

¿Blaschkitis o liquen estriado? Un desafío diagnóstico

Blaschkitis or lichen striatus? A diagnostic challenge

Marcela Clavellina Miller¹, Eduwiges Martínez Luna², Sonia Toussaint Caire³, José Díaz González³

¹ Residente tercer año Dermatología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", México, DF

² Departamento Dermatopatología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", México, DF

³ Departamento Dermatología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Dr. Salvador Zubirán", México, DF

RESUMEN

Blaschkitis es una dermatosis inflamatoria lineal, adquirida y unilateral que se manifiesta a lo largo de las líneas de Blaschko, con predominio en la edad adulta y rara vez observada en pacientes pediátricos.

Se describe el caso de una niña de 8 meses de edad con lesiones en hemiabdomen derecho y región glútea ipsilateral.

PALABRAS CLAVE: Blaschkitis, liquen estriado, espongiiforme.

ABSTRACT

Blaschkitis is an acquired linear inflammatory dermatosis that follows the Blaschko lines, affecting mostly adults and rarely seen in children.

This paper describes the case of an 8 month-old girl presenting with lesions on the right side of the abdomen and ipsilateral buttock.

KEYWORDS: Blaschkitis, lichen striatus, spongiform.

Introducción

Blaschkitis es una dermatosis inflamatoria lineal, adquirida y unilateral que se manifiesta sobre las líneas de Blaschko, con predominio en la edad adulta y rara vez observada en niños.¹ El diagnóstico diferencial es con liquen estriado (LS) que, si bien sigue las líneas de Blaschko, arroja hallazgos histológicos diferentes.

Descrita por Blazer y Mercier, en 1898,¹¹ liquen estriado es una dermatosis inflamatoria autolimitada que afecta sobre todo a niños y adolescentes (edad promedio: 4 años)^{2,12} y rara vez se presenta en adultos.^{3,4} Se caracteriza por una discreta erupción de pápulas eritematosas o hipopigmentadas, ligeramente planas, de 2-4mm de diámetro y discreta escama en su superficie. Las pápulas tienden a confluir en poco tiempo (días o semanas) formando bandas lineales delgadas, solitarias y unilaterales que se extienden de manera progresiva por una extremidad y a veces involucran tronco y cara. Liquen estriado tiende a ser asintomático,³ se resuelve espontáneamente (12-24 meses) y a menudo deja una hipopigmentación residual.^{12,13} Aunque los hallazgos histológicos son variables, puede observarse dermatitis de interfaz liquenoide con

infiltrado inflamatorio perianexial profundo, colecciones de histiocitos en dermis papilar, y espongiosis epidérmica con exocitosis.^{8,14}

En 1990, Grosshans y Marot describieron una dermatosis lineal inflamatoria que denominaron "Blaschkitis en adultos",¹⁵ la cual difiere del liquen estriado en su morfología papulovesicular, por ser intensamente pruriginosa y presentar una distribución multilínea con predominio en tronco y aunque se resuelve con rapidez, las recurrencias son frecuentes. La clínica combinada con la histología son fundamentales para el diagnóstico diferencial.¹⁶ En el caso de blaschkitis, el hallazgo histológico característico es espongiosis.

Taib *et al.*² proponen que tanto liquen estriado como blaschkitis coexisten en un espectro que denominan "erupción inflamatoria cutánea adquirida sobre las líneas de Blaschko" (BLAISE).

Caso clínico

Lactante de 8 meses de edad, sexo femenino, originaria y residente de México, Distrito Federal y sin antecedentes de importancia, es presentada en consulta por dermato-

CORRESPONDENCIA

Marcela Clavellina Miller ■ marcela_clmiller@hotmail.com

Calzada de Tlalpan 4800, Colonia Sección XVI, Delegación Tlalpan, México, DF. Tel.: 5633-7727

sis diseminada de una semana de evolución, la cual involucra la mitad derecha del abdomen y la región glútea ipsilateral. Las lesiones consisten de múltiples placas de pápulas eritematosas aplanadas, milimétricas y confluentes, algunas semejantes a vesículas, con discreta escama en la superficie y siguiendo las líneas de Blaschko (Figuras 1 y 2). El cuadro clínico se acompañaba de inquietud y rascado ocasional.

Se tomó biopsia para estudio histológico, con diagnóstico clínico presuntivo de liquen estriado. Sin embargo, el estudio histológico reveló importante espongiosis, exocitosis de linfocitos con mínima vacuolización de la capa basal, e infiltrado inflamatorio perivascular y periglandular consistente de linfocitos y eosinófilos (Figura 3). Los hallazgos apuntan a una dermatitis espongiforme aguda y así, se establece el diagnóstico clínico-patológico de blaschkitis.

Discusión

El principal diagnóstico diferencial para blaschkitis es liquen estriado, padecimiento que afecta mayormente a niños y suele manifestarse con pápulas eritematosas de 2-4mm, con ligera escama en su superficie y distribución lineal, sobre todo en extremidades. Las lesiones evolucionan en un lapso de semanas a meses, a menudo asintomáticas aunque ocasionalmente pruriginosas, y desaparecen

después de 12-24 meses dejando hipopigmentación residual.¹ Si bien el tratamiento es sólo sintomático por tratarse de un padecimiento autolimitado, algunos investigadores han recurrido al uso de antiinflamatorios tópicos, como los glucocorticoides.^{2,5}

Blaschkitis es un trastorno que afecta, particularmente, a los adultos, aunque en años recientes se ha informado de casos pediátricos.¹ Los hallazgos clínicos difieren en la presencia de estrías en la superficie de las lesiones, las cuales afectan varios segmentos, incluyendo tronco,



Figura 1. Dermatitis en tronco que sigue las líneas de Blaschko.



Figura 2. Detalle de la erupción en placas eritematosas de aspecto papulovesicular.

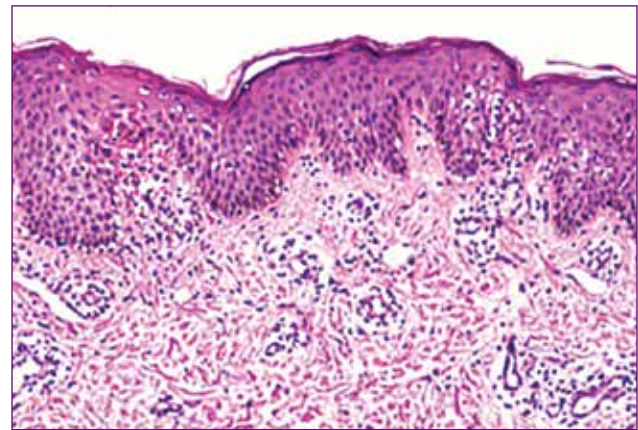


Figura 3. Marcada espongiosis con exocitosis de linfocitos e infiltrado inflamatorio con disposición perivascular (HE 20x)

extremidades y rara vez, cara. Las lesiones cutáneas evolucionan en días o semanas y pueden acompañarse de prurito, pero a diferencia del liquen estriado, las lesiones sanan más rápidamente (en un lapso de 2 a 6 semanas), con un elevado índice de recurrencia.⁴

Varios autores consideran la blaschkitis como una variante del liquen estriado en la edad adulta,⁵ y Keegan *et al.* fueron los primeros en considerar este trastorno como una entidad propia.

En términos de su etiología, se ha observado una incidencia familiar, aunque se postula también que es consecuencia de ciertas infecciones virales.^{6,7} Respecto de la carga genética, blaschkitis se ha relacionado con la mutación somática de una clona de queratinocitos que provoca una respuesta inmune (tal vez mediante mimetismo molecular o induciendo la expresión de antígenos específicos),^{3,8} y su patrón de distribución sugiere que se trata de un mosaicismo genético.⁷ En el mosaicismo epigenético cutáneo, todas las células de un organismo poseen el mismo genoma, pero el efecto de los genes reguladores ocasiona clonas de células funcionalmente divergentes.

Itin y Burger han dividido las enfermedades cutáneas monogénicas en manifestaciones tipo 1 y tipo 2, siendo del tipo 2 las que presentan una mutación postcigótica, además de una mutación en la línea germinal que resulta en la pérdida de heterocigocidad.⁹

Por su parte, Happle sugiere que la pérdida de heterocigocidad en las enfermedades poligénicas no puede considerarse como la causa de una manifestación aislada, aunque otras mutaciones postcigóticas son posibles en manifestaciones superpuestas.¹⁰

La histología es de gran ayuda para el diagnóstico diferencial. En liquen estriado hay predominio de infiltrado inflamatorio liquenoide e infiltrado linfocítico profundo, mientras que en blaschkitis se observan espongirosis y hallazgos compatibles con dermatosis eccematosas.

En el caso aquí descrito, la paciente mostraba las características clínicas e histológicas clásicas de blaschkitis (lesiones papulares eritematosas que seguían múltiples trayectos lineales) y el informe histológico de importante espongirosis orientó al diagnóstico. Estos resultados coinciden con otros casos publicados en la literatura, en los que blaschkitis se considera una entidad distinta del liquen estriado, aunque forma parte de mismo espectro de erupciones inflamatorias cutáneas adquiridas sobre las líneas de Blaschko.

Es importante señalar que, más que la edad de aparición de la dermatosis, lo que define a la entidad son los hallazgos histológicos aunados a la clínica. Por ello, al valorar una dermatosis inflamatoria lineal, es necesari-

rio recordar los patrones histológicos característicos para clasificar adecuadamente ese tipo de entidades que, si bien son de buen pronóstico, tienen una evolución insidiosa debido a la frecuencia de recurrencias y la rápida evolución del cuadro.

Hay múltiples criterios para hacer un diagnóstico diferencial entre liquen estriado y blaschkitis (Cuadro 1), los cuales se fundamentan en las características morfológicas, histológicas y la historia natural de los padecimientos. Sin embargo, Müller *et al.* apuntan a la necesidad de unificar criterios y así facilitar el diagnóstico, ya que ambos trastornos comparten semejanzas de inmunofenotipo –positivos a CD45RO y CD8+, CD20 negativos– y están considerados dentro del espectro BLAISE. No obstante, en 5 de los 6 pacientes descritos por estos autores las lesiones se localizaron en tronco y tuvieron una evolución prolongada, pero nunca se menciona si se resolvieron espontáneamente y tampoco se especifica si hubo recurrencias o predominio histológico de espongirosis, todo ello, información que apoyaría la clasificación de dichos casos como blaschkitis.¹⁷

Conclusiones

Pese a la idea imperante de que la edad de presentación de las dermatosis lineales es la característica principal para definir la entidad a tratar, este caso es un claro ejemplo de la importancia de la correlación clínico-patológica.

Frente a una dermatosis inflamatoria lineal, es necesario identificar los patrones histológicos característicos para clasificar adecuadamente este tipo de entidades; así, el predominio de un patrón liquenoide orientará al diagnóstico de liquen estriado mientras que la evidencia de espongirosis apuntará a blaschkitis. Aunque el tratamiento suele limitarse a combatir los síntomas, es importante

Cuadro 1. Características distintivas de liquen estriado y Blaschkitis (tomado de Keegan *et al.*)¹

	LIQUEN ESTRIADO	BLASCHKITIS
Incidencia	Más común	Rara
Edad de inicio	Niños	Adultos
Localización	Extremidades	Tronco
Morfología	Pápulas, rara vez vesículas unilaterales	Pápulas y vesículas Múltiples líneas uni- o bilaterales
Resolución	Lenta	Rápida
Recurrencias	Raras	Frecuentes
Histología	Interfaz liquenoide	Espongiforme

establecer la diferencia entre las dos condiciones debido a la elevada tasa de recurrencia propia de la blaschkitis y la rapidez en la evolución del cuadro.

En términos de la terapia medicamentosa, algunos autores han propuesto el uso de esteroides tópicos e inhibidores de calcineurina, los cuales pueden ser innecesarios debido a que blaschkitis tiene una evolución rápida y no deja secuelas.

En el caso específico de la paciente aquí descrita, se optó por un tratamiento sintomático. Las lesiones remitieron al cabo de dos semanas.

REFERENCIAS

1. Keegan BR, Kamino H, Fangman W, et al. "Pediatric blaschkitis: expanding the spectrum of childhood acquired Blaschko-linear dermatoses". *Pediatr Dermatol* 2007; 24(6): 621-627.
2. Taieb A, El Youbi A, Grosshans E, Maleville J. "Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption". *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 637-642.
3. Reiter H, Feldmann R, Breier F, Happle R, Gschnait F. "Lichen striatus or Blaschkitis in the adults. Variations of the same entity?" *Hautarzt* 2000; 51(10): 770-773.
4. Lipsker D, Stark J, Schneider GA. "Blaschko-linear dermatitis in adulthood (Groschans-Marot disease) with antinuclear antibodies". *Hautarzt* 2000; 51(10): 774-777.
5. Hofer T. "Lichen striatus in adults or adult blaschkitis? There is no need for a new naming". *Dermatology* 2003; 207: 89-92.
6. Höger P. Streifenförmige "Dermatosen: Expeditionen entlang der Blaschko- Linien". *Pädiatrie hautnah* 2002; 4: 148-151.
7. Racette AJ, Adams AD, Kessler SE. "Simultaneous lichen striatus in siblings along the same Blaschko line". *Pediatr Dermatol* 2009; 26(1): 50-54.
8. 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: 18-22.
9. Itin P, Burger B. "Mosaic manifestations of monogenic skin diseases". *J Dtsch Dermatol Ges* 2009; 7(9): 744-748.
10. Happle R. "Superimposed segmental manifestation of polygenic skin disorders". *J Am Acad Dermatol* 2007; 57(4): 690-699.
11. Balzer F, Mercier R. "Trophoneurose lichenoid en bande linéaire sur le trajet du nerve petit sciatique". *Ann Dermatol Syph* 1898;9:258.
12. Taniguchi Abagge K, ParolinMarinoni L, Giraldi S, et al. "Lichen striatus: description of 89 cases in children". *Pediatr Dermatol* 2004;21:440-443.
13. Toda K, Okamoto H, Horio T. "Lichen striatus". *Int J Dermatol* 1986; 25:584-585.
14. Zhang Y, McNutt NS. "Lichen striatus. Histological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 37 cases". *J Cutan Pathol* 2001; 28:65-71.
15. Grosshans E, Marot L. "Blaschkite de l'adulte". *Ann Dermatol Venereal* 1990;117:9-15.
16. Brian R, Kamino H, et al. "Pediatric Blaschkitis: Expanding the Spectrum of Childhood Acquired Blaschko-linear Dermatoses". *Pediatric Dermatology* 2007; 24:621-627.
17. Müller C, Schmaltz R, Vogt T, Pföhler C. "Lichen striatus and blaschkitis: reappraisal of the concept of blaschkolinear dermatoses". *Br J Dermatol* 2011;164:257-262.