



Localizador: 14020

Queratosis liquenoide crónica (poroqueratosis liquenoide estriada): una entidad puente

Keratosis lichenoides chronica: a transitional entity

Hugo Néstor Cabrera,* Elba Ma. Griffa,* Ma. Daniela Hermida,*
Ma. Fernanda Carriquiri,* Graciela Sánchez*

Palabras clave:
Queratosis liquenoide crónica, NEVIL, pápulas, queratinización.

Key words:
Keratosis lichenoides chronica, NEVIL, papules, keratinization.

RESUMEN

La queratosis liquenoide crónica es un raro trastorno de la queratinización con clínica característica: pápulas queratósicas en forma lineal o reticulada dispuestas simétricamente en extensión de miembros y pliegues cubitales y poplíticos; pueden observarse lesiones tipo dermatitis seborreica facial. En el examen histológico es típica la alternancia entre acantosis y atrofia, paraqueratosis focal con tapones foliculares y degeneración hidrópica de la capa basal; en la dermis se observa un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario y plasmocitario. Consideramos que se trataría de una entidad «puente» entre otras dermatosis como liquen, psoriasis o NEVIL. Presentamos un caso con lesiones profusas.

ABSTRACT

Keratosis lichenoides chronica is a rare keratinization disease with characteristic findings: linear or reticulated keratotic papules symmetrically arranged in extremities and joints; seborrheic dermatitis-like lesions with facial involvement may be seen. Histopathology shows findings between atrophy and acanthosis, focal parakeratosis with follicular occlusion and hydropic vacuolar basal degeneration. Dermal lymphohistiocytic and plasma cell inflammatory infiltrates are present. We consider this entity to be a «transitional» entity between other dermatosis such as lichen, psoriasis or NEVIL. We report a case with extensive clinical findings.

La queratosis liquenoide crónica (QLC) es una rara dermatosis adquirida en adultos jóvenes. Su clínica es ambigua con lesiones eczematoides, liquenoides, queratósicas y psoriasiformes; también lo es su histopatología con aspectos de liquen, poroqueratosis, NEVIL (nevo epidérmico verrugoso inflamatorio linear) o inflamatorio inespecífico. El curso es crónico, progresivo y carece de tratamiento específico. Presentamos un caso con lesiones diseminadas en cabeza, tronco y miembros comprometiendo piel y semimucosa labial.

el tronco, las pápulas son planas, queratósicas, de unos pocos milímetros, hipocrómicas; muchas de ellas se agrupan siguiendo las líneas de Blaschko. En los miembros superiores, la disposición de las lesiones es lineal, en bandas paralelas, y la mayoría tienen base eritematosa.

CASO CLÍNICO

Mujer de 22 años de edad con una dermatosis de seis meses de evolución que comenzó por la cara y se extendió a todo el tegumento sin compromiso de mucosas. En la cara se aprecia un estado seborreico, acneiforme, con pápulas planas grisáceas diminutas en párpados, sienes y raíz nasal; toman aspecto filiforme en el mentón y la semimucosa labial (*Figura 1*). En



Figura 1. Pápulas queratósicas filiformes de mentón y labios.

* Práctica Privada
del Prof. Dr. Hugo N. Cabrera.

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
24/Octubre/2014.
Aceptado:
28/Enero/2015.



En los codos, antebrazos y dorso de manos son inflamatorias, secretantes, costrosas (*Figura 2*). Algunas lesiones de los codos toman aspecto psoriasiforme. En las ingles tienen aspecto liquenoide y disposición reticular; en los muslos y piernas dibujan trayectos lineales, paralelos. En la cara posterior de los muslos y corvas se hacen exfoliativas, levemente erosivas (*Figura 3*). En las rodillas y piernas son

hipocrómicas. Hay queratodermia palmar leve y plantar difusa (*Figura 4*). También se observa onixis de manos y pies de aspecto distrófico (*Figura 5*).

Los estudios histopatológicos evidencian en la epidermis hiperparaqueratosis con tapones cónicos foliculares, acantosis irregular e hiperqueratosis folicular con columnas paraqueratósicas (lamelas cornoides) (*Figura 6*); con relación a ellas, puede apreciarse atrofia epidérmica con ausencia de granulosa (*Figura 7*). En algunas áreas hay pequeños abscesos superficiales de neutrófilos (*Figura 8*). En dermis, infiltrados linfocitarios perivasculares, con disposición en banda liquenoide en un pequeño foco.



Figura 2. Pápulas eritematosas escamosas en codos.



Figura 3. Estrías paralelas papulosas y exfoliativas en miembros inferiores. Compromiso de corvas.



Figura 4. Pápulas queratósicas lineares en dedos con onicodistrofia.



Figura 5. Queratodermia plantar.

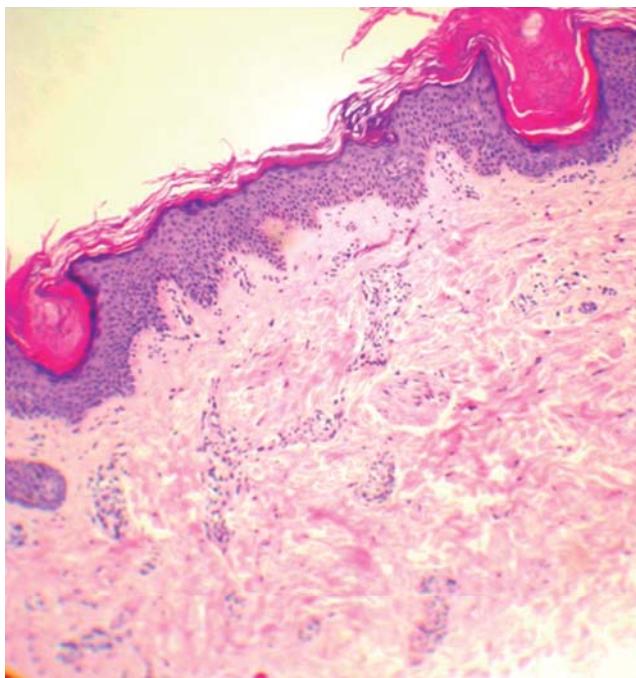


Figura 6. HE 100x. Acanthosis irregular; tapones córneos. Infiltrados inflamatorios perivasculares.

La enfermedad es asintomática, con prurito ocasional leve en el muslo posterior.

Se indica tratamiento con acitretino, con escasa respuesta a los seis meses de control.

COMENTARIO

La queratosis liquenoide crónica es un raro trastorno de la queratinización (no llegan a 100 los casos publicados). Fue descrita por Kaposi en 1895 como una variante de liquen, llamándolo «*lichen ruber acuminatus verrucosus et reticularis*». Nekam postula en 1938 que es una variante de poroqueratosis y la denomina «*porokeratosis striata lichenoides*». ^{1,2} El nombre actual de «queratosis liquenoide crónica» fue propuesto por Margolis en 1972.³ Casos similares han sido publicados como «*dermatose papulohyperkeratosique en series*», «*lichenoid tri-keratosis*», «*lichen planoporitis*» y «*enfermedad de Nekam*». ^{4,5} Constituyen todas la misma entidad o son simples variantes; por ejemplo, nuestro caso se asimila más a la publicación de Nekam, pues se destacan en la histopatología gran cantidad de lamelas cornoides emulando a las poroqueratosis.

Su etiología permanece desconocida, al igual que su patogenia. Se mencionan algunas condiciones desenca-

denantes, como traumatismos, medicamentos y la prolongada exposición a la radiación infrarroja.⁶ La mayoría de los autores la vincula al liquen plano; algunos otros a las neurodermitis, a la psoriasis o al lupus eritematoso. Nosotros resaltamos su gran similitud con el NEVIL en ciertas áreas (muslos, manos), tanto en la clínica como en la histopatología (zonas inflamatorias inespecíficas, áreas liquenoides, columnas paraqueratósicas), difiriendo de éste en el hecho de ser una enfermedad que aparece

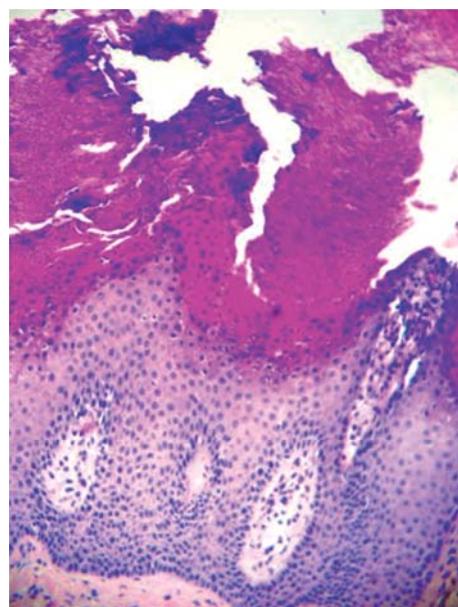


Figura 7. HE 200x. Columna paraqueratósica (lamela cornoide).

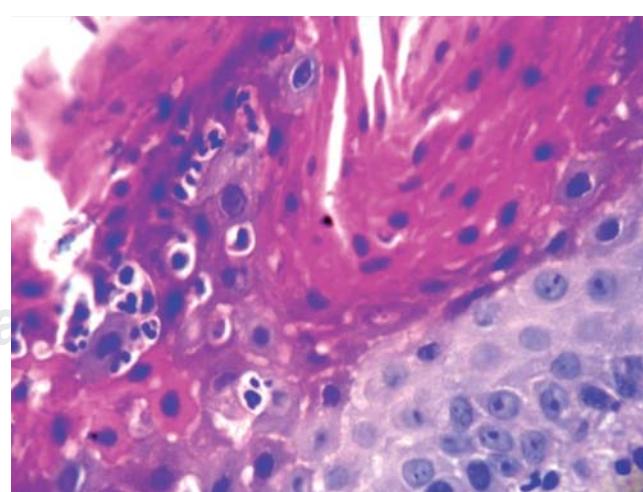


Figura 8. HE 500x. Microabsceso de neutrófilos.

tardíamente con escasa sintomatología y presencia de queratodermia difusa. Recordamos que el NEVIL no existía como entidad en el tiempo en que fue descrita la QLC, ni cuando se hicieron las primeras comunicaciones mencionadas. Pensamos que es una enfermedad independiente, posiblemente una entidad «puente» entre el liquen y otras dermatosis como el NEVIL y aún la psoriasis, como lo es el «lupus-liquen» entre el lupus eritematoso y el liquen plano.⁷⁻¹² Se trataría de diferentes formas de reacción ante un mismo inductor patogénico (*Antigen Mimicry and Epitope Spreading*¹³).

Como se comentó anteriormente, se trata de una afección adquirida en adultos jóvenes: nuestra paciente comenzó alrededor de los 20 años, siendo la edad promedio 28 años. Hay una variante infantil extremadamente rara: se han descrito alrededor de 15 casos, algunos familiares, donde se postula una forma de transmisión autonómica recesiva.¹⁴⁻¹⁸ No existe predominancia de sexo ni de etnia.

Clínicamente podemos describir distintas lesiones y su topografía, como se muestra en la *tabla 1*.

La distribución de las lesiones en piel es simétrica; habitualmente muestran configuración linear, a veces reticulada en miembros. No se evidencia fenómeno de Koebner. Usualmente, son lesiones asintomáticas; ocasionalmente producen leve prurito, sobre todo en la forma vascular. Se han descrito artralgias y disfonía por edema de las cuerdas vocales. En nuestra observación, las lesiones

ocuparon todos los tegumentos, siendo menos marcadas en el tórax y más prominentes en los miembros, con una estricta disposición simétrica. En la cara, el aspecto fue más «acneiforme» que «rosaceiforme» y llamó especialmente la atención la presencia de pápulas filiformes (aspecto piloso) en el mentón y labios. Presentó prurito leve y pasajero en las lesiones exfoliativas (muslo posterior).

En los casos pediátricos, la aparición es congénita o temprana, en los primeros años, con máculas eritemato-purpúricas faciales, alopecia de pestañas y prurito; a veces se agregan anomalías sistémicas. Algunos autores piensan que se trata de una enfermedad diferente.¹⁴⁻¹⁷

La histopatología suele ser inespecífica. Los distintos patrones histopatológicos se ejemplifican en la *tabla 2*.¹⁸⁻²⁴

En nuestra paciente, lo más demostrativo fueron los tapones epidérmicos y columnas paraqueratóticas en relación con los folículos, y las colecciones de neutrófilos intraepidérmicos. La inflamación dérmica fue predominantemente perivascular.

La evolución es crónica y progresiva, muy resistente a las terapias.²⁵

Se ha descrito asociación con enfermedad sistémica: alteraciones hormonales (hipotiroidismo, diabetes), infecciones (toxoplasmosis), malignidades (leucemia mieloide crónica, linfoma, mieloma), glomerulonefritis y hepatitis.²⁶⁻²⁷

No se detectaron enfermedades clínicas asociadas en nuestra paciente.

Tabla 1. Características clínicas.

Topografía	Manifestaciones clínicas
Cara	<ul style="list-style-type: none"> • Erupción símil dermatitis seborreica o rosácea • Pápulas planas y filiformes diminutas
Tronco y extremidades	<ul style="list-style-type: none"> • Pápulas liquenoides queratósicas • Pápulas foliculares (infundibulocéntricas y acrosiringocéntricas) • Pápulas planas o filiformes queratósicas • Lesiones psoriasisiformes • Nódulos (en miembros) • Lesiones tipo queratoacantoma • Queratodermia palmoplantar (40%) • Variante vascular: telangiectasias y púrpura¹⁷⁻¹⁹
Boca y genitales	<ul style="list-style-type: none"> • Aftas • Pápulas eritematosas queratósicas
Uñas	<ul style="list-style-type: none"> • Distrofia ungual (30%): xantoniquia, paquioniquia, estrías transversales
Ojos	<ul style="list-style-type: none"> • Blefaritis • Conjuntivitis • Queratoconjuntivitis crónica • Iridocicitis • Uveítis

Tabla 2. Hallazgos histopatológicos.

Localización	Hallazgos
Epidermis	<ul style="list-style-type: none"> • Acantosis irregular • Atrofia epidérmica • Hiperqueratosis con paraqueratosis focal • Espiongiosis • Paraqueratosis con neutrófilos • Tapones de queratina e hipergranulosis en ductos • Columnas paraqueratóticas • Disqueratosis
Dermis	<ul style="list-style-type: none"> • Infiltración linfocitaria y plasmocitaria en banda en dermis superficial • Infiltración linfocitaria centrada por acrosiringes y ductos ecrinos • Dermatitis liquenificada crónica • Dermatitis de interfase • Ductos con metaplasia escamosa y queratinocitos apoptóticos • Granulomas sarcoidales • Vasodilatación superficial, telangiectasias y púrpura • Fibrosis²⁰⁻²³

Se comunicaron casos con respuesta, en general parcial, a ciertas terapias: corticoides, antralina, ácido salicílico, calcipotriol y tacalcitol tópicos, fototerapia (PUVA, UVB, UVB-NB), helioterapia, radioterapia y por vía sistémica, corticoides, retinoides (isotretinoína, acitretin), sulfonas, tetraciclinas, antipalúdicos, metotrexato y biológicos (efalizumab).²⁸⁻³² También se ha reportado remisión espontánea. Nuestra paciente no respondió al acitretino.

CONCLUSIONES

Se presenta una paciente con una variante poroqueratósica de la queratosis liquenoide crónica, con características clínicas que recuerdan sobre todo al NEVIL (en miembros), destacando como lesiones poco descritas a la queratodermia plantar difusa y palmar circunscrita, a las queratosis filiformes de la piel de la cara y axilas y de la semimucosa de labio. En los estudios histopatoló-

gicos, se resalta la profusión de lamelas cornoides y los microabscesos de neutrófilos. Si bien se señala como característico de la enfermedad el patrón liquenoide del infiltrado, recordamos que esto no siempre se observa; en nuestra paciente sólo había un pequeño foco vecino a una columna paraqueratósica. Consideramos que nuestro caso se ajusta más a la descripción de Nekam de «poroqueratosis estriada liquenoide», que es la denominación que debería usarse en esta variante donde predominan las lamelas cornoides en la histopatología, remedando a las auténticas poroqueratosis.

Correspondencia:
Dra. María Daniela Hermida
E-mail: mdhermida@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Elnékavé FL, Kuffer R, Erner J, Puissant A, Goudmand C. Kératose lichenoïde striée (KLS). *Ann Dermatol Venereol*. 1986; 113: 959-961.
- Kalamkarian AA, Parastaeva SA, Zabanova EV. Chronic lichenoid keratosis. *Vestn Dermatol Venereol*. 1989; 1: 66-69.
- Margolis MH, Cooper GA, Johnson SA. Keratosis lichenoides chronica. *Arch Dermatol*. 1972; 105: 739-743.
- Kossard S, Lee S. Lichen planopuritus: keratosis lichenoides chronica revisited. *Cutan Pathol*. 1998; 25: 222-227.
- Piñol-Aguadé J, De Aspuru J, Ferrando J. Lichenoid tri-keratosis (Kaposi-Bureau-Barrière-Grupper). *Dermatológica*. 1974; 148: 179-188.
- Vernassiere C, Reichert-Panetrat S, Martin S, Barbaud A, Schmutz JL. Keratosis lichenoides chronica and prolonged exposure to infrared radiation. *Ann Dermatol Venereol*. 2004; 131: 575-577.
- Böer A. Keratosis lichenoides chronica: proposal of a concept. *Am J Dermatopathol*. 2006; 28: 260-275.
- Grunwald MH, Amichai B, Finkelstein E, Kachko L. Keratosis lichenoides chronica: a variant of lichen planus. *J Dermatol*. 1997; 24 (10): 630-634.
- Nabai H, Mehregan AH. Keratosis lichenoides chronica. Report of a case. *J Am Acad Dermatol*. 1980; 2: 217-220.
- Braun-Falco O, Bieber T, Heider L. Chronic lichenoid keratosis: disease variant or disease entity? *Hautarzt*. 1989; 40: 614-622.
- Petrozzi JW. Keratosis lichenoides chronica. Possible variant of lichen planus. *Arch Dermatol*. 1976; 112: 709-711.
- Konstantinov KN, Sondergaard J, Izuno G, Obreshkova E. Keratosis lichenoides chronica. *J Am Acad Dermatol*. 1998; 38 (2 Pt2): 306-309.
- Tchernev G, Nenoff P. Antigen mimicry followed by epitope spreading: a pathogenetic trigger for the clinical morphology of lichen planus and its transition to Graham-Lassueur-Piccardi Little Syndrome and keratosis lichenoides chronica -Medical hypotheses or reality? *An Bras Dermatol*. 2009; 84: 682-688.
- Ruiz-Maldonado R, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, Saez de Ocariz M, Palacios-López C. Keratosis lichenoides chronica in pediatric patients: a different disease? *J Am Acad Dermatol*. 2007; 56 (2 Suppl.): S1-5.
- Singh BE, Thomas M, George R. Pediatric onset keratosis lichenoides chronica: a case report. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 511-512.
- Patrizi A, Neri I, Passarini B, Varotti C. Keratosis lichenoides chronica: a pediatric case. *Dermatology*. 1995; 191: 264-267.
- Redondo P, Solano T. Keratosis lichenoides chronica in childhood. *Clin Exp Dermatol*. 2002; 27 (4): 283-285.
- Zinelabidine K, Meziane M, Mernissi F. Kératose lichenoïde chronique familiale. *Ann Derm Vénéréol*. 2011; 138: 715-717.
- Nijsten T, Mentens G, Lambert J. Vascular variant of keratosis lichenoides chronica associated with hypothyroidism and response to tacalcitol and acitretin. *Acta Derm Venereol*. 2002; 82: 128-130.
- Chang SE, Jung EC, Hong SM, Choi JH, Sung KJ, Moon KC et al. Keratosis lichenoides chronica: marked response to calcipotriol ointment. *J Dermatol*. 2000; 27: 123-126.
- Martins LC, Horne M, Moreira Jr DN, Follador I, Almeida VR. Keratosis lichenoides chronica. Case report. *An Bras Dermatol*. 2011; 86 (4 Suppl. 1): S148-S151.
- Grammatikopoulou E, Wilson BR, Cordero K, Patterson JW. Keratosis lichenoides chronica: a case report. *Cutis*. 2010; 86: 245-248.
- García-Salces I, Güezmes A, Moro F. Purpuric variant of keratosis lichenoides chronica. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101: 272-273.
- Mansur AT, Aydingöz IE, Kocaayan N, Gündüz S, Ozşeker N, Hazar A et al. Case of keratosis lichenoides chronica with atypical sarcoidal granulomatous inflammation. *J Dermatol*. 2007; 34: 41-47.
- Adisen E, Erdem O, Celepçi S, Gürer MA. Easy to diagnose, difficult to treat: keratosis lichenoides chronica. *Clin Exp Dermatol*. 2010; 35: 47-50.

26. Marzano AV, Bellinvia M, Caputo R, Alessi E. Keratosis lichenoides chronica and eruptiva keratoacanthoma-like lesions in a patient with multiple myeloma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005; 19: 129-133.
27. Zhou P, Genl S, Li B, Wang J, Wang X, Xiao S. Keratosis lichenoides chronica in association with primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. *Int J Dermatol*. 2012; doi: 10.1111/j.1365-4632.2012.05677.x. [Epub ahead of print].
28. Tomb R, Soutou B. Keratosis lichenoides chronica in two siblings with marked response to UVB phototherapy. *Ann Dermatol Venereol*. 2008; 135: 835-838.
29. David M, Filhaber A, Rotem A, Katzenelson-Weissman V, Sandbank M. Keratosis lichenoides chronica with prominent telangiectasia: response to etretinate. *J Amer Acad Dermatol*. 1989; 21 (5 Pt 2): 1112-1114.
30. Nomura T, Toichi E, Miyachi Y, Kabashima K. A mild case of adult keratosis lichenoides chronica successfully treated with narrow-band UVB monotherapy. *Case Rep Dermatol*. 2012; 4: 238-241.
31. Muñoz-Santos C, Yébenes M, Romaní J, Luelmo J. Response of keratosis lichenoides chronica to efalizumab therapy. *Arch Dermatol*. 2009; 145: 867-869.
32. Oyama N, Mitsuhashi Y, Yamamoto T. Juvenile-onset keratosis lichenoides chronica treated successfully with topical tacrolimus: a safe and favourable outcome. *Eur J Dermatol*. 2011; 21: 595-596.