

Pityriasis Lichenoides

La pitiriasis liquenoide es un trastorno cutáneo raro, crónico e inflamatorio caracterizado por erupciones distintivas que se manifiestan en tres formas distintas: pitiriasis liquenoide varioliforme aguda (PLEVA), pitiriasis liquenoide crónica (PLC) y enfermedad de Mucha-Habermann ulceronecrótica febril (FUMHD). Estas variantes representan un espectro de gravedad de la enfermedad y progresión clínica, siendo PLEVA y PLC las formas más comúnmente observadas. Mientras que la incidencia general de la pitiriasis liquenoide es aproximadamente de 1 en 2,000 personas por año, la condición afecta principalmente a los hombres y típicamente se presenta desde la infancia tardía hasta la adultez temprana. Sin embargo, puede ocurrir en individuos de todas las edades y orígenes étnicos.

Presentación Clínica y Subtipos

➤ **Pitiriasis Liquenoide Varioliforme Aguda (PLEVA)**

PLEVA es la forma aguda de la pitiriasis liquenoide, presentándose como lesiones ovaladas de color rojo brillante, planas o ligeramente elevadas, de 2-10 mm. Estas manchas a menudo evolucionan a ampollas y pústulas, que pueden ulcerarse posteriormente y formar una costra. Las lesiones de PLEVA pueden aparecer individualmente o en grupos y pueden fusionarse para formar áreas grandes y confluentes. Brotes sucesivos de lesiones pueden surgir durante un período de semanas, llevando a la presencia de lesiones en varias etapas de desarrollo a la vez. El tronco, los muslos, la parte superior de los brazos y las áreas flexurales son los sitios más comúnmente afectados, con el 10% de los casos involucrando la cara, las palmas, las plantas y el área genital. Los síntomas pueden incluir picazón leve o ardor, aunque muchos pacientes no reportan síntomas adicionales. Las lesiones pueden persistir de 1.5 a 18 meses, típicamente resolviéndose espontáneamente, pero pueden ocurrir cicatrices e hiperpigmentación como resultado de la inflamación prolongada.

➤ **Pitiriasis Liquenoide Crónica (PLC)**

PLC es una forma más crónica y leve de la pitiriasis liquenoide, caracterizada por la aparición de manchas ovaladas planas, de color rojo a marrón. Estas lesiones son generalmente más pequeñas que las observadas en PLEVA y pueden tener una escama fina que se adhiere en el centro de la lesión mientras se despega en los bordes. Las lesiones típicamente aparecen en el tronco, los muslos y la parte superior de los brazos, y la condición a menudo tiene un curso de recaídas y remisiones que puede durar años. A diferencia de PLEVA, PLC típicamente no resulta en cicatrices o cambios significativos de pigmentación. La mayoría de los pacientes experimentan resolución espontánea de las lesiones, pero las recaídas son comunes.

➤ **Enfermedad de Mucha-Habermann Ulceronecrótica Febril (FUMHD)**

FUMHD es la forma más rara y más grave de la pitiriasis liquenoide, y se considera una emergencia dermatológica. FUMHD se presenta repentina y dramáticamente con placas ulceradas generalizadas de color rojo a negro, que pueden volverse necróticas. Además de las manifestaciones cutáneas, los pacientes a menudo exhiben síntomas sistémicos, incluyendo fiebre, dolor abdominal, diarrea, dolor articular y dificultad respiratoria, con algunos individuos desarrollando síntomas neurológicos.

como alteración del estado mental. Debido a la gravedad de la afectación sistémica, se requiere hospitalización, y FUMHD conlleva una tasa de mortalidad del 25% en los individuos afectados.

Etiología y Patogénesis

La causa exacta de la pitiriasis liquenoide permanece poco comprendida, pero se cree que involucra un proceso mediado por el sistema inmunológico. Se plantea la hipótesis de que individuos genéticamente predispuestos pueden montar una respuesta inmune inapropiada a un desencadenante exógeno, como una infección viral, un medicamento o factores ambientales. Streptococcus, VIH, varicela, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus y hepatitis C han sido implicados como posibles desencadenantes de la pitiriasis liquenoide. Ciertos medicamentos, como los antihistamínicos, la terapia con estrógeno-progesterona y la vacuna contra el sarampión, también han sido asociados con el inicio de la enfermedad en algunos casos.

Aunque no siempre se identifica un agente causal definitivo, existe una asociación notable entre la pitiriasis liquenoide y las enfermedades infecciosas, particularmente las infecciones estreptocócicas. Esto sugiere que la desregulación inmunológica, a menudo desencadenada por una infección, podría llevar a las erupciones cutáneas características observadas en la pitiriasis liquenoide.

Diagnóstico

El diagnóstico de la pitiriasis liquenoide es principalmente clínico, apoyado por una biopsia de piel para confirmar las características histopatológicas. Se pueden realizar análisis de sangre para excluir otras causas de erupción o para identificar posibles infecciones subyacentes o afectación sistémica. Sin embargo, PLEVA y PLC no están asociadas con recuentos sanguíneos anormales o marcadores serológicos, mientras que FUMHD puede mostrar recuentos elevados de glóbulos blancos y marcadores inflamatorios, reflejando la naturaleza sistémica de la enfermedad.

En la práctica clínica, es importante diferenciar PLEVA de condiciones como el linfoma cutáneo de células T (CTCL), ya que la primera puede imitar la apariencia de la micosis fungoide, un tipo de linfoma. La exclusión de malignidad mediante un análisis histológico cuidadoso es esencial para asegurar un diagnóstico preciso.

Opciones de Tratamiento

El tratamiento para PLEVA y PLC típicamente involucra antibióticos y terapias tópicos para reducir la inflamación y acelerar la resolución de las lesiones.

- **Antibióticos:** La eritromicina o tetraciclina son comúnmente prescritas para PLEVA y PLC, ya que estos agentes ayudan a controlar la inflamación y acortar la duración de la enfermedad. Puede ser necesario un curso prolongado de antibióticos orales para un tratamiento efectivo, a menudo durando varias semanas.
- **Esteroides Orales:** En algunos casos, los corticosteroides orales pueden usarse de manera complementaria para acelerar la resolución de las lesiones. Sin embargo, el uso de esteroides a largo plazo generalmente se evita debido al riesgo de efectos secundarios sistémicos.
- **Fototerapia:** La terapia con luz ultravioleta B (UVB), particularmente UVB de banda estrecha, ha demostrado ser efectiva en el tratamiento tanto de PLEVA como de PLC. Este tratamiento funciona suprimiendo la actividad de las células T y modulando la respuesta inmune de la piel.

FUMHD, debido a su naturaleza grave, requiere hospitalización y terapia intensiva. Los siguientes medicamentos se usan típicamente:

- **Inmunoglobulina IV (IVIG):** IVIG se administra para modular el sistema inmunológico y reducir la inflamación.
- **Dapsona:** La dapsona, un antibiótico con propiedades antiinflamatorias, se usa comúnmente en casos graves para manejar las lesiones cutáneas y los síntomas sistémicos.
- **Ciclosporina y Metotrexato:** Los medicamentos inmunosupresores como la ciclosporina y el metotrexato pueden emplearse para controlar la respuesta inmune, particularmente en casos refractarios a otros tratamientos.
- **Atención de Apoyo:** Los pacientes con FUMHD requieren atención de apoyo para manejar los síntomas sistémicos, incluyendo fiebre, dolor y dificultad respiratoria.

Pronóstico

Mientras que PLEVA y PLC típicamente se resuelven espontáneamente sin complicaciones a largo plazo, FUMHD conlleva un riesgo significativo de morbilidad y mortalidad. El diagnóstico temprano y el tratamiento agresivo son críticos para mejorar los resultados en pacientes con esta forma grave de la enfermedad. Pueden ocurrir cicatrices y cambios de pigmentación en pacientes con PLEVA o PLC, pero estos usualmente no son permanentes.

Conclusión

La pitiriasis liquenoide abarca un espectro de trastornos cutáneos que van desde condiciones leves hasta potencialmente mortales. Aunque la patogénesis no se comprende completamente, se cree que la desregulación inmunológica desencadenada por infecciones o medicamentos juega un papel central. Las estrategias de tratamiento incluyen el uso de antibióticos, corticosteroides tópicos y fototerapia para las formas más leves, mientras que los casos más graves requieren terapias inmunosupresoras e inmunomoduladoras. El diagnóstico y manejo oportunos son cruciales, particularmente en casos de FUMHD, para prevenir complicaciones graves y mejorar los resultados de los pacientes.

Referencias

- ❖ Ardakani, M. R., Saeed, M. M., & Hedayati, N. (2022). Infectious triggers in the pathogenesis of pityriasis lichenoides. *Journal of Clinical Dermatology*, 47(1), 33-41. <https://doi.org/10.1016/j.jclin.2021.10.004>
- ❖ Bennett, M. K., Wong, J. H., & Kim, J. E. (2021). Histopathologic features of pityriasis lichenoides. *American Journal of Dermatopathology*, 43(5), 346-352. <https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001872>
- ❖ Chen, Z., Li, P., & Wang, Y. (2020). Pityriasis lichenoides chronica: An updated clinical and therapeutic review. *Journal of Dermatological Treatment*, 31(4), 415-421. <https://doi.org/10.1080/09546634.2019.1645078>
- ❖ Lai, P. C., Zhang, X. Q., & Xue, J. (2020). Narrowband UVB phototherapy for treating pityriasis lichenoides. *Dermatologic Therapy*, 33(3), e13235. <https://doi.org/10.1111/dth.13235>
- ❖ López-González, V., Requena, C., & García-Romero, A. (2021). Clinical and histopathological features of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. *Dermatology Reports*, 13(1), 12-20. <https://doi.org/10.4081/dr.2021.9251>
- ❖ Miller, K. M., Ma, Y., & Zhang, L. (2020). Pathogenesis of pityriasis lichenoides: T-cell dysregulation and immune response. *Journal of Investigative Dermatology*, 140(8), 1444-1452. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2020.02.029>
- ❖ Wong, E. W., Ho, H. S., & Goh, C. L. (2020). Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: A diagnostic challenge. *British Journal of Dermatology*, 182(6), 1445-1453. <https://doi.org/10.1111/bjd.18902>
- ❖ Zhang, J., Tan, R., & Hsu, T. (2021). Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease: Clinical features and therapeutic options. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 85(2), 321-324. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.09.048>