

Pitiriasis liquenoide

M. Valdivielso Ramos, E. Balbín Carrero, C. Mauleón Fernández, P. de la Cueva Dovaio, E. Chavarría Mur, J.M. Hernanz Hermosa
Sección de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

La pitiriasis liquenoide es un trastorno reactivo linfocitario de causa desconocida, más frecuente en la edad pediátrica. Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la aparición de lesiones papulosas y descamativas, de tamaño muy pequeño, que en su evolución pueden formar lesiones ulcerocostrosas. Se han descrito dos formas, una aguda y otra crónica, en función de las diferencias morfológicas de las lesiones, que se consideran dos extremos de una misma enfermedad. El pronóstico de la enfermedad es bueno, con tendencia a la desaparición espontánea, en la mayoría de los casos, entre semanas y meses después de la aparición del primer brote.

Palabras clave

Vasculitis cutánea, exantemas de la infancia

Abstract

Title: Pityriasis lichenoides

Pityriasis lichenoides is a reactive lymphocytic eruption of unknown etiology, more frequent in pediatric patients. From the clinical point of view it is characterized by small papulosquamous lesions that develop into ulcer crust ones. Due to its different morphology, two forms have been described: acute and chronic. It is believed that these clinical forms are extremes of the same disease. The prognosis is generally good and, in most cases, self-limited to weeks or months after the first outbreak.

Keywords

Skin vasculitis, exanthem of childhood

Caso clínico

Niño de 8 años de edad, remitido a la consulta de dermatología pediátrica para la valoración de una erupción generalizada de 2 meses de evolución. No presentaba alergias medicamentosas ni otros antecedentes de interés.

En la exploración física pudimos observar la existencia de una erupción generalizada y la presencia de múltiples lesiones en el tronco y en las cuatro extremidades, constituidas por pequeñas pápulas eritematoso-descamativas de escasos milímetros de diámetro, algunas con descamación micácea típica, así como la presencia de múltiples hipopigmentaciones lenticulares residuales (figuras 1 y 2). La escama superficial de las lesiones se desprendía fácilmente con el rascado. El resto de la exploración fue normal, y no se palparon adenopatías en los territorios accesibles.

El diagnóstico clínico fue de pitiriasis liquenoide. Se realizó una biopsia cutánea, cuyos hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico clínico.

Se instauró tratamiento con eritromicina oral durante un mes, sin que se apreciara mejoría del cuadro clínico, por lo que se inició un tratamiento mediante fototerapia con radiación ultravioleta B (UVB) de banda estrecha, con lo que se observó una notable mejoría tras 10 sesiones de tratamiento (figura 3).

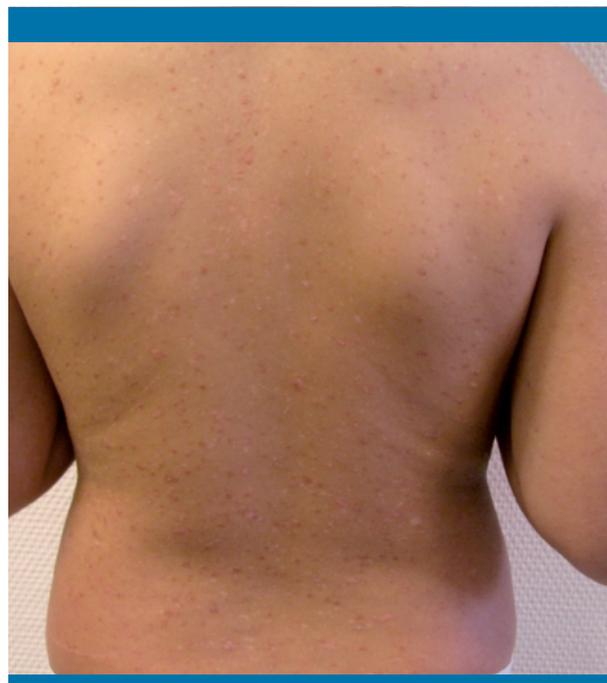


Figura 1. Erupción generalizada de pápulas eritematoso-descamativas de pequeño tamaño



Figura 2. Detalle de las lesiones con la escama característica en oblea en la superficie. Se aprecian lesiones hipopigmentadas residuales

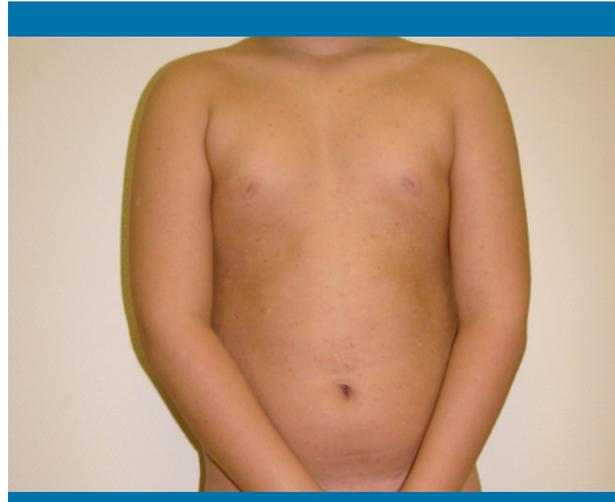


Figura 3. Mejoría notable de la erupción tras 10 sesiones de UVB de banda estrecha

Discusión

La pitiriasis liquenoide es un trastorno reactivo linfocitario de causa desconocida, que se localiza habitualmente tanto en el tronco como en las extremidades. Es más frecuente en la edad pediátrica, aunque se han descrito casos en adultos. Su incidencia se estima en torno al 0,2%, sin diferencias según el sexo ni el área geográfica.

Aunque no se conoce con certeza la etiología de este cuadro, se ha postulado que se produce un fenómeno de hipersensibilidad frente a un organismo infeccioso, aunque no ha podido constatar el agente responsable. A favor de esta hipótesis está la observación de brotes epidémicos, la respuesta al tratamiento antibiótico y la presencia de una posible lesión vascular mediada por inmunocomplejos. Se ha relacionado con infecciones virales, infecciones estreptocócicas de las vías respiratorias altas, toxoplasmosis adquirida, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, vacuna del sarampión, agentes quimioterápicos, terapia con estrógenos-progesterona, exposición a detergentes e insecticidas y consumo de diferentes productos químicos.

Numerosos estudios han mostrado que los linfocitos T predominantes en el infiltrado son CD8⁺ en las formas agudas, y CD4⁺ en las formas crónicas. Se habla a favor de un proceso linfoproliferativo, más que inflamatorio. Incluso en algunos casos se ha demostrado clonalidad en el infiltrado. En estos casos la diferenciación con la papulosis linfomatoide puede ser difícil, y se establece por la inmunohistoquímica, con la presencia en esta última de células CD30⁺.

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la aparición de lesiones recurrentes papulosas y descamativas, de tamaño muy pequeño, que en su evolución forman lesiones ulcerocrostras. La escama superficial es muy característica y se desprende

fácilmente con el rascado. Las lesiones cicatrizan formando hipopigmentaciones lenticulares generalizadas y, de forma ocasional, cicatrices varioliformes. Las lesiones suelen ser asintomáticas. Se han descrito dos formas, una aguda y otra crónica, en función de las diferencias morfológicas de las lesiones, y no según el curso del proceso. La mayoría de los casos presentan ambas formas, ya sea en el mismo brote o durante la evolución, con un amplio espectro clínico entre las dos.

En la forma aguda, también denominada pitiriasis liquenoide o varioliforme aguda, aparecen brotes recidivantes de pápulas rojas de unos 2-4 mm, que evolucionan de forma polimorfa en varios estadios hacia vesículas, pústulas, costras y úlceras. Pueden curar dejando cicatrices varioliformes (llamadas así por su parecido con las cicatrices de la varicela), sobre todo si el componente dérmico es extenso. También es habitual encontrar lesiones hiperpigmentadas y/o hipopigmentadas residuales. Las lesiones son asintomáticas, y típicamente se resuelven en unas semanas.

La forma crónica es la más frecuente en los niños. Las lesiones son ovaladas y eritematosas o marrónáceas. Su evolución es muy característica: aparece una lesión hiperpigmentada, algo deprimida en el centro, y cubierta por una escama adherida a la región central, que se despega fácilmente en bloque, en «pan de oblea». En esta forma clínica no hay necrosis ni cicatrización. Normalmente, estas lesiones se resuelven en el curso de semanas o meses de forma espontánea, dejando una hipopigmentación residual.

En ocasiones se pueden asociar a un mal estado general, fiebre, linfadenopatías, artritis o esclerodermia, sobre todo en las formas más agudas.

Algunos estudios han sugerido que la distribución de las lesiones cutáneas es más importante que su naturaleza aguda o

crónica a la hora de predecir su evolución: las lesiones con una distribución difusa tienen un curso clínico más corto, las de predominio periférico un curso más largo, y las de predominio central un curso intermedio.

Los brotes son recurrentes, especialmente en las formas crónicas, con periodos variables entre los brotes que duran desde unas semanas a unos años. La mayoría se resuelven por completo en 6 meses, aunque otros pacientes, como el de este caso, presentan un curso más crónico. Las lesiones mejoran mucho durante los meses de verano.

En el estudio histopatológico los hallazgos son similares en todas las formas, pero se diferencian por la gravedad de los cambios. En general, encontramos una dermatitis de interfase, con necrosis de queratinocitos, exocitosis linfocitaria, extravasación de hematíes y paraqueratosis con acumulación de células inflamatorias entre las diferentes capas. En todos los casos existe una dermatitis perivascular superficial. En las formas agudas el infiltrado inflamatorio es muy denso, y puede adoptar una morfología característica en «V». En las lesiones crónicas el infiltrado linfocitario es menos intenso.

El diagnóstico diferencial de las formas agudas incluye la vasculitis, la varicela y la foliculitis, y en las formas crónicas la psoriasis en gotas, el liquen plano, la pitiriasis rosada y la sífilis secundaria. Ambas formas pueden confundirse con la papulosis linfomatoide, la erupción medicamentosa o las picaduras de artrópodos.

Es difícil evaluar los resultados de los tratamientos, dada la evolución espontánea y favorable de la enfermedad. El tratamiento más utilizado es la antibioterapia con tetraciclinas, o la eritromicina en niños más pequeños, durante 3-4 semanas. Recientemente se ha descrito una buena respuesta al tratamiento con azitromicina oral durante 5 días (500 mg el primer día y 250 mg el resto), cada 15 días durante 2 meses.

La fototerapia es una buena alternativa en los niños que no responden a los tratamientos convencionales. Se ha descrito la utilidad del tratamiento con UVB con una media de 23 sesiones, y de UVB de banda estrecha con una media de 19 sesiones, con respuestas del 66,6% en algunos estudios publicados. También es útil en tratamiento con PUVA. Se han publicado casos de buena respuesta a los corticoides tópicos, al tacrolimus en pomada al 0,1% e, incluso, a la terapia fotodinámica.

El pronóstico de la enfermedad es bueno, con tendencia a la desaparición espontánea de las lesiones, en la mayoría de los casos, entre meses y años después de la aparición del primer brote. En los adultos se ha descrito hasta un 10% de casos de evolución hacia un linfoma cutáneo de células T. ■

Bibliografía

- Bordel Gómez MT, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, Yuste Chaves M, Alonso San Pablo MT. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (Mucha-Habermann disease). *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 98-100.
- Fernández-Guarino M, Harto A, Reguero-Callejas ME, Urrutia S, Jaén P. Pityriasis lichenoides chronica: good response to photodynamic therapy. *Br J Dermatol*. 2008; 158: 198-200.
- Hernández-Martín A, Torrelo A, Vélez D, et al. Pitiriasis liquenoide localizada. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98: 47-49.
- Nagore E. Enfermedades papulo-escamosas en la infancia. En: *Dermatología en pediatría general*, 1.ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica, 2007; 208-209.
- Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification, and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2007; 8: 29-36.
- Pérez A. Otras enfermedades eritematoescamosas. En: *Dermatología, texto y atlas*, 3.ª ed. Madrid: Meditécnica, 2003; 388-390.
- Skinner RB, Levy AL. Rapid resolution of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta with azithromycin. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 58(3): 524-525.