

Liquen estriado - Blaschkitis

GUERRERO VÁZQUEZ, J.
Pediatra. Algeciras (Cádiz)

Fecha de publicación: junio 2013

Ya en el [caso nº 68](#) de esta serie de casos clínicos, presentamos un Liquen estriado. El actual tiene particularidades que justifican su publicación. Éstas serían lo excepcional de su presentación familiar (1-5) y, concretamente en gemelos; la existencia de un sustrato patológico a nivel cutáneo (dermatitis atópica) (6) y, por fin, la conveniencia de plantear su posible relación con el cuadro que se ha dado en denominar Blaschkitis (7,8).

En efecto, recientemente se ha propuesto un concepto según el cual existiría un amplio espectro de dermatosis blaschko-lineares en el que deberían incluirse como elementos esenciales al Liquen estriado y a la Blaschkitis (7,9). Por otra parte, se discute acerca de la individualidad nosológica de estas entidades de modo que mientras unos autores las consideran variantes de una única entidad interpretando que las leves discrepancias en las manifestaciones clínicas dependen de la edad de los pacientes (9), otros insisten en subrayar como definitorias sus particularidades clínicas y anatomopatológicas (7,8).

La **Blaschkitis** (BK) puede definirse como una dermatosis linear adquirida que, al igual que el LE, se manifiesta siguiendo las líneas de Blaschko. Se considera propia de la edad adulta aunque recientemente se hayan descrito algunos casos en la infancia (7,8).

La expresión clínica de las blaschkitis difiere de la del LE no solo en lo que se refiere a la edad en que es propia su presentación sino en las características de las lesiones que serían con frecuencia pruriginosas, más anchas, a menudo múltiples y solo excepcionalmente localizadas en la cara y las extremidades. Las diferencias clínicas más relevantes serían que curan mucho más rápidamente que las del LE y que, por el contrario, es más elevada su tasa de recaídas (8). Coinciden ambas enfermedades en ser leves y tender a la curación espontánea.

El **Liquen estriado** (LE) es una infrecuente dermatosis inflamatoria y autolimitada ya que, espontáneamente, suele desaparecer en el curso de pocos meses. Su etiología es desconocida. Clínicamente se caracteriza por pápulas agrupadas en bandas de distribución característica. Estas bandas suelen ser unilaterales y únicas, rara vez bilaterales y múltiples. La enfermedad es propia de la infancia y, en menor grado de la adolescencia (4 meses a 15 años) pero se han descrito algunos casos en el adulto. La localización más habitual son las extremidades siendo menos frecuente que en el tronco y la cara. La afectación ungueal con o, rara vez, sin afectación cutánea, es un hecho excepcional y casi exclusivo de las formas infantiles. La relación del LE con el género es diversamente estimada y mientras Haubber et al describen una mayor frecuencia en el varón (10), la mayoría de los autores observan una clara preponderancia en el sexo femenino (de 2:1 a 3:1) (6,11).

Conviene conocer que se describen tres formas clínicas de LE que en la más numerosa de las series descritas hasta ahora (6) con 115 casos, se distribuyen de la siguiente forma:

1. *LE clásico*: Pápulas liquenoides, planas, rosadas, rojas o del color de la propia piel (89 pacientes) destacando en otros lo escamoso de la superficie (5 pacientes). Conjuntamente suponen el 81.7% de la serie.

2. *LE Albus* que se caracteriza porque desde el comienzo de la enfermedad se manifiesta con máculas o pápulas hipopigmentadas y solo escasas pápulas rosadas liquenoides típicas (18 casos o sea el 15.6%). No debe confundirse esta modalidad de LE con las secuelas hipopigmentadas propias de la forma clásica.

3. *LE ungueal* que incluyen onicodistrofia, adelgazamiento de la lámina ungueal, estriaciones o surcos longitudinales, hoyuelos, traquioniquia, pterigium dorsal, onicomadesis, onicosis e incluso pérdida transitoria de la uña. En la serie citada solo se observó en 3 niños de los 115, o sea el 2.6%, y siempre estuvo asociada a afectación cutánea. Como antes de ha indicado, se han descrito formas exclusivamente

ungueales. A diferencia de otros procesos liquenoides las lesiones ungueales de esta forma de LE es hacia la *restitutio ad integrum*.

Por desarrollarse generalmente sobre las líneas de Blaschko, el LE es también denominado BLAISE (acrónimo en inglés de Blaschko Linear Acquired Inflammatory Skin Eruption). Resulta intrigante que, en muy contadas ocasiones, las lesiones del LE no se ajusten a esta característica distribución blaschkoide sino que sigan las denominadas líneas axiales de Sherrington. Estas son líneas virtuales que, siendo normalmente invisibles en la piel blanca, pueden hacerse evidentes en determinadas situaciones. Se trata de líneas de demarcación pigmentaria y no está claro que representen un mosaicismismo genético (6). Estas áreas de demarcación podrían ser *locus minoris resistentiae*. Se especula con la posibilidad de que esta peculiar y rara distribución de las lesiones de LE sea un fenómeno meramente ilusorio que se manifestaría en circunstancias en las que el factor precipitante “prefiere” esta ruta que, en definitiva, no sería más que varias líneas de Blaschko sucesivas que, por proximidad, aparecerían como una banda única. Esta confluencia sucede en las extremidades que es precisamente la localización del LE en todos los casos descritos en la amplia serie de Patrizi et al (7 casos entre los 115 o sea solo el 6%) (6).



La característica y mayoritaria distribución blaschkoide revela la existencia de un Mosaicismismo somático que afecta linealmente a los queratinocitos. En condiciones normales ésta condición genética no se expresa fenotípicamente siendo precisa la acción de estímulos desencadenantes externos para su manifestación clínica. Sucede, en definitiva, 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.



Son varios los factores exógenos que parecen implicados en esta patología. De entre ellos destaca la Atopia considerada en sentido amplio y, especialmente, la Dermatitis atópica, a través de la alteración inmunitaria propia de este trastorno (6,10,11).

En la serie de Patrizi et al más del 60% de los casos de LE tenían enfermedades atópicas y/o historia familiar positiva de atopia (6). Los autores deducen que “la Atopia debe ser considerada como factor predisponente pero no como desencadenante ni condicionante del desarrollo de LE” (6). Es digno de resaltar el hecho de que aunque el LE suele ser una enfermedad asintomática, 13 de los 115 niños que integran la serie (11%) tenían prurito de mayor o menor grado y que 10 de estos 13 padecían Atopia sugiriendo que el prurito no es un hallazgo común en el LE y que cuando está presente puede deberse a la asociación a una Dermatitis atópica.

En segundo lugar, y quizá como coadyuvante de la anterior, la enfermedad se ha relacionado con infecciones virales de diverso tipo: LE precedidos de cuadros de apariencia gripal e incluso de varicela (12). La supuesta relación del LE con determinadas estaciones del año en que las virasis son más frecuentes, es un argumento que se repite en algunas publicaciones pero lo cierto es que unos autores lo consideran más frecuentes en invierno (6), otros en primavera y verano (13) y otros en otoño. Desconcerta, en fin, que en otra amplia serie de LE (89 niños de diversas edades) no se encontrara relación estacional alguna (11).

Se han descrito otros factores precipitantes que podrían estar implicados en el desarrollo de este

trastorno. Tales son la inmunización con triple vírica (14), amigdalitis (6), heridas, traumas, exposición a solarium (15), exposición solar (6) medicamentos (parafenildiamina, ciclofosfamida) e hipersensibilidad.

Un aspecto interesante, del que precisamente participan los casos aquí presentados, es la familiaridad ya que ésta es una circunstancia muy infrecuente. El LE se ha descrito afectando de forma simultánea o consecutiva a hermanos (1,2,5), "hermanos convivientes", es decir, adoptados no relacionados entre sí (3) y, también, en una madre y su hijo aunque, en este caso, con episodios distanciados 3 años entre sí (4).

La existencia de familiaridad en estos pacientes con LE apoya la hipótesis de que el mosaicismo más que genómico es epigenético. Como se ha indicado anteriormente, las enfermedades cutáneas cuyas lesiones siguen las líneas de Blaschko pueden ser el resultado de un mosaicismo genómico en el que un clon de queratinocitos surge por mutaciones somáticas tras la fertilización. Sucede entonces su distribución a lo largo de las líneas de Blaschko en el proceso de migración embrionaria. Algunos autores opinan que esta hipótesis no explicaría los casos familiares ya que este tipo de mutaciones suceden al azar (4). Evidentemente tampoco explicaría la presentación de la enfermedad entre hermanos adoptados no relacionados genéticamente entre sí (3).

Otros autores han sugerido que la afectación simultánea de LE en hermanos o familiares podría explicarse porque partiendo de una predisposición genética común, habrían estado expuestos a la acción de un factor ambiental que podría ser, o no, de naturaleza infecciosa (2).

El **Diagnóstico diferencial** del LE ha de establecerse con todas las Dermatosis inflamatorias que se manifiestan con un patrón lineal:

1. Poroqueratosis lineal.
2. Nevus verrucoso lineal.
3. Nevus epidérmico verrucoso lineal (NEVIL). Este aparece al nacimiento o en los primeros años de vida y es intensamente pruriginoso.
4. Enfermedad de Darier lineal.
5. Liquen plano lineal.
6. Lupus estriado.
7. Psoriasis lineal (no sigue las líneas de Blaschko).
8. Larva migratoria cutánea.
9. Erupción fija medicamentosa de morfología lineal.
10. Hipomelanosis de Ito.

Mención aparte merecería el diagnóstico diferencial del LE con la BK en caso de considerarlos entidades diferentes. Los aspectos esenciales se resumen en la tabla tomada de Keegan et al (Z).

Los **hallazgos histopatológicos** del LE son muy variables incluso dentro de una misma lesión y, por otra parte, dependen de la fase evolutiva de la enfermedad. No son por tanto muy útiles para el diagnóstico. Se han producido avances al respecto que pueden consultarse en las referencias 6 y 9. En cualquier caso es deseable no recurrir a la biopsia salvo que existan dudas diagnósticas fundamentadas.

	LIQUEN ESTRIADO	BLASCHKITIS
<i>Frecuencia</i>	Infrecuente	Muy infrecuente
<i>Edad de comienzo</i>	Infancia/adolescencia	Adultos
<i>Localización</i>	Preferentemente extremidades	<u>Pref</u> en el tronco
<i>Apariencia clínica</i>	Pápulas, raramente vesículas	Pápulas y vesículas
<i>Lateralidad</i>	Unilaterales	Múltiples líneas <u>uni</u> o bilaterales
<i>Curación</i>	Lenta	Rápida
<i>Recaídas</i>	Raras	Frecuentes

En lo referente a las **posibilidades terapéuticas** recordar que siendo una patología autolimitada y generalmente asintomática, lo más razonable es optar por una postura expectante: “esperar y ver” (5,9) administrando antihistamínicos en caso de prurito. Para algunos pacientes se ha propuesto la aplicación de esteroides tópicos o incluso intralesionales. También la de inhibidores tópicos de la calcineurina y análogos tópicos de la vitamina D. En este terreno los avances más recientes han sido la incorporación de los inmunomoduladores Pimecrolimus al 1% y Tracolimus (6,11).

BIBLIOGRAFÍA

1. Patrizi A, Neri I, Fiorentini C, Chieragato C, Bonco A. Simultaneous occurrence of lichen striatus in siblings. *Pediatr Dermatol* 1997;14:293-5.
2. Kanegaye JT, Frieden LJ. Lichen striatus: Simultaneous occurrence in siblings. *Pediatrics* 1992;90:104-6.
3. Smith SB 3rd, Smith JB, Hogan DJ. Lichen striatus: simultaneous occurrence in two nonrelated siblings. *Pediatr Dermatol* 1997;14:43-5.
4. Yaosaka M, Sawamura D, Iitoyo M et al. Lichen striatus affecting a mother and her son. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:352-53.
5. Racette AJ, Adams AD, Kessler SE. Simultaneous Lichen striatus in siblings along the same Blaschko line. *Pediatr Dermatol* 2009;26:50-54.
6. Patrizi A, Neri I, Fiorentini C, Bonci A, Ricci G. Lichen striatus: Clinical and laboratory features of 115 children. *Pediatr Dermatol* 2004;21:197-204.
7. Keegan BR, Kamino H, Fangman W et al. “Pediatric blaschkitis”: expanding the spectrum of childhood acquired Blaschkolinear dermatoses. *Pediatr Dermatol* 2007;24:621-7.
8. Denk K, Flux K. Blaschkitis in children – a new entity? *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 48-9.
9. Müller CS, Schmaltz R, Vogt T, Pfüler C. Lichen striatus and blaschkitis.reappraisal of the concept of blaschkolinear dermatoses. *Br J Dermatol* 2011;164:257-62.
10. Hauber K, Rose C, Bröcker EB, HammH. Eur J. Lichen striatus: clinical features and follow-up in 12 patients. *Eur J Dermatol* 2000;10:536-9.
11. Taniguchi Abbage K, Parolin MarinoniL, Giraldi S et al. Lichen striatus: descripción de 89 cases in children. *Pediatr Dermatol* 2004;21:440-3.
12. Hafner C, Landthaler M, Vogt T. Lichen striatus (blaschkitis) following varicella infection. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20:1345-7.
13. Kennedy D, Rogers M. Lichen striatus. *Pediatr Dermatol* 1996;13:95-9.
14. Dragos, Mervic L, Zgavec B. Lichen striatus in a child after immunization. A case report. *Acta Dermatoven APA* 2006;15:178-180.
15. Ciconte A, Bekhor P. Lichen striatus following solarium exposure. *Australas J Dermatol* 2007;48:99-101.