

Presentación atípica de pitiriasis liquenoide aguda, reporte de un caso

Atypic presentation of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta, a case report.

Silvia Catalina Díaz,¹ Luz Adriana Vásquez,² Verónica Molina,³ Juan Esteban Arroyave,⁴ Olga Lucía Forero,⁵ Ana Cristina Ruiz.⁶

1. RIII Dermatología, Universidad CES.

2. Jefe del servicio de dermatología Hospital Pablo Tobón Uribe.

3. Docente del servicio de dermatología Hospital Pablo Tobón Uribe.

4. Docente del servicio de dermatología Hospital Pablo Tobón Uribe.

5. Docente del servicio de dermatología Hospital Pablo Tobón Uribe.

6. Dermatopatóloga Hospital Pablo Tobón Uribe.

Correspondencia:

Silvia Díaz.

Email: silviacdiazp@hotmail.com

Recibido: Agosto 9 de 2008.

Aceptado: Septiembre 20 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

Las pitiriasis liquenoides (PL) son dermatosis polimórficas adquiridas poco comunes que plantean diversos retos, ya que son entidades difíciles de diagnosticar, categorizar y tratar. La pitiriasis liquenoide varioliforme aguda (PLEVA), la pitiriasis liquenoide crónica (PLC) y la enfermedad febril ulceronecrotica de Mucha-Habermann (FUMHD) no son patologías diferentes, por el contrario se consideran manifestaciones diversas dentro de un mismo espectro. Desde el punto de vista histológico son consideradas dermatitis de interfase con infiltrado prominente de linfocitos. La ambigüedad más crítica dentro de este grupo de patologías es la etiología, ya que múltiples agentes han sido implicados sin lograr revelar el mecanismo patológico de esta condición. No existe una modalidad definida de tratamiento; se cree que la terapia combinada es el mejor abordaje para esta patología. Reportamos un caso de un paciente con pitiriasis liquenoide aguda cuya presentación inicial fue atípica lo que nos lleva a considerar diagnósticos como pitiriasis rosada o secundarismo luético.

PALABRAS CLAVE: Pitiriasis liquenoides, clasificación, tratamiento.

Summary

Pityriasis lichenoides (PL) is an uncommon, acquired and polymorphic condition, which poses various challenges. It is a difficult and debatable disorder to diagnose, categorize and treat. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA), pityriasis lichenoides chronica (PLC) and febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease (FUMHD) are diverse manifestations delineated along a continuum of multiple variants. Histologically, PL is characterized by interface dermatitis with prominent lymphocytic infiltrate. The most critical ambiguity is the etiology behind this condition, numerous implications have surfaced, yet none has revealed the pathogenic mechanism of these disease. No standard treatment modality exists. A combination therapy is frequently considered the best approach to PL care. We report a case of a patient with PL which initial presentation was compatible with pityriasis rosa or secondary syphilis.

KEY WORDS: Pitiriasis liquenoides, classification, treatment.



FIGURA 1: Fotografías iniciales, A: placas eritematoedematosas con collar de escamas en el tronco, B: pápulas con vesículas centrales de contenido claro en el antebrazo, C: placas eritematovioláceas en el muslo.

Historia clínica

Paciente de 25 años, sexo masculino, natural de Medellín y residente en la misma ciudad, quien presentaba cuadro de quince días de evolución de una erupción consistente en placas eritematodescamativas pruriginosas. La erupción inició en el tronco y se extendió dramáticamente a la cabeza y a las extremidades, incluyendo las palmas y las plantas. El paciente consultó al servicio de dermatología, donde se le dio manejo sintomático y se tomó biopsia de piel. Cuando el paciente regresó a control la erupción había aumentado y tomado un aspecto purpúrico sin llegar a la ulceración; el reporte de patología de la primera biopsia fue inespecífico. En vista del estado del paciente se decidió tomar nueva biopsia de piel a fin de esclarecer el diagnóstico.

El paciente no tenía antecedentes de importancia. Al examen físico inicial presentaba en la cara, el tronco y las extremidades múltiples placas eritematoedematosas con collar de escamas. En las extremidades superiores se observaban escasas lesiones con vesículas centrales de contenido claro, mientras que las extremidades inferiores presentaban placas eritematovioláceas. (**FIGURA 1**)

En el control el paciente presentaba múltiples placas de aspecto purpúrico y algunas pápulas eritematovioláceas con costra hemática central.

Se solicitó hemograma completo que fue normal, ELISA para VIH negativo, VDRL no reactivo.

En la histopatología se observó en la panorámica ulceración epidérmica, exocitosis de linfocitos y neutrófilos, además prominente extravasación de eritrocitos en la dermis superior (**FIGURA 2**). Con mayor aumento se observó necrosis de queratinocitos, edema intercelular, va-

cuilización de la basal e infiltrado mixto que oscurecía la unión dermoepidérmica (**FIGURA 3**). Teniendo en cuenta el polimorfismo de las lesiones, la evolución del paciente y los hallazgos histopatológicos se realizó el diagnóstico de pitiriasis liquenoide aguda.

El paciente se manejó con antihistamínicos orales, corticosteroides tópicos y tetraciclinas por treinta días, con lo cual presentó resolución progresiva de las lesiones.

Discusión

Las PL se caracterizan por presentar lesiones difusas y polimórficas que varían en gravedad, desarrollo temporal y curso. La presentación de esta patología delinea un espectro a lo largo de tres variantes principales en las que se sobreponen la presentación clínica, la histología y posiblemente la patogénesis.¹

La incidencia se estima de 1 en 2000 personas en Estados Unidos. Todas las razas son afectadas por igual; existe un predominio en el sexo masculino que es más notorio en la población pediátrica. Afecta a pacientes que se encuentran en las tres primeras décadas de la vida y su duración aproximada va desde 1.6 a 7.5 meses con tendencia a la resolución espontánea. Las lesiones tienen una distribución simétrica o asimétrica, con predilección por el tronco, los glúteos y la zona proximal de las extremidades; ocasionalmente hay compromiso de las palmas, las plantas, la cara y el cuero cabelludo.²

La etiología es desconocida. Existen dos teorías prominentes que influencian en el esquema de clasificación de esta patología. La primera es la teoría de la reactividad inmune, que propone una respuesta inmune anormal frente a un antígeno externo; entre los im-

plicados se encuentran patógenos como el VIH, virus varicela zoster, virus Epstein Barr, CMV, estafilococo, estreptococo, micoplasma o toxoplasma; además múltiples agentes terapéuticos como la quimioterapia, los estrógenos-progestágenos y las vacunas también han sido implicados. La segunda teoría propone que las PL son patologías premalignas, esto basado en la proliferación monoclonal de los linfocitos T y en las semejanzas histológicas entre esta patología y algunos tipos de linfomas cutáneos.¹

El diagnóstico y la diferenciación de las variantes de PL se hace por evaluación clínica, la biopsia de piel es una herramienta confirmatoria del diagnóstico.¹

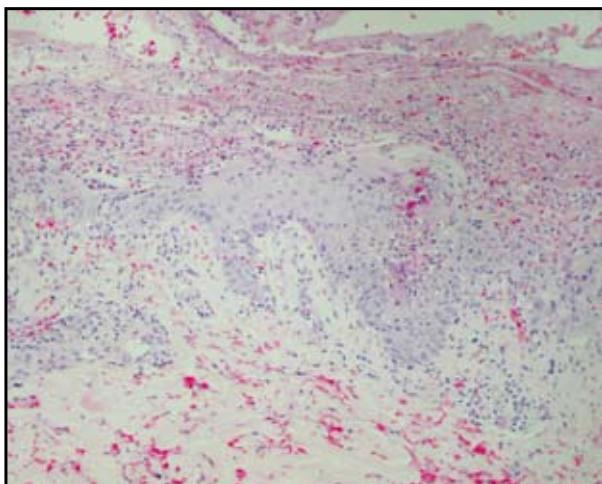


FIGURA 2: H-E 10x. Ulceración epidérmica, exocitosis de linfocitos y neutrófilos; hemorragia en la dermis superior.

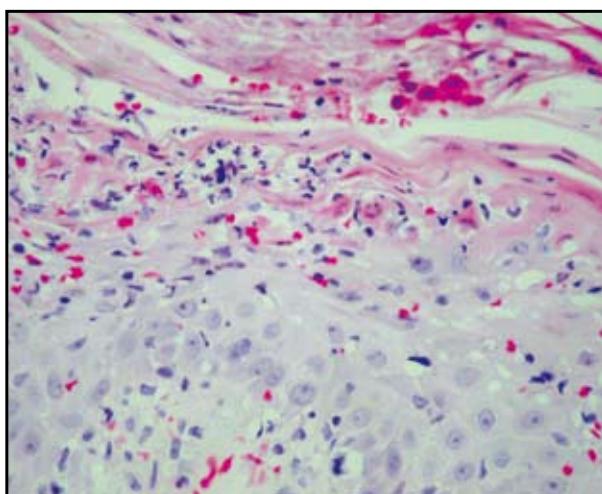


Figura 3: H-E 40X. Necrosis de queratinocitos, edema intercelular, vacuolización de la basal e infiltrado mixto que oscurece la unión dermoepidérmica.

La PLEVA se manifiesta como una erupción aguda o subaguda de múltiples pápulas pequeñas (5-15 mm), eritematosas, que rápidamente evolucionan a vesículas, pústulas o úlceras; pueden presentarse síntomas constitucionales leves asociados y las lesiones resuelven dejando cicatrices varioliformes con cambios pigmentarios. En la histología se observa paraqueratosis confluyente, adelgazamiento de la capa granular, espongiosis con formación de vesículas intraepidérmicas, queratinocitos necróticos y en la dermis un infiltrado linfohistiocítico denso superficial y profundo.⁴ La modalidad principal de tratamiento son los antimicrobianos orales: tetraciclina, eritromicina y dapsona; acompañados de corticoesteroides tópicos.^{1,3}

La PLC es la forma más común de PL. Se puede presentar de forma secuencial o simultánea con la PLEVA. Inicia con la aparición gradual de placas pequeñas eritematosas a cafés con escama adherente central y descamación periférica brillante que resuelven dejando cambios leves en la pigmentación. La distribución de las lesiones puede predecir el pronóstico. Las erupciones generalizadas tardan meses en resolver, mientras que las periféricas pueden tomar años. En la histología se aprecia paraqueratosis focal con capa granular preservada; hay oscurecimiento focal de la unión dermoepidérmica e infiltrado linfocitario dérmico superficial.⁴ La fototerapia es la modalidad de tratamiento más exitosa en este tipo de PL y se usa en combinación con corticoesteroides tópicos y antihistamínicos en caso de ser necesario.^{1,3}

La FUMHD es la variante más rara. Se presenta en forma de una erupción de inicio súbito consistente en placas purpúreas ulceronecróticas acompañadas de síntomas constitucionales prominentes. En la histología se observa marcada ulceración con infiltrado linfocitario intenso y vasculitis leucocitoclástica. El tratamiento debe ser con medicamentos sistémicos como la prednisona, el metotrexate, la inmunoglobulina IV y cabe considerar la terapia biológica con infliximab o etanercept.¹

Referencias

- Khachemoune A, Blyumin M. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification and treatment. Am J Clin Dermatol 2007; 8: 29-36.
- Klein P, Callen J. Pityriasis lichenoides. January 16 2007. www.emedician.com.
- Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. J Am Acad Dermatol 2006; 55: 557-72.
- Ackerman AB, Chongchitnant N, Sanchez J. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases: an algorithmic method based on pattern analysis. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 1997: 553-60.