

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones papulosas lineales en el abdomen

Susana Mallo García y Pilar Escalonilla García-Patos

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico de Salamanca. Salamanca. España.



Figura 1. Banda lineal de lesiones maculopapulosas y eritematosas en el abdomen.



Figura 2. Detalle de las lesiones.

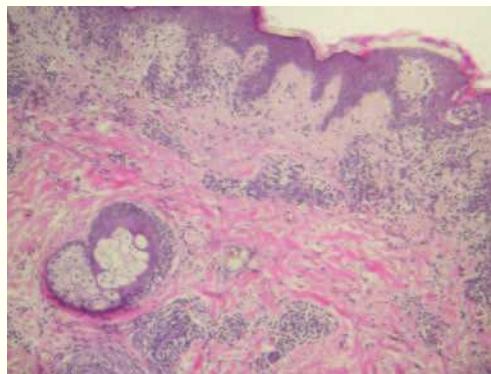


Figura 3. Visión panorámica del estudio histológico (H-E).

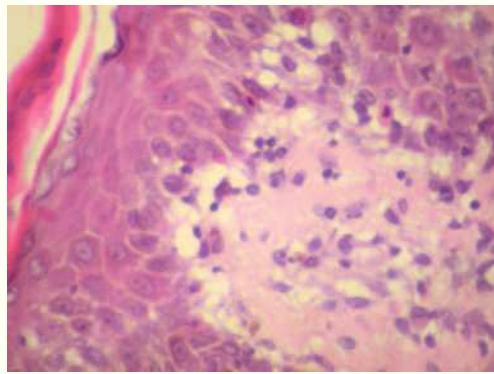


Figura 4. Detalle de la histología.

Mujer de 32 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por lesiones ocasionalmente pruriginosas de aproximadamente 6 semanas de evolución en región lateral derecha del abdomen. Se iniciaron en la fosa ilíaca derecha y unas semanas más tarde aparecieron en la fosa lumbar del mismo lado, confluendo con las anteriores. No refería clínica sistémica asociada. La paciente había recibido tratamiento con fluocortina y prednicarbato tópicos sin observar mejora.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la cara lateral derecha del abdomen presentaba una banda de lesiones maculopapulosas, eritematosas,

discretamente brillantes y confluentes que adoptaban una morfología en S itálica desde la región infraumbilical derecha hasta la zona lumbar del mismo lado. A lo largo de la línea alba se observaron lesiones similares de distribución lineal (figs. 1 y 2). Las lesiones no estaban infiltradas y eran de consistencia blanda. El resto de la exploración cutánea fue normal.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Se realizó una biopsia, en la que se observó una epidermis ortoqueratósica con focos de parakeratosis, degeneración hidrópica de la capa basal y abundantes cuerpos apoptóticos. En algunas zonas aparecían focos de exocitosis tanto en la epidermis como en la vaina folicular externa. En la dermis se apreciaba un infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial, que también afectaba a estructuras foliculares. Asimismo se objetivaban abundantes melanófagos (figs. 3 y 4).

Correspondencia: Dra. S. Mallo García.
San Paulino, 18. 33204 Gijón. Asturias. España.
Correo electrónico: susana2505@yahoo.com

DIAGNÓSTICO

Liquen *striatus*.

EVOLUCIÓN

Al cabo de 20 días la paciente presentó una evidente mejoría espontánea, sin tratamiento, con hiperpigmentación en la zona que previamente mostraba un aspecto más eritematoso y papuloso. Dos meses después no presentaba lesiones activas, salvo un área de hiperpigmentación residual.

COMENTARIO

El liquen estriado fue descrito a finales del siglo XIX. Posteriormente, en 1941, Senear y Caro definieron esta dermatosis como una entidad clínica y patológica diferenciada¹.

Se trata de una enfermedad poco frecuente de etiología desconocida, que suele aparecer en niños y sólo excepcionalmente en adultos. Clínicamente se presenta como bandas lineales, continuas o parcheadas, formadas por pápulas eritematosas de aspecto liquenoide, que en ocasiones confluyen formando placas. Habitualmente se localizan en una extremidad, pero se han descrito casos de lesiones múltiples y unilaterales. Cuando aparece en el tronco puede adoptar forma de V, y en el abdomen, forma de bucle o S. Se han descrito formas de U invertida desde el pecho hasta las extremidades. Todas estas formas de aparición sugieren una distribución siguiendo las líneas de Blaschko². Habitualmente es asintomático, y es excepcionalmente pruriginoso³. Las lesiones se inician de forma brusca⁴ y regresan espontáneamente^{5,6} en unos meses, dejando hipopigmentación residual^{1,7}. Es característica la lesión única, aunque se han descrito formas múltiples⁸, bilaterales⁹, con vesiculación¹⁰ y formas perforantes¹¹.

Los cambios histológicos son variables. Generalmente se parece al liquen plano por presentar un infiltrado linfocitario en banda en la dermis con cambios en la epidermis suprayacente y degeneración vacuolar de la basal. Inicialmente el infiltrado es linfocitario perivascular superficial y profundo y puede alinearse a lo largo de las estructuras anexiales de la dermis reticular. En las fases tardías predominan los histiocitos. Es habitual encontrar melanófagos en la dermis. Los cambios en la epidermis consisten en hiperplasia epidérmica, a veces psoriasisiforme, queratinocitos necróticos aislados o en grupos, espongiosis y paraqueratosis focales. Dos datos histopatológicos de gran utilidad a favor de liquen *striatus* son la existencia de queratinocitos necróticos en la epidermis de una dermatitis espongiosa, liquenoide o psoriasisiforme, y la tendencia del infiltrado inflamatorio a situarse alrededor de los folículos pilosebáceos y de los conductos sudoríparos¹².

Se ha propuesto el término BLAISE (*Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption*) como acrónimo más correcto, para separar esta entidad de otras dermatosis liquenoides y para hacer hincapié en su relación con las alteraciones en el desarrollo, de forma que los cambios que dan lugar al liquen *striatus* corresponden a una mutación genómica poscigótica que afecta a las células cutáneas, posiblemente una mutación somática².

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se plantea con otras dermatosis lineales que se presentan siguiendo las líneas de Blaschko.

Psoriasis lineal. Una forma lineal de psoriasis puede aparecer en presencia de otras lesiones típicas debido al fenómeno de Köebner, pero la psoriasis lineal en ausencia de otras lesiones es extremadamente rara y es considerada una forma nevoide, es decir, la expresión de un mosaicismo somático que afecta a los genes responsables de la psoriasis. Cuando sigue las líneas de Blaschko y plantea dudas con otras entidades, las características histológicas de la psoriasis permiten realizar el diagnóstico de certeza. Por otra parte, las lesiones suelen ser escasamente pruriginosas y responden satisfactoriamente a los tratamientos habituales para esta enfermedad^{13,14}.

Nevo epidémico liquenoide. Trastorno presente al nacimiento o de inicio en la infancia, persistente y resistente al tratamiento, que se caracteriza por placas verrucosas lineales formadas por pápulas queratósicas confluentes en una extremidad.

Histológicamente se aprecia hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis, papilomatosis y mínimos signos de inflamación. Con menor frecuencia se aprecia hiperqueratosis epidermolítica, laminilla cornoide, disqueratosis o cambios psoriasiformes.

A diferencia del liquen *striatus*, de resolución espontánea en meses, el nevo epidémico liquenoide es persistente y en la histología se aprecian cambios, como la hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis, que están ausentes en el liquen *striatus*. Por contra, los queratinocitos necróticos, habituales en esta última entidad, no se observan en el nevo epidémico liquenoide, que sería una variante clínica del nevo epidémico verrucoso lineal con un patrón histológico liquenoide^{15,16}.

Nevo epidémico verrucoso inflamatorio lineal (NEVIL). Hamartoma congénito o de inicio en los primeros años de vida que se caracteriza por pápulas queratósicas eritematosas de aspecto psoriasisiforme o ecematoso y con distribución lineal, siguiendo la líneas de Blaschko. Suele afectar a los miembros inferiores, desde los pies hasta los glúteos, aunque su extensión es variable. No presenta regresión espontánea y puede sufrir episodios de exacerbación y de mejoría. No suele responder a los tratamientos con corticoides tópicos o intralesionales y en ocasiones se ha recurrido a la crioterapia o a la escisión quirúrgica. Los hallazgos histopatológicos consisten en columnas de hiperqueratosis ortoqueratósicas con hipergranulosis que alternan con columnas de hiperqueratosis paraqueratósica y agranalrosis. En la dermis superficial existe un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular.

Poroqueratosis lineal. Se trata de una de las formas clínicas de este trastorno de la queratinización, que se presenta como placas lineales hiperqueratósicas con

atrofia central y ribete periférico. Es típica la localización en zonas distales de las extremidades y en el tronco siguiendo un patrón zosteriforme, siempre unilateral. Suele iniciarse en la infancia. Histológicamente es típica la presencia de una laminilla cornoide en la biopsia del borde de la lesión con hiperqueratosis y acantosis en grados variables en la epidermis adyacente. Por debajo de la laminilla cornoide la capa granulosa está ausente, y se observa degeneración hidrópica de la basal con cuerpos apoptóticos.

Liquen plano lineal. Comparte muchos aspectos histológicos con el liquen *striatus*, que hace muy difícil en ocasiones el diagnóstico diferencial¹⁷⁻¹⁹. De hecho, se cuestiona si realmente está justificada la distinción entre las 2 entidades o simplemente representarían 2 extremos de un único espectro¹⁷. El liquen plano lineal consiste en pápulas pruriginosas violáceas, de más de un año de evolución, con afección posible de las mucosas, en contraposición al liquen *striatus*, que suele ser asintomático, de unas semanas de duración y respeta las mucosas.

Histológicamente se caracteriza por acantosis, hipergranulosis focal, degeneración hidrópica de la basal y un infiltrado linfocitario en banda que borra la unión dermoepidérmica. Únicamente en el liquen plano pilar el infiltrado se dispone a lo largo de las estructuras anexiales de la dermis reticular.

Otros posibles diagnósticos diferenciales menos frecuentes incluyen la incontinencia *pigmenti*, la enfermedad de Darier lineal, el lupus eritematoso lineal, el pénfi-

go, la erupción fija medicamentosa, la hipomelanosis de Ito, la esclerodermia, el liquen simple y el liquen *nitidus*.

BIBLIOGRAFÍA

- Senear FE, Caro MR. Lichen striatus. Arch Dermatol 1941;43:116-33.
- Taieb A, Youbi E, Grosshans E, et al. Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. J Am Acad Dermatol 1991;25:637-42.
- Reed RJ, Meed T, Ichinose H. Lichen striatus: a model for the histologic spectrum of lichenoid reactions. J Cutan Pathol 1975;2:1-18.
- Young S, Youung IS. A case of Lichen striatus following Blaschko lines. Cutis 2001;67:31-3.
- Kanegaye JT, Frieden IJ. Lichen striatus: simultaneous occurrence in siblings. Pediatrics 1992;90:104-6.
- Staricco RG. Lichen striatus: a study of fifteen new cases with special emphasis on the histopathological changes and a review of the literature. Arch Dermatol 1959;79:101.
- Staricco RG. Lichen striatus. Arch Dermatol 1959;79:311-32.
- Johnson HM. Lichen striatus. Arch Dermatol 1946;53:51-2.
- Mopper C, Horwitz DC. Bilateral lichen striatus. Cutis 1971;8:140-1.
- Muller SA, Winkelmann RK. Lichen striatus. J Am Med Assoc 1963;183:206-8.
- Pujol RM, Tuneo A, Moreno A, et al. Perforating lichen striatus. Acta Derm Venereol (Stockh) 1988;68:171-3.
- Ackerman AB. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1997; p. 515-7.
- Menni S, Restano L, Gianotti R, Boccardi D. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) and psoriasis in a child? Int J Dermatol 2000;39:30-2.
- Lee SH, Rogers M. Inflammatory linear verrucous epidermal naevi: a review of 23 cases. Australas J Dermatol 2001;42:252-6.
- Brownstein MH, Silverstein L, Lefing W. Lichenoid epidermal nevus: «linear lichen planus». J Am Acad Dermatol 1989;20:913-5.
- Atherton DJ. Naevi and other developmental defects. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editors. Rook/Wilkinson/Ebling Textbook of Dermatology. 6th ed. Oxford: Blackwell Science, 1998; p. 519-616.
- Reed RJ, Meek T, Ichinose H. Lichen striatus: a model for the cutaneous histological spectrum of lichenoid reactions. J Cut Pathol 1975;2:1-18.
- Herd RM, McLaren KM, Aldridge RD. Linear lichen planus and lichen striatus—opposite ends of a spectrum. Clin Exp Dermatol 1993;18:335-7.
- Rubio FA, Robayna G, Herranz P, de Lucas R, Hernández-Cano N, Contreras F, et al. Linear lichen planus and lichen striatus: is there an intermediate form between these conditions? Clin Exp Dermatol 1997;22:54-64.