

Liquen plano pigmentoso inverso en pediatría

Carolina Santos¹, Patricia Kutscher², Agustina Acosta³

¹Residente de Unidad Académica de Dermatología, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Universidad de la República, Uruguay.

²Asistente de Unidad Académica de Dermatología, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Universidad de la República, Uruguay.

³Profesora Adjunta de Unidad Académica de Dermatología, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Universidad de la República, Uruguay.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido:
04 agosto 2024.
Aceptado:
07 marzo 2025.

Correspondencia
autor:
Dra. Carolina Santos
Email:
mcsm133@gmail.com

RESUMEN

El liquen plano pigmentoso inverso es una variante rara del liquen plano, infrecuente en la población pediátrica. Generalmente de curso crónico, asintomático y con gran repercusión en la calidad de vida. Se presenta el caso clínico de una paciente pediátrica con liquen pigmentoso inverso en axilas.

Palabras claves: liquen plano pigmentoso, liquen plano en pediatría, liquen plano pigmentoso inverso

ABSTRACT

Lichen planus pigmentosus is a rare variant of cutaneous lichen planus characterized by being generally chronic, asymptomatic and having great repercussions on the patient's quality of life. It is infrequent in the pediatric population. A clinical case of a pediatric female patient with lichen planus pigmentosus on the armpit area is presented.

Key words: lichen planus pigmentosus, lichen planus in pediatrics, lichen planus pigmentosus inverse

El liquen plano pigmentoso inverso es una variante rara del liquen plano, infrecuente en la población pediátrica. Se presenta como máculas y/o parches hiperpigmentados asintomáticos o levemente pruriginosos que involucran áreas intertriginosas y pliegues de la piel, más comúnmente axilas e ingle, en individuos de piel clara. La mayoría de los pacientes reportados son caucásicos y generalmente no presentan otras lesiones cutáneas de liquen plano, compromiso ungueal, mucoso o faneral.¹ El mayor compromiso se debe a la afectación de la calidad de vida de los pacientes dado su aspecto estético y curso crónico.²

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino, 4 años, fototipo III, sin antecedentes personales a destacar. Presenta dermatosis en piel de un año de evolución, asintomática. La misma se topografía en axilas y troco y se caracteriza por máculas hiperpigmentadas castaño-grisáceas, redondeadas, mal delimitadas, que confluyen por sectores (Figura 1). Con planteo de liquen plano pigmentoso inverso versus dermatosis cenicienta se realiza biopsia de piel que informa: ortoqueratosis en superficie, cuerpo mucoso aplanado con focos de vacuolización de queratinocitos basales y algunos queratinocitos apoptóticos; en dermis cuerpos coloides, numerosos



Figura 1
Liquen plano pigmentoso inverso

melanofágos e infiltrado inflamatorio mononuclear superficial; compatible con liquen plano pigmentoso (Figura 2 y 3).

Mediante correlación clínico patológica, se inicia tratamiento con jabón syndet, emoliencia y retinoides tópicos, sin lograr un nuevo control clínico de la paciente.

DISCUSIÓN

El liquen plano pigmentoso es una variante de liquen plano que afecta más frecuentemente fototipos altos; comúnmente compromete la cara, el tronco y las extremidades superiores, siendo la afectación intertriginosa observada con escasa frecuencia.¹ Es uno de los subtipos más raros de liquen plano pediátrico y puede seguir cuatro patrones: común, inverso, palmoplantar y lineal.³

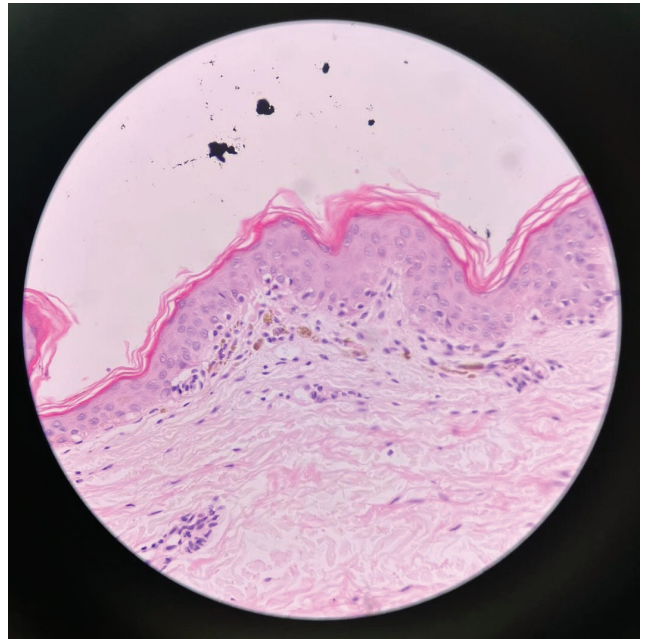


Figura 2
Histología de liquen plano pigmentoso

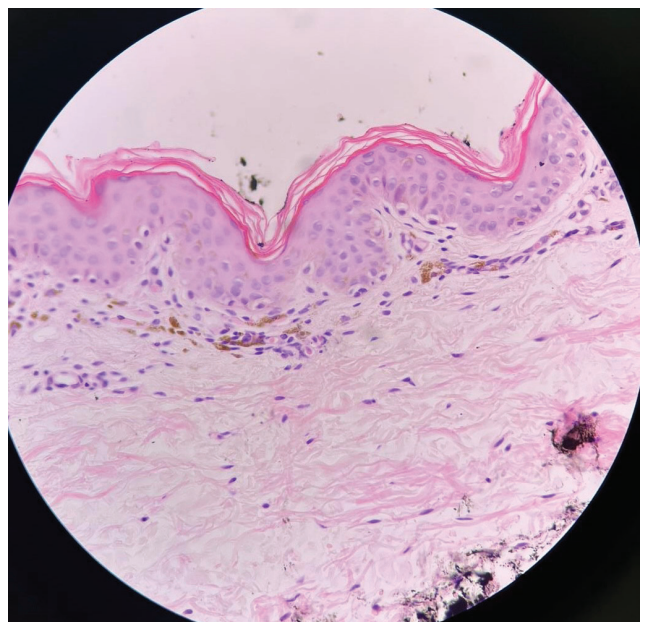


Figura 3
Histología de liquen plano pigmentoso inverso

El liquen plano pigmentoso inverso se describió inicialmente en República Checa en 2001 en siete pacientes de piel clara procedentes de Europa del Este. Es una variante rara de liquen plano que afecta más frecuentemente a caucásicos y compromete principalmente áreas intertriginosas como axilas e ingle.¹

Se caracteriza por máculas, pápulas o parches de color gris pizarra o marrón oscuro, asintomática o con leve prurito.³ Las uñas, el cabello y las mucosas suelen estar respetados.⁴

En una revisión sistemática de la literatura en idioma inglés para casos de liquen plano pigmentoso en niños se identificaron 21 casos, 2 de ellos lineales, 3 de tipo inverso y 1 palmoplantar. En series más amplias, entre el 2 y el 2,8% de los niños con liquen plano se ve afectado por esta subvariante.³ En el año 2003 se publicó un estudio en India que incluyó 124 pacientes con diagnóstico de liquen plano pigmentoso, localizada inicialmente en áreas fotoexpuestas y en forma ocasional en pliegues, 8.9 % presentaban lesiones en axilas, 6.5% en área submamaria y 3.2% en ingle.⁵

Comparativamente, el liquen plano pigmentoso inverso en pediatría es menos frecuente que la misma entidad en el adulto y se desconoce la razón por la cual sucede esto.⁴ El liquen plano pigmentoso inverso es infrecuente en población pediátrica, sólo se han notificado tres casos en las publicaciones médicas en niñas de 5, 11 y 15 años, según el informe de Nurmohamed, et.al en 2017.³

La etiología y patogénesis del liquen plano pigmentado inverso no están claras. Algunos autores han sugerido que representa LP en áreas de flexión, otros lo han atribuido al fenómeno de Koebner e incluso a la ropa interior ajustada para explicar la distribución flexural. Algunos autores han establecido que el mecanismo obedece a una actividad citotóxica contra queratinocitos basales mediada por linfocitos T CD8+ , como se cree que es el caso del LP clásico.⁴

Se sabe que los queratinocitos suelen expresar el antígeno HLA-DR en su superficie y que este antígeno juega un papel fundamental en la inducción y perpetuación del proceso inflamatorio. Sin embargo, a diferencia del liquen plano clásico, la expresión del antígeno HLA-DR en la superficie de los queratinocitos en pacientes con LPP-inverso se ha informado que es débil. Este hecho puede explicar la rápida regresión del infiltrado liquenoide, el mínimo prurito y la duración limitada del proceso inflamatorio, que lo diferencian del curso de LP clásico, en el que el antígeno HLA-DR se expresa abundantemente en la superficie

de los queratinocitos.⁵ Se ha reportado asociación con la hepatitis C, pero es poco común.¹

En los pacientes con liquen plano pigmentoso se observa una respuesta liquenoide inflamatoria que produce una marcada incontinencia pigmentaria.²

Histológicamente, el liquen plano pigmentoso inverso es similar al liquen plano clásico, con un infiltrado dérmico linfocitario en forma de banda, degeneración vacuolar de la capa basal e incontinencia pigmentaria. La hiperqueratosis y la hipergranulosis suelen ser leves o ausentes.⁵ Se teoriza que la rápida aparición de una intensa reacción liquenoide causa una combinación de atrofia epidérmica e incontinencia pigmentaria marcada sin hiperplasia epidérmica, como se observa a menudo en el liquen plano. El depósito de melanina se produce en la dermis superficial, a diferencia de la dermatitis cenicienta en la que está presente más profundamente en la dermis, lo que produce el color gris azulado.¹

En la dermatoscopia se pueden observar tres patrones: un patrón difuso caracterizado por áreas sin estructura de coloración amarronada, relacionado con la pigmentación en la epidermis; un patrón de puntos de tonalidad azul, gris o amarronado correspondiente a melanofagos dérmicos, y un patrón mixto que combina puntos de tonalidad marrón-grisáceo con una pigmentación marrón difusa. Los hallazgos dermatoscópicos son de valor pronóstico, ya que donde se observa un patrón de puntos azules, dada la mayor profundidad del pigmento, tienden a ser persistentes.⁶

El diagnóstico diferencial de las máculas y placas marrones levemente pruriginosas en áreas intertriginosas incluye dermatosis cenicienta, eritrasma, hiperpigmentación postinflamatoria, acantosis nigricans, erupción farmacológica fija, erupción farmacológica liquenoide.⁴

El curso clínico es variable, algunos casos desaparecen en semanas sin tratamiento, mientras que otros pueden persistir durante años.¹

El tratamiento es sintomático y pueden prescribirse corticoides tópicos de mediana y alta potencia, inhibidores de calcineurina, retinoides tópicos y corticoides orales. Las lesiones tienden a ser refractarias a los tratamientos.⁴

Tabla 1

Diagnósticos diferenciales.

	Clínica	Histopatología	Tratamiento
Dermatosis cenicienta	Maculas o parches ovalados o irregulares, color gris pizarra o pardo azulado. Asintomática o pruriginosa.	Degeneración vacuolar de la capa basal, infiltrado mononuclear perivascular, melanofagos en la dermis superior y aumento de melanina epidérmica. Cuerpos coloides y hemosiderina.	Tacrolimus, corticoides sistémicos, antibióticos, antipalúdicos, isoniácida, griseofulvina, dapsona, clofacimina, fototerapia.
Eritrasma	Placas bien definidas, color rosa, rojo o pardo, cubiertas por escama fina y asociadas a arrugas. Asintomático o prurito leve.	Filamentos y bacilos gram positivos, cultivo de corinebacterias.	Fluoruro de aluminio al 20 %, clindamicina, eritromicina, mupirocina, ácido fusídico. Eritromicina, tetraciclinas o claritromicina vía oral.
Pigmentación postinflamatoria	Maculas y manchas hiperpigmentadas, desde marrón claro a marrón oscuro o desde gris azulado a gris pardo. Asintomática.	Pigmentación postinflamatoria epidérmica: aumento de pigmento en los queratinocitos. Pigmentación postinflamatoria dérmica: melanófagos en la dermis.	Fotoprotección, hidroquinona tópica al 2-4%, crema despigmentante fórmula de Kligman, ácido azelaico, ácido alfa hidroxiaico, ácido kojico, niacinamida.
Acantosis nigricans	Placas simétricas, hiperpigmentadas, hipertróficas, verrugosas o papilomatosas, aterciopeladas, color negro o parduzco. Asintomática o pruriginosa.	Papilomatosis, hiperqueratosis epidérmica, aumento de melancitos en la capa basal y acantosis de mínima a leve. Epidermis con acantosis y atrofia alterna. Dermis sin infiltrado inflamatorio.	Tratamiento de enfermedad subyacente. Tretinoína al 0,05%, lactato de amonio al 12%, crema despigmentante fórmula de Kligman, calcipotriol, urea, podofilina, ácido salicílico. Metformina, retinoides sistémicos y PUVA.
Erupción farmacológica fija	Mácula solitaria, redonda u oval, bien delimitada, tamaño variable, edematosa, color rojizo o violáceo. Vesículas, ampollas y pigmentación postinflamatoria. Prurito.	Queratinocitos necróticos y disqueratosis, espongiosis y degeneración vacuolar de la capa basal. En dermis, edema e infiltrado linfocitario perivascular e intersticial, con eosinófilos e incontinencia pigmentaria en la dermis papilar.	Suspensión del fármaco imputable. Corticoides tópicos, intralesionales o sistémicos, antihistamínicos.
Erupción farmacológica liquenoide	Pápulas o placas eritematoescamosas, sin escama de Wickham. Prurito.	Paraqueratosis focal, degeneración vacuolar de la capa basal, queratinocitos apoptóticos, infiltrado en banda que se puede extender a dermis media con eosinófilos y plasmocitos, incontinencia pigmentaria.	Suspensión del fármaco imputable. Corticoides tópicos y sistémicos, tacrolimus, retinoides sistémicos, antihistamínicos, fototerapia.

CONCLUSIÓN

Estamos frente a una variedad clínica de liquen plano poco frecuente y con escasos registros publicados en la literatura. Se considera que puede ser una afección subdiagnosticada por su poca sintomatología y su evolución benigna. Esto lleva a que el médico tratante no indique el estudio histopatológico necesario para su confirmación.⁶

El descubrimiento de si esta afección es menos común en niños o simplemente no se reconoce lo suficiente dependerá de futuras publicaciones sobre liquen plano pigmentoso en niños.

REFERENCIAS

1. Gaertner, Erich y Elstein, William, Lichen planus pigmentosus-inversus: Case report and review of an unusual entity. *Dermatology Online Journal*, 2012, 18 (2). Disponible en <https://escholarship.org/uc/item/56c7h5nt> [Consultado en Julio de 2024].
2. Robles-Méndez, J. C., Rizo-Frías, P., Herz-Ruelas, M. E., Pandya, A. G., & Ocampo Candiani, J., Lichen planus pigmentosus and its variants: review and update. *International Journal of Dermatology*, 2017, 57 (5). Disponible en PubMed [Consultado en Julio de 2024].
3. Mitchell K, Silverberg N., Systematic Review of Lichen Planus Pigmentosus in Children. *J Drugs Dermatol.*, 2022, 21 (8). Disponible en PubMed [Consultado en Julio de 2024].
4. Nurmohamed S, Hardin J, Haber RM., Lichen planus pigmentosus inversus in children: Case report and updated review of the literature. *Pediatr Dermatol.*, 2018, 35 (1). Disponible en PubMed [Consultado en Julio de 2024].
5. Rosario Peralta, Mónica Pazos, Emilia Cohen Sabban, Roberto Schrol y Horacio Cabo, Liqueen plano pigmentoso invertido. Reporte del primer caso pediátrico y revisión de la literatura. *Archivos Argentinos de Dermatología*, 2015, 65 (6). Disponible en Google Scholar [Consultado en Julio de 2024].
6. A. Bennàssar, A. Mas, M. Julià, P. Iranzo, and J. Ferrando, Annular Plaques in the Skin Folds. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 2009, 100 (7). Disponible en Google Scholar [Consultado en Julio de 2024].