

Liquen plano familiar

Familial lichen planus

Gerard Pitarch, Arantxa Torrijos, Mercedes Rodríguez-Serna, Laura Mahiques, José Miguel Fortea
Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Correspondencia:
Gerard Pitarch
Servicio de Dermatología
Hospital General de Castelló
Av. Benicassim, s/n
12004 Castelló (España)
Teléfono: 964726598
e-mail: gerardpitarch@hotmail.com

Resumen

El liquen plano familiar es una forma rara de liquen plano que se caracteriza por inicio precoz, curso prolongado, afectación de mucosa oral y formas clínicas atípicas. Se han investigado posibles factores ambientales o genéticos en su patogénesis. Presentamos tres miembros de una familia que padecen liquen plano, con características clínicas típicas de la variante familiar. Se realizó un tipaje de HLA en dos miembros afectos. No se identificó ningún factor ambiental ni infeccioso.

(Pitarch G, Torrijos A, Rodríguez-Serna M, Mahiques L, Fortea JM. Liquen plano familiar. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35:203-205)

Palabras clave: liquen plano, familiar, HLA.

Summary

Familial lichen planus is a rare form of lichen planus characterized by an early onset, prolonged course, involvement of oral mucosa and atypical clinical forms. Different environmental or genetic factors have been investigated in its pathogenesis. Herewith three members of a family affected with lichen planus, with typical clinic features of the familial variant are reported. HLA typing was performed made in two affected members. No environmental nor infectious agent was identified.

Key words: lichen planus, familial, HLA.

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria que afecta a piel y mucosas, caracterizada por pápulas violáceas intensamente pruriginosas. Su etiología es desconocida, aunque se han implicado en su patogénesis agentes infecciosos (especialmente el virus de la hepatitis C), alergenos metálicos y antígenos específicos de HLA. El liquen plano familiar es una variante poco frecuente de liquen plano en cuya etiopatogenia se sospechan factores genéticos y ambientales. Se han realizado estudios genéticos centrados en la determinación de antígenos del HLA, y se han identificado características clínicas y pronósticas en los pacientes con la variante familiar.

Se presenta una familia con tres individuos afectos en los que se ha realizado un tipaje HLA, un estudio serológico y un seguimiento clínico.

Casos clínicos

Caso 1: Mujer de 18 años que presentaba múltiples pápulas violáceas, aplanas y de contorno poligonal, pruriginosas, localizadas en tronco y en extremidades, respetando mucosas, de 3 meses de evolución. Las lesiones habían sido tratadas con corticoides tópicos de mediana potencia, sin mejoría evidente. Los valores de hemograma y bioquímica se encon-

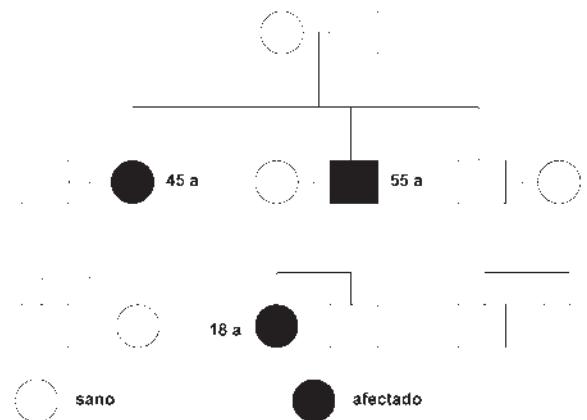


Figura 1. Árbol genealógico familiar indicando los casos afectados.

traban en el rango normal. Las serologías para virus de la hepatitis C (VHC), virus de la hepatitis B (VHB), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y sífilis resultaron negativas. Se tomó biopsia en sacabocados de una pápula localizada en abdomen, que mostraba hiperqueratosis, acantosis e infiltrado en banda en dermis superior con degeneración hidrópica de la capa basal. Se realizó tipaje HLA mediante la técnica de linfocitotoxicidad (Tabla 1). Se instauró tratamiento con prednisona oral a dosis de 30 mg/día en pauta descendente durante un mes y cetirizina 10 mg/día, tras el cual se resolvieron la mayoría de las lesiones dejando una hiperpigmentación residual que persistió durante meses. En los últimos 10 meses la paciente presenta pápulas liquenoides, escasas en número, localizadas en muñecas y región perimaleolar que trata con prednicarbato tópico. La paciente comunicó que su padre y su tía paterna tenían lesiones similares de años de evolución, diagnosticadas de líquen plano por un dermatólogo. Ante la sospecha de líquen plano familiar se citó a los familiares de la paciente para realizar una exploración clínica completa, anamnesis y pruebas complementarias.

Caso 2: Varón de 55 años de edad, padre de la paciente 1 (Figura 1), que presentaba a la exploración pápulas violáceas, aplanadas, de contorno poligonal y pruriginosas en la cara palmar de las muñecas, región perimaleolar y pretibial, de forma bilateral y simétrica (Figura 2). En la región pretibial las lesiones eran hipertróficas. No se detectó afectación de mucosas ni de uñas. Las lesiones habían aparecido a los 27 años de edad, y desde entonces eran persistentes y siempre localizadas en las mismas áreas corporales. Había sido diagnosticado de líquen plano por un dermatólogo y se trataba con corticoides tópicos de forma ocasional. El paciente rechazó la realización de otras pruebas complementarias.

Caso 3: Mujer de 45 años, hermana del paciente 2 y por tanto tía de la paciente 1, que presentaba pápulas violáceas, aplanadas, de contorno poligonal y pruriginosas en la cara palmar y dorsal de las muñecas, en dorso de manos y pies, y en región perimaleolar. En la mucosa yugal se apreciaba un reticulado blanquecino. No se detectó afectación ungueal. La paciente debutó a los 17 años de edad con lesiones distribuidas en tronco y en extremidades que se resolvieron con hiperpigmentación residual; las lesiones se iniciaron pocas semanas después que en su hermano. Posteriormente había sufrido varias recidivas, pero con las lesiones limitadas a las mismas localizaciones anatómicas que en la actualidad. Había sido diagnosticada de líquen plano por un dermatólogo y se trataba durante los brotes con corticoides tópicos. Se realizó un estudio serológico que resultó negativo para VHC, VHB, VIH y sífilis. Se realizó tipaje HLA mediante la técnica de linfocitotoxicidad (Tabla 1).

Comentario

Aunque el líquen plano (LP) es una enfermedad frecuente, es rara su presentación en diferentes miembros de una misma familia. La frecuencia de líquen plano familiar (LPF) se ha estimado entre el 0,8% y el 10,7% de los pacientes con líquen plano, aunque esta última estimación está realizada en un hospital de referencia en dermatología por lo que es posible que contenga un sesgo en la selección de los pacientes[1]. En las familias con LPF generalmente sólo se afectan dos o tres miembros, de una o dos generaciones, aunque se publicó una familia con seis individuos afectos[2].

El LPF ha recibido una atención especial porque representa una oportunidad de conocer la etiopatogenia del líquen plano en un grupo de pacientes que podrían compartir la exposición a los mismos factores ambientales y/o el mismo sustrato genético.

Algunos autores sospechan que un agente infeccioso podría desencadenar el brote de LP, aunque no se ha podido identificar hasta el momento. La presencia de LP en varios individuos de una misma familia con vínculos de sangre favorece la hipótesis de la predisposición genética. De hecho se han descrito varios casos de LPF en gemelos monozigóticos[3, 4], y son raros los casos de LP en ambos cónyuges. La relación temporal es variable: si bien suelen

Tabla 1. Tipaje de HLA

Paciente n.º	HLA
1	A33, B65, BW6, DR1, DQ5
3	A30, A33, B35, B64, BW6, DR1, DR13, DR52, DQ1



Figura 2. Lesiones hipertróficas de líquen plano de localización pretibial en el caso 2.

transcurrir años entre la aparición del LP en los sujetos afectos de una misma familia, se han publicado casos de inicio con sólo unas pocas semanas de diferencia[5].

Los estudios inmunogenéticos son escasos y con resultados contradictorios. Algunos autores han encontrado una alta prevalencia de HLA B7, HLA DR1 y HLA DQW1[6-8]. No se ha conseguido identificar hasta el momento ningún antígeno del HLA que se asocie de forma estadísticamente signifi-

cativa al LPF, aunque los casos estudiados todavía son escasos para llegar a conclusiones definitivas.

Clínicamente el LPF es una forma más grave de la enfermedad que el LP no familiar. La edad media de inicio es de 26 años, no siendo raro su debut en niños[9, 10]. Sigue un curso más prolongado, de más de dos años de duración, con frecuentes recidivas. En ocasiones precisa de tratamiento con corticosteroides orales para lograr su control[1, 11]. Existe una mayor proporción de formas generalizadas, con afectación oral, y formas erosivas, ulcerativas, lineales y atípicas. Es frecuente encontrar lesiones hipertróficas, en particular de localización pretibial. No se describe afectación ungual.

Nuestros pacientes presentan características típicas del LPF: inicio precoz y curso prolongado en los tres, y afectación generalizada en dos de ellos. Un paciente presentaba afectación de la mucosa oral, y otras lesiones hipertróficas pretibiales. La paciente 1 necesitó tratamiento con corticoides orales para controlar el brote. Si bien el inicio casi solapado entre los pacientes 2 y 3 parece sugerir un desencadenante ambiental, el debut de la paciente 1 varios años después favorece la hipótesis de la predisposición genética.

Conclusiones

Ante todo paciente con LP creemos que es conveniente investigar otros posibles casos en la familia, con el fin de conocer mejor el pronóstico y optimizar el manejo terapéutico. La tipificación del HLA, ya que no permite en este momento extraer conclusiones, podría ser útil para futuras revisiones que incluyeran un mayor número de pacientes.

Bibliografía

- Kofoed ML, Wantzin GL. Familial lichen planus. More frequent than previously suggested? *J Am Acad Dermatol* 1985;13:50-4.
- Sodaify M, Vollum DI. Familial lichen planus. *Br J Dermatol* 1978;98:579-81.
- Valsecchi R, Bontempelli M, Di Landro A, Barcella A, Lainelli T. Familial lichen planus. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1990; 70:272-3.
- Gibstine CF, Esterly NB. Lichen planus in monozygotic twins. *Arch Dermatol* 1984; 120:580.
- Grunnet N, Schmidt H. Occurrence of lichen planus in a family. Genetic susceptibility or coincidence? *Lin Exp Dermatol* 1983;8:397-400.
- Copeman PW, Tan RS, Timlin D, Samman PD. Familial lichen planus. Another disease or a distinct people? *Br J Dermatol* 1978; 98:573-7.
- Katzenelson V, Lotem M, Sandbank M. Familial lichen planus. *Dermatologica* 1990; 180:166-8.
- Valsecchi R, Bontempelli M, Rossi A, Bellavita P, Barcella A, Di Landro A, et al. HLA-DR and DQ antigens in lichen planus. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1988;68:77-80.
- Sandhu K, Handa S, Kanwar AJ. Familial lichen planus. *Pediatr Dermatol* 2003;20: 186.
- Malhotra YK, Kanwar AJ. Familial lichen planus. *Arch Dermatol* 1980;116:622.
- Mahood JM. Familial lichen planus. A report of nine cases from four families with a brief review of the literature. *Arch Dermatol* 1983; 119:292-4.