

Liquen plano lineal: Reporte de caso.

ALEJANDRA JIMÉNEZ¹, DANIEL ALBERTO VÁSQUEZ¹, CATALINA LE CACHEUX¹, IVÁN DARÍO VÉLEZ².

Resumen

El liquen plano es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune que afecta piel y membranas mucosas. El inicio es usualmente agudo, con una marcada predilección por el género femenino. Las lesiones en piel se caracterizan por ser pápulas, pruriginosas, poligonales, purpúricas, designadas como las cuatro Ps. El diagnóstico es clínico pero la biopsia resulta confirmatoria y de gran ayuda en casos atípicos.

Presentamos el caso de una mujer de 52 años de edad con lesiones cutáneas de varios meses de evolución, compatibles clínicamente con liquen plano lineal, confirmado por histopatología; son lesiones violáceas de patrón lineal, pruriginosas que comprometen una extremidad inferior, sin demostrarse compromiso mucoso, recibe tratamiento con esteroides tópicos, con buena respuesta terapéutica. El objetivo de la presente revisión es mostrar este patrón poco usual y diferenciarlo de otras entidades.

Palabras clave: *liquen plano, liquen plano lineal.*

Linear Lichen Planus. Case Report

Abstract

Lichen planus is a chronic inflammatory, autoimmune disease that affects skin and mucous membranes. The onset is usually acute, with predilection for the female. Skin lesions are characterized by pruritic, polygonal, purple papules, designated as the four Ps. The diagnosis is clinical but a biopsy is confirmatory and helpful in atypical cases.

We report the case of a 52 year old with skin lesions of several months duration, consistent with linear lichen planus, newly diagnosed, confirmed by histopathology, with purplish lesions that follow a linear pattern, itchy undertake a limb, without demonstrated mucosal involvement, who are treated with topical steroids, with good therapeutic response. The aim of this review is to show this unusual pattern and differentiate it from other entities.

Key words: *lichen planus, linear lichen planus*

Introducción

El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune, que afecta piel, membranas mucosas, uñas y cuero cabelludo¹⁻⁵. Se presenta en 0.1 a 4% de la población general, con una marcada predilección por el género femenino, especialmente en mujeres premenopausicas. La mayoría de los casos ocurren entre 30 y 60 años de edad, sin embargo, la ocurrencia en niños ha mostrado un incremento⁶.

¹MD, Investigador asociado PECET (Programa de Estudio y Control de Enfermedades Tropicales), Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
²MD, PhD. Director PECET

CASO CLÍNICO



Foto 1.
Pápulas y placas violáceas de distribución lineal

Se reconoce que la inmunidad celular juega un papel importante, gran parte de los linfocitos del infiltrado son células CD8+ y CD45Ro+ (células de memoria). En el LP predomina una respuesta inflamatoria Th1, el IFN- γ e IFN- α favorecen la acumulación de células dendríticas, la movilización de células T de memoria, y la activación de quimioquinas proinflamatorias^{5,6}. Puede existir alguna susceptibilidad genética asociada a HLA que explicaría la predisposición que tienen algunos individuos a esta enfermedad⁵.

Clínicamente las lesiones cutáneas son pápulas de superficie plana, bien delimitadas, brillantes, violáceas, con líneas blancas (estrías de Wickham); poligonales u ovals. Estas características se han designado como las cuatro Ps: pápulas pruriginosas, poligonales, purpúricas. El grado de prurito generalmente está relacionado con la extensión. El LP tiende a involucrar superficies extensoras de muñecas, brazos y piernas, también región lumbar, tronco, cuello y cara. Según la configuración de las lesiones, el LP presenta varias formas clínicas: anular, lineal, hipertrófica, erosivo, ulcerativo, folicular, vesicobuloso, pigmentoso, atrófico y lineal. En este último las pápulas de LP forman un patrón lineal que puede ser secundario a trauma o aparecer de forma espontánea como una erupción aislada, usualmente en extremidades y con menos frecuencia en cara; puede aparecer en áreas curadas de herpes zoster. Las lesiones del patrón lineal se instauran en un periodo de 1 a 4 meses, y se considera una forma común del LP en niños⁴⁻⁹. Entre los diagnósticos diferenciales del LP lineal cabe mencionar las erupciones por drogas, la psoriasis, las tiñas, el pénfigo, el sarcoma de Kaposi y las demás formas de liquen⁷⁻⁹.

Caso Clínico

Mujer de 52 años de edad, ama de casa, casada, procedente de la ciudad de Medellín, Colombia, sin antecedentes personales relevantes. Consulta al PECET (Programa de Estudio y Control de Enfermedades Tropicales) de la Universidad de Antioquia en noviembre del 2012, por lesiones cutáneas de tres meses de evolución, inicialmente en dorso de talón izquierdo tipo pápulas y placas violáceas, pruriginosas, que ascendieron siguiendo un patrón lineal comprometiendo pierna, muslo y zona glútea donde confluían las lesiones (Foto 1). Se pensó inicialmente en una dermatosis de origen tropical por lo que fue referida a nuestra institución, pero no hubo historia de desplazamiento en los meses anteriores a otras regiones fuera de la ciudad. No presentó ningún síntoma sistémico asociado.

El estudio histopatológico de lesión en glúteo, reportó: hiperqueratosis, caída del pigmento en gran cantidad al corion donde aparece fagocitado, ensanchamiento en diente de sierra de los clavos epiteliales y formación de espacios de Max Joseph. Además una banda inflamatoria muy amplia debajo del epitelio superficial. (Foto 2)

Se inició tratamiento tópico con betametasona dos veces al día con buen control del prurito y disminución de la hiperpigmentación en las lesiones cutáneas; sin aparición de nuevas lesiones, extensión de las mismas o compromiso mucoso.

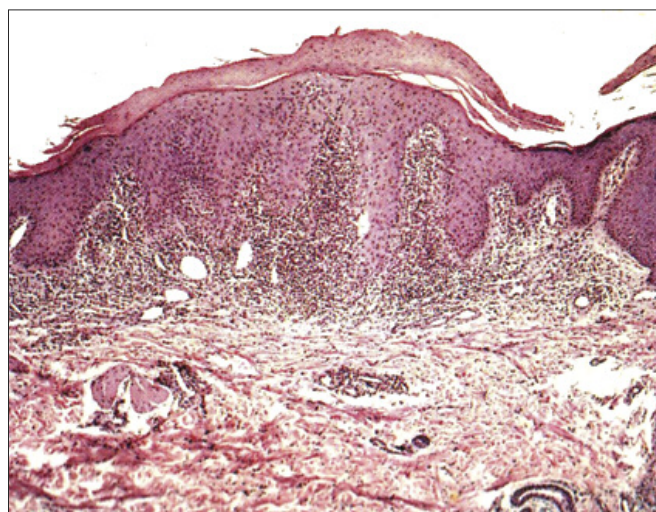


Foto 2.
Vacuolización de la basal y denso infiltrado en banda linfocitaria en dermis. (H-E;4x)

Discusión

El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria aguda de la piel y con frecuencia tiende a cronicarse, con diferentes características clínicas e histopatológicas. Además de la piel y las membranas mucosas contiguas afecta cabello y uñas. La etiología no está bien esclarecida; diversos factores potenciales como antígenos virales y bacterianos, medicamentos o factores físicos, podrían iniciar el proceso autoinmune^{2,4}. La hepatitis C se ha visto involucrada en la etiología; revisiones sistemáticas concluyen que la infección por el virus de la hepatitis C está asociada con un

riesgo estadísticamente significativo de desarrollar LP, especialmente oral, sugiriendo que en ciertas zonas geográficas la presencia de hepatitis C o ciertos tipos de LP pueden ser usados como marcadores predictivos el uno del otro⁷. Numerosas medicaciones también han sido implicadas en el desarrollo de erupciones liquenoides, que pueden parecer idénticas al LP clásico, como son: los antihipertensivos, antimaláricos, diuréticos, sales de oro, penicilamina y quinina⁸.

Existen variantes del liquen plano cuya clasificación se basa en las particularidades de su morfología, la configuración de las lesiones y la distribución topográfica; en un mismo individuo pueden coexistir combinaciones de las diferentes presentaciones^{2,9}.

El LP lineal es una variante que se presenta con mayor frecuencia en niños y adolescentes. Sin embargo, resulta interesante ver que en el caso descrito, se presentó en una paciente de 52 años. La distribución lineal puede limitarse a unos pocos centímetros o ser segmentaria, zosteriforme o seguir las líneas de Blaschko, generalmente en extremidades y rara vez en cara^{3,9-11}. El patrón lineal de la enfermedad se describe en menos del 1% de los pacientes, excepto en Japón, donde se ha descrito hasta en un 10% de los casos^{11,12}.

La histología muestra hiperqueratosis, aumento del estrato granular, acantosis irregular e infiltrados mononucleares en banda que comprimen la epidermis⁶; tal como el estudio histopatológico reportó en la paciente tratada en este caso, siendo también, el hallazgo en dientes de sierra característico de este tipo de lesiones. La transformación maligna del LP es rara; hasta la fecha pocos casos de carcinoma escamocelular como complicación de lesiones cutáneas se han reportado en la literatura; los cambios malignos ocurren en su mayoría en lesiones orales, especialmente en las variantes atrófica, erosiva y ulcerativa. Se ha propuesto que la inflamación crónica de la piel, la irritación crónica, la anemia, la infección por virus de la hepatitis C y el virus Epstein Barr favorecen el cambio de células basales en LP y pueden incrementar el riesgo de errores genéticos, hipótesis que aún son discutidas^{7,9}. Entre las opciones terapéuticas para el LP están los esteroides tópicos los cuales resultan ser muy efectivos cuando la enfermedad es localizada, también los esteroides intralesionales como la triamcinolona y los agentes inmunosupresores tópicos como el tacrolimus han mostrado efectividad en las formas cutáneas, orales y genitales erosivas o ulcerativas. Para las formas severas o generalizadas se indican los esteroides sistémicos; y los retinoides. Agentes inmunosupresores sistémicos como la ciclosporina, la azatioprina y misceláneos como los antimetabólicos, tetraciclina, metronidazol, ciclofosfamida y talidomina con cierto potencial tóxico e indicaciones precisas, especialmente en formas severas que no han respondido a esteroides han sido documentadas con resultados variables.

Para las formas orales y cutáneas los esteroides tópicos continúan siendo las primeras líneas de tratamiento y se debe tener en cuenta la cronicidad y severidad de los síntomas para escoger la terapia^{9,12}. La paciente expuesta, fue tratada con esteroides tópicos, con adecuada evolución y buena respuesta al manejo médico, y presentó resolución de las lesiones.

Conclusiones

El LP es una entidad dermatológica poco común que usualmente se confunde con otras entidades y se diagnostica tardíamente, por lo cual se requiere de alta sospecha clínica y en caso de lesiones atípicas apoyarse en la histopatología para dar un oportuno tratamiento al paciente y mejorar su calidad de vida.

El tratamiento del LP es un desafío tanto para el clínico como para el paciente por el curso crónico de la enfermedad. Para la elección de la terapia se deben tener en cuenta: topografía, extensión y severidad de la lesión, sin dejar pasar por alto las lesiones mucosas. ●

Referencias

1. Usatine RP, Tinitigan M. Diagnosis and treatment of lichen planus. *Am Fam Physician*. 2011 Jul 1;84(1):53-60.
2. Wagner G, Rose C, Sachse MM. Clinical variants of lichen planus. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013 Jan 15. doi: 10.1111/ddg.12031.
3. Lehman JS, Tollefson MM, Gibson LE. Lichen planus. *Int J Dermatol* 2009; 48: 682-94.
4. Hamada Y, Arita K, Toyonaga E, et al. Lichen Planus in Childhood Showing Various Cutaneous Features. *Acta Dermato- Venereologica* 2012; 92: 339-409
5. Meller S, Gilliet M, Homey B. Chemokines in the Pathogenesis of Lichenoid Tissue Reactions. *Journal of Investigative Dermatology* (2009) 129, 315-319.
6. Salem SA, Aly DG, Youssef NS. Immunohistochemical assessment of angiogenesis and vascular endothelial growth factor expression in cutaneous lichen planus: relation to the degree of inflammation. *Eur J Dermatol*. 2011 Mar-Apr;21(2):197-202.
7. Maticic M. Lichen planus in hepatitis C virus infection: an early marker that may save lives. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat*. 2007 Mar;16(1):3-6.
8. DeRossi SS, Ciarrocca KN. Lichen planus, lichenoid drug reactions, and lichenoid mucositis. *Dent Clin North Am* 2005; 49:77 [PubMed]
9. Lowell A. G, Stephen I. K, Barbara A, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 8ed. Part 2: Disorders presenting in skin and mucous membranes. Section 4. Inflammatory Disorders Based on T-Cell Reactivity and Dysregulation. Chapter 26: Lichen Planus. McGraw-Hill Companies, Incorporated. 2012. 296-311.
10. Kumar V, Garg BR, Barua MC, Vasireddi SS. Childhood lichen planus. *J Dermatol* 1993; 20: 275-7.
11. Jansen Th, Kick G, Sakranski A, et al. Lichen ruber linearis im Verlauf der Blaschko-Linien. *Akt Dermatol* 1998; 24: 135-9.
12. Rashid MM, Sikder MA, Hoque S, Kabir E. Linear lichen planus: a case report. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2008; 18: 241-244.