

LIQUEN PLANO LINEAL BLASHKOIDE, REPORTE DE 2 CASOS

LINEAR LICHEN PLANUS ALONG THE LINES OF BLASCHKO, REPORT OF 2 CASES



OCT - DIC 2019 | VOL. 100 N°4

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2019; 100 (4): 108-119
Publicado en línea 2019, diciembre 30 / Published online 2019 Dec 30
Liquen plano lineal blaschoide, reporte de 2 casos

Autores | Contacto

M E Williner*, M Inza*, I S Garay**, M Kurpis*** y A Ruiz Lascano****

*Médico residente del Servicio de Dermatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba

** Médica de Planta del Servicio de Dermatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba

*** Jefa del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Privado Universitario de Córdoba

**** Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba. Director de Carrera de Posgrado en Dermatología. Universidad Católica de Córdoba

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

Recibido: 23/06/2019

Recibido primer Corrector: 13/11/2019

Recibido segundo corrector: 26/11/2019

Aceptado para su Publicación: 30/12/2019

Hospital Privado Universitario de Córdoba.
Naciones Unidas 346. Córdoba. Argentina.

Teléfono: +54-351-4688810

E-mail: matiaswilliner@gmail.com

RESUMEN

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria autolimitada, de etiología desconocida, relativamente común.

Existen múltiples variedades clínicas, que se basan en la disposición, morfología y localización de las lesiones, siendo el liquen plano lineal a lo largo de las líneas de Blaschko una presentación de distribución rara.

Se presentan dos casos en pacientes de sexo masculino de 22 y 21 años de edad, con confirmación histológica y buena respuesta clínica al tratamiento tópico.

PALABRAS CLAVE:

liquen plano lineal, líneas de Blaschko

SUMMARY

Lichen planus is a self-limited inflammatory dermatosis, relatively common, with a unknown cause.

There are multiple clinical varieties, based on the disposition, morphology and location of the lesions, being the linear lichen planar along the lines of Blaschko a rare distribution presentation.

We report two cases in male patients of 22 and 21 years of age, with histological confirmation and a good clinical response to topical treatment.

KEY WORDS:

linear lichen planus, Blaschko's lines

INTRODUCCIÓN

El liquen plano (LP) es una dermatosis inflamatoria de curso crónico, autolimitada, relativamente frecuente.¹⁻² Su etiología es desconocida, probablemente de tipo autoinmune mediada por linfocitos T. Se presenta predominantemente en personas de edad media, con una frecuencia entre 1,5 % y 5 %, y el sexo femenino es el más afectado.^{1,3} Puede comprometer la piel, pelos, uñas y membranas mucosas.⁴ Las lesiones típicas en la piel son pápulas aplanadas, poligonales, eritematovioláceas, asociado a prurito.^{1,3} Han sido descritas múltiples variantes; la presentación lineal, siguiendo una distribución según las líneas de Blaschko, ha sido descrita en menos del 1% de los pacientes con liquen plano.⁵⁻⁶

La clínica, histopatología y la inmunología ofrecen características especiales que contribuyen a su diagnóstico.⁵

Las alternativas para el tratamiento son variadas.^{1,3} Lo más frecuente es el uso de corticoides tópicos de alta potencia y, menos frecuente, sistémicos. Se asocian antihistamínicos y cremas emolientes.²

Presentamos dos casos de liquen plano lineal de distribución blaschkoide en 2 jóvenes de sexo masculino.

CASOS CLÍNICOS

CASO 1: Paciente de 22 años, sexo masculino, oriundo de Jujuy, fototipo III, sin antecedentes personales patológicos de importancia. Consulta por una erupción pruriginosa de 2 meses de evolución en tórax. Al examen se evidencian pápulas eritematovioláceas, con leve descamación, de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko, comprometiendo hemitórax derecho (Fotos 1 y 2). Se realiza biopsia incisional, que informa epidermis con hiperqueratosis, acantosis irregular, espongiosis moderada y degeneración vacuolar de la basal, con intenso infiltrado inflamatorio predominantemente mononuclear perivascular y difuso en banda, compatible con liquen. Dada la distribución de las lesiones, se arriba al diagnóstico de liquen plano blaschkoide (Foto 4).

Se solicita laboratorio con hemograma, función hepática y renal, que arroja resultados normales y serologías para hepatitis B, C, HIV, y VDRL, que no son reactivas.

Se indica tratamiento con clobetasol tópico, en esquema de reducción, que muestra mejoría franca.

CASO 2: Paciente de 21 años, sexo masculino, oriundo de Córdoba, sin antecedentes personales patológicos. Consulta por lesión en pierna de 6 años de evolución con prurito ocasional, que se presenta en forma de brotes. Al examen se evidencia lesión lineal en área de sacro que se extiende a zona lateral de muslo derecho, presentando algunas zonas papulares eritematosas y otras con hiperqueratosis folicular (Fotos 5 y 6).

Se decide realizar biopsia incisional, cuyo informe muestra epidermis con leve hiperplasia e hiperqueratosis moderada. A nivel de dermis, infiltrado inflamatorio predominantemente de tipo linfocitario en banda, con borramiento de la unión dermoepidérmica sectorial, degeneración vacuolar de la basal e incontinencia de pigmento focal y cuerpo de Civatte (Foto 7). Por la clínica más la histopatología se llega al diagnóstico de liquen plano blaschkoide.

Los laboratorios y serologías fueron normales. Se indica tratamiento con clobetasol tópico esquema en descenso más crema con urea al 20 %, con franca mejoría de las lesiones.

DISCUSIÓN

El LP es una dermatosis inflamatoria autolimitada relativamente común y fue descrita por Erasmus Wilson en 1869.¹⁻³

Se presenta con una frecuencia de 1,5 % a 5 % del total de consultas dermatológicas. Afecta con mayor frecuencia a mujeres de mediana edad (entre los 30 y 60 años), y es rara en niños.^{1-3,5}

Su etiología es desconocida y se han propuesto múltiples mecanismos involucrados en su patogenia, de los cuales el inmune es el más evidente. Se trataría de una reacción autoinmune mediada por

linfocitos T y orientada contra los queratinocitos de la capa basal, los que expresan autoantígenos en su superficie, que han sufrido modificaciones por diversas causas. Como posibles desencadenantes de la enfermedad han sido mencionadas: drogas, infecciones como el virus de la hepatitis C, alérgenos, neoplasias, morfea, lupus eritematoso, reacciones de injerto contra huésped y otras causas no bien determinadas.¹⁻⁵ También existiría una predisposición inmunogenética asociada a HLA-DR1, A5, B5 y B8.²

Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas poligonales eritematovioláceas o agrupadas en una gran placa y, ocasionalmente, erosiones y ampollas, que presentan en su superficie una red de líneas blancas conocidas como estrías de Wickham; las lesiones son muy pruriginosas.¹⁻⁸

Puede presentar el fenómeno de Koebner o fenómeno isomórfico, es decir, reproducción de las lesiones en sitios de traumatismo en la piel.⁵

Generalmente compromete la piel, las membranas mucosas en un 15-25 % y las uñas en un 10 %. Asienta con mayor frecuencia en las superficies de flexión, y las lesiones pueden ser simétricas.^{1,3,5}

Las lesiones en regresión muestran hiperpigmentación parduzca y, rara vez, hipopigmentación.⁵

Se han descrito múltiples variedades clínicas basándose en la disposición, morfología y localización:² zosteriforme, linear, vesiculoso, actínico, papular, hipertrófico, anular, folicular, pigmentoso.^{1,3}

El liquen plano lineal a lo largo de las líneas de Blaschko es una presentación de distribución rara de LP. Las líneas fueron descritas en 1901 por el dermatólogo alemán Alfred Blaschko. Representan un patrón clásico de mosaicismo, que se puede observar en una amplia variedad de trastornos cutáneos no solo congénitos sino también adquiridos.^{4,6} En relación con el mecanismo etiopatogénico, se ha postulado que una enfermedad inflamatoria cutánea manifiesta exclusivamente en el trayecto de las líneas de Blaschko revela un fenómeno de mosaicismo silente. Es decir, sólo se ven involucradas en la respuesta inflamatoria aquellas células cutáneas con una configuración genética determinada, diferente de la de otras líneas celulares presentes en un mismo individuo.⁷

Una revisión de los casos de LP lineal reportados en la literatura revela una controversia sobre el uso de los términos “LP zosteriforme” versus “LP blaschoide”. Los patrones zosteriformes (dermatomal) se corresponden constantemente con las áreas que están inervadas por los nervios espinales, pero las líneas de Blaschko siguen algunos patrones de desarrollo distintos y tienen forma de V en raquis dorsal, forma de S horizontal en el abdomen, forma de U invertida desde el área del pecho hasta la parte superior del brazo y perpendicular hacia la parte anterior y posterior de las extremidades inferiores.^{6,8}

En el caso clínico 1 se observa la distribución en V en el tórax, mientras que el caso clínico 2 muestra un compromiso perpendicular hacia la parte anterior y posterior del muslo derecho. El diagnóstico diferencial clínico se plantea con aquellas dermatosis congénitas y adquiridas que pueden adoptar su distribución siguiendo las líneas de Blaschko. En el LP lineal se deben considerar el liquen estriado, psoriasis lineal, NEVIL (nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal) y *nevo unius lateris*, entre otros.²

En el examen histopatológico del LP se evidencian hiperqueratosis ortoqueratósica,

hipergranulosis en cuña, acantosis irregular “en dientes de sierra” y células apoptósicas o cuerpos coloides-hialinos de Civatte en la unión dermoepidérmica (UDE) y dermis papilar. La principal característica se observa a nivel de la dermis y está representada por la presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario en banda cercano a la epidermis. Además, pueden observarse histiocitos, células plasmáticas y melanófagos dérmicos.^{2,5}

El tratamiento tiene como objetivo reducir los síntomas y acelerar la resolución de las lesiones cutáneas.^{1,3,5} Suelen indicarse corticoides tópicos de alta potencia y, menos frecuentemente, sistémicos. Se asocian a antihistamínicos por vía oral y cremas emolientes. En casos recalcitrantes, pueden emplearse retinoides sistémicos, UVBBE y PUVA, con resultados variables.^{1-3,5}

Si bien la enfermedad es benigna y la evolución es autolimitada, generalmente persiste por un lapso promedio de 1 o 2 años.²⁻⁵

Ambos pacientes respondieron bien a los tratamientos tópicos indicados, con resolución de las lesiones.



Foto 1. Caso 1. Pápulas eritematovioláceas descamativas de distribución lineal siguiendo las líneas de

Blaschko en hem itórax derecho



Foto 2. Caso 1. Pápulas a mayor aumento

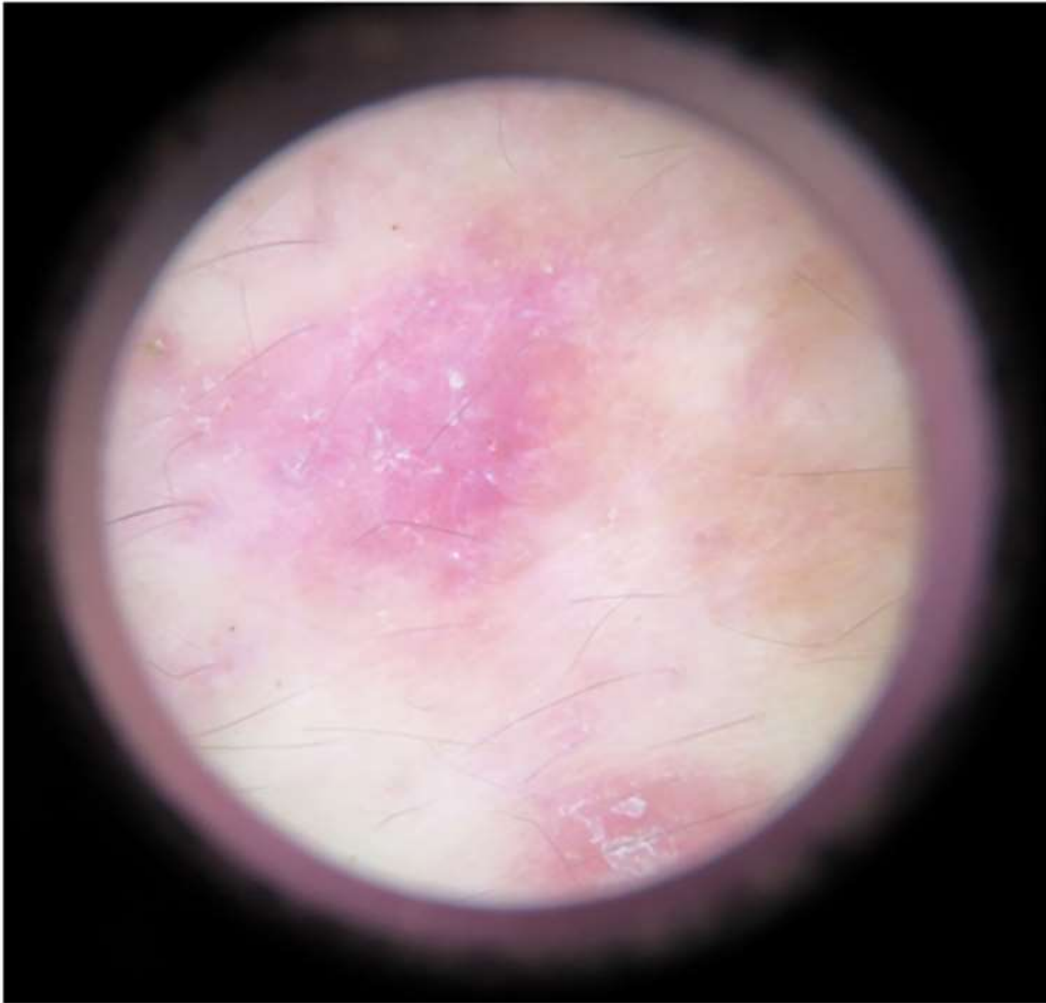


Foto 3. Caso 1. Dermatoscopía. Pápulas poligonales, eritematosas, descamativas

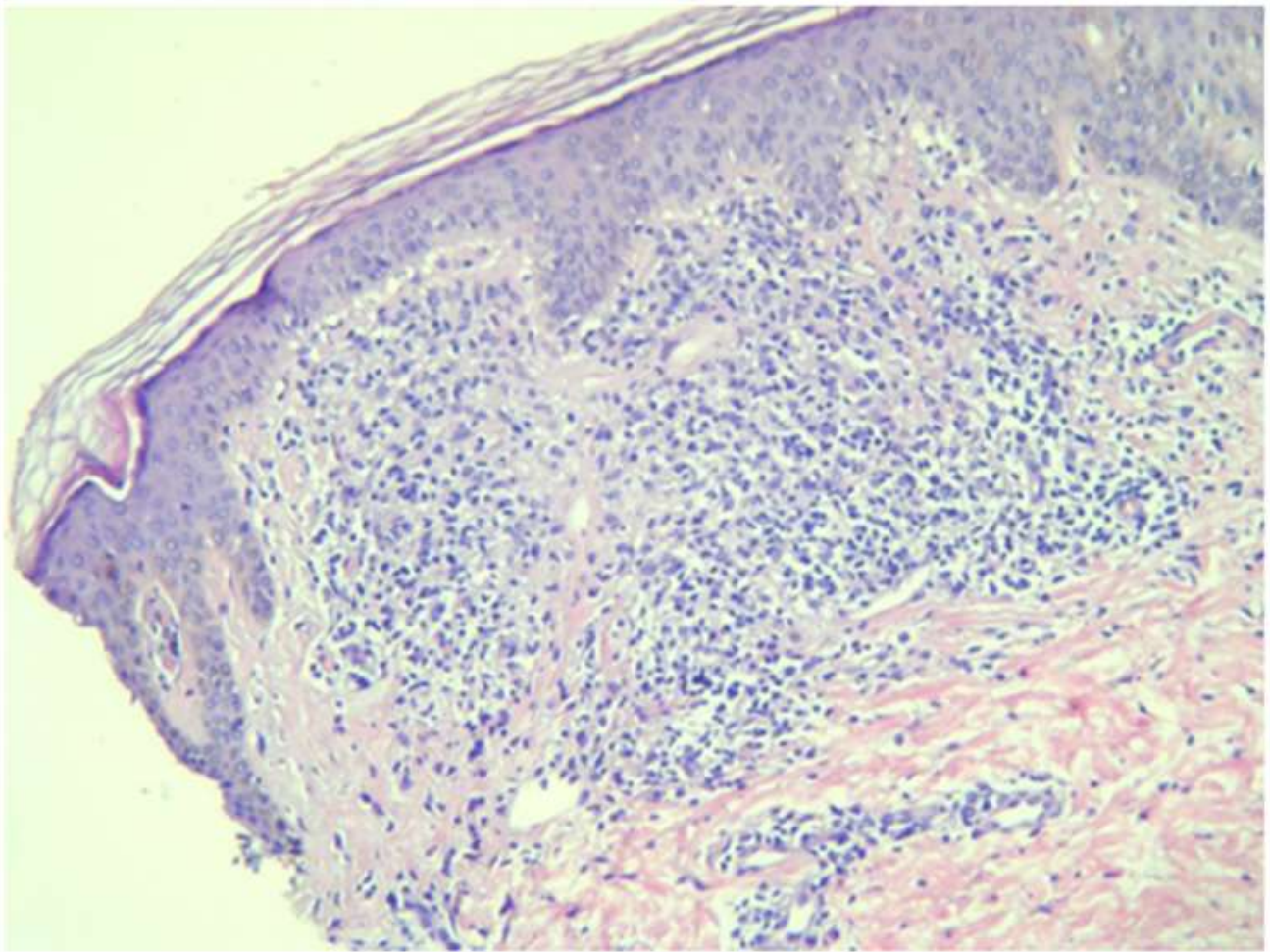


Foto 4. Caso 1. Histopatología 10X, H/E. Epidermis con hiperqueratosis, acantosis irregular, espongiosis moderada y degeneración vacuolar de la basal, con infiltrado inflamatorio mononuclear en banda



FOTO 5. Caso 2. Pápulas eritematosas e hiperqueratosis folicular, distribución lineal, en área de sacro que se extiende a zona lateral de muslo derecho



FOTO 6. Caso 2. Pápulas a mayor aumento

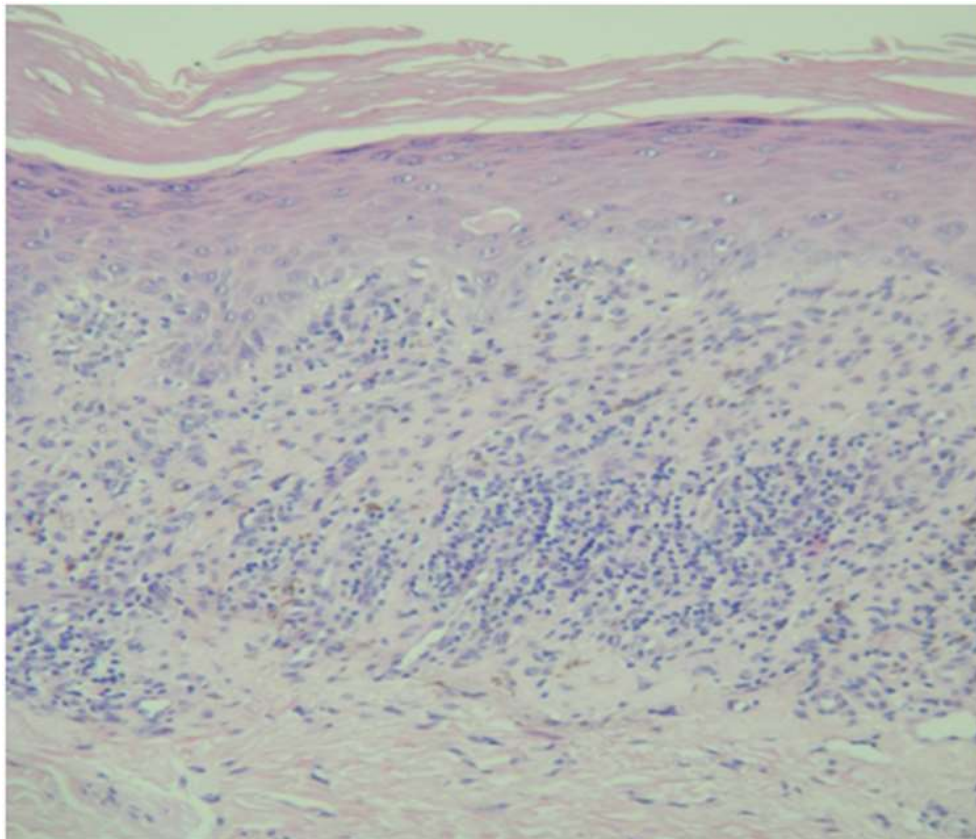


Foto 7. Caso 2. Histopatología 10X, H/E. Epidermis con hiperqueratosis moderada, infiltrado inflamatorio predominantemente de tipo linfocitario en banda, degeneración vacuolar de la basal y cuerpo de Civatte

REFERENCIAS

1. Small-Arana O. Liquen plano zosteriforme. *Dermatol. Perú.* 2012; 22(1): 42-45.
2. Acuña S., Sehtman A, Allevato M A, Cabrera H N y Devés A. Liquen plano lineal unilateral blaschoide posterior a fractura clavicular homolateral. *Arch. Argent. Dermatol.* 2008; 58: 105-111.
3. Small-Arana O.: Liquen plano zosteriforme. *Dermatol Perú.* 2010; 20(1): 128-131.
4. Thomas M G y Betsy A: Linear Lichen Planus: Continuum From Skin to Mucosa. *Journal of cutaneous medicine and surgery.* 2018; 22(2): 232-233.
5. Vázquez Fernández M. J, Giménez García R y Vázquez Fernández M. Liquen plano lineal: a propósito de un caso. *Acta Pediátrica Española.* 2006; 64(1): 32-34.
6. Mortazavi M y El-Din S A S. Bilateral linear lichen planus along the lines of Blaschko: Report of a rare case and brief review. *Our Dermatology Online.* 2017; 8(3): 322.
7. García-Martínez F J, Salgado-Boquete L, Vázquez-Osorio I y Toribio J. Liquen plano unilateral blaschoide secundario a la vacunación antigripal. *Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana.* 2016; 43(S1): 38-40.
8. Davis M I. Zosteriform lichen planus. *Archives of Dermatology and Syphilology.* 1938; 38(4): 615-618.