

Pitiriasis liquenoide crónica en un adulto mayor: reporte de un caso

Andrea Antúñez-Lay¹, María Jesús Rojas-Lechuga², Álvaro Abarzúa¹

RESUMEN

La pitiriasis liquenoide crónica (PLC) es una enfermedad benigna, que se caracteriza por tener un curso gradual, con aparición de múltiples pápulas con escamas adherentes de predominio en tronco y extremidades proximales. Con el objetivo de describir la presentación clínica, discutir el diagnóstico, diagnósticos diferenciales, tratamiento y revisar la literatura se presenta el caso de un hombre de 88 años que presentó múltiples lesiones papuloescamosas en extremidades inferiores. Se realizó biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico de PLC. El paciente recibió tratamiento con emulsión hidratante, clobetasol tópico y claritromicina con resolución completa de las lesiones.

La pitiriasis liquenoide crónica es un trastorno inflamatorio poco frecuente, de etiología desconocida que ocurre más comúnmente en adultos jóvenes y niños. Si bien la clínica es sugerente, se requiere biopsia cutánea para su confirmación diagnóstica. Es un trastorno benigno, a menudo asintomático y autolimitado, por lo que se debe valorar su tratamiento paciente a paciente. Principalmente se utilizan corticoides tópicos y antibióticos orales (tetraciclinas y eritromicina). Se ha vinculado en escasas publicaciones con el desarrollo de linfoma cutáneo y como síndromes paraneoplásicos, por lo que se sugiere realizar seguimiento.

Palabras claves: Pitiriasis Liquenoide Crónica; Pitiriasis Liquenoide; Pitiriasis liquenoide varioliforme aguda; Enfermedad febril ulceronocrótica Mucha-Habermann.

SUMMARY

Chronic lichenoid pityriasis (PLC) is a benign disorder, characterized by a gradual course with the appearance of multiple squamous papules with adherent scales predominating in the trunk and proximal extremities. With the objective to describe its clinical presentation, diagnosis, differential diagnosis, treatment and review literature, we present an 88-year-old male with multiple lesions in the lower extremities of one year of evolution, with papules and adherent scales. A skin biopsy was performed that confirmed the diagnosis of PLC. The patient received treatment with moisturizing emulsion, clobetasol topical and clarithromycin with complete resolution of the lesions.

Chronic lichenoid pityriasis is a rare inflammatory disease of unknown etiology that occurs most commonly in young adults and children. Although the clinic is suggestive, a skin biopsy is required for diagnostic confirmation. It is a benign disorder, often asymptomatic and self-limiting, so its patient-to-patient treatment should be assessed. Topical corticosteroids and oral antibiotics (tetracyclines and erythromycin) are used. It has been linked in few publications with the development of cutaneous lymphoma and as paraneoplastic syndromes, so it is suggested to follow up.

Key words: Pityriasis Lichenoides Chronica; Pityriasis Lichenoides; Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta; febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease.

Las Pitiriasis liquenoides son un grupo de trastornos inflamatorios raros de la piel que incluyen: pitiriasis liquenoide crónicas (PLC), pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA) y una variante de PLEVA, la enfermedad ulcero-necrótica febril Mucha-Habermann (FUMHD). Se plantea que estas tres entidades pueden

representar un espectro clínico de una sola enfermedad (Tabla 1).

La PLC es una condición benigna, que se caracteriza por tener un curso gradual, con la aparición de múltiples pápulas escamosas, eritematosas-marrones con escamas adherentes (en oblea). Estas lesiones tardan en cicatrizar

¹Departamento Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile. ²Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile.

Correspondencia: Andrea Antúñez-Lay Correo electrónico: andreantunez21@gmail.com Celular: +56 9 75487180. Dirección: Av. Vicuña Mackenna 4686. San Joaquín, Santiago, Chile. Código Postal: 7810000.

Tabla 1

Comparación subtipos Pitiriasis Liquenoide

	PLC	PLEVA	FMUHD
Clínica	Lesión inicial es una pápula eritematosa que desarrolla una escama micácea de adherencia central que al desprenderse en bloque ("oblea") revela una superficie rosada brillante. Autolimitada. Puede dejar hipo/hiperpigmentación postinflamatoria. Sin repercusión sistémica	Maculas de 2-3mm de diámetro que evolucionan rápidamente a pápulas con escama micácea, de adherencia central. Que posteriormente se transforma a vesiculopustula y luego a necrosis hemorrágica con ulceración y costra serosanguínea. La erupción es polimorfa con lesiones en distintos estadios de evolución. Cicatriz varioliforme. Asociada a hipo/hiperpigmentación postinflamatoria. Afecta principalmente tronco y extremidades.	Lesiones inicialmente similares a las encontradas en PLEVA pero que evolucionan rápidamente a úlceras necróticas y bulas hemorrágicas. Tienen mayor extensión y son dolorosas. Puede afectar mucosas. Cura con hipopigmentación y cicatrices atróficas. Tiene manifestaciones sistémicas: fiebre, disfagia, diarrea, dolor abdominal, artritis, sepsis. Alteraciones de laboratorios: anemia, leucocitosis, elevación de parámetros inflamatorios (VHS, PCR), elevación de LDH y enzimas hepáticas.
Histología	Paraqueratosis focal, acantosis moderada, espongiosis focal. Edema e infiltrado inflamatorio perivascular superficial.	Paraqueratosis focal y confluyente, espongiosis, disqueratosis, acantosis, vacuolización de la capa basal con queratinocitos necróticos. Vesículas intraepidérmicas. Infiltrado inflamatorio perivascular denso. Con vasculitis y leucocitoclasia	Similar a PLEVA. Mayor extensión de necrosis. Con vasculitis y leucocitoclasia.
Inmunohistoquímica	Predominio de Linfocitos T CD4+ HLA-DR1 leve	Predominio de Linfocitos T CD8+ HLA-DR1 intenso	Predominio Linfocitos T CD8+ y CD30 -
Tratamiento	Corticoides tópicos Antibioticos (Tetraciclinas) Fototerapia	Corticoides tópicos Antibioticos (Tetraciclinas) Fototerapia	Corticoides sistémicos Metotrexato/ Ciclosporina
Pronóstico	Autolimitada, cursa con rebrotes. Reportes de asociación con desordenes linfoproliferativos	Autolimitada. Asociación con desórdenes linfoproliferativos.	Repercusión sistémica. Mortalidad hasta 25%.

PLC: pitiriasis liquenoide crónica; PLEVA: pitiriasis liquenoide et variliforme acuta; FMUHD: enfermedad febril ulceronecrotica de Mucha-Habermann.

varias semanas dejando máculas o parches hipo/hiperpigmentados. Pudiéndose observar lesiones en distintas etapas de desarrollo de manera simultánea.¹ Su principal ubicación son el tronco, glúteos y extremidades. Sin embargo, otras áreas cutáneas pueden verse afectadas. Generalmente es asintomática, pero pueden presentar prurito.

La PLC se caracteriza por un curso recurrente y remitente que dura meses o años.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, 88 años, con antecedentes de cardiopatía coronaria, enfermedad de Alzheimer, Hipertensión arterial, Enfermedad Pulmonar Obstruc-tiva Crónica (EPOC), enfermedad renal crónica, reflujo gastroesofágico (ERGE) e hiperuricemia sintomática, en tratamiento con omeprazol, memantina, donepecilo, vitamina D3, carvedilol, isosorbide, ácido acetilsalicílico, atorvastatina e inhalador de budenosina/formoterol.

Consultó por lesiones en piernas de un año de evolución, al examen físico se observan pequeñas placas eritematosas con escama adherente, con aspecto desecado en ambas piernas (Figura 1), asintomáticas, sin tratamientos previos. Al raspar la escama, ésta se desprende en forma completa, tipo oblea, revelando una superficie rosado marrón brillante (Figura 2).

Por sospecha de pitiriasis liquenoide crónica versus enfermedad ampollar, se solicitó biopsia cutánea, que mostró paraqueratosis, acantosis irregular, espongirosis, microvesículas espongióticas y exocitosis de linfocitos y neutrófilos. Dermis con infiltrado perivascular superficial compuesto por linfocitos. Los hallazgos fueron compatibles con Pitiriasis liquenoide.

El paciente recibió tratamiento con emulsión hidratante, clobetasol tópico en pomada, 2 veces al día por un mes y claritromicina 500mg cada 12 horas por 14 días con resolución completa de las lesiones.

DISCUSIÓN

La PLC es un trastorno infrecuente, se desarrolla más en jóvenes y niños, sin embargo, puede ocurrir a cualquier edad, como se ejemplifica en este caso. La existencia de predilecciones sexuales, étnicas o raciales es incierta.¹

Su epidemiología ha sido poco estudiada en población



Figura 1

Placa queratósica ovalada bien delimitada en pierna izquierda de 3 cms en su diámetro mayor, con escama adherente.



Figura 2

Escama tipo oblea desprendible.

adultas, Wahie et al. plantearon un estudio retrospectivo comparativo entre PLC en niños y adultos, observando que el rango de edad media al diagnóstico en niños era de 8 años (2-18), y en adultos la mediana en 40, con un rango entre 20-65 años. Sin diferencia entre sexos, ni historia familiar de PLC en ninguno de los casos. Junto con lo anterior, mostraron que los niños eran diagnosticados de manera más precoz, presentaban un mayor compromiso y extensión de lesiones, mayor prevalencia de hipo-pigmentación y peor respuesta a tratamientos en comparación con los adultos.²

La patogénesis de la PLC es poco conocida. Concordante con la teoría que la PLC y PLEVA pueden ser trastornos relacionados, se plantea que pudieran ser respuestas

de hipersensibilidad a infecciones o trastornos linfoproliferativos primarios.^{1,3}

Se han vinculado con infecciones por virus Epstein-Barr, parvovirus B19, *Toxoplasma gondii*, virus de inmunodeficiencia humana (VIH), estafilococos, estreptococos del grupo A, entre otros.^{1,3,4}

Asimismo, se ha planteado la teoría de que la PLC es una enfermedad linfoproliferativa primaria basado en estudios que demuestran poblaciones de células T CD4+ clonales en muestras de tejido de pacientes con PLC y de células T CD8+ en pacientes con PLEVA. Sin embargo, la monoclonalidad no se detecta uniformemente en PLC, y ésta no es suficiente para designar un trastorno como enfermedad linfoproliferativa primaria.⁵ Ocasionalmente, se ha reportado PLC en asociación con la exposición a fármacos como Infliximab, terapia hormonal y agentes quimioterapéuticos.^{6,7}

La presentación clínica corresponde al desarrollo gradual de numerosas pápulas rojas marrones monomorfas persistente y asintomáticas, con escama micácea central, desprendible “escama en lacre” (oblea), que revela superficie rosado marrón brillante. Principalmente en tronco y extremidades. Resuelven con Hipo/hiperpigmentación residual. Remiten espontáneamente en semanas o incluso años con períodos de exacerbación.

Para el diagnóstico se requiere confirmación con biopsia cutánea. En su histología, la PLC se caracteriza por presentar paraqueratosis, espongirosis leve, exocitosis de linfocitos, queratinocitos necróticos focales en la unión dermoepidérmica, infiltrado liquenoide linfocítico perivascular en la dermis superficial, además, puede presentar eritrocitos extravasados en la dermis papilar⁸. En PLC se ha observado infiltrado de células clonales TCD4+ y TCD8+ en pequeños números, siendo mayores éstos últimos en PLEVA, pudiendo resultar de una respuesta variable de la inmunidad del huésped a factores patogénicos.⁵

El diagnóstico diferencial incluye otros trastornos que pueden presentarse con pápulas o pequeñas placas extendidas. Una biopsia cutánea a menudo es útil para distinguir PLC de otras enfermedades. Entre sus principales diagnósticos diferenciales se encuentra, PLEVA que se caracteriza por el inicio agudo de pápulas hemorrágicas y con costra. Además, los hallazgos histológicos muestran un denso infiltrado linfocítico en forma de cuña en la dermis, necrosis, vesiculación y hemorragia dérmica. Junto con este, se debe considerar pitiriasis

rosada de Gibert la cual tiene un curso más breve, resolviéndose dentro de cuatro a seis semanas; psoriasis guttata, la cual suele ser precedida por una infección estreptocócica; liquen plano con sus lesiones características donde el prurito suele ser predominante; la Sífilis secundaria, cuando afecta palmas y las plantas de los pies es una característica que sugiere este diagnóstico, se puede descartar mediante estudios serológicos. Entre las neoplasias se debe considerar la papulosis linfomatoide y la micosis fungoide.¹

La PLC es una condición benigna que a menudo es asintomática y autolimitada, por lo que no siempre requiere ser tratada. Respecto a las alternativas de tratamiento no existe gran evidencia debido a la baja frecuencia.

Se debe favorecer tratamientos efectivos con un buen perfil de seguridad. Dentro de la primera línea de tratamiento se encuentran los corticosteroides tópicos y antibióticos orales con propiedades antiinflamatorias como las tetraciclinas y eritromicina (en niños y embarazadas).^{1,2} Si no hay respuesta dentro de tres meses, se puede plantear la fototerapia como tratamiento adicional (UVB de banda estrecha, UVB de banda ancha y PUVA).^{1,2} En los casos de enfermedad grave y refractaria, se pueden considerar el metotrexato y otras terapias inmunomoduladoras sistémicas.⁶

Se ha reportado desarrollo de micosis fungoide en niños y adultos con PLC,⁹ además de asociarse como fenómeno paraneoplásico de oncocitoma renal y linfoma extranodal.¹⁰ Dada la aparente rareza de las asociaciones entre PLC y malignidad, la PLC se considera una enfermedad benigna. Sin embargo, como precaución, se sugiere realizar seguimiento anual de los pacientes y estar atentos a la aparición de lesiones cutáneas atípicas.

Sibbald et al. mostraron en su revisión sistemática, 37 casos de pacientes con diagnóstico de PLC (no en todos los casos confirmado con biopsia), que desarrollaron linfomas cutáneos de células T (en su mayoría micosis fungoide). Se vio que en un 86% de los casos hubo cambio en la morfología o distribución de las lesiones, en un 22% se vio un aumento de grosor de las placas o desarrollo de nódulos, en un 16% se evidenció nuevas áreas comprometidas y en un 8% nuevas áreas atróficas.¹¹

La asociación entre PLC y síndrome linfoproliferativo es aún controversial, y se requieren mayores estudios para confirmar su asociación, sin embargo, se plantea que este fenómeno podría tener relación con el desarro-

llo de una mutación en el tiempo.¹¹

En el contexto de nuestros pacientes con PLC, sugerimos el seguimiento anual aun cuando las lesiones han entrado en remisión. Además, sugerimos considerar re-biopsiar en caso de PLC de duración prolongada (más de 5 años), cambios en la morfología de las lesiones (que se agreguen nódulos, hipopigmentación, aumento de grosor de placas) o localización en zonas no fotoexpuestas, o frente a la sospecha del especialista.

CONCLUSIONES

La PLC es un trastorno inflamatorio poco frecuente, de etiología desconocida que ocurre más comúnmente en adultos jóvenes y niños, sin embargo, se puede presentar a cualquier edad. Mostramos este caso por lo inusual de la edad de diagnóstico en el caso de nuestro paciente, además de lo ilustrativo de su caso e imágenes para su diagnóstico.

La PLC se considera un trastorno benigno, a menudo asintomático y autolimitado, por lo que requiere tratamiento solo en casos sintomáticos, principalmente con corticoides tópicos y antibióticos orales (tetraciclinas y eritromicina). Se ha vinculado en escasas publicaciones con el desarrollo de linfoma cutáneo y como síndromes paraneoplásicos, por lo que se sugiere realizar seguimiento anual de los pacientes, estar atentos a la aparición de lesiones cutáneas atípicas, y re-biopsiar de manera precoz ante la sospecha por parte del dermatólogo.

REFERENCIAS

1. Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:557-572
2. Wahie S, Hiscutt E, Natarajan S, Taylor A. Pityriasis lichenoides: the differences between children and adults. *Br J Dermatol* 2007;157:941-945
3. Kim JE, Yun WJ, Mun SK, Yoon GS, Huh J, Choi JH, Chang S. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta and pityriasis lichenoides chronica: comparison of lesional T-cell subsets and investigation of viral associations. *J Cutan Pathol* 2011;38:649-656
4. Almagro M, Del Pozo J, Martínez W, Silva JG, Peña C, Yebra-Pimentel MT, Fonseca E. Pityriasis lichenoides-like exanthem and primary infection by Epstein-Barr virus. *Int J Dermatol* 2000;39:156-159
5. Weinberg JM, Kristal L, Chooback L, Honig PJ, Kramer M, Stuart R et al. The clonal nature of pityriasis lichenoides. *Arch Dermatol* 2002;138:1063-1067
6. López-Ferrer A, Puig L, Moreno G, Camps-Fresneda A, Palou J, Alomar A. Pityriasis lichenoides chronica induced by infliximab, with response to methotrexate. *Eur J Dermatol* 2010;20:511-512
7. Newell EL, Jain S, Stephens C, Martland G. Infliximab-induced pityriasis lichenoides chronica in a patient with psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009;23:230-231
8. Amy Musiek, Pityriasis lichenoides chronica In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accessed on March 04, 2017)
9. Boccara O, Blanche S, de Prost Y, Brousse N, Bodemer C, Fraïtag S. Cutaneous hematologic disorders in children. *Pediatr Blood Cancer* 2012;58:226-232
10. Lazarov A, Lalkin A, Cordoba M, Lishner M. Paraneoplastic pityriasis lichenoides chronica. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999;12:189-190
11. Sibbald C, Pope E. Systematic review of cases of cutaneous T-cell lymphoma transformation in pityriasis lichenoides and small plaque parapsoriasis. *Br J Dermatol*. 2016;175(4):807-9