

LIQUEN STRIATUS. OBSERVACIONES EN 18 PACIENTES

Jaramillo Ayerbe, Felipe
Danies de Nader, Josefina

RESUMEN

El liquen striatus es una inusual dermatitis lineal idiopática, que se presenta en la infancia de manera autolimitada. Afecta principalmente las extremidades, unilateralmente, siguiendo las líneas embriológicas de Blaschko. Con la intención de evaluar las características de esta entidad se estudiaron 18 pacientes. Se presentan los hallazgos clínicos de estos pacientes y los histopatológicos encontrados en 12 de ellos.

(Palabras clave: Liquen striatus, líneas de Blaschko, dermatopediatría, dermatopatología).

INTRODUCCION

El *liquen striatus* (LS) es una infrecuente dermatosis lineal idiopática que característicamente se presenta en la infancia, de manera unilateral y autolimitada. Suele comenzar en forma relativamente abrupta y persiste asintomática por algunos meses, para desaparecer luego espontáneamente. El aspecto más llamativo de esta condición adquirida es que su patrón de distribución lineal, no dermatómico (no metamérico), sigue las líneas embriológicas de Blaschko¹⁻¹².

La primera descripción del LS se remonta a 1889 cuando, en la sesión de la Sociedad Francesa de Dermatología y Sifilología, Balzer y Mercier presentaron un caso de "Trofoneurosis Liquenoide", que seguía el curso lineal del nervio ciático menor. Posteriormente, la enfermedad fue reportada bajo denominaciones tales como: "neurodermatitis zoniforme", "neurodermatitis lineal", "dermatosis lineal", "dermatosis zonal", "erupción liquenoide", y finalmente, en 1914 Fantl la llamó "*liquen striatus*", término cuya aceptación ha perdurado hasta nuestro días. La primera descripción histológica de LS la hizo Felix Pinkus en 1904, interpretando los cambios principales en la dermis y el compromiso epidérmico secundariamente³.

Numerosas teorías, tratando de dilucidar la naturaleza lineal de la enfermedad, la han relacionado con la distribución de vasos sanguíneos, linfáticos, y de nervios periféricos; con líneas de implantación pilosa, o en relación con las líneas de Voight, que son aquellas que siguen los límites de distribución de nervios cutáneos. En 1901, Blaschko publicó un trabajo que ilustraba magistralmente una serie de líneas cutáneas, asumidas por diversas dermatosis nevoideas y adquiridas, las cuales eran definitivamente diferentes de otras líneas tales como las de Voight, Langer, y dermatómicas. En el libro de Blaschko, muy probablemente, se hace referencia al LS bajo la denominación "Streifenförmiges Ekzem"¹. En el presente, hay evidencia suficiente para postular que el LS sigue claramente las líneas de Blaschko⁶.

Aunque probablemente menos de 200 casos de LS han sido reportados en la literatura mundial, las características clínico-patológicas se han establecido suficientemente como para hacer del LS una entidad única. Sin embargo, la inexistencia en nuestro medio de estudios referentes a esta enfermedad, la cual ha sido descrita casi exclusivamente en Europa y Norteamérica⁷, sus diferentes variantes, y las controversias que giran alrededor de algunos de sus aspectos, nos motivaron para hacer el siguiente estudio retrospectivo y prospectivo, transversal y descriptivo, que busca ilustrar la frecuencia y los atributos clínicos y patológicos del LS en nuestro medio.

MATERIALES Y METODOS

Se incluyeron finalmente en el estudio 18 pacientes con diagnóstico clínico evidente de LS, vistos en la consulta externa de Dermatología en el Hospital Infantil de Manizales, entre los años 1983 y 1991, y en el Ateneo dermatológico (reunión académica semanal de casos seleccionados) del Hospital Universitario de Caldas en los años 1990 y 1991. Se aceptaron como criterios de diagnóstico el consenso de aquellos postulados en la literatura previa¹⁻⁸.

Se obtuvieron muestras cutáneas para anatomía patológica con el consentimiento del paciente y/o familiares en 12 de los 18 casos.

Inicialmente se tenían 21 pacientes, tres de ellos, con clínica dudosa de LS, fueron excluidos al demostrarse por biopsia que realmente sus diagnósticos eran vitiligo lineal, nevus epidérmico lineal inflamatorio, y verrugas infecciosas planas "Koeberizadas".

Se registró la edad y sexo de los pacientes, el tiempo de evolución de la enfermedad al momento del diagnóstico, la localización y semiología de las lesiones, su sintomatología y

Felipe Jaramillo Ayerbe MD
Profesor Auxiliar de Dermatología y Dermatopatología
Josefina Danies de Nader
Docente de Dermatología
Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Interna
Sección de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales
Trabajo presentado en XIX Congreso Colombiano
de Dermatología, San Andrés
Septiembre 12-16, 1992
Correspondencia: Felipe Jaramillo
Calle 69 28C 55 Manizales, Colombia

asociación a atopía familiar o personal (hiperreactividad bronquial, rinitis alérgica, y/o dermatitis atópica).

RESULTADOS

HALLAZGOS CLINICOS: De los 18 pacientes examinados 11 correspondían al sexo masculino (61%) y 7 al femenino (39%). Sus edades oscilaban entre 3 y 14 años para una media aritmética, y mediana, de 8. Las lesiones se localizaban de manera unilateral en 17 casos; el restante comprometía miembros inferiores de manera bilateral. El tiempo de evolución al momento de la consulta variaba entre 1 y 8 meses, media aritmética de 3.2 y mediana de 2. Las lesiones consistían en placas irregulares, ocasionalmente con componente macular, lineales y estriadas, a veces figuradas, continuas o discontinuas. Su longitud era de varios decímetros y su anchura de algunos milímetros a varios centímetros. Las lesiones estaban conformadas por la confluencia estrecha o el agrupamiento más laxo, de pápulas milimétricas, aplanadas, redondeadas o anguladas, de color piel, perla grisáceo, o eritemato-violáceo. Se evidenció hipopigmentación de las lesiones, especialmente en su componente macular, en 16 de los 18 pacientes (89%). Su superficie variaba de brillante y lisa a opaca e hiperqueratótica, mínimamente descamativa. No se evidenciaron excoriaciones, vesiculización, o costras. En el caso # 18, la lesión se localizaba a lo largo del aspecto radial del dorso de mano izquierda, alcanzando en su extremo distal el pliegue ungueal proximal del primer dedo, acompañándose ésta de distrofia en banda de la placa ungueal. Las lesiones eran asintomáticas en 14 casos (78%), los restantes cuatro pacientes (22%) acusaron prurito, uno de ellos durante el primer mes de la enfermedad; en dos casos el prurito fue moderado, y en el cuarto, de moderado a intenso. Dos pacientes presentaban antecedentes familiares de atopía, y los casos 15 y 18 acusaban antecedentes personales de rinitis alérgica e hiperreactividad bronquial respectivamente.

Los aspectos clínicos más relevantes encontrados en los 18 pacientes se presentan resumidos en la Tabla Nº 1. La distribución de las lesiones aparece representada esquemáticamente en la Figura Nº 1. Las Figuras Nº 2 y 3 muestran fotos clínicas representativas de LS de los casos 9 y 15.

HALLAZGOS HISTOPATOLOGICOS: El patrón inflamatorio en los 12 especímenes examinados consistía en una infiltración linfohistiocítica perivascular superficial, con focos liquenoides. En cinco casos, los infiltrados también se evidenciaban en el plexo vascular dérmico profundo. La magnitud de los infiltrados se calificó como leve en un caso, severa en otro, y moderada en los 10 restantes. En 10 casos, el componente liquenoide se disponía de manera focal, formando acúmulos aislados, de tamaño y número variable, compuestos por linfocitos e histiocitos; en dos casos, el infiltrado liquenoide no era focal sino en banda. La capa córnea era normal en 5 casos, en los restantes se evidenció hiperqueratosis moderada, con focos de paraqueratosis compacta y ocasionales células disqueratóticas. Tres casos presentaban acantosis regular moderada y uno, adelgazamiento epidérmico sobre uno de los nódulos granulomatosos superficiales. En 8 casos se apreciaron cambios vacuolares focales de la unión dermo-epidérmica; en 7 de ellos se acompañaban de espongirosis, balonización queratinocítica suprayacente y de la presencia de un moderado número de células disqueratóticas, especialmente en los estratos superiores de la epidermis. Sólo un caso presentó cambios vacuolares de la interfase, sin edema intra o intercelular epidérmico; así mismo, sólo un caso sin espongirosis ni

balonización evidenció células disqueratóticas. Se apreció edema, leve a moderado, de la dermis papilar en 8 casos. En cinco casos se pudo observar la presencia de melanófagos en la dermis papilar, siendo estos numerosos en tres de ellos. En 8 casos se pudo documentar la infiltración mononuclear densa y profunda de estructuras adnexiales.

Las Figuras Nº 4 y 5 muestran microfotografías representativas de LS correspondientes a especímenes de biopsia de los casos 5 y 14.

DISCUSION

El presente estudio permite establecer, en términos generales, una clara concordancia entre los hallazgos clínicos y patológicos descritos en la literatura¹⁻¹² con los de nuestro medio. Sin embargo, algunos aspectos ameritan discusión. La incidencia o prevalencia del LS es conocida como "no una rareza"⁸. De nuestro estudio podemos concluir que el LS es infrecuente, si tomamos como única e imperfecta referencia el hecho que 12 de los 18 pacientes fueron vistos en el Hospital Infantil de Manizales en un período de tiempo en el cual se atendieron 8360 pacientes, lo que representaría aproximadamente el 0.1% del volumen de las consultas.

Se venía postulando que el LS afectaba al sexo femenino en una proporción 2 a 3 veces mayor que al sexo masculino^{7,3,8}. Nuestra serie, con 11 pacientes masculinos (61%) y 7 femeninos (39%), coincide con reportes más recientes que sostienen la ausencia de tal predilección sexual⁶.

Aunque el LS ha sido reportado en pacientes adultos y en la infancia temprana, se afirma que más del 50% de los casos ocurre en niños de 5 a 15 años de edad⁷. En el presente estudio se encontraron todos los casos entre 3 y 14 años de edad; 12 de ellos con edades que oscilaban entre los 6 y 8 años.

Todos nuestros pacientes presentaban lesiones en uno de sus miembros (en algunos se iniciaban desde el tronco), excepto en el caso # 13 que comprometía simétricamente ambos miembros inferiores. Tal compromiso bilateral, aunque excepcional, ha sido descrito³. Algo similar ocurrió en el caso # 18 en el que el compromiso ungueal produjo una distrofia en banda de la placa correspondiente, configurando un caso escasamente reportado en la literatura⁹.

En general, la morfología de las lesiones en nuestros pacientes concuerda con la reportada en la literatura revisada. Presentaciones inusuales verruciformes, vesicoampollosas⁸, o perforantes⁶, no fueron encontradas.

La hipopigmentación de las lesiones ha sido un fenómeno reconocido en el LS; incluso, se ha acuñado el término "*liquen striatus albus*"⁴ para referirse a esta circunstancia, sin embargo, esta solo es mencionada tangencialmente en los libros de texto. Nosotros debemos enfatizar este aspecto puesto que en nuestro medio, posiblemente por la hiperpigmentación racial prevalente, la hipopigmentación postinflamatoria es la característica clínica más constante del LS, siendo encontrada en cerca del 90% de nuestros pacientes.

El LS se presenta generalmente de manera asintomática aunque, como lo evidencia nuestro estudio, ocasionalmente puede acompañarse de prurito de variable intensidad.

Se ha postulado que la patogénesis del LS estaría estrechamente relacionada con los desórdenes atópicos. Apoya esta aseveración el haberse encontrado, en una serie de 26 pacientes con LS, 22 (89.6%) pacientes con antecedentes personales y/o familiares de asma y/o rinitis alérgica⁵. El presente estudio desvirtuaría este postulado, si se tiene en cuenta que solo 4 (22%) de nuestros pacientes tenían antecedentes personales (2) o familiares (2) de atopía, cifra que se encuentra dentro del rango de prevalencia reportado para estos desórdenes en la población general¹³ y en los controles del trabajo que postula tal asociación⁵.

Los hallazgos histológicos fueron específicos en la mayoría de los especímenes examinados y claramente coincidentes con los reportados anteriormente^{3,4,11,12}. Básicamente consisten en una inflamación moderada perivascular superficial, a veces superficial y profunda, con cambios liquenoides de la interfase dermo- epidérmica (Fig. N° 4). Estos se acompañan de balonización, espongirosis, y de la presencia de células disqueratóticas en los niveles superiores de la epidermis.

Los infiltrados dérmicos, de composición linfocitocítica, pueden ocasionalmente tener focos de neto predominio histiocitario, dando lugar a formaciones granulomatosas superficiales (Fig. N° 5). Puede presentarse con frecuencia una llamativa infiltración mononuclear aneal y perianeal en la dermis profunda. Otros hallazgos son la paraqueratosis focal compacta, la presencia de melanófagos y de extravasación eritrocítica en la dermis superficial, y el edema de la dermis papilar.

La etiología del LS es desconocida. En la discusión que siguió a la presentación de Balzer y Mercier del primer caso de LS, presentado como "Trofoneurosis Liquenoide" en 1889, Brocq aventuró la hipótesis que más tarde se conocería como "*locus minoris resistentiae*". Tal teoría explica la ocurrencia de algunas anomalías zoniformes de la piel por la presencia de áreas cutáneas congénitamente mas vulnerables, temporal o permanentemente, a ciertas noxas³. El LS ha sido considerado, a la luz de esta teoría, como un "*locus minoris resistentiae*" adquirido¹⁴. Aunque en general existe consenso en cuanto a que el LS sigue las líneas de Blaschko, algunos autores han dudado de tal distribución¹⁴. Las lesiones en nuestros pacientes seguían claramente las líneas de Blaschko (Fig. N° 3). La interpretación que se da actualmente a estas líneas, y que probablemente sea la clave para dilucidar la etiopatogénesis del LS, es que corresponden a la dirección de crecimiento embrionario de clones celulares epidérmicos y dérmicos, que configurarían una especie de "mosaicismo" humano. Se ha especulado entonces, que los eventos inflamatorios en el LS serían una respuesta inmune de citotoxicidad mediada por células, dirigida a eliminar tales líneas celulares⁶. Se desconoce la causa por la cual se acabaría la tolerancia inmunológica, previamente existente, puesto que el desorden es adquirido, hacia esos clones celulares.

En el diagnóstico diferencial del LS deberán considerarse aquellas dermatosis, congénitas o adquiridas, de distribución lineal. El nevus epidérmico verrucoso lineal inflamatorio (NEVLI) es el principal diagnóstico diferencial, al punto de haber quien haya considerado ambas entidades como la misma enfermedad¹⁵. Si bien la apariencia clínica de estos puede ser indis-

tinguible, el NEVLI es persistente y usualmente intensamente pruriginoso; histológicamente el LS se presenta con un patrón inflamatorio de tipo liquenoide y el NEVLI con un patrón psoriasiforme. Otras entidades a considerar en el diagnóstico diferencial son las formas lineales de enfermedades inflamatorias como liquen plano, psoriasis, verrugas virales, liquen simple crónico, y vitiligo, entre otras.

El LS usualmente no requiere tratamiento ya que en la mayoría de los casos es asintomático, no cursa con complicaciones ni secuelas locales, y no presenta compromiso sistémico. Es autolimitado, corrientemente persiste por 3 a 6 meses, raramente hasta por un año, para desaparecer luego espontáneamente. En casos seleccionados pueden utilizarse cremas emolientes y/o esteroides tópicos.

Tabla No. 1

Pte. No.	Sexo	Edad	Localización	Evolución*	Clínica	Síntomas	Asociación
1	F	11	MII	3	HP		
2	M	8	MID	2	E, D, HP		
3	F	7	MII	2	HP, D, HQ		
4	M	6	T, MSI	1	HP		
5	M	8	MSI	2	HP		
6	M	7	MID	2	D, HP		
7	F	4	MSD	1	HP		
8	M	6	T, C, MSI	1	HP, HQ	Prurito	
9	F	8	T, MSI	4	HP, D		
10	M	7	MID	6	HQ, HP		
11	M	8	MID	2	HP	Prurito	Atopia Familiar
12	F	8	MID	4	HP		Atopia Familiar
13	F	6	MID, MII	5	HP		
14	F	14	MSD	8	HP, D	Prurito	Atopia Personal
15	M	8	MID	6	E, D		
16	M	3	T, MSD	2	E, HP	Prurito	
17	M	13	MID	6	HP, HQ, D		Atopia Personal
18	M	12	MSI	1	HQ, E		

M: Masculino, F: Femenino, MII: Miembro Inferior Izquierdo, MID: Miembro Inferior Derecho, T: Tronco, C: Cuello, MSD: Miembro Superior Derecho, MSI: Miembro Superior Izquierdo, HP: Hipopigmentación, E: Eritema, D: Descamación, HQ: Hiperqueratosis.
* Evolución en meses.

Tabla N° 1. Síntesis de los aspectos clínicos encontrados en 18 pacientes con Liquen Striatus.

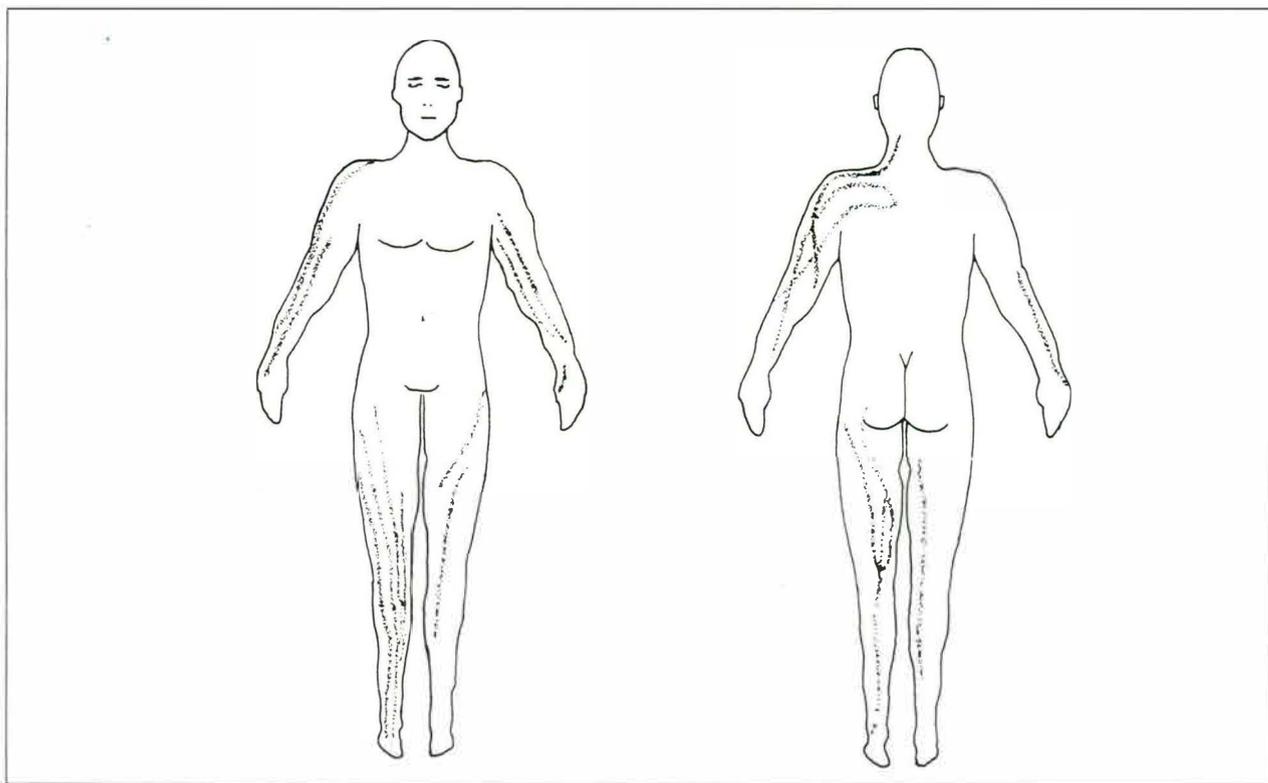


Fig. N° 1. Representación gráfica de la distribución de 19 lesiones de Liquen Striatus en 18 pacientes (uno de ellos con lesiones bilaterales en miembros inferiores). Las lesiones se distribuyen siguiendo las líneas de Blaschko.

Fig. N° 2. Lesiones clínicas características de Liquen Striatus en el caso N° 4; placa lineal y estriada conformada por la confluencia discontinua de micropápulas superpuestas a un componente macular hipopigmentado.



Fig. N° 3. Caso Número 15 de Liquen Striatus; placa lineal continua eritemato-violácea, mínimamente descamativa, que discurría desde la cara interna del tercio proximal de muslo hasta el maléolo externo del tobillo derecho.

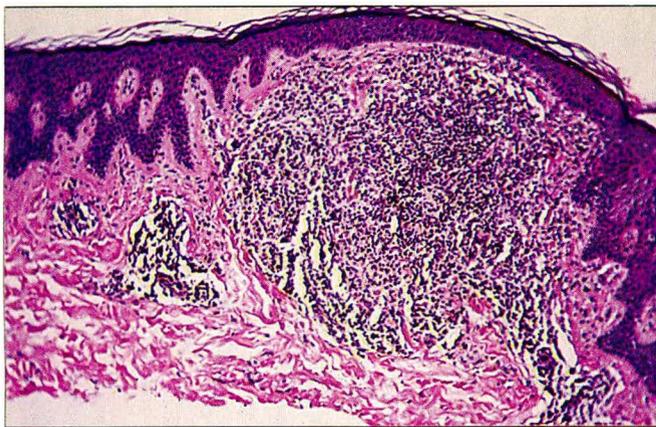


Fig. N° 4. Lichen Striatus. Dermatitis perivascular superficial con predominio focal de histiocitos que produce un nódulo granulomatoso superficial. En otras áreas del espécimen el patrón era liquenoide con espongiosis (H&EX100).

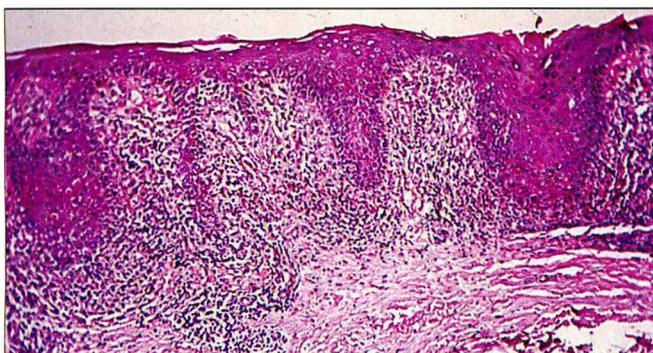


Fig. N° 5. Lichen Striatus. Dermatitis perivascular superficial liquenoide con cambios epidérmicos espongíoticos y psoriasiformes. A mayor aumento se evidenciaban células disqueratóticas especialmente en las capas superiores de la epidermis (H&EX100).

SUMMARY

Lichen Striatus is an idiopathic, uncommon, linear dermatitis. It usually affects children in a self-limiting way. Generally, the eruption compromises a single extremity following Blaschko's embryological lines. In order to evaluate the characteristics of this condition we studied 18 patients. This paper presents the clinical findings of these patients, as well as the histopathologic ones of 12 of them.

(Keys words: Lichen striatus, Blaschko's lines, dermatopediatrics, dermatopathology).

BIBLIOGRAFIA

1. Jackson R. The lines of Blaschko: A review and reconsideration observations of the cause of certain unusual linear conditions of the skin. *Br J Dermatol* 1976; 95: 349-360.
2. Senechal FE, Caro MR. Lichen Striatus. *Arch Dermatol & Syph* 1941; 43: 116-133.
3. Staricco RG. Lichen Striatus. *Arch Dermatol* 1959; 79: 311-324.
4. Stewart WM, Pietrini LP, Thomine E. Lichen Striatus. Critères histologiques (A propos de cinq cas). *Ann Derm Vénéreol (Paris)* 1977; 104: 132-135.
5. Toda K, Okamoto H, Horio T. Lichen Striatus. *Intl J Dermatol* 1986; 584-585.
6. Taiieb A, Youbi A, Grosshans E, Maleville J. Lichen Striatus. A Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 637-642.
7. Burton JL, Rook A, Wilkinson DS. Eczema, Lichen Simplex, Erythroderma and Prurigo. EN: Rook A et al. *Textbook of Dermatology*. Oxford: Blackwell, 1986; 414-415.
8. Ramsay DL, Hurley HJ. Papulosquamous eruptions and exfoliative dermatitis. EN: Moschella S, Hurley HJ. *Dermatology*. Saunders, Philadelphia. 1985: 537-538.
9. Owens DW. Lichen Striatus with Onychodystrophy. *Arch Dermatol* 1972; 105: 457-458.
10. Reed RJ, Meek T, Ichinose H. Lichen Striatus: a model for the histologic spectrum of lichenoid reactions. *J Cutan Pathol* 1975; 2: 1-18.
11. Ackerman AB. *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*. Philadelphia; Lea & Febiger, 1978.
12. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the Skin*. Philadelphia; J.B. Lippincott Co, 1990.
13. Champion RH, Parish WE. Atopic Dermatitis. EN: Rook A. et al. *Textbook of Dermatology*. Oxford; Blackwell. 1986; 419.
14. Nutter AF, Champion RH. Lichen Striatus occurring as an annular eruption: an acquired "Locus Minoris Resistentiae". *Br J Dermatol* 1979; 101: 351-352.
15. Laugier P, Olmos L. Naevus linéaire inflammatoire (NEVIL) et lichen striatus. Deux aspects d'une même affection. *Bull Soc Fr Dermatol Syphyligr* 1976; 83: 48-53.