

## Pitiriasis liquenoide

### *Pityriasis lichenoides*

Julio Pérez Pelegay, Luis Charro Martínez, M. P. Grasa Jordán, F. J. Carapeto Márquez de Prado

Departamento Dermatología. Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa". Zaragoza.

#### Correspondencia:

Julio Pérez Pelegay  
C/ San Juan Bosco, 15  
50009 Zaragoza. España  
Teléfono: +34 976 556 400  
e-mail: julboqui@hotmail.com

#### Resumen

La Pitiriasis Liquenoide (PL) es una enfermedad de etiología desconocida, que afecta principalmente a niños y adultos jóvenes. Clínicamente se caracteriza por una erupción de pápulas rosas, naranjas o purpúricas que evolucionan hacia vesículas y posterior ulceración con costras hemorrágicas. Suele ser asintomática aunque en determinadas ocasiones puede aparecer intenso prurito, fiebre y alteración del estado general.

Se distingue una forma aguda (Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda o enf. de Mucha-Habermann) y una forma crónica (Pitiriasis liquenoide crónica).

Las opciones terapéuticas son múltiples: corticoides tópicos, antibióticos, UVA, UVB, metotrexate, sulfonas, pentoxifilina...

(Pérez Pelegay J, Charro Martínez L, Grasa Jordan MP, Carapeto Márquez FJ. Pitiriasis liquenoide. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35(4):167-173)

**Palabras clave:** pitiriasis liquenoide, parapsoriasis, Mucha-Habermann, vasculitis linfocitaria.

#### Summary

*Pityriasis lichenoides (PL) is a skin disorder of unknown etiology, that mainly affects children and young adults. It is characterized by eruptions of pink, orange or purpuric papules that undergo central vesiculation, may ulcerate and resolve with hemorrhagic crusts. The eruption may be asymptomatic or sometimes accompanied by severe itching, fever and malaise.*

*Pityriasis lichenoides is perhaps best considered a disease spectrum with acute and chronic types: pityriasis lichenoides et varioliformes acuta (PLEVA) and pityriasis lichenoides chronica (PLC).*

*The treatment includes topical corticosteroids, oral antibiotic, psoralen, ultraviolet A. UVB, methotrexate, sulphone, pentoxifyline...*

**Key words:** *pityriasis lichenoides, parapsoriasis, Mucha-Habermann, lymphocytic vasculitis.*

Esta entidad fue separada en 1951 por Civatte de la Parapsoriasis en placas en la cual había sido inicialmente integrada por Brocq en 1902.

Se distinguen 3 formas clínicas: Crónica descrita en 1889 por Juliusberg, aguda necrótica en 1916 por Mucha y posteriormente en 1925 por Habermann, y la tercera que corresponde a la forma leucomelanodérmica.

#### Epidemiología

Se trata de una entidad propia de niños y adultos jóvenes con predominio masculino (20% de los casos antes de los 10 años, con un pico de frecuencia a los 5 y otro a los 10 años).

#### Etiopatogenia

La etiopatogenia es desconocida aunque se ha sospechado una reacción de hipersensibilidad a un agente bacteriano, parasitario o vírico por su asociación a una infección en curso o curación después de tratar un foco infeccioso.

Existen casos descritos tras infecciones por Toxoplasma, estreptococo beta hemolítico[1], VEB[2], proceso inicial de la infección por VIH, incluso existe un caso asociado a la forma granulomatosa de Inmunodeficiencia variable común[3].

Otra hipótesis apoya un origen tóxicomedicamentoso por la presencia de vasculitis leucocitoclástica. (Stoiseck describió un caso asociado a Astemizol[4] y Kawamura otro asociado a Tegafur, derivado de 5-fluoracilo utilizado como anticancerígeno)[5].

Gelmetti et al., estudiaron mediante inmunofluorescencia directa a diez niños diagnosticados clínica e histológicamente de Pitiriasis liquenoide encontrando depósitos granulares de IgM en la pared de vasos dérmicos de dos niños pero en ninguno de los casos localizados en la unión dermo epidérmica, mientras que dos depósitos granulares de C3 se evidenciaron en tres casos y localizados tanto en vasos dérmicos como de la unión dermoepidérmica. Los inmunocomplejos circulantes fueron negativos en todos los casos. Por lo tanto concluyen que éstos depósitos deben de ser considerados como un efecto secundario al estímulo primitivo vascular[6].

## Histopatología

La histología es común en las tres formas y depende del estadio evolutivo así en la forma crónica predomina la parakeratosis compacta, exocitosis de células mononucleadas a menudo muy superior a las espongiosis. En dermis infiltrado linfocítico perivascular. En la forma aguda lo más destacable en la necrosis intraepidérmica siendo la afectación vascular más intensa con vasculitis leucocitoclástica, en ocasiones acompañada de diapédesis (paso de eritrocitos al epitelio). En dermis superficial edema muy intenso (Figuras 1 y 2).

## Descripción clínica

### 1) *Pitiriasis liquenoide crónica:*

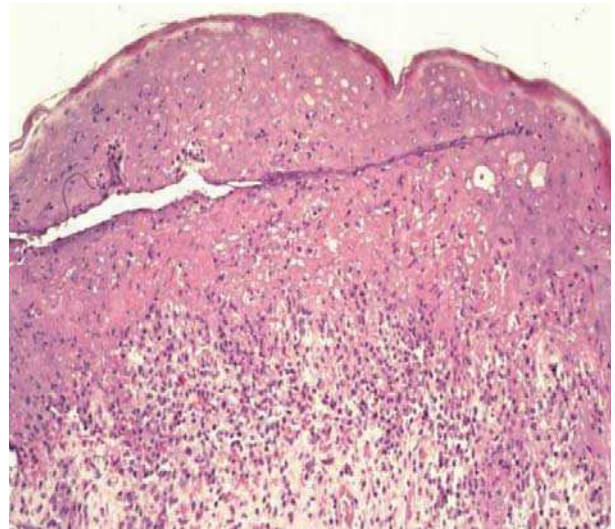
En esta entidad coexisten lesiones de edades diferentes localizadas a nivel de tronco y extremidades, siendo escasa la afectación palmo-plantar, de la cara, cuero cabelludo y mucosas sin acompañarse de prurito o signos sistémicas.

La lesión elemental es una pápula eritematosa, lisa de aproximadamente 5 mm de diámetro que con el paso del tiempo se hace más oscura y escamosa pudiéndose despegar en bloque con una cucharilla (signo de la escama en lacre) sin producir sangrado. La lesión desaparece en 15 días dejando una hiperpigmentación temporal. La evolución puede prolongarse durante meses o años y debe hacerse diagnóstico diferencial con la Pitiriasis Rosada de Gibert y el secundarismo sifilítico.

Topográficamente en la época infantil se distingue una forma central que afecta a tronco, una periférica que afecta a extremidades y otra forma similar a la del adulto.

### 2) *Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA o Enf de Mucha-Habermann):*

En este caso se trata de una erupción brusca e intensa acompañada de sintomatología general afectando principalmente a tronco y raíz de extremidades, siendo muy marcada



**Figura 1.** Imagen histológica de PLEVA: edema intenso dérmico con infiltrado linfocítico.

en pliegues. Puede existir afectación de palmas, plantas y mucosas. Además de los elementos maculopapulosos y escamosos pueden observarse vesículo pústulas que acaban umbilicándose y evolucionar hacia la necrosis central (Figuras 3 y 4). El cuadro evoluciona hacia la curación entre 1 y 6 meses existiendo la posibilidad de recaídas.

En este caso debemos hacer diagnóstico diferencial con varicela, sifilides y otras lesiones de vasculitis leucocitoclásticas.

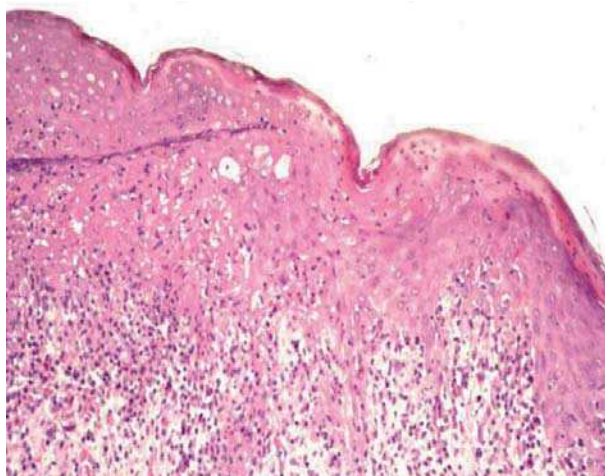
Degos[7] en 1966 describió una variante denominada "ulceronecrotica hipertérmica" que comienza como una pitiriasis liquenoide aguda y posteriormente se generaliza con aparición de pústulas o ampollas hemorrágicas que se ulceran y necrosan acompañado de mal estar general con sobreinfección frecuente de lesiones.

### 3) *Pitiriasis liquenoide leucomelanodérmica:*

Se caracteriza por mácula hipo-acrómicas, redondeadas con muy escaso componente descamativo localizadas en cuello y parte superior de brazos, que puede corresponder a la evolución de cualquiera de los dos cuadros anteriores o aparecer como entidad propia desde el inicio. En su diagnóstico diferencial debemos incluir: pitiriasis versicolor, vitiligo, liquen escleroatrófico y esclerodermia en gotas entre otros.

## Diagnóstico diferencial

La coexistencia de pápulas vesículas y costras diseminadas presentes en la forma *aguda* nos obliga a establecer diagnósticos diferenciales con las siguientes entidades:



**Figura 2.** PLEVA con infiltrado dérmico y fenómenos de diapedesis.

- a) *Varicela*: Es la infección primaria producida por el virus varicela zoster, muy contagiosa. Se caracteriza por brotes sucesivos de vesículas muy pruriginosas que evolucionan a pústulas, costras y en ocasiones a cicatrices, coexistiendo lesiones en distinto estado evolutivo. Se suele acompañar de afectación del estado general.
- b) *Herpes zoster generalizado*: Es la reactivación del virus varicela-zoster en la que las lesiones vesiculosas se extienden más allá de una metámera afectando a la totalidad de la superficie corporal.
- c) *Prúrigo nodular*: Se presenta como nódulos hemisféricos de superficie verrugosa distribuidos preferentemente en la región extensora de extremidades. El prurito es muy intenso y pueden dejar hiperpigmentación postinflamatoria.
- d) *Papulosis linfomatoide*: Es un linfoma T de bajo grado y evolución autolimitada que se presenta en forma de erupción asintomática, crónica y polimorfa que como hallazgo histológico destaca la atípia linfocitaria.
- e) *Sifilides secundarias varioliformes*. Buscar antecedentes de lesiones genitales y serologías.

En la forma *crónica*, caracterizada por pápulas lisas con descamación que se desprende en bloque debemos establecer diagnóstico diferencial con:

- a) *Liquen plano*: Se trata de una dermatosis inflamatoria, que afecta piel, mucosas o ambas con aparición de pápulas poligonales, violáceas, brillantes, de superficie plana muy pruriginosas.

- b) *Psoriasis en gotas*: Lesiones eritemato escamosas, individuales, y pápulas o placas de pequeño tamaño, generalmente localizadas en tronco, que suelen aparecer tras un proceso infeccioso faringoamigdalár.
- c) *Sifilides papulosas*.

En el caso de la variante *acromiante* debemos tener en cuenta:

- a) *Sifilides acromiantes* ("Collar de Venus").
- b) *Pitiriasis versicolor*: Máculas hipocrómicas ligeramente descamativas de bordes netos e irregulares asintomáticas.
- c) *Lique plano pigmentógeno*.

## Opciones terapéuticas

No existe ningún tratamiento específico para la Pitiriasis liquenoide.

Se ha recurrido a diversos tratamientos en función de las diferentes hipótesis etiopatogénicas propuestas. Así se han utilizado corticoides tanto tópicos como sistémicos, diferentes antibióticos, sulfonas, inmunosupresores, pentoxifilina[11], ácido niplúmico y fototerapia (helioterapia) entre otros.

- 1) Los *corticoides tópicos, analgésicos y antihistamínicos* son útiles para aliviar el prurito pero no son capaces de modificar por sí mismos la historia natural de la enfermedad.
  - a) Los esteroides de bajas potencia, se pueden utilizar en la cara o la región inguinal, no más de 2 veces al día durante 2 semanas.



**Figura 3.** PLEVA con elementos máculo papulosos y alguno necrótico.



**Figura 4.** PLEVA: lesiones máculo papulosas con elementos necróticos.

- b) Los esteroides de potencia media se pueden aplicar en extremidades o cuerpo, no más de 2 veces al día durante 2 semanas.
- c) Los esteroides de alta potencia se reservan sólo para niños mayores o adultos en zonas gravemente afectadas, 2 veces al día sin rebasar las 2 semanas.
- 2) Los *corticoides sistémicos* son de utilidad pero no se recomienda su uso prolongado excepto en la forma *ulceronecrotica* pudiéndose administrar de formas aislada o lo que es más común en combinación con metotrexate lo que permitiría disminuir la dosis de aquellos. La pauta más utilizada se basa en la administración de pulsos de metilprednisolona[13] (500 mg diarios durante tres días) seguido de prednisolona oral (40 mg por día durante 1 mes).
- 3) Los *antibióticos* más usados son los macrólidos y tetraciclinas aunque también se ha utilizado las penicilinas y rifampicina.
  - a) Los macrólidos son ampliamente utilizados en niños debido a su buena tolerancia a una dosis de 30-50 mg/kg/día fraccionada en 4 dosis, sin pasar de 2 g/día.
  - b) Las tetraciclinas se reservan a niños mayores y adultos en dosis altas (2 mg/kg/día) en 2 dosis con resultados variables.

A pesar de todo es difícil evaluar su eficacia debida a la capacidad autorresolutiva que muchas veces posee la enfermedad.

Su mecanismo de acción parecería estar basado en su capacidad de inhibir la quimiotaxis de monocitos.

- 4) Las *sulfonas (dapsona)* ha dado resultados satisfactorios tanto en la forma aguda como crónica.
- 5) Los inmunosupresores, sobre todo *metotrexato* se reserva para la forma ulceronecrotica y otras formas que no responden a tratamientos convencionales. metotrexato se puede administrar vía oral a dosis de 7,5 mg en dosis de 2,5 mg cada 12 horas. También se ha utilizado aunque con peores resultados y mayores efectos secundarios la *ciclosporina A*.
- 6) *Fototerapia*: Es el tratamiento de referencia tanto en formas agudas como crónicas bien sea en forma de exposición solar, UVA-terapia, PUVA-terapia o UVB-terapia.

La fototerapia con UVA (340-400 nm) ha demostrado altos niveles de eficacia y tolerabilidad en la mayoría de enfermedades cutáneas donde existe un infiltrado de linfocitos T. Todavía no está determinado el régimen de irradiación más adecuada aunque parecería suficiente una dosis media de 60 J/cm<sup>2</sup>. (La P-UVA terapia se reserva para niños mayores de 10 años)[14].

Respecto al la radiación UVB su espectro se localiza en la banda comprendida entre los 270-385 nm. Se utiliza a una energía de 0,67 mW/cm<sup>2</sup> situándose a una distancia de 10 cm de los tubos[15].

Existe poca experiencia respecto al tratamiento con fototerapia. Únicamente un trabajo con tres pacientes que fueron tratados con retinoides orales (acitretino) + PUVA con resultados satisfactorios pero todavía está por definir el modelo[16].

- 7) En los casos febriles ulceronecroticos extensos, que no responden a ninguna de las opciones anteriores, con importantes áreas de necrosis, se puede recurrir al desbridamiento quirúrgico de las zonas necróticas y posterior cierre mediante auto y aloinjertos tal y como describen Yanaba et al.[17].
- 8) Entre los *nuevos tratamientos* empleados en esta entidad, cabe mencionar la existencia de un caso tratado con éxito con Oxígeno Hiperbárico. Los autores administraron un ciclo de tratamiento de 10 sesiones, una diaria de lunes a viernes durante 2 semanas, a un régimen de presión de 2 atmósferas absolutas por 60 minutos de Isopresión[18].

La mejoría se hace evidente al finalizar el primer ciclo de tratamiento con Oxígeno Hiperbárico. En una consulta de control 30 días después se observa patente mejoría pues las

lesiones prácticamente habían desaparecido sin recidiva de nuevas pápulas.

Una segunda novedad es la aplicación tópica de Tacrolimus[19], que en tantos cuadros dermatológicos se está ensayando. Dado que se ha demostrado que el infiltrado linfocítico predominante a la Pitiriasis Liquenoide es similar al existente en la Dermatitis Atópica (CD4+, Lh2), parecería evidente su empleo en esta entidad.

Así se ha empleado a las dos concentraciones existentes en este momento (0,1% y 0,03%) con resultados satisfactorios, sin embargo en alguna ocasión reaparecieron las lesiones aunque en menor número.

La pauta más aceptada es de 2 aplicaciones diarias, siendo la mejoría evidente en 4-6 semanas, siendo el tiempo necesario para el aclaramiento total de lesiones 12-14 semanas.

Todavía el número de pacientes tratados con este nuevo inmunosupresor es escaso por lo que serían necesarios más estudios para comprobar su verdadera eficacia.

## Seguimiento

La enfermedad evoluciona en brotes con aparición de nuevas lesiones. Su tendencia es a la curación espontánea al cabo de 6-12 meses, siendo posible la recaída después de muchos meses o años.

Es necesario el seguimiento de estos pacientes, especialmente niños (en la fase aguda cada pocos meses y después crónicamente con una exploración anual de piel), para estar seguros de que no evoluciona al raro proceso de Linfoma Cutáneo de Células T[20].

## Bibliografía

- English JC, Collins M, Bryant-Bruce C. Pityriasis lichenoides el varioliforme acuta and group-A Beta hemolytic streptococcal infection. *Int J Dermatol* 1995;34:642-644.
- Klein PA, Jones EC, Nelson JL, Clark RAF. Infectious causes of pityriasis lichenoides: A case of fulminant infectious mononucleosis. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:S151-3.
- Pasic S, Pavlovic M, Vojvodic D, Abinun M. Pityriasis lichenoides in a girl with the granulomatous form of common variable immunodeficiency. *Ped Dermatol* 2002;19:56-59.
- Stoiseck N, Peters KP, Von den Driesch P. Pityriasis Lichenoides-et-varioliformis acutaähnliches Arzneiexanthem durch Astemizol. *Hautartz* 1993;44:235-237.
- Kawamura K, Tsuji T, Kuwabara Y. Mucha-Haberman disease-like eruption due to Tegafur. *J Dermatol* 1999;26:164-167.
- Gelmetti A, Cerri D, Cebrián Blázquez M. Pitiriasis liquenoide. Estudio inmunológico de diez niños. *Med Cut ILA* 1988;16:251-253.
- Fink-Puches R, Soyer P, Kerl H. Febrile ulceronecrotic pityriasis lichenoides el varioliformis acuta. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:261-263.
- Franc MP, Barrut D, Moulin G. Le parapsoriasis en "goutes" *Ann Dermatol Vénérolog* 1980;107:895-899.
- Gracienski P, De Pons A. Parapsoriasis en "goutes" avec éléments achromiantss démbilé. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1974;81:300.
- Juliusberg F. Über die Pityriasis lichenoides chronica. *Arch Derm Syph* 1895;5:359.
- Sauer GC. Pentoxifyline therapy for vasculitis of pityriasis lichenoides et varioliformis. *Arch Dermatol* 1985;121:1487.
- Patel DG, Kihiczak G, Schwartz RA, Janniger CK, Lambert WC. Pityriasis lichenoides. *Ped Dermatol* 2000;65:17-20.
- Ito N, Ohshima A, Hashizume H, Takigawa M, Tokura Y. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann's disease managed with methylprednisolone semipulse and subsequent methotrexate therapies. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:1142-8.
- Pinton PC, Capezzeri R, Zane C, De Panfilis G. Medium-dose ultraviolet A1 therapy for pityriasis lichenoides et varioliformis acuta and pityriasis lichenoides chronica. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:410-4.
- Tay YK, Morelli JG, Westo WL. Experience with UVB phototherapy in children. *Pediatr Dermatol* 1996;13:406-9.
- Panse I, Bourrat E, Rybojad M, Morel P. Photochemotherapy for pityriasis lichenoides: 3 cases. *Ann Dermatol Veneroel* 2004;131:201-3.
- Yanaba K, Ito M, Sasaki H, Nobeyama Y, Yonemoto H, Ishij T, et al. A case of febrile ulceronecrotic Mucha, Habermann disease requiring debridement of necrotic skin and epidermal autograft. *Br J Dermatol* 2000;147:1249-53.
- Fitzpatrick TB. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 2001; p. 134.
- Simon D, Boudny C, Nievergelt H, Simo HU, Braathen LR. Successful treatment of pityriasis lichenoides with topical tacrolimus. *Br J Dermatol* 2004;150:1033-5.
- Romaní J, Puig LL, Fernandez-Figueras MT, De Moragas JM. Pityriasis lichenoides en children: Clinicopathologic review of 22 patients. *Ped Dermatol* 1998;15:1-6.

## Cuestionario de autoevaluación

- ¿Cuál de las siguientes, no es una forma clínica de Pitiriasis Liquenoide?
  - Pitiriasis liquenoide crónica.
  - Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.
  - Ulceronecrótica.
  - Pustulosa.
- ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a la Pitiriasis Liquenoide es cierta?
  - Es propia de niños y adultos jóvenes.
  - Predomina en el sexo femenino.
  - Su pico de frecuencia se sitúa en los 25 años.
  - Es típica de ancianos.
- La etiología más común de la enfermedad es:
  - Rotavirus.
  - Idiomática.
  - Salmonella enteritidis.
  - Genética.
- ¿Qué hallazgo inmunológico se encuentra frecuentemente en los pacientes con Pitiriasis Liquenoide?
  - ANA.
  - Incremento de IgA en suero.
  - Incremento de IgE en suero.
  - No tiene parámetros inmunológicos específicos.
- Respecto a los hallazgos histológicos de la enfermedad se puede afirmar que:
  - La histología es común en las 3 formas y depende del estadio evolutivo.
  - En la forma crónica predomina la paraqueratosis con infiltrado mononuclear.
  - En la forma aguda existe necrosis intraepidérmica con afectación vascular intensa y paso de eritrocitos a epidermis.
  - Todas las anteriores son ciertas.
- La afectación más importante de la Pitiriasis Liquenoide Crónica ocurre en:
  - Tronco y extremidades.
  - Palmo-plantar.
  - Cara.
  - Mucosas.
- La lesión elemental de la Pitiriasis Liquenoide Crónica es:
  - Pápula eritematosa lisa.
  - Vesícula.
  - Macula eritematosa.
  - Liquenificación.
- El tiempo que tarda en desaparecer una lesión de Pitiriasis Liquenoide Crónica por término medio es:
  - 1 semana.
  - 2 semanas.
  - 3 semanas.
  - 4 semanas.
- La evolución más típica de la Pitiriasis Liquenoide Crónica es:
  - Curación definitiva.
  - Brotos durante meses o años.
  - Evolución fatal.
  - Ninguna de las anteriores.
- Desde el punto de vista clínico qué síntoma es mucho más intenso en la Pitiriasis Liquenoide aguda que en la forma Crónica:
  - Prurito.
  - Dolor.
  - Aparición brusca acompañada de síntomas generales.
  - Cefalea.
- La evolución más típica de la Pitiriasis Liquenoide Aguda es:
  - Curación entre 1-6 meses con posibilidades de recaída.
  - Brotos repetidos desde el inicio.
  - Evolución fatal.
  - Ninguna de las anteriores.
- ¿Con cual de las siguientes entidades establecería diagnóstico diferencial de la Pitiriasis Liquenoide Aguda?
  - Varicela.
  - Prurigo nodular.
  - Papilomatosis linfomatoide.
  - Todas las anteriores.
- ¿Con cual de las siguientes entidades no establecería diagnóstico diferencial en la forma Crónica?
  - Liquen plano.
  - Psoriasis en gotas.
  - Sifilides.
  - Sarcoidosis.
- ¿Cuál es el tratamiento específico de la Pitiriasis Liquenoide?
  - Corticoides orales.
  - Tetraciclinas orales.
  - Metotrexate.
  - No existe tratamiento específico.
- ¿En qué variedad de Pitiriasis Liquenoide se recomienda el uso prolongado de corticoides sistémicos?
  - Crónica.
  - Aguda.
  - Ulceronecrótica.
  - Leucomelanodérmica.
- El tratamiento de elección en la forma ulceronecrótica que no responde a los tratamientos convencionales es:
  - Ciclosporina A.
  - Metotrexate.
  - Azatioprina.
  - Ciclofosfamida.

17. ¿Cuáles son los antibióticos más utilizados?
- a) B-lactámicos.
  - b) Quinolonas.
  - c) Macrólidos y tetraciclinas.
  - d) Aminoglucósidos.
18. A pesar de la no existencia de un tratamiento específico, ¿Cuál de los siguientes se considera de referencia?
- a) Metotrexate.
  - b) Ciclosporina.
  - c) Azatioprina.
  - d) Fototerapia.
19. ¿Qué tipo de radiación se considera más adecuada?
- a) UVA (340-400 nm).
  - b) UVB de banda estrecha.
  - c) UVB.
  - d) UVC.
20. ¿Cuál de las siguientes modalidades de tratamiento se ha introducido en los últimos años?
- a) Oxígeno hiperbárico.
  - b) Tacrolimus.
  - c) Terapias biológicas.
  - d) Todas la anteriores .

**Respuestas del cuestionario: Aparecerán en esta página en el número 6 de 2007.**

---

**Respuestas del cuestionario del número 2 de 2007:** 1d 2a 3b 4d 5d 6a 7a 8b 9b 10c 11a 12d 13d 14d 15c 16b 17c 18d 19a 20d

---