

Caso clínico

Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda

María de Lourdes Alonzo-Romero Pareyón,* Gisela Navarrete-Franco,** Claudia Aquino-Pérez,*** Emanuel Figueroa-Benítez**

RESUMEN

La pitiriasis liquenoide es un grupo de enfermedades inflamatorias que incluye la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA), la enfermedad febril ulceronecrotica de Mucha-Habermann (subtipo de PLEVA) y la pitiriasis liquenoide crónica. PLEVA se presenta como una erupción aguda de múltiples pápulas eritematosas que evolucionan hacia un cuadro de lesiones polimórficas dejando como secuela manchas hipo- o hiperpigmentadas, así como cicatrices varioliformes. El mecanismo patogénico no es claro aún; sin embargo, se considera un proceso que desencadena agentes infecciosos, linfoproliferativos y/o mediados por complejos inmunes. Se comunica el caso de una mujer de 27 años de edad con un cuadro de PLEVA confirmado mediante histopatología.

Palabras clave: Pitiriasis liquenoide aguda, pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, PLEVA.

ABSTRACT

Pityriasis lichenoides represents a group of inflammatory skin disorders that include pityriasis lichenoides and varioliformis acuta (PLEVA), febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease (a subtype of PLEVA), and pityriasis lichenoides chronica. PLEVA presents as an acute to subacute skin eruption of multiple, small, red papules that develop into polymorphic lesions with possible sequelae of hypo or hyperpigmentation and varicella-like scars. The pathogenic mechanism behind PLEVA is unclear. It seems to be triggered either by an infectious process, a lymphoproliferative etiology and/or an immune-complex-mediated vasculitis. We present a case of a 27 year old female with PLEVA confirmed by histology.

Key words: *Pityriasis lichenoides acuta, pityriasis lichenoides et varioliformis acuta, PLEVA.*

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis liquenoide (PL) es una dermatosis inflamatoria de etiología desconocida, de evolución aguda o crónica, puede ser autorresolutiva. La PL crónica o parapsoriasis en gotas fue descrita en 1902 por Brocq. Victor Mucha describe la forma aguda en 1916, denominándola «pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda» (PLEVA). Degos, en 1966, detalla la forma úlcero-necrótica de esta entidad.

Se han propuesto tres teorías para explicar esta entidad: la infecciosa, linfoproliferativa o de hipersensibilidad, esta última es la más aceptada. Clínicamente las lesiones poseen una escama micácea y es característico observar un centro necrótico, dejando manchas postinflamatorias o cicatrices varioliformes. El diagnóstico es clínico, apoyado del estudio histopatológico. Hasta el momento no hay tratamiento que se considere de primera línea, pero se han usado tetraciclinas, sulfona e incluso fototerapia con respuestas variables.¹⁻³

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 27 años de edad, de ocupación estudiante, originaria y residente de la Ciudad de México. Presentaba una dermatosis disseminada a cara, cuello en su cara anterior, tronco por ambas caras y extremidades superiores en brazos y antebrazos de forma bilateral y asimétrica. Constituida

* Jefe de la Clínica de Dermatitis Reaccionales.

** Jefe del Departamento de Dermatopatología.

*** Dermatóloga egresada.

**** Residente de primer año de Dermatopatología.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en: <http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>



Figura 1.

Aspecto de la dermatosis en ambas caras del tronco.



Figura 2. Lesiones en diferente estadio evolutivo, algunas con necrosis central.

por numerosas pápulas eritematosas de 5-8 mm de diámetro, de forma circular, ligeramente elevadas, algunas con escama fina de aspecto micáceo en su superficie y otras con centro necrótico, de evolución

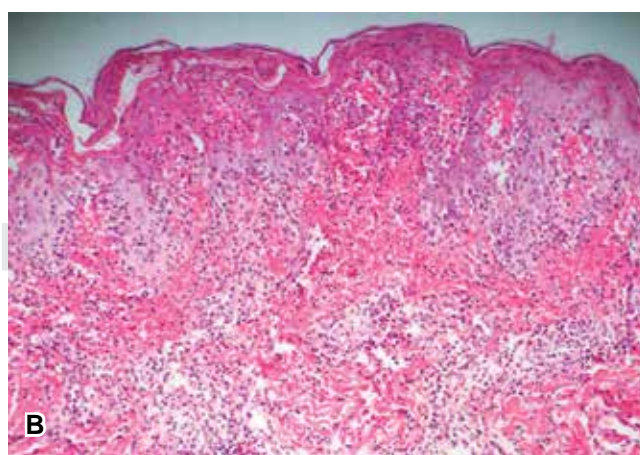
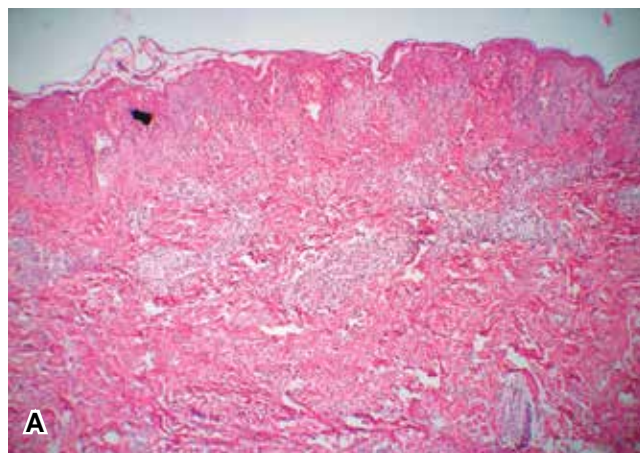


Figura 3. Extravasación de eritrocitos y necrosis epidérmica. A. H&E 4x, B. H&E 10x.

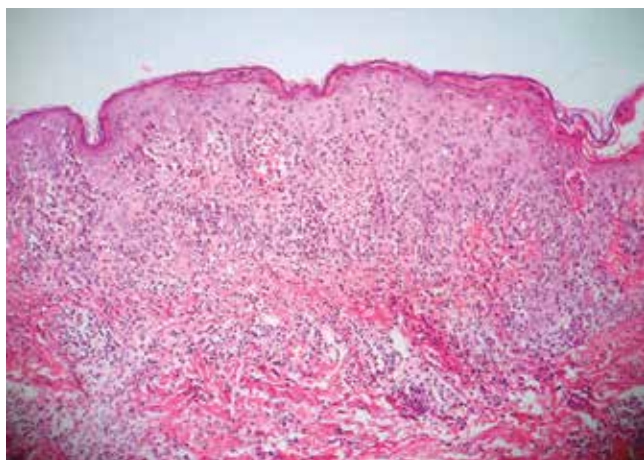


Figura 4. Vacuolización de la capa basal (H&E 10x).

aguda e intensamente pruriginosa (**Figuras 1 y 2**). El resto de piel, anexos y exploración física general sin datos patológicos.

Al interrogatorio refirió haber iniciado 15 días previos con aparición de lesiones intensamente pruriginosas, las cuales fueron diseminándose, motivo por el cual acudió a consulta. Los tratamientos previos fueron loratadina, polvos coloides y una dosis de dexametasona intramuscular, indicados por un médico general. Sus antecedentes heredofamiliares, personales patológicos sin relevancia para el padecimiento actual.

Se estableció diagnóstico clínico de pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA). Para corroborarlo se realizó biopsia incisional de una lesión localizada en el abdomen. Las alteraciones en el estudio histopatológico fueron compatibles con PLEVA, se detectó paraqueratosis focal y confluyente, espongiosis, disqueratosis, vacuolización de la basal con queratinocitos necróticos, al igual que invasión de eritrocitos en la epidermis; mientras que en la dermis se observó un infiltrado linfocítico perivascular moderadamente denso con dilatación de los vasos sanguíneos, hemorragia y extravasación de eritrocitos (**Figuras 3A, 3B y 4**).

Fue tratada con emolientes e hidrocortisona al 1% en loción durante dos meses, tiempo en que se logró la remisión del cuadro sin observar ningún efecto adverso a la terapia. Sólo se percibieron manchas residuales inherentes al proceso inflamatorio. La paciente siguió con la aplicación de emolientes a base de urea, propilenglicol y ácido salicílico, con mejoría en su última visita, seis meses después del cuadro inicial con desaparición de las lesiones residuales y sin evidencia de recaída.

PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME AGUDA

Historia

La pitiriasis liquenoide (PL) es una enfermedad inflamatoria de la piel cuya etiología se desconoce; puede tener una evolución aguda o crónica, generalmente benigna y autoinvolutiva, por lo regular presenta lesiones papuloescamosas, persistentes que evolucionan por brotes. Fue descrita por vez primera por Josef Jadassohn y Albert Neisser en 1894.¹ Fritz Juliusberg, un dermatólogo alemán, le dio el nombre de PL crónica (PLC) en 1899 y en 1902 Brocq la incluyó entre las parapsoriasis, llamándole parapsoriasis en gotas. La forma aguda de la PL se conoce como PLEVA.¹ Víctor Mucha la describió en 1916 y fue nombrada por R. Habermann en 1925.¹ Por tal motivo, se le conoció también como enfermedad de Mucha-Habermann. Fue hasta 1966 que Degos y cols. reportaron un subtipo ulceronecrotico de PLEVA con fiebre elevada.² A este subtipo se le conoce actualmente como enfermedad febril ulceronecrotica de Mucha-Habermann, diferenciándolo de la PLEVA.²

Epidemiología

Debido a su baja frecuencia, no es posible establecer la prevalencia e incidencia de esta enfermedad, tampoco se han identificado factores de riesgo específicos para desarrollarla. Parece no haber una predisposición racial ni geográfica, puede ocurrir en todos los grupos de edad; sin embargo, se ha observado que afecta principalmente a pacientes del sexo masculino en edad pediátrica, tiene una presentación bimodal entre los 5 y 10 años de edad.¹⁻³

Etiopatogenia

Hay tres teorías patogénicas que intentan explicar la etiología de la PLEVA. La hipótesis infecciosa se asocia a PLEVA de inicio en edades tempranas, con un cuadro de aparición súbita que en ocasiones se presenta en varios miembros de una familia. Los agentes asociados con mayor frecuencia son *Toxoplasma gondii*, virus de Epstein-Barr, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y menos frecuentemente citomegalovirus (CMV), varicela zóster (VVZ), parvovirus B19, *Staphylococcus aureus* y algunos estreptococos.⁴⁻⁶ En algunos estudios se ha demostrado por serología la presencia del causante patógeno en los pacientes con PLEVA, pero no en

todos, por lo cual no es una teoría sustentable. Se presume que el agente infeccioso puede desencadenar una respuesta inmunitaria que a su vez promueve la proliferación linfocitaria y la formación de complejos inmunes.

La segunda especulación es la linfoproliferativa, que ha sido apoyada por las similitudes entre la PLEVA y la papulosis linfomatoide. Se dice que los individuos con PLEVA no sólo muestran proliferación, sino que los linfocitos adquieren características de una transformación maligna con pérdida de antígenos de células T como CD5 y CD7, expresión de CD30 (asociada a papulosis linfomatoide); las células T son atípicas con núcleos grandes y con reajustes clonales del gen del receptor de células T (TCR).⁷ Incluso, hay reportes donde catalogan la PLEVA como un proceso linfoproliferativo CD30+ de entrada, estos hallazgos repercuten en el seguimiento que se le dará al enfermo una vez resuelto el episodio agudo.⁷ El cuadro clínico se explica por la acción de los linfocitos T citotóxicos ante esta proliferación linfocitaria anormal. Es decir, la respuesta inmunitaria del huésped determinará si el cuadro que observamos es agresivo por el alto grado de citotoxicidad (una PLEVA) o es más leve y se manifestará como una PLC.^{7,8} Finalmente se cuenta con la teoría de una vasculitis por hipersensibilidad mediada por complejos inmunes, algunos autores han demostrado por medio de inmunofluorescencia la presencia de complejos inmunes.⁹

La teoría más aceptada sustenta que la base fisiopatogénica de la PL es el desarrollo de una reacción de hipersensibilidad frente a un antígeno infeccioso no conocido, considerando los infiltrados perivasculares de linfocitos T, con predominio de células CD8+ en la PLEVA y de células CD4+ en la PLC.

CUADRO CLÍNICO

Se presenta como una dermatosis diseminada al tronco y extremidades, aunque puede generalizarse. La morfología de las lesiones suele ser polimorfa, con manchas eritematosas de 2-3 mm que evolucionan a pápulas, algunas forman incluso pústulas. Es posible que las lesiones vayan acompañadas de escama fina de tipo micáceo y es característico observar un centro hemorrágico de aspecto necrótico. Pueden dejar de forma secundaria una mancha postinflamatoria, así como cicatrices de aspecto varioliforme. La evolución suele ser rápida, por lo que se describe como aguda y llega a ser pruriginosa sin ningún otro síntoma acompañante, lo que la diferencia de la enfermedad febril ulceronecrotica de

Mucha-Habermann. Esta variedad es más destructiva, se desarrollan úlceras necróticas profundas, además de un cuadro sintomático caracterizado por fiebre de 39° a 41° en los descritos hasta el momento. Es probable que cursen con mialgias, artralgias, diarrea acuosa, cefalea, odinofagia, neumonitis intersticial, esplenomegalia, anemia megaloblástica, úlceras conjuntivales, sepsis e incluso la muerte. La distribución de las lesiones es similar a PLEVA; en ocasiones la mucosa oral se ve afectada, suelen predominar en tronco y zonas intertriginosas, además de existir infección sobreagregada. Si la evolución no fue fatal, es característico que las entidades ulceronecroticas se resuelvan dejando cicatrices atróficas o varioliformes, así como manchas hiper o hipopigmentadas.^{10,11}

DIAGNÓSTICO

La biopsia de piel se mantiene como el auxiliar diagnóstico más importante en la PLEVA. Los hallazgos histopatológicos se observan tanto en epidermis, dermis y vasos. La epidermis presenta paraqueratosis focal y confluyente, espongirosis, disqueratosis, acantosis leve a moderada, con vacuolización de la capa basal con queratinocitos necróticos. Es posible que ocasionalmente aparezcan vesículas intraepidérmicas con necrosis epidérmica focal. El infiltrado inflamatorio puede extenderse hasta la epidermis, al igual que los eritrocitos. Llegan a observarse restos nucleares en las áreas necróticas.²

En la dermis hay edema con un infiltrado linfocitario moderadamente denso en forma de cuña y se extiende hasta la dermis reticular por debajo y por arriba hasta la unión dermoepidérmica. Hay extravasación de linfocitos y eritrocitos. En las lesiones antiguas hay esclerosis dérmica.² Los cambios vasculares corresponden a la dilatación de éstos en la dermis papilar con proliferación endotelial, congestión vascular, oclusión, hemorragia y extravasación de eritrocitos. Los vasos pueden ser invadidos por el infiltrado inflamatorio con depósitos de fibrina en ellos, muy raramente hay leucocitoclasia.²

El inmunofenotipo es de utilidad si consideramos el potencial de transformación maligna de la PLEVA. De esta forma podrían identificarse pacientes con mayor riesgo. De entrada, predominan los linfocitos CD8+, ya que son responsables del daño epidérmico extenso con necrosis. Es probable que haya pérdida de CD5 y CD7 y en algunos casos se detecte positividad a CD30 y readaptaciones del TCR. La inmunofluorescencia puede reportar depósitos vasculares de IgM y C3.¹⁻³

Diagnóstico diferencial

La gama de dermatosis con las que puede establecerse un diagnóstico diferencial es extensa: psoriasis en gotas, líquen plano, pitiriasis rosada, exantemas virales o por fármacos, prurigo por insectos, eritema polimorfo, vasculitis de pequeños vasos, sífilis secundaria, tuberculoides papulonecróticas y papulosis linfomatoide. Por tal motivo se recomienda de inicio una historia clínica minuciosa, estudio histológico y si es posible realizar inmunofenotipo.³

TRATAMIENTO

A la fecha no hay un tratamiento que se considere de primera línea. Debe individualizarse de acuerdo con la gravedad del cuadro y con los agentes que se presume puedan estar involucrados, por ello la importancia de una minuciosa historia clínica. Si se sospecha que un antígeno externo fue el detonante de la dermatosis, éste debe suspenderse como en el caso de fármacos. Si es a causa de un agente infeccioso, los procedimientos antibacterianos han demostrado buena respuesta. Las tetraciclinas, eritromicina, azitromicina y dapsona han tenido resultados aceptables en algunos reportes y series de casos. Los corticoides tópicos son útiles, puesto que disminuyen la inflamación y el prurito. Los antihistamínicos son un adyuvante para el control del prurito. En las publicaciones recientes se describe el uso de inmunomoduladores como el tacrolimus tópico. No hay esquemas descritos, simplemente se utilizan de acuerdo con la respuesta que se obtenga.¹⁻³

Como segunda línea se considera que la fototerapia es una opción terapéutica efectiva, especialmente la luz ultravioleta A con psoralenos (PUVA) o la luz ultravioleta B de banda angosta (NB-UVB). En casos resistentes a las terapias previamente mencionadas puede utilizarse metotrexate, acitretino y ciclosporina, así como corticoides sistémicos. La respuesta es muy variable.^{2,3}

DISCUSIÓN

La PLEVA es una entidad poco frecuente y con un curso clínico variable en cada individuo. El tratamiento

puede variar, lo que representa un reto tanto diagnóstico como terapéutico. Por tal motivo exponemos este caso que mostró un cuadro clínico altamente sugerente e histología compatible con presencia de gran parte de los hallazgos descritos y con una evolución adecuada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernandes NF, Rozdeba PJ, Schwartz RA, Kihiczak G, Lambert WC. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a disease spectrum. *Int J Dermatol.* 2010; 49: 257-261.
2. Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 55: 557-572.
3. Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification, and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2007; 8: 29-36.
4. Rongioletti F, Delmonte S, Rebora A. Pityriasis lichenoides and acquired toxoplasmosis. *Int J Dermatol.* 1999; 38: 372-374.
5. Almagro M, Del Pozo J, Martínez W, Silva JG, Peña C, Yebra-Pimentel MT et al. Pityriasis lichenoides-like exanthem and primary infection by Epstein-Barr virus. *Int J Dermatol.* 2000; 39: 156-159.
6. Klein PA, Jones EC, Nelson JL, Clark RA. Infectious causes of pityriasis lichenoides: a case of fulminant infectious mononucleosis. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 49: S151-S153.
7. Dereure O, Levi E, Kadin ME. T-cell clonality in pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a heteroduplex analysis of 20 cases. *Arch Dermatol.* 2000; 136: 1483-1486.
8. Weinberg JM, Kristal L, Chooback L, Honig PJ, Kramer EM, Lessin SR. The clonal nature of pityriasis lichenoides. *Arch Dermatol.* 2002; 138: 1063-1067.
9. Clayton R, Haffenden G, Du Vivier A, Burton J, Mowbray J. Pityriasis lichenoides—an immune complex disease. *Br J Dermatol.* 1977; 97: 629-634.
10. Wood G, Reizner G. *Other papulosquamous disorders.* In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini R, editors. *Dermatology.* 2nd ed. EU: Mosby Elsevier; 2008. Chapter 10. pp. 139-140.
11. Navarrete-Franco G, Jurado-Santa Cruz F, de Peña-Ortiz J, Domínguez MA, Venadero-Albarrán F, Cardona-Hernández MA et al. Pityriasis liquenoide y varioliforme aguda. Variedad úlcero-necrótica. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2010; 19: 75-80.

Correspondencia:

Dra. María de Lourdes Alonzo-Romero Pareyón
Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, 06780,
Del. Cuauhtémoc, Ciudad de México.
Tel.: 5519 6351
E-mail: lalonzo.revistaderma@gmail.com