

CASOS CLÍNICOS

Placas anulares en grandes pliegues: cuatro casos de liquen plano pigmentoso-inverso

A. Bennàssar, A. Mas, M. Julià, P. Iranzo y J. Ferrando

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Resumen. Describimos 4 pacientes que consultaron por placas paucisintomáticas anulares marronáceas localizadas en grandes pliegues. Dichas placas habían permanecido estables durante meses, a pesar de haber intentado múltiples tratamientos tópicos. Histológicamente se objetivó una epidermis atrófica, así como un inflamatorio liquenoide dérmico con marcada incontinencia de pigmento. Estos cuadros eran clínica e histológicamente compatibles con el diagnóstico de liquen plano pigmentoso-inverso (LPP-inv). El LPP-inv es una rara variedad de liquen plano recientemente descrita del que solamente se han comunicado con anterioridad 10 casos. Se ha postulado que la intensidad y la rapidez con que se establece la respuesta inflamatoria podría estar modulada por marcadores de la superficie de los queratinocitos, que a su vez determinaría la morfología típica de las lesiones de LPP-inv.

Palabras clave: liquen plano, liquen plano pigmentoso-inverso, localización intertriginosa.

ANNULAR PLAQUES IN THE SKIN FOLDS: 4 CASES OF LICHEN PLANUS PIGMENTOSUS-INVERSUS

Abstract. We report 4 patients with relatively asymptomatic, annular brownish plaques arising in the skin creases. The lesions had remained stable for months despite many topical treatments. Histological examination revealed an atrophic epidermis with a dermal lichenoid inflammatory infiltrate showing marked pigmentary incontinence. These clinical and pathological features were consistent with lichen planus pigmentosus-inversus, a rare, recently described variant of lichen planus, with only 10 cases reported to date. It has been suggested that the intensity and speed of onset of the inflammatory response could be modulated by keratinocyte surface markers, which could also determine the typical morphology of the lesions of this disease.

Key words: lichen planus, lichen planus pigmentosus-inversus, intertriginous location.

Introducción

El liquen plano (LP), prototipo de las dermatosis liquenoides, es un proceso inflamatorio idiopático de la piel y las mucosas. Se han descrito multitud de formas o variedades clínicas de LP¹ entre las que destacan: oral, ungueal, actínico, eruptivo, anular, atrófico, hipertrófico, ampolloso, pigmentoso (LPP), inverso, pilaris, lineal y el LP ulcerativo.

El LPP-inverso (LPP-inv) es una forma clínica poco frecuente de LPP recientemente descrita², de la que tan

sólo se han comunicado menos de una docena de casos en pacientes de raza caucásica (tabla 1).

Casos clínicos

Caso 1

Un varón de 84 años, sin antecedentes médicos de interés, consultó por la aparición de máculas marrón-violáceas infiltradas al tacto poco pruriginosas en la axila derecha desde hacía unos dos meses (fig. 1A). Ante la duda diagnóstica se le practicó una biopsia cutánea que mostró una epidermis atrófica con extensa vacuolización de la capa basal y prominente infiltrado inflamatorio en banda en la dermis superficial (fig. 1B). Con el diagnóstico de LP atípico se inició tratamiento con un corticoide tópico de muy alta potencia, a pesar de lo cual el cuadro no había mejorado apenas al mes de seguimiento.

Correspondencia:
Antoni Bennàssar Vicenç.
Servicio de Dermatología.
Hospital Clínic.
C/Villarroel, 170.
08036 Barcelona. España.
tbennassar@hotmail.com

Aceptado el 17 de noviembre de 2008.

Tabla 1. Resumen de las características clínicas de los pacientes con liquen plano pigmentoso inverso

N.º	Sexo/edad	Raza	Localización	LP clásico	Síntomas
1	Poch et al, 2001 ² /H/66 años	Caucásica	Axila, espalda	Sí	Leve prurito
2	Poch et al, 2001 ² /M/54 años	Caucásica	Axila, pretibial	Sí	No
3	Poch et al, 2001 ² /M/68 años	Caucásica	Axila, submamario, ingle	No	No
4	Poch et al, 2001 ² /M/71 años	Caucásica	Axila, ingle	No	Leve prurito
5	Poch et al, 2001 ² /M/60 años	Caucásica	Axila, ingle	No	No
6	Poch et al, 2001 ² /H/57 años	Caucásica	Axila, ingle	Sí	Leve prurito
7	Poch et al, 2001 ² /H/46 años	Caucásica	Axila, ingle	No	Leve prurito
8	Kim et al, 2008 ⁴ /H/70 años	Caucásica	Ingle	Sí	No
9	Kashima et al, 2007 ⁶ /M/51 años	Oriental	Axila	No	No
10	Kashima et al, 2007 ⁶ /H/62 años	Oriental	Axila, ingle, poplíteo	No	No
11*	H/84 años	Caucásica	Axila, cuello	No	Leve prurito
12*	M/72 años	Caucásica	Submamario	No	No
13*	H/59 años	Caucásica	Axilas, ingles	No	Leve prurito
14*	M/54 años	Caucásica	Axila, poplíteo	No	No

*:Casos descritos en el presente artículo; H: hombre; LP: liquen plano; M: mujer.

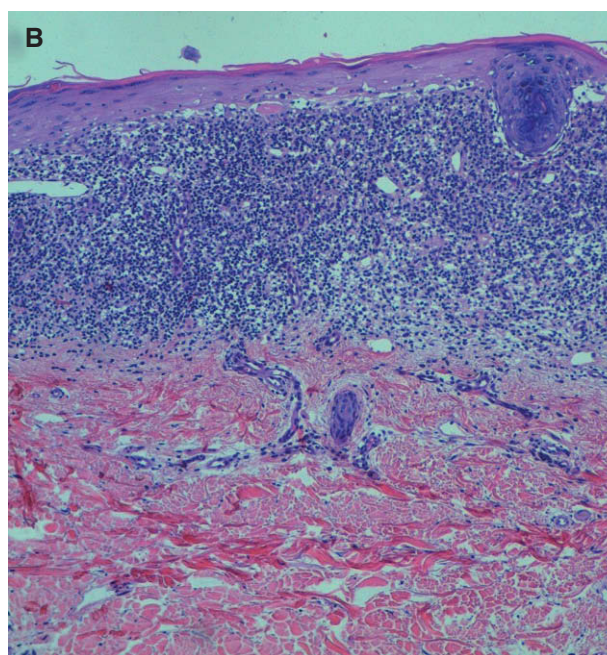


Figura 1. (A) Máculas marrón-violáceas en la axila típicas del liquen plano pigmentoso inverso. (B) Importante atrofia epidérmica con vacuolización de la capa basal, queratinocitos basales necróticos e infiltrado liquenoide en la dermis superficial (hematoxilina-eosina $\times 100$).

Caso 2

Una mujer de 63 años consultó por la aparición de tres placas marrónáceas asintomáticas localizadas en los pliegues submamaros desde hacía tres meses. La paciente no refería antecedentes médicos de interés ni ingesta reciente de

fármacos. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con dermatosis liquenoide con marcada incontinencia de pigmento en la dermis superficial (fig. 2). En la analítica destacaba serología positiva para el virus de la hepatitis C (VHC) no conocido previamente por la paciente. El tratamiento con un inhibidor tóxico de la calcineurina no

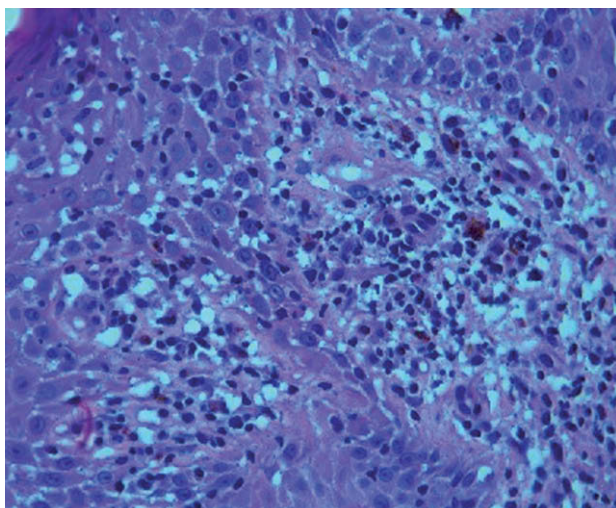


Figura 2. Dermatitis de interfase con vacuolización de la membrana basal, infiltrado inflamatorio en banda de predominio linfocitario e incontinencia de pigmento en la dermis superficial (hematoxilina-eosina $\times 400$).



Figura 3. Mácula marrón oscuro con centro atrófico y borde sobrelevado en la fosa poplítea.

mejoró las lesiones a las tres semanas de seguimiento. Ya sin tratamiento, a los 6 meses de evolución, las lesiones habían autoinvolucionado progresivamente.

Caso 3

Un varón de 59 años, sin antecedentes de interés, se presentó en nuestra consulta por la aparición progresiva de lesiones cutáneas levemente pruriginosas durante los últimos meses. En la exploración física observamos placas marronáceas bien delimitadas, anulares y policíclicas en ambas axilas y ambos pliegues inguinales. No se observaron lesiones en el resto del tegumento ni en las superficies mucosas. Se realizó una biopsia cutánea que mostró cam-

bios liquenoides. El tratamiento con crema de propionato de clobetasol al 0,05% produjo escasa mejoría de las lesiones cutáneas.

Caso 4

Una mujer de 54 años, sin antecedentes médicos de interés, consultó por lesiones asintomáticas en la axila derecha y en la fosa poplíteica izquierda de unos 12 meses de evolución. En la exploración física se observaron lesiones anulares hiperpigmentadas, no descamativas con centro atrófico y borde levemente elevado (fig. 3). Se practicó una biopsia cutánea que objetivó un infiltrado linfocitario en banda, con abundantes cuerpos coloides e incontinencia pigmentaria con melanofagia en la dermis papilar. Se inició tratamiento con tacrolimus 0,1% pomada y propionato de clobetasol 0,05% en crema, con escasa mejoría de las lesiones cutáneas al mes de seguimiento, razón por la cual la paciente dejó el tratamiento y se perdió su seguimiento.

Discusión

El LPP es una variedad de LP descrita por Bhutani en 1974³ que afecta a pacientes de razas pigmentadas de La India y Oriente Medio y se caracteriza clínicamente por máculas hiperpigmentadas localizadas preferentemente en las zonas fotoexpuestas, como la cara y las extremidades superiores. Recientemente, Pock et al² describieron una rara variedad de LPP que denominaron LPP-inv. Éste se diferencia del LPP en que afecta principalmente a pacientes de raza caucásica (aunque se han descrito algunos casos en pacientes de raza oriental⁴) y en que se localiza de forma casi exclusiva en grandes pliegues.

Clínicamente se caracteriza por la aparición insidiosa de máculas marrón-violáceas bien delimitadas, poco sintomáticas y localizadas en zonas intertriginosas. La ubicación más frecuentemente descrita son las axilas, aunque también se afectan habitualmente los pliegues submamares, inguinales o poplíteos. En un pequeño porcentaje de pacientes (10%) se pueden observar lesiones cutáneas en zonas no intertriginosas que son clínicamente e histológicamente sugestivas de LP clásico.

El LPP-inv no suele afectar a los anejos cutáneos ni a las superficies mucosas, y no se ha asociado hasta la fecha a fármacos, infecciones por virus hepatotrofos ni a procesos neoplásicos. Deberíamos destacar el segundo caso relatado anteriormente, en el que se detectó seropositividad para el VHC que la paciente ignoraba. Este hallazgo no se encontró en ninguno de los casos de LPP-inv descritos en la literatura, por lo que desconocemos el papel que puede haber tenido la infección por el VHC en el

desarrollo del LPP-inv en dicha paciente. Sin embargo, así como se ha establecido una asociación con algunos subtipos de LP, especialmente con el LP erosivo de mucosas, se necesitarían estudios más amplios para discernir el papel que tiene la infección por VHC en el desarrollo del LPP-inv.

Histológicamente, aunque el LPP-inv comparte con el LP clásico la vacuolización más o menos intensa de la capa basal, se diferencia de este por la presencia de una intensa atrofia epidérmica, con ausencia de acantosis reactiva. En la dermis papilar se suelen observar zonas de infiltrado inflamatorio liquenoide que suelen alternar con áreas de intensa regresión, melanofagia e incontinencia de pigmento². Dichos melanófagos en la dermis superficial darían a las lesiones de LPP-inv su característico color marrón oscuro y las diferenciarían de las llamadas dermatosis cenicienta, en las que los melanófagos se encuentran en capas más profundas de la dermis, por lo que por el efecto Tyndall dichas lesiones aparecen con un color azul-gris⁵.

Se piensa que tanto la morfología de las lesiones como los hallazgos histológicos podrían ser el resultado de un proceso patogénico especial. Se ha sugerido² la hipótesis en la que una reacción liquenoide aparecida en un corto periodo de tiempo daría lugar a la intensa vacuolización de la capa basal epidérmica sin la acantosis compensatoria que se observa típicamente en el LP. Posteriormente, una rápida regresión del infiltrado inflamatorio dejaría tras de sí una epidermis atrófica y signos de melanofagia e incontinencia de pigmento en la dermis.

Se supone que, al igual que en el LP clásico, el LPP-inv sería el resultado de una citotoxicidad directa contra los queratinocitos basales mediada por linfocitos T⁶. Se sabe que los queratinocitos expresan habitualmente el antígeno HLA-DR en su superficie, y que este tiene un papel fundamental en la inducción y perpetuación del proceso inflamatorio. Sin embargo, al contrario que ocurre en el LP clásico se ha descrito una expresión débil del antígeno HLA-DR en la superficie de los queratinocitos de los pacientes afectados de LPP-inv⁴. Este dato podría explicar la rápida regresión del infiltrado liquenoide, el prurito mínimo y la no perpetuación del proceso inflamatorio como se produce en el LP clásico, en el que los queratinocitos expresan ampliamente el antígeno HLA-DR en su superficie⁷.

La evolución del LPP-inv es variable. Se han descrito desde casos en los que se ha observado la autoinvolución de las lesiones en pocas semanas⁴, hasta otros rebeldes a múltiples tratamientos tópicos (pomada de propionato de clobetasol, pomada de tacrolimus al 0,1%)⁸. Según nuestra experiencia las lesiones de LPP-inv tienden a persistir durante meses, a pesar de intentar múltiples tra-

tamientos tópicos. Aun así se recomienda el tratamiento con glucocorticoides de media o alta potencia o inhibidores tópicos de la calcineurina durante unas semanas para acelerar el proceso curativo. Por otra parte, siempre deberemos tener en cuenta el principio de *primum non nocere* para no ser muy agresivos en el tratamiento, pues estamos ante un proceso benigno y con tendencia a la autorresolución.

El diagnóstico diferencial del LPP-inv debe establecerse principalmente con el LPP³ y el LP actínico⁹, entidades propias de razas pigmentadas y cuyas lesiones se localizan preferentemente en las zonas fotoexpuestas. Además, el LPP-inv puede plantear un diagnóstico diferencial con la erupción fija pigmentaria, intertrigo candidiásico, acantosis *nigricans*, toxicodermias liquenoides o dermatosis cenicienta⁵ cuando las lesiones se localizan en los pliegues.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Shiohara T, Kano Y. Lichen planus and lichenoid eruptions. En: Bolgna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology*. 2nd ed. Elsevier; 2008.
2. Pock L, Jelínková L, Drlík L, Abrahámová S, Vojtechovská D, Borodácová I, et al. Lichen pigmentosus-inversus. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2001;15:452-4.
3. Bhutani L, Bedi T, Pandhi R. Lichen planus pigmentosus. *Dermatologica*. 1974;149:43-50.
4. Kashima A, Tajiri A, Yamashita A, Asada Y, Setoyama M. Two Japanese cases of lichen planus pigmentosus-inversus. *Int J Dermatol*. 2007;46:740-2.
5. Vega ME, Waxtein L, Arenas R, Hojyo T, Domínguez-Soto L. Ashy dermatosis and lichen planus pigmentosus: a clinicopathologic study of 31 cases. *Int J Dermatol*. 1992;31: 90-4.
6. Shai A, Halevy S. Lichen planus and lichen planus-like eruptions: pathogenesis and associated diseases. *Int J Dermatol*. 1992;31:379-84.
7. Shiohara T, Moriya N, Tanaka Y, Arai Y, Hayakawa J, Chiva M, et al. Immunopathologic study of lichenoid skin diseases. Correlation between HLA-DR positive keratinocytes or Langerhans cells and epidermotropic T cells. *J Am Acad Dermatol*. 1988;18:67-74.
8. Kim BS, Aum JA, Kim HS, Kim SJ, Kim MB, Oh CK, et al. Coexistence of lichen planus and lichen planus pigmentosus-inversus: resistant to both tacrolimus and clobetasol propionate ointments. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2008;22: 106-7.
9. Katzenellenbogen I. Lichen planus actinicus (lichen planus in subtropical countries). *Dermatologica*. 1962;124:10-20.