecto clínico de las lesiones en tronco anterior y extremidades inferiores.



Fig. 3.—Papulas liquenoides con distribución lineal en el antebrazo derecho de la hermana de la paciente.

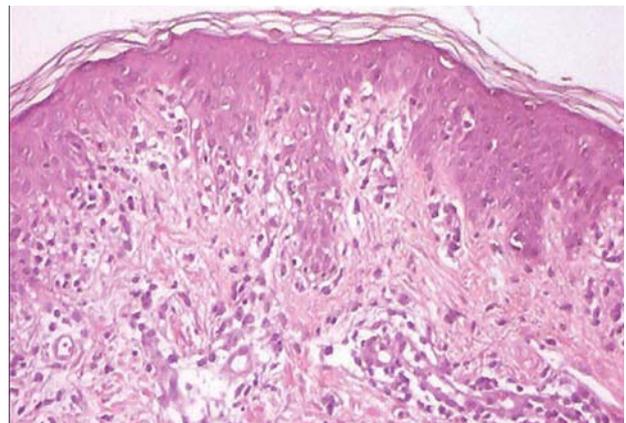


Fig. 4.—Aspecto histopatológico: epidermis ligeramente acantósica, con hiperqueratosis ortoqueratósica, algunos queratinocitos necróticos, vacuolización de las células de la capa basal y borramiento de la unión dermoepidérmica por un infiltrado inflamatorio y dermis con edema papilar junto a un discreto infiltrado inflamatorio crónico prevascular. (Hemotoxilina-eosina, 100.)

inicialmente afectaba al tronco y posteriormente se extendió al cuello, las extremidades superiores, la cabeza y la extremidad inferior derecha. Esta erupción desapareció progresivamente dejando una hiperpigmentación residual todavía presente a los 7 meses del inicio del cuadro. Taieb et al⁶ revisaron 18 casos de liquen estriado y encontraron tres con afectación de una extremidad superior y tronco. Aloï et al⁷ describieron en 1997 el caso de una niña india de 5 años de edad con lesiones lineales blaschkoides en tronco, cara, cuello y extremidades. La erupción remitió de manera espontánea a los 16 meses de edad.

Aunque el liquen estriado suele aparecer en niños entre 5 y 15 años, se han descrito casos en adultos¹⁰ y en niños de menor edad^{4,6}. En nuestra revisión de la literatura el caso de menor edad publicado tenía 9 meses⁴. La corta edad de nuestra paciente, así como la gran extensión de las lesiones, nos hizo plantear otras posibilidades diagnósticas y obligó a la realización de una biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico, que suele ser clínico y no precisa exploraciones complementarias. La incontinencia *pigmenti* puede presentarse de este modo sin fase vesiculosa previa. El nevo epidérmico sistematizado, sobre todo en su variedad inflamatoria, puede ser muy difícil de diferenciar si se desconocen los datos de la evolución.

Otro dato que queremos destacar es el hecho de que la hermana presentara también un liquen estriado que había aparecido unos meses antes de la erupción de las lesiones en nuestra paciente. La etiopatogenia del liquen estriado todavía es desconocida. La hipótesis más aceptada sugiere que existiría en la piel, probablemente debido a una mutación somática, un clon anormal de células cutáneas. Este clon no induciría ninguna respuesta

inmunológica del organismo hasta la llegada de un estímulo desencadenante externo. Este factor externo induciría la expresión de algunos antígenos de superficie en el clon de células anormales, produciéndose una pérdida de su tolerancia inmunológica que provocaría una respuesta inflamatoria mediada por células T citotóxicas^{6,7}. El aumento de incidencia durante los meses de primavera y verano, cuando las infecciones virales en niños son más frecuentes, así como la existencia de casos familiares, como el de nuestra paciente, sugieren que el factor desencadenante podría ser una infección viral^{3,4}.

En conclusión, creemos que este caso es de interés para recordar la posibilidad de que un proceso benigno como es el liquen estriado pueda presentarse de forma extensa simulando enfermedades de mayor repercusión clínica como la incontinencia *pigmenti* o el nevo epidérmico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Seneer FE, Caro MR. Lichen striatus. Arch Dermatol Syphilol (Leipzig) 1941;43:116-33.
2. Fox BJ, Odom RB. Papulosquamous diseases: A review. J Am Acad Dermatol 1985;12:597-624.
3. Kanegaye JT, Frieden IJ. Lichen striatus: simultaneous occurrence in siblings. Pediatrics 1992;90:104-6.
4. Kennedy D, Rogers M. Lichen striatus. Pediatr Dermatol 1996;13:95-9.
5. Bologna JL, Orlow SJ, Glick SA. Lines of Blaschko. J Am Acad Dermatol 1994;31:157-90.
6. Taieb A, El Youbi A, Grosshans E, Maleville J. Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. J Am Acad Dermatol 1991;25:637-42.
7. Aloï F, Solaroli C, Pippione M. Diffuse and bilateral lichen striatus. Pediatr Dermatol 1997;14:36-8.
8. Mopper C, Horwitz DC. Bilateral lichen striatus. Cutis 1971;8:140-1.
9. Patri P. Lichen striatus bilaterale. G Ital Dermatol Venereol 1983;118:101-3.
10. Ro YS, Shin YI. A case of lichen striatus following Blaschko lines. Cutis 2001;67:31-2, 34.