

Liquen plano hipertrófico generalizado con disminución de inmunoglobulinas: reporte de un caso pediátrico

Hypertrophic lichen planus with deficit of immunoglobulins: report of a pediatric case

Felipe Velásquez¹, Christian Aburto², Rosario Torres¹, Rosalía Ballón¹,
Inés Castro¹, Tris Kikushina¹, Héctor Cáceres¹.

RESUMEN

Reportamos el caso de un niño con cuadro de liquen plano hipertrófico generalizado eruptivo, asociado a déficit de inmunoglobulinas A y E, con buena evolución y respuesta a tratamientos con corticoides tópicos.

Palabras clave: Liquen plano; Liquen plano hipertrófico eruptivo; Inmunoglobulinas.

SUMMARY

We report the case of a child with diagnosis of widespread eruptive hypertrophic lichen planus associated with deficit of immunoglobulins A and E, with good evolution and response to treatments with topic steroids.

Key words: Lichen planus; Eruptive hypertrophic lichen planus; Immunoglobulins.

INTRODUCCIÓN

El liquen plano (LP) es una dermatosis crónica inflamatoria pruriginosa descrita por primera vez en 1869 por Erasmus Wilson, su incidencia en adultos varía entre 0.1 a 1.2%¹⁻³. Los reportes en niños son escasos, siendo la frecuencia entre 1 al 4% del total de casos de LP¹⁻⁴. La lesión principal es una pápula poligonal plana pequeña, brillante, eritematosa y/o violácea que varía de pocos milímetros a 1 cm y puede agruparse formando placas, limitadas a un área (muñecas, antebrazos, piernas, genitales y mucosas) o ser muy extensa.

Las variantes clínicas de LP cutáneo descritas son⁽⁵⁾:

- a Liquen plano clásico (IPC), que a su vez puede ser localizada o leve, hipertrófico (IPH) o recurrente crónico.
- b Eruptiva o generalizada.
- c IP lineal.
- d IP actínico.
- e IPPilaris.

La variante hipertrófica del LP ha sido mencionada en algunas series de casos y la terapia del LP en niños no es consensuada.

Reportamos el caso de un niño con LPH eruptivo asociado a disminución de inmunoglobulinas A y E, sin alteración somática y buena respuesta a terapia con corticoides.

¹ Servicio de Dermatología del Instituto Especializado de Salud del Niño.

² Médico Residente de segundo año de Pediatría del Instituto Especializado de Salud del Niño.

Correo Electrónico: felipevelasval@hotmail.com

CASO CLÍNICO

Paciente varón pre-escolar de 5 años, natural y procedente de Catacaos (Piura), que ingresa al servicio de dermatología del Instituto Especializado de Salud del Niño con un tiempo de enfermedad de dos meses caracterizado por la aparición de manchas y ronchas descamativas en tronco, por lo cual es diagnosticado de psoriasis vulgar y recibe medicación tópica e inyectable que no precisa. Con la administración de esta medicación el paciente presenta mejoría evidente, pero 12 días después presenta un cuadro similar en la espalda, cara e incluso genitales, asociado a prurito moderado, tos con secreción amarillenta y cambios en uñas de manos y pies, motivos por los que acude a nuestro servicio.

Antecedentes personales:

Vacunaciones incompletas. Un hermano falleció hace un año con diagnóstico de bronquiectasias y TBC pulmonar.

Examen físico:

Piel: Pápulas eritemato-descamativas queratósicas, múltiples, redondeadas, de color violáceo con bordes definidos que confluyen para formar placas en tronco, extremidades a predominio de regiones acrales y además en genitales externos, asociadas a prurito moderado (**fotografías 1 y 2**).



Fotografía 1. Lesiones hiperqueratósicas eritemato-violáceas distribuidas predominantemente en tronco.



Fotografía 2. Pápulas eritemato-violáceas queratolíticas que forman placas redondeadas (detalle).

Presenta además placas blanquecinas reticulares en la mucosa yugal (**fotografía 3**) y distrofia ungueal de manos y pies con coloración amarillenta.



Fotografía 3. Placas blanquecinas reticuladas con halo eritematoso en mucosa yugal.

Neurológico: Disminución de la fuerza muscular a predominio distal.

Diagnóstico: Liquen plano hipertrófico y desnutrición crónica.

Exámenes auxiliares iniciales:

Hemograma con leucocitosis sin desviación izquierda; VSG de 35 mm/h; PCR 7.9 mg/dl; en el examen de orina completo se evidenciaba leucocituria y filamentos mucoides; dosaje de IgA 0 mg/dl (VN. 70 a 400 mg/dl), IgE 0 mg/dl (VN 1.07 a 52 U/l) e IgM 634.1 mg/dl (VN 40 a 260 mg/dl). Elisa para hepatitis C negativo; elisa para HbsAg negativo; HILV 1 y 2 Negativo. Ecografía abdominal normal.

Biopsia de piel : Liquen plano hipertrófico

Evolución: Mejoría de las lesiones en forma lenta. El paciente cursó con un cuadro de celulitis facial por absceso dentario, el cual se resolvió con terapia antibiótica (amoxicilina más ácido clavulánico) luego de 10 días.

Terapia: Furoato de mometasona al 1% en crema y betametasona más ácido salicílico en crema una vez al día con buena evolución.

DISCUSIÓN

El liquen plano infantil (LPI) es una enfermedad rara que afecta entre el 1 a 4% de niños según los reportes⁽¹⁻⁸⁾. La etiología es desconocida, pero existen algunos factores desencadenantes como agentes infecciosos (virus⁽⁹⁾ y bacterias), factores emocionales, medicamentos, entre otros, que actuarían como activadores del sistema inmune celular⁽¹⁰⁾. No existen diferencias en la frecuencia entre varones y mujeres; y la localización más común al inicio del cuadro son las extremidades^(11,12).

Presentamos este caso de variedad de LPH con compromiso eruptivo y generalizado, el cual no es frecuente^(5,13,14). La edad de inicio del cuadro clínico en nuestro paciente concuerda con los reportes revisados^(5,14), masmo el sitio de localización de las lesiones (tronco), que es discordante con la literatura donde se menciona como zona afectada a las extremidades, en particular las extremidades inferiores^(5,9,13-15). Al examen físico

se evidencian máculas violáceas en tronco y en cara, al igual que lo reportado por Nanda y col.⁽⁵⁾ y alteración ungueal (onicodistrofia y traquioniquia) como característica distintiva, que no está descrito en los reportes revisados^(10,16-18). En los hallazgos de laboratorio cabe resaltar el dosaje de IgA e IgE que fueron nulos (0mg/dl) y los valores altos de IgM. Este hallazgo es particular y avala la revisión de Jiménez-Arnau quien concluye que existen resultados contradictorios en la inmunidad humoral del LP⁽¹⁰⁾. Los resultados de las inmunoglobulinas nos sugieren que en nuestro paciente se presenta un grado de inmunodeficiencia que no se pudo determinar si era primaria o secundaria a la enfermedad de fondo. No hallamos factor desencadenante, lo que se coincide con muchos autores⁽¹⁻⁸⁾.

En el tratamiento del LP se reporta el uso de corticoides tópicos y sistémicos en pulso (1 mg/kg/d). En nuestro paciente hubo buena evolución luego del uso de betametasona 0.05% y en la recurrencia el uso de betametasona 0.1%, precisando que no hay un estándar de terapia en estos pacientes^(5,13).

Concluimos que el LPH es una entidad infrecuente y mucho más la variedad hipertrófica generalizada. Los hallazgos de laboratorio en nuestro paciente nos sugieren que hay otros factores desencadenantes y como en este caso tenemos que estar atentos a las inmunodeficiencias de tipo humoral. Se requieren mayores estudios con el fin de esclarecer la patogenia de esta variante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- SCHMIDT H. Frequency, duration and localization of lichen planus. *Acta Derm Venereol.* 1961;41:164-167.
- ARNDT KA. Lichen planus. En: Fitzpatrick TB, Eizen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF, editores. *Dermatology in General Medicine*. 3ra edición. New York: McGraw-Hill; 1987. p. 967-73.
- BLACK MM. Lichen planus and lichenoid eruptions. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editores. *Textbook of Dermatology*. Oxford: Blackwell Science; 1998. p. 1899-1926.
- MILLIGAN A, GRAHAM-BROWN RAC. Lichen planus in children - a review of 6 cases. *Clin Exp Dermatol.* 1990;15:340-42.
- NANDA A, HEJAB A, HUMOUB A, FOWZI A, QASEM A. Childhood lichen planus: a report of 23 cases. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:1-4.
- BOYD AS, NELDNER KH. Lichen planus. *J Am Acad Dermatol.* 1993;25:599-619.
- KANWAR AJ, BELHAJ MS. Lichen planus among Arabs - a study from Libya. *J Dermatol.* 1984;11:93-96.
- HRWITZ S. Psoriasis and related disorders. En: *Clinical Pediatric Dermatology. A textbook of skin disorders of childhood and adolescence*. 2a edición. Philadelphia: W.B. Saunders; 1981. p. 83-105.
- CHUANG T, SITITLE L, BRASHEAR R, LEWIS C. Hepatitis C virus and lichen planus: A case-control study of 340 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:787-89.
- GIMENEZ-ARNAU AM. Liquen plano y erupciones liquenoides. Patogénesis y enfermedades asociadas. Actualidad dermatológica. *Temas dermatológicos monográficos comentados 1996*. p. 311-323.
- KANWAR AJ, HANDA S, GHOSH S, KAUR S. Lichen planus in childhood: a report of 17 patients. *Pediatr Dermatol.* 1991;8:288-91.
- SHARMA R, MAHESHWARI V. Childhood lichen planus: a report of 50 cases. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:345-48.
- HANDA S, SAHOO B. Childhood lichen planus: a study of 87 cases. *Int J Dermatol.* 2002;41:423-27.
- SHARMA R, MAHESHWARI V. Childhood lichen planus: a report of fifty cases. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:345-48.
- KANWAR AJ, HANDA S, GHOSH S, KAUR S. Lichen planus in childhood: a report of 17 patients. *Pediatr Dermatol.* 1991;8:288-91.
- MILLIGAN A, GRAHAM-BROWN RA. Lichen planus in children - a review of 6 cases. *Clin Exp Dermatol.* 1990;15:340-42.
- ARNDT KA. Lichen planus. En: *Dermatology in General Medicine*, Vol. I. 5ta edición. New York: McGraw Hill; 1999. p. 561-577.
- PELUSO AM, TOSU A, PIRACCINI EM, CAMELI N. Lichen planus limited to the nails in childhood: case report and literature review. *Pediatr Dermatol.* 1993;10:36-39.