

Resolución del caso presentado en el número anterior

Pitiriasis liquenoide

Pityriasis lichenoides

Dra. María J. Ferretti^a, Dr. Diego Amoedo^a, Dra. Rocío Delgué^a y Dra. Javiere González Velardo^a

CASO CLÍNICO

Un paciente de 13 años de edad previamente sano consulta por un exantema generalizado de una semana de evolución, afebril, con antecedentes de un episodio de faringitis 20 días atrás, tratado con amoxicilina-clavulánico durante una semana.

Presenta pápulas y placas eritematosas, no confluentes, algunas con costra hemática y otras con descamación superficial que comprometen el tronco, los miembros, las palmas y las plantas, aisladas en la cara (Figuras 1 y 2). Sin compromiso de mucosas. Niega prurito o dolor.

Los resultados del análisis de laboratorio fueron: hemograma: 11 900/mm³ (neutrófilos: 43%; linfocitos: 46%; monocitos: 10%); hemoglobina: 13,4 g/dl; plaquetas: 403 000/mm³; tiempo de protrombina: 101%; tiempo de tromboplastina parcial activada: 37". Serologías: *Toxoplasma* IgM -, IgG -; citomegalovirus IgM -, IgG +; virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) -; virus de Epstein-Barr EBNA + IgG +; sífilis -; *Mycoplasma* IgM +, IgG +; parvovirus IgM -; varicela IgG +; hisopados con flora habitual.

Frente al diagnóstico clínico planteado, se realiza una biopsia cutánea por *punch*. Informe: "Las secciones histológicas muestran piel revestida por epidermis que evidencia acantosis con elongación irregular de las redes de cresta e hiperqueratosis. Presenta queratinocitos con cambios nucleares reactivos, áreas de espongirosis, degeneración vacuolar de la capa basal y presencia de cuerpos apoptóticos dispersos. A nivel de la dermis papilar y reticular se observa moderado infiltrado inflamatorio linfohistiocitario, de localización intersticial, perivascular y perianaxial, con frecuente exocitosis transepitelial. Acompaña

además aislados melanófagos. Capa córnea con movilización de polimorfonucleares. Diagnóstico: hallazgos histomorfológicos compatibles con pitiriasis liquenoide crónica".

Pitiriasis liquenoide

La pitiriasis liquenoide (PL) es una enfermedad cutánea inflamatoria, adquirida, infrecuente, de etiopatogenia desconocida.¹ Se caracteriza por la aparición de lesiones papuloescamosas persistentes que se presentan en brotes, de distribución difusa, habitualmente, central. Afecta, sobre todo, al tronco, la raíz de los miembros y los pliegues flexores. La afectación facial y de mucosas es rara. Las lesiones son, por lo general, asintomáticas y sin afectación extracutánea, y puede existir, en ocasiones, prurito, ardor o fiebre.

Según su velocidad de instalación, apariencia y duración de las lesiones, se clasifica de la siguiente manera:

1. forma aguda, pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA),
2. forma crónica (PLC),
3. variante ulceronecrotica febril.²

Muchos pacientes desarrollan cuadros intermedios entre las dos primeras formas, y son consideradas, en la actualidad, como dos polos de un mismo proceso cutáneo.

Afecta, principalmente, a niños y adultos jóvenes con leve predominio en varones.

Si bien su incidencia es desconocida, se estima en 1/2000 habitantes y es mayor en los meses de otoño e invierno.²

Su presentación en brotes sugiere como etiología posible fenómenos de hipersensibilidad frente a drogas o infecciones en pacientes susceptibles. Actualmente, se piensa que la PL es una enfermedad linfoproliferativa provocada por un estímulo antigénico. Se la ha asociado a infección por VIH, *Toxoplasma gondii*, portación faríngea de *Streptococcus*, parvovirus B19, varicela zóster, entre otros.^{2,3} En el caso de nuestro paciente, el resultado de las serologías reveló infección reciente por *Mycoplasma*.

La forma aguda o PLEVA se caracteriza por la aparición súbita de pápulas eritematosas o eritematogrisáceas de 3-5 mm de diámetro, que suelen estar cubiertas por escamas finas y pueden unirse y formar placas, con polimorfismo lesional. Al progresar la enfermedad, aparecen vesículas y/o pústulas sobre dichas pápulas que se vuelven umbilicadas

a. Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan.

Correspondencia:
Dra. María J. Ferretti: pecheferretti_82@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 10-6-2017
Aceptado: 5-7-2017

y evolucionan hacia necrosis hemorrágica, por lo que adquieren un aspecto de lesiones purpúricas y costrosas que, al removerse, revelan úlceras necróticas. Estas lesiones necróticas se curan en varias semanas y dejan parches atróficos hipopigmentados o cicatrices varioliformes. Las exacerbaciones agudas son frecuentes y la enfermedad puede presentar brotes durante varios años.

Estas lesiones pueden producir ligero prurito o quemazón y se distribuyen en el tronco, los muslos y el tercio superior de los brazos, y respetan, generalmente, las palmas, las plantas y el cuero cabelludo.

La presencia de síntomas sistémicos es muy infrecuente. En el inicio del cuadro, podrían aparecer fiebre, astenia, artralgias y mialgias.^{1,2,4}

En la histología, se evidencia una importante afectación de la pared vascular con infiltrados linfocitarios perivasculares, edema del endotelio y la dermis superficial y escasa extravasación de eritrocitos. Es característica la necrosis focal de los queratinocitos con disqueratosis, y puede haber también balonización de queratinocitos, vesiculización intraepidérmica y un infiltrado inflamatorio denso con migración de linfocitos y eritrocitos a la epidermis. Estos linfocitos T epidérmicos tienden a expresar, principalmente, el marcador CD8.²

El diagnóstico es clínico y se confirma con la histología.

La *forma crónica o PLC* se presenta como una erupción, generalmente, monomorfa y asintomática de pápulas eritematosas y descamativas de 2-5 mm de diámetro, no confluentes, sin necrosis ni cicatriz. Estas pápulas se van oscureciendo hasta desaparecer en dos o tres semanas y dejan una mácula hiper- o hipopigmentada que persiste unos meses hasta desaparecer. Al tratar de despegar la escama adherida, se separa en bloque sin provocar sangrado, lo que se conoce como signo de la "escama en oblea". La enfermedad evoluciona con exacerbaciones frecuentes y largos períodos de remisión, y coexisten, entonces, lesiones en diferentes estadios evolutivos.^{1,2}

La anatomía patológica revela un infiltrado moderado en la dermis papilar con paraqueratosis compacta, acantosis leve y exocitosis intraepidérmica de células mononucleares. La capa granular se encuentra conservada y hay ausencia de necrosis o degeneración de queratinocitos. La inmunohistoquímica muestra un infiltrado celular con predominio de células T y un número variable de macrófagos y células de Largenhans. A diferencia de la PLEVA, los linfocitos T epidérmicos son esencialmente del fenotipo CD4.²

La tercera forma de presentación es la *enfermedad de Mucha-Habermann ulceronecrotica febril* y representa una urgencia dermatológica. Esta variante es extremadamente rara y puede presentarse aislada o como complicación de las otras dos formas. Se manifiesta con lesiones purpúricas de instalación súbita con afectación del estado general, fiebre y compromiso

de mucosas. Evolucionan de modo agresivo a la formación de úlceras necróticas. El cuadro puede complicarse con falla multiorgánica y alcanza una letalidad del 25%.²

No existe un tratamiento específico para esta enfermedad. Si se presentan síntomas acompañantes, como prurito o dolor, se pueden utilizar corticoides tópicos, analgésicos y antihistamínicos. El tratamiento incluye el uso de antibióticos. Los más utilizados son los macrólidos, seguidos de las tetraciclinas, con resultados variables. La mejoría clínica se evidencia a las 2-3 semanas. Se desconoce el mecanismo de acción, pero se cree que actúan inhibiendo la quimiotaxis de los monocitos.

La fototerapia es otra opción terapéutica. Se han reportado excelentes resultados con fototerapia UVB, con menor registro de efectos adversos a corto plazo con UVB de banda angosta. La fototerapia UVA (340-400 nm) también ha demostrado altos niveles de eficacia y tolerabilidad.

Entre las nuevas terapias, se ha reportado un caso tratado exitosamente con oxígeno hiperbárico con evidente mejoría al finalizar el primer ciclo de diez sesiones de 1 hora a 2 atmósferas de presión.

El uso de tacrolimus tópico (0,1-0,03%) también tuvo resultados satisfactorios, pero se observó recidiva en algunos casos, como formas más leves.^{2,3,5}

Debido a la relación descrita entre PLEVA, PLC, micosis fungoide, papulomatosis linfomatoide y el riesgo de posible transformación maligna a linfoma cutáneo de células T, es muy importante el seguimiento dermatológico prolongado de los pacientes con eventual biopsia de lesiones dudosas. Sin embargo, hay quienes consideran que su asociación es inexistente.⁴ ■

Agradecimientos

Agradecemos a la Dra. Mariana Natri, coordinadora del Servicio de Bajo Riesgo, y a la Dra. Eliana Cella, médica asistente del Servicio de Dermatología, del Hospital Garrahan, por su colaboración en la lectura del artículo.

REFERENCIAS

- Mássimo JA, Mássimo I. Pitiriasis liquenoide. *Rev Hosp Niños B Aires* 2008;50(227):84-8.
- Zegpi MS, Ruiz F, Porras N. Pitiriasis liquenoide: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Chil Pediatr* 2015;86(2):121-5.
- Bordel Gómez MT, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, et al. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (enfermedad de Mucha-Haberman). *An Pediatr (Barc)* 2007;66(1):98-100.
- Sciancalepore GP, Cigna ML, Yarza ML, et al. Pitiriasis liquenoide: estudio retrospectivo clínico epidemiológico de 49 paciente pediátricos. *Rev Argent Dermatol* [Internet] 2013;94(1). [Consulta: 10 de abril de 2017]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2013000100002>.
- Gil Sáenz FJ, Durán Urdaniz G, Ros Martín C, et al. Exantema purpúrico de larga evolución: pitiriasis liquenoide. *An Pediatr (Barc)* 2015;82(5):e226-7.

Presentación del nuevo caso clínico

En el próximo número se publicará el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 2 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia. Consultó por presentar placas eritematosas urticarianas de varios centímetros de diámetro generalizadas que duraban varios días, y se observó edema de manos y compromiso del pabellón auricular con eritema y edema (*Figura 1*), sin fiebre ni otros síntomas al inicio del cuadro. Las lesiones evolucionaban con tinte purpúrico. No tenía antecedentes de infecciones, inmunizaciones ni medicaciones. Se le indicaron 0,5 mg/kg/día de cetirizina y 0,09 mg/kg/día de betametasona por 5 días. Tuvo mejoría clínica. Al suspender el corticoide, recurrieron las lesiones con fiebre, pero mantuvo buen estado general. Se le solicitó un análisis de laboratorio, que reveló leucocitosis: 20 400/mm³ con eosinofilia del 20%; proteína C reactiva (PCR): 4,75 mg/L; velocidad de sedimentación globular (VSG): 22 mm/h; creatinina: 0,6 mg/dl; análisis de orina

con 2 hematíes por campo. Se le volvió a indicar betametasona por una semana, pero persistieron las lesiones, razón por la cual se le realizó una biopsia de piel con estudio histopatológico e inmunofluorescencia.

La histopatología mostró epidermis hiperplásica con leve hiperqueratosis, de leve a moderado infiltrado inflamatorio perivascular con aislados eritrocitos extravasados y filetes nerviosos prominentes con moderada fibrosis.

El episodio duró 3 semanas. Fue controlada por 1 año sin recidiva de las lesiones.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Urticaria gigante
- Urticaria vasculitis
- Edema hemorrágico agudo del lactante
- Enfermedad de Kawasaki incompleto
- Púrpura de Schönlein-Henoch

FIGURA 1. Clínica de la paciente



Placas urticarianas en el tronco, los miembros y el rostro. Se destaca el edema de manos, eritema y edema en el pabellón auricular

Para poder votar ingrese a: <http://www.sap.org.ar/archivos>