

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGIA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

LIQUEN PLANO PIGMENTADO: A PROPÓSITO DE UN CASO

FLAT LICHEN PIGMENTED: CLINICAL CASE



JUL - SEP 2019 | VOL. 100 N°3

Caso Clínico Patológico
Rev. argent. dermatol. 2019; 100 (3): 75 a 85
Publicado en línea 2019, Sep 30 / Published online 2019 Sep 30
Liquen Plano Pigmentado: a propósito de un caso

Autores | Contacto

S Tobía,¹ E Páez,¹ J Duarte,¹ K Herrera,¹ V Colmenárez,¹ S Vivas²

1. Residentes de Postgrado de Dermatología, Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Carabobo, Valencia, Venezuela
2. Jefa del Servicio de Dermatología, Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Carabobo, Valencia, Venezuela; Centro de Investigaciones Médicas y Biotecnológicas de la Universidad de Carabobo, Valencia, Venezuela

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

Recibido: 11/10/2018

Recibido primer Corrector: 05/12/2018

Recibido segundo corrector: 30/01/2019

Aceptado para su Publicación: 12/05/2019

Ciudad Hospitalaria Dr. "Enrique Tejera". Av. "Lisandro Alvarado", Edificio Hospital Central de Valencia, Urbanización "Lisandro Alvarado", Valencia Edo. Carabobo, Venezuela.

postgradodermatologiachet@gmail.com,
stephanyjtobiar@gmail.com

RESUMEN

El Liquen Plano Pigmentado es una dermatosis crónica frecuente de etiología aún desconocida, caracterizada clínicamente por la presencia de pápulas purpúreas, poligonales, pruriginosas distribuidas en forma simétrica. El Liquen Plano Pigmentado representa una de todas las variantes clínicas, cuya característica histológica distintiva es la incontinencia de pigmento melánico. Su curso es autolimitado pues se resuelve en un período de meses a años, pero puede persistir indefinidamente. Existen múltiples opciones de tratamiento, que incluyen corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, retinoides, fototerapia, inmunomoduladores tópicos y, en casos graves o resistentes al tratamiento, la ciclosporina, metotrexato. La dermatoscopia es una técnica auxiliar de diagnóstico no invasiva que permite incrementar la certeza diagnóstica en diversas enfermedades cutáneas; en el caso del Liquen Plano Pigmentado se observa la lesión clásica que consiste en una pápula poligonal aplanada, de tonalidad eritemato-violácea que suele tener finas escamas adherentes en la superficie, denominadas estrías de Wickham, que consisten en estructuras polimórficas blanquecinas y que corresponden histológicamente a zonas de ortoqueratosis. Es una herramienta de gran utilidad para el diagnóstico de estas lesiones.

PALABRAS CLAVE:

Liquen Plano Pigmentado, pápulas poligonales, dermatoscopia, estrías de Wickham

ABSTRACT

The Pigmented Flat Lichen is a frequent chronic dermatosis of etiology still unknown, clinically characterized by the presence of purpuric, polygonal, pruritic papules distributed symmetrically. The Pigmented Flat Lichen represents one of all clinical variants, where the distinctive histological feature is melanin pigment incontinence. Its course is self-limited, it resolves over a period of months to years, but it can persist indefinitely. There are multiple treatment options that include topical, intralesional and systemic corticosteroids, retinoids, phototherapy, topical immunomodulators and in severe or resistant cases to treatment, cyclosporine, methotrexate. Dermatoscopy is a non-invasive diagnostic auxiliary technique that allows accelerating diagnostic certainty in various skin diseases; in the case of the Pigmented Flat Lichen, the classic lesion is observed, consisting of a flattened polygonal papule, with an erythematous-violet hue that usually has fine adherent scales on the surface, called Wickham striae, which consists of whitish polymorphic structures and that corresponds histologically to areas of orthokeratosis. It is a very useful tool for the diagnosis of these lesions.

KEY WORDS:

Lichen Planus Pigmented, polygonal papules, dermatoscopy, Wickham stretch marks

INTRODUCCIÓN:

Wilson, en 1869, introdujo el término *Lichen Planus* para describir una dermatosis que von Hebra había descrito como *Lichen Ruber*.¹ Kaposi describió una variante clínica con ampollas, el *Lichen Ruber Penfigoide*, en 1892. Wickham, en 1895, describió las lesiones características con estrías y puntillado blanquecino que se desarrollan sobre las pápulas aplanadas. Darier, en 1909, detalló las características histológicas y Gram Little, en 1919, la afectación folicular y del cuero cabelludo. Pinkus definió la reacción Tisular Liquenoide en 1973 como una reacción con daño de las células basales epidérmicas y los eventos histológicos que resultan de este daño.²

Las palabras *Liquen Plano* provienen del vocablo griego *Leichen*, “musgo de árbol”, y del latín *Planus*, “plano”, por el aspecto de las lesiones. Es una Dermatitis Inflamatoria Idiopática frecuente de la piel, pelo, uñas y membranas mucosas, con predominio en la cuarta década de la vida que se presenta con mayor frecuencia en las extremidades,³ caracterizada por pápulas escamosas, poligonales o anguladas, de color rosado o violáceo, que tienden a confluir o presentarse de forma aislada.⁴

El Liquen Plano tiene una prevalencia mundial de menos del 1%. Si bien no existe una predilección entre sexos,³ el reporte de casos es más frecuente en el femenino con una prevalencia del 65%; en ellas se manifiesta entre los 30 y 60 años. En el sexo masculino se manifiesta en edades más tempranas: alrededor de los 30 años. En los pacientes pediátricos el liquen plano es raro, con una prevalencia del 2% al 3%.^{1, 2} El Liquen Plano Pigmentado es una variante infrecuente de liquen plano, que afecta a personas de India, Oriente Medio y otras razas de piel oscura.⁵ Su etiopatogenia es desconocida pero, al igual que en el Liquen Plano Clásico, la inmunidad mediada por células parece jugar un papel fundamental en la expresión clínica de la enfermedad.⁶

Por ello, los fenómenos de carácter inmunológico involucrados en la patogenia del liquen plano son consecuencia de factores endógenos o exógenos, los cuales se desencadenan por una reacción de hipersensibilidad retardada, mediada por alteración de células, explicada en dos fases; en la primera, existe una inducción y proliferación, en donde los queratinocitos basales dañados actúan como transductores de señal e inducen la producción de citocinas, liberadas por los linfocitos T activados, TNF-alfa y el TNF-gamma, moléculas de adhesión como el ICAM-1 y factores quimiotácticos responsables de iniciar el proceso inflamatorio, con participación de células de Langerhans presentadoras de antígeno, mastocitos, linfocitos T CD4 y linfocitos T CD8 citotóxicos.^{1, 2} En la segunda fase se exacerba el cuadro clínico debido a la retención y activación de los linfocitos T CD8 citotóxicos presentes en el área de la lesión. Estos, a su vez, reconocen un antígeno específico de liquen plano asociado con moléculas del CMH de clase I en la superficie de los queratinocitos dañados, que expresan a su vez moléculas HLA-1, con producción de factor de necrosis tumoral alfa, interferón, citocinas promotoras de la proliferación de células T, factores quimiotácticos como IL-6, IL-8, prostaglandina E2. Posteriormente se produce un incremento de la expresión de HLA-DR en la superficie de los queratinocitos e incremento de la expresión de moléculas de adhesión tanto en las células endoteliales como en la propia superficie de los queratinocitos, lo que produce apoptosis, formación de cuerpos de Civatte y degeneración hidrópica.¹ En teoría, es posible que el antígeno sea un péptido autorreactivo, lo que explica por qué el liquen plano es una enfermedad autoinmune. Por otra parte, su patogenia también puede estar relacionada con un antígeno exógeno como, por ejemplo, una proteína alterada, un fármaco, un alérgeno de contacto, un agente viral, infeccioso o un sitio diana inmunógeno no identificado.

En el Liquen Plano se describen muchas variantes clínicas, las cuales se ordenan o se clasifican según la **configuración** de las lesiones, en Liquen Plano Anular, Liquen Plano Anular y Atrófico, Liquen Plano Lineal y Liquen Plano Zosteriforme. Según el **aspecto morfológico**, en Liquen Plano Hipertrófico, Liquen Plano Atrófico, Liquen Plano Vesículo-Ampollar, Liquen Plano Erosivo o Ulceroso, Liquen Plano Pigmentoso, Liquen Plano Actínico, Liquen Plano Eritematoso, Liquen Plano Exfoliativo, Liquen Plano Hemorrágico, Liquen Plano Perforante y Liquen Plano en Gota. Por último, se clasifican según la **topografía** en Liquen Plano de la Mucosa Oral, Liquen Plano de la Mucosa Genital, Liquen Plano Folicular o Pilar, Liquen Plano Ungueal, Liquen Plano Palmoplantar y Liquen Plano Inverso. Otras literaturas han incluido dentro de sus variantes **formas especiales** como el Liquen Plano Agudo o Exantemático, Erupción Liquenoide por Drogas, Queratosis Liquenoide, Queratosis Liquenoide Crónica (enfermedad de Nekan), Dermatitis Liquenoide,

Reacción Liquenoide observada en patologías como la enfermedad injerta contra huésped, Liquen Plano Penfigoide y un Liquen Plano por Transformación Maligna.¹

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino, de 17 años de edad, procedente de Valencia, estado Carabobo, con antecedentes personales y familiares no relevantes, que presenta dermatosis generalizada bilateral, simétrica con predominio en tronco y miembros inferiores, caracterizadas por pápulas purpúreas de configuración poligonal, de bordes regulares bien definidas; algunas confluyen formando placas de configuración oval. En dorso se evidencia placa de 2 cm de diámetro, que a la dermatoscopia presenta líneas longitudinales blanco-nacaradas (estrías de Wickham), áreas pardo oscuras de distribución difusa, pruriginosa de 5 meses de evolución.

Se plantea diagnóstico presuntivo de Liquen Plano, Eritema Discrómico Perstans, Reacción Liquenoide y Liquen Plano Pigmentado. El plan de trabajo incluyó: interrogatorio, iconografía, examen físico, dermatoscopia, laboratorios, cultivo y toma de biopsia. Se reportó: GB: 7.500 mm³; No: 60%; Eo: 0%; Hb: 14gr/dl; Glicemia 85mg/dl; Urea 21 mg/dl; Creatinina 0,7 mg/dl; VDRL: No reactivo; HIV: No reactivo; Serología viral para CMV: Negativo; Hepatitis B y C: Negativos; cultivo: Negativo; tiempos de coagulación sin alteraciones. Se realiza biopsia de piel, la cual reporta en el corte histológico teñido con hematoxilina-eosina: Dermatitis Liquenoide, constituida por abundante infiltrado inflamatorio linfocitario difuso, localizado en la dermis papilar, oscureciendo la unión dermoepidérmica, epitelio escamoso estratificado con acantosis e hiperqueratosis moderada, paraqueratosis focal, hipergranulosis, presencia de algunos cuerpos citoides en la capa basal del epitelio y exocitosis multifocal, incontinencia de pigmento melánico y capilares dérmicos dilatados y congestivos. Corte histopatológico sugestivo de Liquen Plano Pigmentado. En vista de la clínica y los hallazgos histológicos, se inicia tratamiento tópico con esteroide de alta potencia (Clobetasol) dos veces al día, Syndet, emolientes, urea 20% y terapia sistémica con Metronidazol a dosis inmunomoduladora de 1,5 g/día dividido en 3 dosis, con descenso piramidal hasta completar 21 días de tratamiento. Se obtuvo mejoría clínica satisfactoria.

DISCUSIÓN

El Liquen Plano Pigmentado o Pigmentoso (LPP) fue descrito inicialmente por Gougerot como Liquen Invisible Pigmentógeno⁵ y definido claramente luego en 1974 por Bhutani, quien describe esta dermatosis como una variedad de Liquen Plano. En el año 2001, Pock, en la República Checa, describe siete casos en caucásicos de Europa central con lesiones sugestivas de Liquen Plano Pigmentado, y en el año 2003 se publicó un estudio de la India que incluyó 124 pacientes con diagnóstico de Liquen Plano Pigmentado, localizado inicialmente en áreas fotoexpuestas y en forma ocasional en pliegues. Esta variante infrecuente del Liquen Plano predomina en la población india y asiática. Se observa también en otras razas y etnias de piel oscura, como latinoamericanos.⁷ Generalmente, comienza entre la 3ª y 4ª década de la vida, sin una predilección por sexo, de inicio insidioso y curso crónico. Existen agentes capaces de desencadenar el Liquen Plano Pigmentado en individuos predispuestos; entre ellos se encuentra el aceite de mostaza, utilizado en la comida india y en preparados medicinales aborígenes; el aceite de petróleo, tinturas de pelo y henna; además, podría ser causado por fármacos como la Carbamazepina, Fenitoína, sales de oro o parafenilendiamina, drogas; por otro lado, podría estar relacionado con una naturaleza paraneoplásica.^{7,8}

Otros estudios mencionan agentes desencadenantes externos como el sudor y traumatismos leves, fricción y /o dermatitis por contacto con los cosméticos, que pueden ocasionar un fenómeno de Köebner.¹ No se ha encontrado asociación con el virus de la hepatitis B y el virus de la Hepatitis C; sin embargo, se han publicado dos casos de Liquen Plano Pigmentado asociado a virus de hepatitis C.⁷ Si bien la fisiopatología es incierta, se supone que, al igual que en el Liquen Plano Clásico, el Liquen Plano Pigmentado sería el resultado de una citotoxicidad directa contra los queratinocitos basales mediada por linfocitos T. Se sabe que en el Liquen Plano Clásico los queratinocitos expresan fuertemente el antígeno HLADR en su superficie,¹ como se mencionó antes.

El Liquen Plano Pigmentado se caracteriza clínicamente por máculas ovaladas hiperpigmentadas que varían entre rojo grisáceas y marrón-negruzco, que evolucionan formando placas, de varios cm de diámetro, levemente pruriginosas, localizadas principalmente en zonas fotoexpuestas que comprometen cara, cuello,

tronco, extremidades superiores; es raro el compromiso de cuero cabelludo, ungueal y mucoso⁵, datos que se relacionan con nuestro caso clínico y establecen la diferencia con otras formas de Liquen. En algunos casos puede estar asociado con pápulas típicas de Liquen Plano.¹ Las membranas mucosas, palmas y plantas usualmente no están comprometidas, aunque existen casos de Liquen Plano Pigmentoso de presentaciones inusuales que afectan la mucosa oral y tienen distribución zosteriforme.¹ La evolución es benigna, aunque variable en relación con su duración, que puede abarcar desde semanas a años.

El diagnóstico de esta entidad se basa en las características clínicas y hallazgos histopatológicos; no obstante, existen otras técnicas no invasivas como la valoración dermatoscópica, en la que se observaban estructuras polimórficas o líneas longitudinales blanco-nacaradas denominadas estrías de Wickham, que corresponden histológicamente a zonas de ortoqueratosis.⁹ Al ser las estrías de Wickham un dato patognomónico de esta dermatosis, su estudio se ha extendido. Friedman y colaboradores resaltan en su estudio que las estrías de Wickham pueden presentarse en cinco diferentes patrones: patrón reticular, circular, proyecciones radiadas, helecho y cielo estrellado/puntos blancos. Se ha propuesto que, debido a que las estrías de Wickham son un dato clásico de esta entidad y a que de forma categórica desaparecen después del tratamiento, se pueden emplear como un marcador de actividad de las lesiones de Liquen Plano.^{8,9}

CONCLUSIÓN

El Liquen Plano Pigmentado es una dermatosis poco frecuente con características clínicas claramente definidas, pero histológicas similares a otras patologías sin olvidarnos de considerar los diagnósticos diferenciales más importantes. Con el uso de la dermatoscopia podemos evidenciar las estrías de Wickham, que tienen un patrón significativo y que se considera patognomónico para su diagnóstico. Se ha descrito la presencia de una pigmentación en forma de puntos y glóbulos marrón-grisáceos que pueden coexistir con las estrías de Wickham, delimitándolas o agruparse en la zona central de aquéllas con morfología redondeada.⁹ Vázquez *et al.* describieron 3 tipos de patrones dermatoscópicos del Liquen Plano Pigmentado: punteado, difuso y mixto, sugiriendo que cuanto mayor fuera el depósito de gránulos, más lento y persistente sería el curso de la enfermedad, mientras que un patrón de pigmentación difusa con ausencia de glóbulos o puntos se relacionaba con una resolución más temprana de la clínica.¹⁰

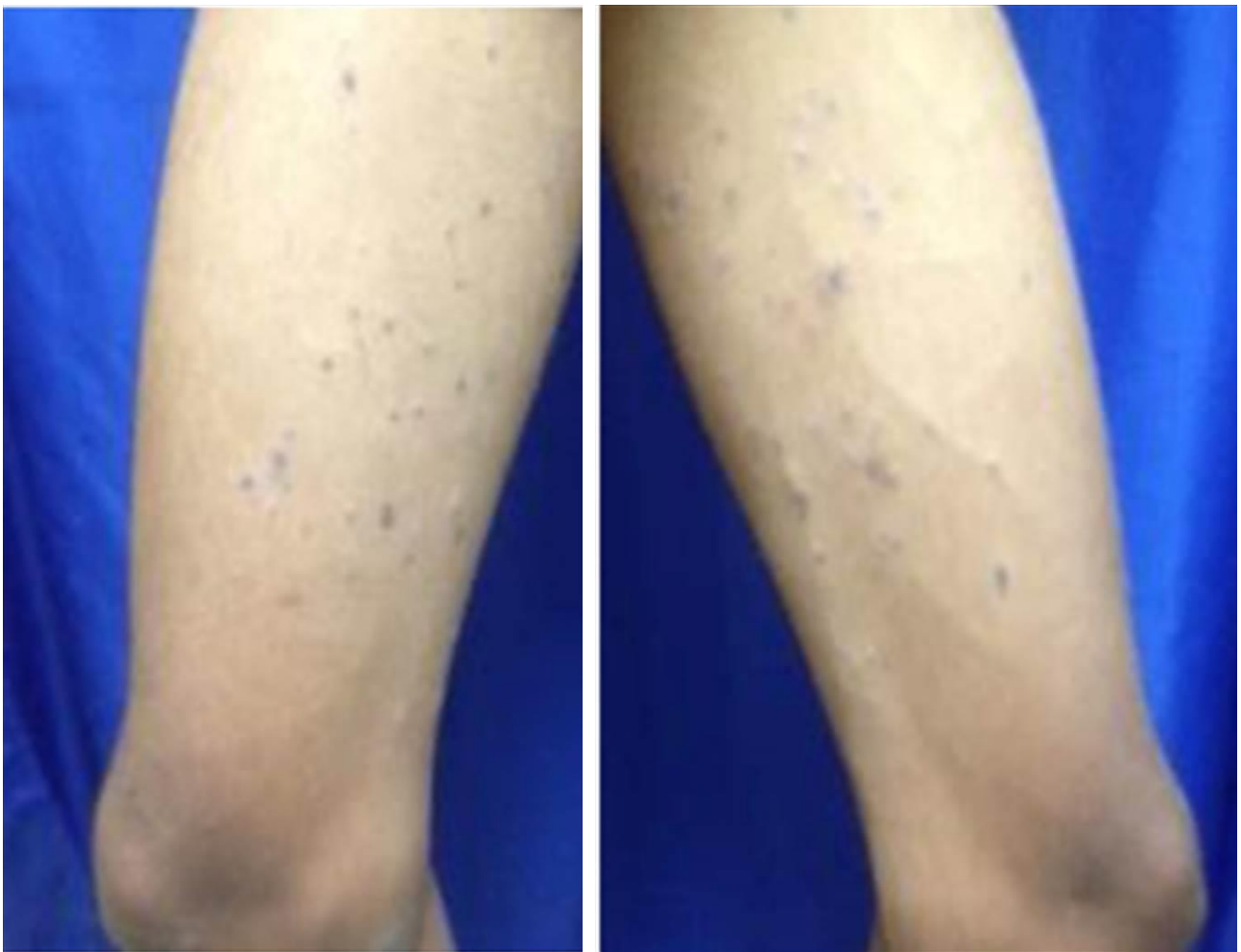
En un estudio realizado en 2010 reportan el uso de Metronidazol 49 pacientes con Liquen Plano Cutáneo a dosis de 250 mg cada 8 horas, haciendo un seguimiento de 3 meses. El 40% cutáneo tuvo respuesta completa al tratamiento; un 32% tuvo mejoría relativa y un 26% no mejoró. Basado en estos hallazgos, se considera el Metronidazol como una alternativa terapéutica útil y segura.¹¹



Figuras 1, 2: Pápulas purpúricas, poligonales que confluyen formando placas



Figura 3: Placa violácea, de bordes regulares bien definidos, con escamas finas en su superficie de 2 cm de diámetro





Figuras 4, 5, 6: Pápulas purpúricas de configuración poligonal, de bordes regulares bien definidos; algunas confluyen formando placas de configuración oval. Con predominio en miembros inferiores

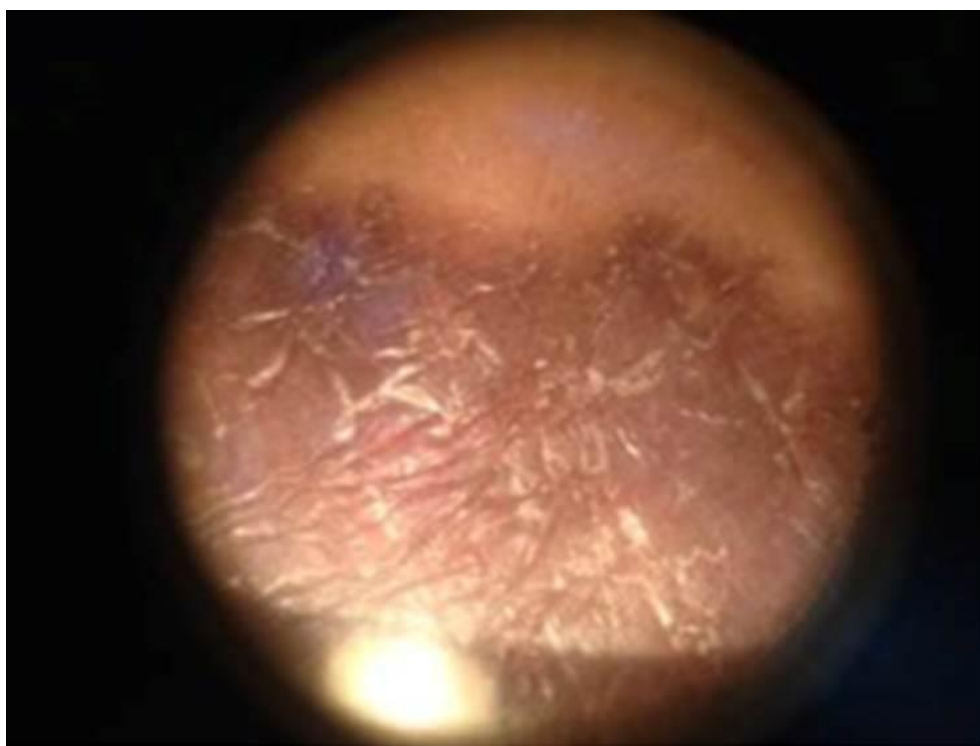
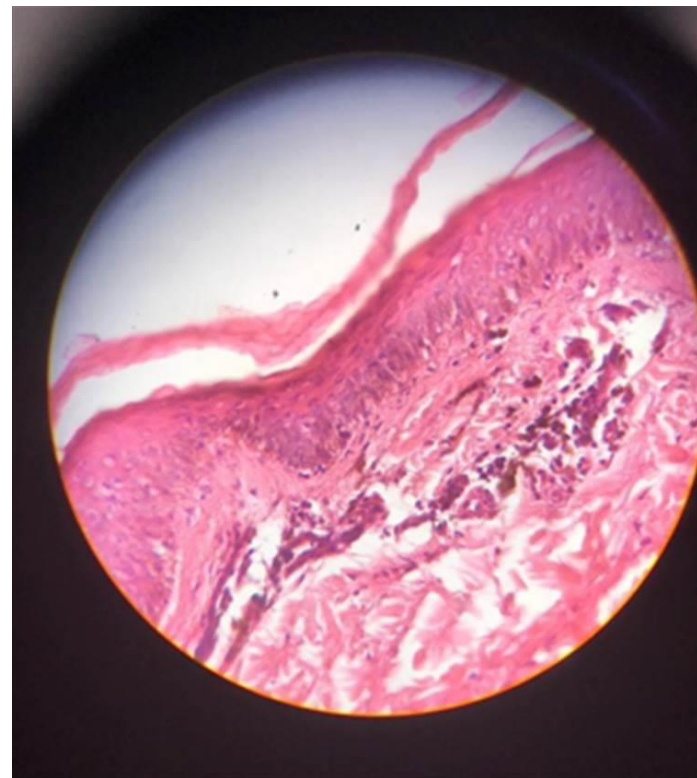
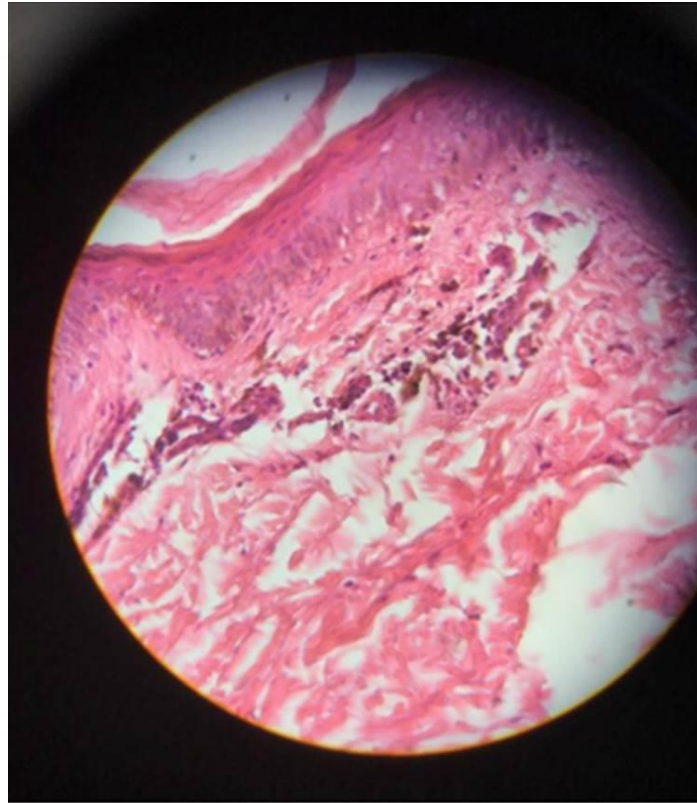


Figura 7: A la dermatoscopia presenta líneas longitudinales blanco-nacaradas (estrías de Wickham), áreas pardo oscuras de distribución difusa



Figuras 8 y 9: En el corte de piel teñido con hematoxilina – eosina a 10x-40x, se evidencia abundante infiltrado inflamatorio linfocitario difuso, localizado en la dermis papilar, acantosis e hiperqueratosis moderada, paraqueratosis focal, hipergranulosis, presencia de algunos cuerpos citoides e Incontinencia de pigmento melánico, capilares dérmicos dilatados y congestivos

REFERENCIAS:

1. Sánchez Saldaña L, Cabanillas Becerra J, Ponce Rodríguez M y Salluca A. Liquen plano. Dermatología Peruana 2011; 21(1): 27-44.
2. Martínez L y Dilata J. Liquen plano. Med Cutan Iber Lat Am. 2008; 36: 223-231.
3. Fitzpatrick TB, Eisen A *et al.* "Dermatology in general medicine". Fourth Edition. Interamericana McGraw-Hill, Estados Unidos de América. 1993; 1134-1136.
4. Rodríguez M y Carbajal P. Liquen plano. Revisión de la literatura. Rev Cent Dermatol Pascua. 2006; 15 (3): 203-208.
5. Güngör S, Topal I y Göncü E. Dermoscopic patterns in active and regressive lichen planus and lichen planus variants: a morphological study. Dermatol Pract Concept 2015; 5(2): 45-53.
6. Gómez B, Salazar C, López S, Romano S y Lórenz A. Liquen Plano Pigmentado: a propósito de un caso y revisión de literatura. Argent.Dermatol. 2012; 62: 102-105.
7. Bennassar A, Mas A, Julia M, Iranzo P y Ferrando J. Placas anulares en grandes pliegues: cuatro casos de Liquen Plano Pigmentoso-inverso. Actas Dermosifiliogr 2009; 100: 602-605.
8. Vachiramon V, Suchonwanit P y Thadanipon K. Bilateral linear lichen planus pigmentosus associated with Hepatitis C virus infection. Case Rep Dermatol 2010; (2): 169-172.
9. Díaz P, Silva A, Camarena S, Barragán Z, Gutiérrez S, Martínez A, Asz-Sigall D y Roldán R. Aplicaciones y uso del dermatoscopio en la Dermatología General. Una revisión. Dermatología CMQ 2016;14 (4): 299-317.
10. Baquero E, Lavirgen L, Domínguez J y Conejo-Mir C. Aportación de la dermatoscopia en el diagnóstico y pronóstico del Liquen Plano Pigmentado Lineal. Actas Dermo-Sifiliográficas.2015; 106 (4): 339-340. DOI: 10.1016/j.ad.2014.09.01
11. Rasi A, Behzadi A y Davoudi S. Efficacy of oral metronidazole in treatment of cutaneous and mucosal lichen planus. Drugs Dermatol 2010; 9: 1186-1190.