

Liquen plano ungueal. Revisión

Lichen planus. A review.

ADRIANA PATRICIA LÓPEZ BARCENAS,* NATALIA REBOLLO DOMÍNGUEZ,* ROBERTO ARENAS**

* Residente de Dermatología

** Jefe de la sección de micología, Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, México, DF.

RESUMEN

EL LIQUEN PLANO (LP) UNGUEAL SE PRESENTAN ENTRE EL 1 Y 16% DE LOS PACIENTES CON LIQUEN PLANO CUTÁNEO. TIENE UNA GRAN VARIEDAD DE FORMAS CLÍNICAS SEÑALÁNDOSE DAÑO PERMANENTE EN AL MENOS UNA UÑA EN 4%. TAMBIÉN SE PUEDE PRESENTAR DE FORMA AISLADA, SIN ALTERACIONES EN PIEL Y MUCOSAS. POR LO GENERAL SE AFECTAN VARIAS UÑAS Y SE MANIFIESTA POR ESTRÍAS O FISURAS LONGITUDINALES, HOYUELOS, ADELGAZAMIENTO, TRAQUIONIQUIA Y PTERYGIUM DORSAL. EL DIAGNÓSTICO REQUIERE LA CLÍNICA Y EL ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO CON CAMBIOS SIMILARES AL LP CUTÁNEO. EL TRATAMIENTO SISTÉMICO O TÓPICO, ESTA ENCAMINADO A PREVENIR LA FIBROSIS Y LA DISTROFIA UNGUEAL PERMANENTE.

PALABRAS CLAVE: LICHEN PLANUS, PTERYGIUM, UNGUAL DYSTROPHY, TRACHYONYCHIA

ABSTRACT

CUTANEOUS LICHEN PLANUS (LP) AFFECTING NAILS HAS BEEN REPORTED IN 1 TO 16% . THERE IS A WIDE SPECTRUM OF CLINICAL FORMS, AND THE PERMANENT DAMAGE HAS BEEN OBSERVED AT LEAST IN ONE NAIL IN 4% OF THESE CASES. ISOLATED FORMS, WITHOUT INVOLVEMENT OF SKIN AND MUCOUS MEMBRANES HAVE ALSO BEEN OBSERVED. THE MAIN CLINICAL FEATURES ARE: LONGITUDINAL RIDGING AND FISSURES, PITS, ATROPHIE, TRACHYONYCHIA AND DORSAL PTERYGIUM. DIAGNOSIS IS BASED ON CLINICAL AND HISTOPATHOLOGICAL FINDINGS SIMILAR TO CUTANEOUS LP. EARLY SYSTEMIC OR TOPICAL TREATMENT IS MANDATORY TO PREVENT FIBROSIS AND PERMANENT UNGUEAL DYSTROPHY.

KEY WORDS: LICHEN PLANUS, PTERYGIUM, NAIL DYSTROPHY, TRACHYONYCHIA

Liquen plano

Datos históricos

En 1869 Erasmo Wilson hizo la primera descripción del liquen plano (LP)^{1, 2} y el primero en observar los cambios ungueales fue Rona en 1888. En 1901 Dubreuilh describió estas alteraciones^{2, 3} y en 1961 Samman, se refiere a los surcos longitudinales, la rugosidad y la pérdida del brillo de la lámina ungueal.^{4, 5} En 1970, Zaias describe los cambios histopatológicos del LP ungueal.^{2, 4}

Características clínicas

El liquen plano rojo es una enfermedad inflamatoria frecuente que afecta piel, mucosas, las uñas y el pelo. Las manifestaciones cutáneas evolucionan por brotes, con recidivas y remisiones, se afectan varios sitios corporales con evolución crónica que dura entre 1 y 2 años. Se caracteriza por presentar pápulas poligonales o anguladas, rosadas a violáceas aisladas que a veces se disponen en grupos. En los casos típicos hay prurito y éste puede ser intenso. Las cuatro "P" —púrpura, poligonal, prurito, pápula— es la nomenclatura usada a menudo para recordar la constelación de síntomas y signos cutáneos que caracterizan al liquen plano.³

Epidemiología

Tiene distribución mundial, con una frecuencia del 0.1 a 6% en la consulta dermatológica. Predomina entre los 30 y 60 años de edad, en varones alrededor de los 30 y en mujeres a los 50. En niños se observa en un 2 a 3%.⁴

CORRESPONDENCIA:

Dra. Adriana López Bárcenas, Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González
Calzada de Tlalpan núm. 4800, Col. Toriello Guerra,
CP 14000, México, DF. Tel/fax: 40003058.
E-mail: dra_lopezbarcenat@yahoo.com.mx

Etiología

Se desconoce la causa. Es probable que interactúen tanto componentes genéticos como exógenos (fármacos o infección), para provocar la enfermedad.³ Existe evidencia de una susceptibilidad genética con una frecuencia aumentada de HLA-A3, HLA-A5 y HLA-B7 en el liquen plano familiar. Una alteración inmunológica primaria es otra de las posibles hipótesis.⁵ De acuerdo con la respuesta inflamatoria linfocítica característica o reacción liquenoide, la inmunidad mediada por células desempeña el papel principal al desencadenar la expresión clínica de la enfermedad. Los linfocitos T son fundamentales para regular el reconocimiento de las células epidérmicas, la respuesta liquenoide y la destrucción epitelial. Las células T se activan por medio de células presentadoras de antígenos, como las de Langerhans en combinación con queratinocitos epidérmicos y moléculas estimulantes adyuvantes. Una alteración aún desconocida, como la adquisición y el reconocimiento de antígenos “propios modificados” o “extraños” por estas células, podría iniciar la reacción. Al parecer el daño primario empieza con la licuefacción de las células basales, iniciada por los linfocitos T que producen interferón gamma y otras citocinas, el resto de las alteraciones epidérmicas y dérmicas son secundarias.³ Además, las asociaciones de liquen plano con alopecia areata, vitiligo y tumor de Castleman; así como la coexistencia con pénfigo vulgar, esclerodermia localizada o enfermedad hepática crónica sugieren que el liquen plano es resultado de una alteración en el balance inmunológico.⁵

CUADRO I

Alteraciones morfológicas del liquen plano ungueal

Hoyuelos
Estrías y fisuras longitudinales
Adelgazamiento
<i>Pterygium</i> dorsal
Surcos
Onicomadesis
Atrofia
Onicolisis con o sin hiperqueratosis subungueal
Hiperqueratosis subungueal
Cambios en la coloración
Traquioniquia

Liquen plano ungueal

Epidemiología

El liquen plano puede afectar las uñas en una gran variedad de formas clínicas; estos cambios se han informado entre el 1 y 16% de los pacientes con liquen plano eruptivo;^{1,3,5,6} y de estos, el daño permanente en al menos una de las uñas ocurrirá en el 4% aproximadamente;² 25% de los pacientes con liquen plano ungueal tienen lesiones de liquen plano en otros sitios antes o después de las lesiones en uñas.⁵ El liquen plano limitado a esta topografía es poco frecuente pero no excepcional,^{3,6} Tosti *et al.*² informaron una serie de 24 pacientes con LP limitado a las uñas, 8 de los cuales presentaron involucro de piel o mucosas en un plazo de 5 meses a 2 años.

Alteraciones en uñas

El liquen plano afecta las uñas de algunos dedos de manos o pies, con predilección por las primeras,^{1,2} pero en ocasiones se afectan todas las uñas. El involucro ungueal en niños es raro pero puede existir de forma aislada. Algunos autores creen que la distrofia de las 20 uñas es una variedad de liquen plano,¹ sin embargo, en diversos estudios no se ha encontrado evidencia de LP en la histopatología de estas lesiones, por lo que se cree que esta distrofia es un patrón clínico que se encuentra asociado con una variedad de entidades distintas, entre ellas el LP.^{6,7,8} el cual se resuelve de forma espontánea durante la infancia.⁶

Las alteraciones clínicas (Cuadro 1) dependen del sitio afectado por el proceso patológico. Algunas veces se presenta una tonalidad azulada o rojiza en el pliegue dorsal de la uña, con o sin aumento de volumen, lo cual indica el involucro de la matriz proximal y que los cambios de la lámina ungueal ocurrirán de forma temprana.⁵ La mayoría aunque no todos los cambios son secundarios al daño de la matriz.¹ Un foco pequeño de liquen plano en la matriz se puede presentar clínicamente como un abultamiento por debajo del pliegue proximal de la uña, o como depresión (Foto 1). Las estrías longitudinales irregulares, la rugosidad con fisuras longitudinales, hendiduras distales o muescas, así como el adelgazamiento progresivo de la lámina ungueal son resultado de la atrofia de la región proximal de la matriz.⁵ La destrucción total de la matriz produce pérdida de la uña (anoniquia) y puede ser temporal o permanente, dependiendo de la cronicidad y de la gravedad de la afección.^{1,4} Puede presentarse también, onicorexis, fragilidad, “desmoronamiento” o fragmentación de la lámina ungueal, así como onicosquiza y onicomadesis.⁵



Foto 1. Estría longitudinal.



Foto 2. Pterygium dorsal.



Foto 3. Distrofia ungueal grave con anoniquia

Se ha descrito un caso de LP simulando síndrome de uñas amarillas, pero la causa de esta coloración se desconoce; Tosti *et al.* sugieren una circulación linfática relativamente pobre como probable responsable.⁹

El liquen plano afecta la matriz ungueal y por lo general produce cicatrización difusa de la uña, adelgazamiento y agrietamiento, así como *pterygium* dorsal (Fotos 2 y 3).^{3, 4, 6, 7} Este último es uno de los signos clásicos de LP ungueal grave,^{1,5} no correlaciona necesariamente con la duración de la enfermedad, en ocasiones es de evolución rápida,^{1,2} se forma cuando una parte del pliegue proximal se adhiere al lecho ungueal y ocasiona la pérdida de la lámina ungueal;^{1,7} se puede formar en la región central, lateral o en ambas.^{6, 10} También se ha descrito la presencia de pápulas pequeñas y líneas rojas o violáceas a través de la lámina ungueal;^{1, 5} esta pigmentación es transitoria y equivale a la hiperpigmentación residual del liquen plano cutáneo. En pacientes de raza negra, puede observarse hiperpigmentación postinflamatoria.⁵

La destrucción temprana y grave de la matriz ungueal, se observa en un pequeño número de pacientes en quienes hay atrofia progresiva de la unidad ungueal; el término de atrofia idiopática de las uñas ha sido utilizado para describir esta variante rara de LP ungueal que es más frecuente en indios y residentes occidentales de la India.²

El liquen plano que afecta el lecho de la uña se manifiesta con pápulas liquenoides en la enfermedad leve o atrofia permanente en enfermedad más grave, puede ocasionar también una hiperqueratosis subungueal marcada que levanta la lámina ungueal.^{5, 6} Una presentación rara es una tumoración queratósica en el lecho ungueal de un solo dedo, encontrándose la hiperqueratosis subungueal asociada en algunas ocasiones a onicolisis. El signo de la casa de campaña en el que la lámina ungueal se divide longitudinalmente y los ángulos de las puntas laterales se dirigen hacia abajo se hace aparente viendo la uña desde la región distal; todos estos signos son reversibles con excepción del *pterygium*.⁵

El LP ungueal en los niños no es raro, 11% de los pacientes con esta enfermedad son menores de 12 años.¹¹ Se diagnostica entre los 6 y 12 años de edad y la duración antes del diagnóstico es de aproximadamente 3 años, con rango desde los dos meses hasta los nueve años. Desde el punto de vista clínico, puede manifestarse en tres formas: 1) LP ungueal típico, 2) distrofia de las 20 uñas (no es exclusiva de LP) y, 3) atrofia idiopática de las uñas.¹²

Las alteraciones ungueales, sin embargo no son específicas ni patognomónicas,¹ aunque el *pterygium* es muy sugestivo.⁵ Se presentan cambios similares en infecciones micóticas,

reacción a medicamentos, traumatismos, enfermedades sistémicas, enfermedad injerto contra huésped y algunas dermatosis.^{1, 6} El desarrollo de lesiones en piel o mucosas no está relacionado con la gravedad o extensión del involucro ungueal,² en cambio el liquen plano pilar puede estar asociado con formas más grave, especialmente en mujeres.⁵ La intensidad de las manifestaciones puede variar entre una uña y otra e incluso en la misma uña.²

Diagnóstico clínico

El diagnóstico es sencillo cuando las alteraciones ungueales coexisten con lesiones en piel y mucosas, sin embargo, cuando sólo hay alteraciones en las uñas es más difícil de confirmar, especialmente ante cambios poco específicos.⁶ Se debe realizar estudio micológico para descartar onicomicosis, si es negativo la biopsia confirmará del diagnóstico.^{3, 6, 13}

Histopatología

Los cambios observados (Cuadro 2) van de acuerdo con el daño, desde simple distrofia de la lámina ungueal, hasta destrucción completa de la matriz con pérdida de la lámina, cicatrización y adherencia del pliegue proximal sobre el lecho de la uña con formación del *pterygium*. Si el daño es limitado, las alteraciones de la matriz producen adelgazamiento y acortamiento de la lámina ungueal. Cuando se presenta un daño intermitente en la matriz, los hoyuelos y las irregularidades de la uña serán evidentes (distrofia de las 20 uñas). Las alteraciones pueden no ser suficientes para el diagnóstico ya que pueden ser muy inespecíficas. El patrón es similar al de las lesiones de liquen plano en piel (Foto 4), y se denomina oniquitis liquenoide, con un infiltrado linfocitario en banda y vacuolización de la capa basal. También se pueden obser-

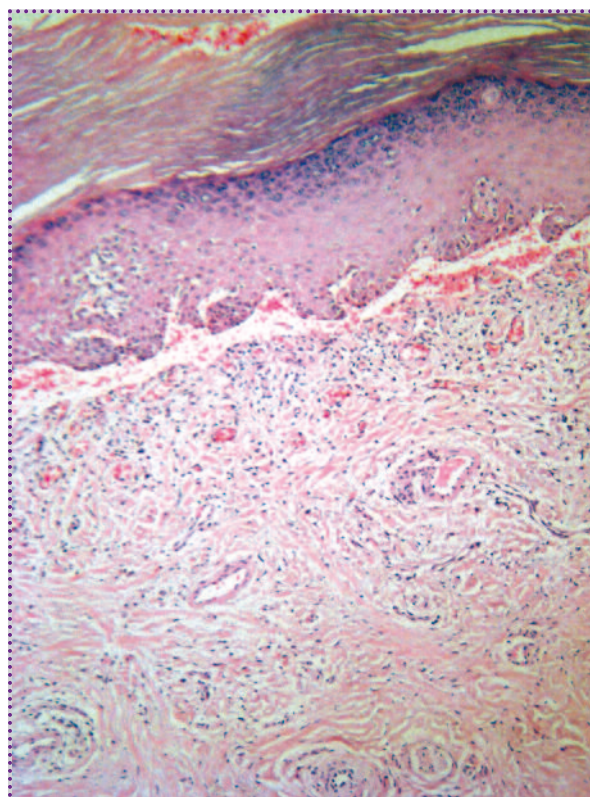


Foto 4. En el corte con HE se muestra la hiperqueratosis e hipergranulosis, los espacios de Max Joseph y el infiltrado inflamatorio por linfocitos.

van hiperqueratosis e hipergranulosis, así como presencia de células plasmáticas. En estadios avanzados la lámina puede perderse y el lecho estar reepitelizado, lo que haría difícil el diagnóstico diferencial con un trauma externo.¹³

Diagnóstico diferencial

Debe hacerse con lesiones traumáticas de la uña, tumores que comprimen la matriz ungueal, alteraciones relacionadas con la edad, amiloidosis sistémica y liquen estriado.³ El *pterygium* se puede presentar secundario a trauma o compromiso vascular periférico, enfermedades ampollares, radioterapia, manos de radiólogos y rara vez es congénito.^{6, 10}

El diagnóstico diferencial histopatológico se debe realizar con otras alteraciones liquenoides como el liquen estriado, enfermedad injerto contra huésped y liquen escleroso que pueden simular liquen plano.¹³

Tratamiento

El tratamiento del LP ungueal es indispensable, tiene por objeto la prevención de la fibrosis ya que si se deja evolucionar puede producir cicatrización difusa de la uña.^{3, 11} En

CUADRO 2 Alteraciones histopatológicas del liquen plano ungueal	
Matriz ungueal	Hipergranulosis Infiltrado liquenoide por linfocitos Atrofia
Lecho ungueal	Infiltrado lineal con patrón en banda Acanthisis Elongación de procesos interpapilares Engrosamiento de la granulosa
Pliegue proximal	Hiperqueratosis compacta Hipergranulosis Acanthisis Vacuolización de la capa basal Cuerpos coloides

pacientes correctamente diagnosticados y tratados, el daño permanente de la unidad ungueal es raro, aún en pacientes con involucro difuso de la matriz ungueal. Es posible la recurrencia de las lesiones ungueales así como el desarrollo de lesiones en otras regiones del cuerpo.²

Tratamiento sistémico

Se utiliza la prednisona a dosis de 0.5 mg/kg en dosis diaria o en días alternos durante 2 a 6 semanas con recuperación de las lesiones ungueales en 2 o 3 meses.^{2, 6}

El uso de etretinato en dosis bajas (10 a 20 mg/día) se ha asociado con remisión total del liquen plano cutáneo, bucal y ungueal luego de 4 a 6 meses de tratamiento. Se ha observado una respuesta satisfactoria rápida con el empleo de 75mg/día, pero los efectos colaterales de los retinoides dependen de la dosis y pueden limitar el uso de regímenes terapéuticos con dosis elevadas.^{6, 13}

Se ha utilizado griseofulvina 10 mg/k/día hasta alcanzar dosis de 1000 mg/día por sus efectos antiinflamatorios,¹⁴ sin embargo aunque parece acortar el tiempo de evolución de las lesiones cutáneas, no se ha demostrado su utilidad en la localización ungueal.

Tratamiento tópico

El calcipotriol, análogo sintético de la vitamina D se une a los receptores de las células epidérmicas y reduce su número, al estimular la diferenciación e inhibir su proliferación; también tiene efecto inmunosupresor y antiinflamatorio.¹⁵

Otra forma de aplicación, es la combinación del calcipotriol aplicado en la lámina ungueal + PUVA (radiación UVA e ingesta de un psoraleno) + urea 40% en las noches bajo oclusión y el uso de triamcinolona 0.025% en pomada sobre los pliegues y área de la matriz.¹⁶

Tratamiento intralesional

Los esteroides intralesionales también son efectivos en enfermedad limitada a pocas uñas y para algunos autores es el tratamiento de elección^{3, 6} la acetona de triamcinolona 5 a 10 mg/mL en 0.25 mg de lidocaina 1% puede emplearse inyectando en el pliegue ungueal proximal cada 4 semanas por 6 meses y posteriormente en intervalos de 2 meses, tiene el inconveniente de representar largas dosis acumulativas de esteroides y ser además, muy doloroso.^{2, 5, 13}

Otros

Los injertos se recomiendan para LP grave de las uñas de los pies que ocasione cicatrización atrófica del lecho un-

gueal. El tratamiento de mantenimiento es necesario para evitar recurrencias.⁶ También se ha informado la involución espontánea de las lesiones.²

Pronóstico

El pronóstico depende del grado de afección de la matriz, de la intensidad de la inflamación y de la producción de cicatriz,⁵ puede ser reversible cuando es secundario solo al proceso inflamatorio y permanente cuando hay daño de la matriz, llegando a ocasionar anoniquia.⁶ Se considera que en general hay una buena respuesta al tratamiento oportuno, sin embargo las recaídas con frecuentes y el *pterygium* es muchas veces irreversible.^{6, 10}

REFERENCIAS

- Boyd AS, Neldner KH. *Lichen Planus*. J Am Acad Dermatol 1991; 25(4): 593-619.
- Tosti A, Peluso AM, Fanti PA, Piraccini BM. *Nail lichen planus: Clinical and pathologic study on twenty-four patients*. J Am Acad Dermatol 1993; 28: 724-730.
- Baran R, Tosti A. *Uñas*. En Fitzpatrick. *Dermatología en medicina general*. Capítulo 72. 5ª ed. Panamericana, Argentina 2001: 800.
- Arenas R. *Atlas de Dermatología*. 3ª ed. Mc Graw Hill. México 2004: 367-372.
- Baran R, Dawber RPR. *Diseases of the nails and their management*. 2nd ed. Blackwell Scientific Publications. Spain 1994: 153-158.
- Scher RK, Ralph CD. *Nails. Therapy Diagnosis Surgery*. 3rd ed. 2005. Saunders. USA: 112-116.
- Colver GB, Dawber RPR. *Is childhood idiopathic atrophy of the nails due to lichen planus?* B J Dermatol 1986; 116: 709-712.
- Tosti A, Bardazzi F, Piraccini BM, Fanti PA. *Idiopathic trachyonychia (twenty-nail dystrophy): a pathological study of 23 patients*. B J Dermatol 1994; 131: 866-872.
- Baran R. *Lichen planus of the nail mimicking the yellow nail syndrome*. Br J Dermatol 2000; 143: 1097-1098.
- Baran R, Dawber R, Haneke E, Tosti A. *A text atlas of nail disorders. Diagnosis and treatment*. United Kingdom. Martin Dunita, 1997: 84-87.
- Vera-Izaguirre DS, Vega-Memije ME, Domínguez-Cherit J. *Trachyonychia como ballazgo de liquen plano ungueal. Reporte de un caso*. Dermatología Ver Mex 2005; 49(4): 174-177.
- Tosti A, Piraccini BM, Cambiaghi S, Jorizzo M. *Nail lichen planus in children: clinical features, response to treatment, and long-term follow-up*. Arch Dermatol 2001; 137(8):1027-1032.
- González-Serva A. "Disorders of the nail apparatus", en Barnhill RL, Crowson AN. *Textbook of dermatopathology*. 2nd ed. USA McGraw-Hill. 2004: 990.
- Daoud MS, Pittelkow MR. "Líquen Plano", en Fitzpatrick *Dermatología en medicina general*. Capítulo 50ª ed. Panamericana, Argentina 2001: 595-611.
- Levy A, Stempler D, Yuzuk S, Schewat-Millet M, Ronen M. *Treatment of lichen planus using griseofulvina*. Int J Dermatol 1986; 87: 383-385.
- Bayramgürler D, Apaydin R, Bilen N. *Limited benefit of topical calcipotriol in lichen planus treatment: a preliminary study*. J Dermatolog Treat 2002; 13(3): 129-132.
- Bogaert H. *Dermatología*, 8ª ed. Amigo del Hogar. Santo Domingo. 1998: 404-414.