

Coexistencia de liquen plano pigmentado zosteriforme y blaschkoides. Presentación de un caso

Unusual presentation of zosteriform pigmented lichen planus and blaschkoid form. A case report

Telma Margarita Ferrá Torres,¹ Damaris Florat Gutiérrez,² Leandro Segura Pujal,³ Lianny Calderín González⁴ y Luis Bastián Manso⁵

¹ Doctora en ciencias médicas, dermatóloga, Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Cuba

² Dermatóloga, Policlínico Docente Este, Camagüey, Cuba

³ Cardiólogo, Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Cuba

⁴ Patóloga, Hospital Universitario Amalia Simoni Argilagos, Camagüey, Cuba

⁵ Patólogo provincial interconsultante

RESUMEN

El liquen plano es una enfermedad inflamatoria, multifactorial, su etiología no se conoce exactamente, con fisiopatología autoinmune a expensas de los linfocitos T, que afecta la piel, las uñas, el cabello y las membranas mucosas. Su presentación clínica tiene múltiples variantes, además de su forma clásica, dentro de las que se encuentra el liquen plano pigmentado. La forma de presentación unilateral es una variante rara, de ella existen dos subtipos: el zosteriforme y el blaschkoides. Se expone el caso de un paciente de 53 años con liquen plano pigmentado en el que coexisten las formas zosteriforme y blaschkoides.

PALABRAS CLAVE: liquen plano pigmentado, liquen plano blaschkoides, liquen plano zosteriforme, liquen plano unilateral.

ABSTRACT

Lichen planus is an inflammatory, multifactorial disease, of unknown etiology, with autoimmune pathophysiology at the expense of T lymphocytes, which affects the skin, nails, hair and mucous membranes. Its clinical presentation has multiple variants, in addition to its classic form, like pigmented lichen planus. The unilateral form of presentation is a rare variant, of which there are two subtypes, the zosteriform and the blaschkoid. We report a 53-year-old male with pigmented lichen planus with zosteriform and blaschkoid forms.

KEYWORDS: pigmented lichen planus, blaschkoid lichen planus, zosteriform lichen planus, unilateral lichen planus.

Introducción

El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria, multifactorial, su etiología no se conoce exactamente, con fisiopatología autoinmune a expensas de los linfocitos T, que afecta la piel, las uñas, el cabello y las membranas mucosas.¹ En 1869 Wilson introdujo el término para describir una dermatosis que Von Hebra había descrito como *Lichen ruber*,² y que proviene del vocablo griego *leichen*, “musgo de árbol”, y del latín *planus*, “plano”, por el aspecto de las lesiones. Tiene una prevalencia menor de 1%.³ Su presentación clínica, además de su forma clásica, tiene múltiples variantes, dentro de las que se encuentra el LP pigmentado (LPP), que es una variante poco frecuente.^{4,5}

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 53 años de edad, fototipo cutáneo IV, con antecedentes de hipertensión arterial, por lo que lleva tratamiento con enalapril, y seguimiento por cardiología. Mencionó la aparición de lesiones cutáneas de unos cinco meses de evolución en el tórax y en las regiones interglútea e inguinal del lado derecho que le ocasionan poco escozor, por lo que su médico de asistencia lo envió a la consulta de dermatología.

En el examen dermatológico se apreció un cuadro cutáneo diseminado consistente en múltiples pápulas de color violáceo que variaba en intensidad en los diferentes sitios donde se asentaban, localizadas en la cara lateral derecha del tórax, en el pliegue inguinal y en la raíz del

CORRESPONDENCIA

Dra. Telma Margarita Ferrá Torres ■ tferratorres@gmail.com ■ Teléfono: 01 3224 3156
Lugareño 456, C.P. 70100, Camagüey, Cuba



Figura 1. Pápulas de color violáceo con una distribución lineal que siguen las metámeras en la cara lateral derecha del tórax.



Figura 3. Lesión maculosa de unos 3 cm de diámetro, de color pizarra, de forma ovalada y bordes bien delimitados, en la región interglútea.

muslo, con una distribución lineal que seguía las metámeras a nivel del tórax (figura 1), mientras que en el pliegue inguinal y la raíz del muslo seguía las líneas de Blaschko (figura 2), así como una lesión maculosa de unos 3 cm de diámetro de color pizarra, de forma ovalada y bordes bien delimitados, en la región interglútea (figura 3).

Se realizó el diagnóstico presuntivo de liquen plano pigmentado con coexistencia de las formas clínicas zosteriforme y blaschkoide. Se indicó biometría hemática, glucemia, pruebas de funcionamiento hepático, antígeno de superficie para hepatitis B y C, serología para sífilis y VIH, con resultados normales.

Se practicaron tres biopsias de piel, una se tomó de las lesiones del tórax, otra de la raíz del muslo y la tercera de la lesión interglútea, cuyos resultados fueron similares, además se encontró un cuadro histológico constituido por una dermatitis superficial de interface liquenoide, com-

puesta por linfocitos e histiocitos aislados, acompañado de hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis irregular y destrucción de la capa basal, consistente con liquen plano (figura 4).

Discusión

El liquen plano pigmentado es una variante clínica infrecuente, descrita por primera vez por Bhutani y colaboradores⁶ en la India. Esta variante es más común en los fototipos III y IV, especialmente del sur de Asia, Latinoamérica y Oriente Medio,⁷ es más frecuente en adultos, sobre todo después de la tercera década de la vida,⁸ lo que coincide con el caso que presentamos. Algunos autores señalan que no tiene predilección por sexo,^{3,8} mientras que otros manifiestan que es más habitual en mujeres.^{9,10}

La etiología del LP es desconocida, se han implicado agentes infecciosos, principalmente el virus de la hepa-



Figura 2. Pápulas de color violáceo distribuidas en el pliegue inguinal y en la raíz del muslo, que siguen las líneas de Blaschko.

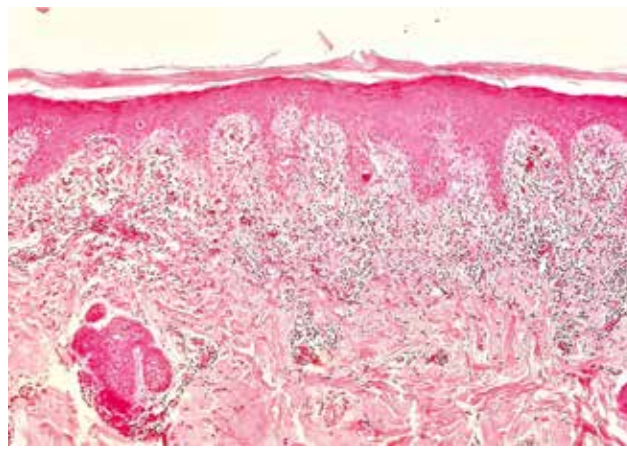


Figura 4. Infiltrado inflamatorio de la dermis superficial en banda de linfocitos e histiocitos aislados, hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis irregular y destrucción de la capa basal.

titis C, bacterias, alérgenos metálicos, antígenos específicos de HLA, fármacos, factores emocionales¹¹ y neoplasias subyacentes.⁷ También se señalan otros agentes capaces de desencadenar el liquen plano pigmentado en personas predispuestas, entre éstos se encuentra el aceite de mostaza, utilizado en la comida india y en preparados medicinales aborígenes, el aceite de petróleo, tinturas para el pelo y la henna.³ Además se ha relacionado con numerosas enfermedades dermatológicas y sistémicas (alopecia areata, psoriasis, dermatitis atópica, hipertensión, diabetes mellitus, enfermedad tiroidea, dislipidemia, cardiopatías, trastornos linfoproliferativos, entre otras).¹²

En cuanto a su patogenia, se señala que se trataría de una reacción autoinmune mediada por linfocitos T y orientada contra los queratinocitos de la capa basal, los cuales expresan autoantígenos en su superficie y que han sufrido modificaciones por diversas causas.^{7,13}

Erupciones cutáneas parecidas, o incluso idénticas al LP, tanto clínica como histológicamente se han relacionado con diversos fármacos, sin embargo, con la mayoría de estos medicamentos no se ha observado recidiva de las lesiones al administrarlos otra vez.⁷

Se señala que, en algunos casos, el enalapril tiene como efecto adverso reacciones liquenoides, el cuadro clínico de esta alteración es variado y se manifiesta por lesiones similares al liquen plano en la piel y/o en la mucosa bucal, resultado de una reacción de hipersensibilidad de un organismo susceptible a este medicamento.¹⁴

El paciente de nuestro caso tenía como antecedente la ingestión de enalapril, aunque al suprimir dicho fármaco las lesiones se mantuvieron, y cuando se incorporó otra vez, no aparecieron nuevas lesiones.

Las lesiones iniciales del LPP aparecen como máculas gris-violáceas, redondas u ovales, mal definidas, que confluyen formando áreas grandes de pigmentación; en general aparecen en zonas fotoexpuestas, sobre todo en la cara y el cuello, y en regiones flexoras de las extremidades.⁴ De igual manera, el LPP puede involucrar sitios de flexión como las axilas, la región inframamaria y la ingle, en cuyo caso se denomina liquen plano inverso.^{15,16} Es común que las lesiones sean bilaterales y simétricas,^{3,4} usualmente las membranas mucosas, las palmas y las plantas no están comprometidas, suelen ser asintomáticas,³ pero pueden presentar prurito leve y sensación de quemadura,¹⁷ son de inicio insidioso y curso crónico.³

Se han descrito varios patrones clínicos de LPP, incluidos el difuso, el reticular, el moteado y el perifolicular, así como variantes atípicas, entre ellas la inversa, la lineal, la blaschkoide, la mucosa, la folicular y la zosteriforme.¹⁸

La forma de presentación unilateral del LP es una variante rara, que no conlleva *per se* una gravedad manifiesta, pero resulta difícil de observar en la consulta dermatológica habitual. Ésta fue descrita por primera vez en 1917¹⁹ y existen dos subtipos, en uno de los cuales las lesiones tienen una distribución metamérica (denominada “zosteriforme”) correspondientes a las áreas inervadas por los nervios espinales; en el otro, las lesiones siguen el recorrido de las líneas embrionarias de Blaschko (subtipo denominado “blaschkoide” o “blasconiano”).²⁰ A diferencia de las formas clásicas, la variante LP unilateral es más frecuente en la edad pediátrica.¹⁹

En el caso de nuestro paciente, se trataba de un adulto en quien las lesiones se asentaban sólo en el hemicuerpo derecho y en el área del tórax tenían una distribución metamérica, mientras que en el pliegue inguinal y la raíz del muslo seguían las líneas de Blaschko, mostrando la coexistencia de ambos subtipos de esta forma clínica.

Shiohara y Mizukawa⁷ señalan que el término LP lineal se reserva habitualmente para las lesiones que aparecen de modo espontáneo en las líneas de Blaschko, y que existe la posibilidad de que cuando el LP tiene un patrón estrictamente de dermatoma, haya sido precedido por un “zóster sin herpes”.

Moss y Browne²¹ comentan que varios trastornos inflamatorios de la piel se distribuyen ocasionalmente a lo largo de las líneas de Blaschko, y que las presentaciones lineales probablemente se deben a mosaicismo para una mutación de “susceptibilidad”.

El diagnóstico de esta entidad se basa en las características clínicas y en los hallazgos histopatológicos; no obstante, existen otras técnicas no invasivas como la valoración dermatoscópica.³

La histopatología muestra hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis, hipergranulosis con disposición en cuña, acantosis irregular en “dientes en sierra”, con queratinocitos apoptóticos denominados cuerpos de Civatte, así como vacuolización de las células basales. En la dermis papilar se observa un denso infiltrado liquenoide en banda y se pueden identificar cuerpos coloides que son queratinocitos apoptóticos y un número incrementado de melanófagos.⁹

La evolución es benigna, aunque variable en relación con su duración, que puede abarcar desde semanas a años.³

Existen numerosos tratamientos para el liquen plano, sin embargo, ninguno de ellos es 100% efectivo; además de que ante esta entidad se debe individualizar el tratamiento teniendo en cuenta la magnitud del problema, las formas agudas, circunscritas, diseminadas e intensas,

remisiones y recaídas. También la eliminación de medicamentos que producen exacerbaciones, así como erradicar enfermedades concomitantes.²²

Como tratamiento de primera línea se consideran los corticosteroides y los antihistamínicos. Los corticosteroides se emplean de forma tópica, oclusiva, intralesional, vía oral, bolos o pulsos. En pacientes con enfermedad localizada, lesiones aisladas, circunscritas y en mucosas, se usan los de potencia media o superpotentes. Si la respuesta es inadecuada, en lesiones localizadas la inyección intralesional es beneficiosa. En aquellos pacientes con LP extenso, formas agudas y recalcitrantes se utilizan por vía oral.²²

En la literatura se mencionan tratamientos ahorradores de esteroides o alternativas en casos de recaídas. Se trata de drogas de segunda línea como el metronidazol, sulfasalazina, retinoides aromáticos, fototerapia (nbUVB, UVA-I, PUVA y fotoquimioterapia), metotrexato y ciclosporina A. La seguridad del metronidazol por vía oral ha llevado a muchos dermatólogos a utilizar este medicamento como terapéutica de primera línea. Se utiliza en los casos donde están contraindicados los esteroides sistémicos, en lesiones diseminadas o cuando hay resistencia al tratamiento.²²

Para el LP severo y resistente que no responde a otras terapias, en algunos pacientes se han utilizado eficazmente como drogas de tercera línea los siguientes fármacos: antibióticos, antifúngicos, antipalúdicos, inmunosupresores (micofenolato de mofetino, azatioprina y ciclosporina), bloqueadores del factor de necrosis tumoral (adalimumab), talidomida, inhibidores tópicos de la calcineurina y análogos de la vitamina D.²²

En cuanto al liquen plano pigmentoso,²³ se señala que el ácido tranexámico podría ser un tratamiento eficaz, así como el uso tópico del propóleo en crema.²⁴

La importancia de publicar este artículo radica en que, hasta ahora, no encontramos ningún caso reportado en la literatura acerca de la coexistencia de liquen plano pigmentado zosteriforme y blaschkoide.

BIBLIOGRAFÍA

- Altamirano Jara JB, Lafuente Cevallos LV, Lascano Gallegos NP, Acosta España JD y Palacios Álvarez SA, Liquen plano ampollar: reporte de caso clínico, *Medicinas UTA* 2021; 5(4):34-8. DOI: <https://dx.doi.org/10.31243/mdc.uta.v5i4.1417.2021>.
- Sánchez Saldaña L, Cabanillas Becerra J, Ponce Rodríguez M y Salluca A, Liquen plano, *Dermatología Peruana* 2011; 21(1):27-44.
- Tobía S, Páez E, Duarte J, Herrera K, Colmenárez V y Vivas S, Liquen plano pigmentado: a propósito de un caso, *Revista Argentina de Dermatología* 2019; 100(3).
- González Benavides N, Robles Méndez JC y Ocampo Candiani J, Artículo de revisión: hiperpigmentaciones adquiridas, *Dermatología CMQ* 2017; 16(1):50-62.
- Pinho Valente Pires AL, Borges Alves LD, De Carvalho Freitas Ramos T, Souza Freitas V y Campos de Oliveira M, Liquen plano pigmentoso en la cavidad oral, *Rev Cubana Estomatol* 2021; 58(3):e3116.
- Ghosh A y Coondoo A, Lichen planus pigmentosus: the controversial consensus, *Indian J Dermatol* 2016; 61:482-6.
- Shiohara T y Mizukawa Y, Liquen plano y dermatosis liquenoides. En Bologna JL, Shaffer JV y Cerroni L, *Dermatology*, 4ª ed, Madrid, Elsevier, 2018, pp. 188-207.
- Farias Gonçalves AB, Meurer Missio D, Da Silva Quezada dos Santos NA, Farias Gonçalves PP, Issa MC y Rochael M, Liquen plano pigmentoso con a apresentação atípica simulando uma máscara de dormir, *Revista SPDV* 2018; 76(1): 71-4.
- Lizardo Castro GA, Aguilar-Gutiérrez K y Hernández-Peñalva O, Liquen plano en niños: típico y pigmentoso, *Med Cutan Iber Lat Am* 2021; 49(2):86-92.
- Serrano-Ríos FE, Aguirre-Sotelo JP y Sierra-Silva G, Liquen plano pigmentado e invertido: ¿afección poco reportada o subdiagnosticada?, *Dermatol Rev Mex* 2021; 65(6):956-9.
- Moreno-Ahumada AB y Barragán-Sánchez A, Liquen plano hipertrófico diseminado, *Rev Med UAS* 2020; 10(1):29-33.
- Rey LS, Casabella YE, Sánchez BM, De Paz CMN y Fernández AM, Liquen plano hipertrófico. A propósito de un caso, *RICP* 2015; 9(2):85.
- Williner ME, Inza M, Garay IS, Kurpis M y Ruiz Lascano A, Liquen plano lineal blaschkoide, reporte de 2 casos, *Rev Argent Dermatol* 2019; 100(4):108-19.
- Serrano García SA, Rojo Botello NR y Quezada Rivera D, Reacción liquenoides por enalapril. Reporte de un caso clínico, *Revista Odontológica Mexicana* 2015; 19(1):51-6.
- Lupu M y Popa MI, Lichen planus pigmentosus inversus in a 67-year-old woman. Case report, *Medical Surgical Journal* 2019; 123(1):91-5.
- Imberón-Moya A, Churrua-Grijelmo M, Martínez-Pérez M y Lobato-Berezo A, Dermatoscopia del liquen plano pigmentado inverso, *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2015; 106(10):857-9.
- Ghosh A y Coondoo A, Lichen planus pigmentosus: the controversial consensus, *Indian J Dermatol* 2016; 61:482-6.
- Dabas G, Vinay K, Parsad D, Chatterjee D y Kumaran MS, A retrospective study of lichen planus pigmentosus with focus on palmoplantar involvement, *Clin Exp Dermatol* 2019; 44(2):190-3.
- Gómez-González BA, Uriarte-Mayorga DU, Rojas-Castañeda RG, Rodríguez-Mena AG y Hernández-Torres MM, Liquen plano blaschkoide. Una presentación inusual, *Rev Argent Dermatol* 2019; 100(1).
- Balboni CI, Reyes MT, Polo Cuadrado E, Morichelli M y Stella I, Liquen plano unilateral pigmentado inverso blaschkoiano. Reporte de caso, *Rev Argent Dermatol* 2021; 102(1).
- Moss C y Browne F, Mosaicismo y lesiones lineales. En Bologna JL, Shaffer JV y Cerroni L, *Dermatology*, 4ª ed, Madrid, Elsevier, 2018, pp. 1004-25.
- Sánchez-Saldaña LA, Liquen plano. Estrategia de manejo, *Dermatol Perú* 2019; 29(1):31-4.
- Suñer Ollé E, Ácido tranexámico en dermatología, *Más Dermatol* 2021; 34:21-7.
- Matos Figueredo F, Cortés Ros OM y Villacrés Medina L, Liquen plano pigmentoso inverso producido por fármacos y tratado con crema de propóleo, Presentación de un caso, *Medisur* 2013; 11(6):1-4.