

CASO CLÍNICO

Liquen plano pilaris lineal pigmentado de la cara en una mujer

Linear lichen planus pilaris pigmentosus of the face in a woman

María Junco¹, Glenda Escalaya¹, Claudia Vicuña¹, Betty Sandoval¹, Hilda Espinoza¹, Michael Romero¹.

RESUMEN

El liquen plano pilaris lineal de la cara (LPPL) es una rara variante de liquen plano pilaris, caracterizado por presentar pápulas foliculares asintomáticas en una configuración lineal. Hay pocos casos reportados en hombres adultos y menos aún en mujeres. El liquen plano pigmentoso (LPP) es también una forma diferente del liquen plano clásico, con un curso clínico prolongado, se manifiesta con máculas marrones oscuras. Describimos un caso muy raro de liquen plano pilaris pigmentado con una distribución lineal en áreas del mentón y cuello en una paciente mujer.

Palabras claves: Liquen plano pilaris lineal, Liquen plano pigmentoso.

SUMMARY

Linear lichen planopilaris (LPPL) of the face is a rare variant of lichen planus pilaris, characterized by asymptomatic follicular papules in a linear configuration. There are few reported cases in adult men and even less in woman. Lichen planus pigmentosum is also a different presentation of classic lichen planus with a prolonged clinical course and dark brown macules. We describe a very rare case of LPPL pigmentosus with a linear distribution on the neck and chin in a female patient.

Keywords: Linear lichen planopilaris, Lichen planus pigmentosus.

INTRODUCCION

El liquen plano es una dermatosis de origen desconocido, de formas clínicas variadas y de afectación en piel, mucosa y uñas. Se clasifica en relación al tipo de lesiones y a su distribución o configuración. Existen reportes de casos aislados de formas raras como el liquen plano pilar lineal (LPPL) de la cara, de presentación más frecuente en varones¹⁻⁹ y que difiere del liquen plano pilar clásicamente descrito en mujeres con alopecia cicatricial^{10,11}. Por otro lado también tenemos al liquen plano pigmentado o pigmentoso, variante más frecuente en algunas razas, el cual presenta sus propias características clínicas e histopatológicas¹²⁻¹⁶. Presentamos un caso raro de liquen plano pilaris lineal pigmentado de la cara en una paciente mujer adulta.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 43 años de edad, natural de Huaraz, procedente de Chimbote, profesora, con antecedente de tuberculosis pulmonar tratada 27 años atrás y gastritis en tratamiento un año atrás, y cuya enfermedad cutánea inicia hace tres años de forma brusca y con un curso progresivo caracterizado en un principio por prurito ocasional que posteriormente se vuelve constante. Al examen físico se observó una lesión macular lineal ligeramente elevada en algunos sectores, de color marrón-negruzco y de 2mm por 10cm de tamaño, que se extendía desde la línea media del mentón hacia la región anterior del cuello (**Fotografías 1 y 2**). No se observó compromiso de cuero cabelludo, uñas, ni mucosas. Es importante mencionar el fototipo III-IV de piel de la paciente.

¹ *Medico asistente del Servicio de Dermatología. Hospital de Emergencias Grau-EsSalud. Lima-Perú.
Correspondencia: María Luz Junco a amparo_jp@yahoo.es*



Fotografía 1. Lesión lineal pigmentada del mentón hacia el cuello.



Fotografía 2. Áreas maculares y otras ligeramente papulares más notorias en el mentón.

Entre los exámenes auxiliares se halló hemograma normal, VSG en 10mm a los 30min, 26mm a la hora y 48mm a las dos horas; TGO, TGP y GGTP en rangos normales, VDRL, ANA, AgHBs y hepatitis C no reactivos.

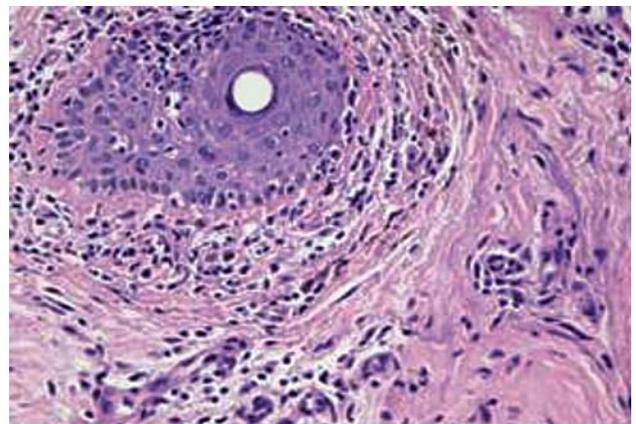
En la biopsia de la lesión se encontró epidermis con capa córnea en cesta, disminución de crestas, hipergranulosis focal, degeneración vacuolar de la basal e incontinencia pigmentaria; en dermis se apreció infiltrado inflamatorio linfomononuclear perivascular superficial y profundo así como perifolicular. Melanófagos en regular número y algunos cuerpos de Civatte (**Fotografías 3 a 8**).

DISCUSIÓN

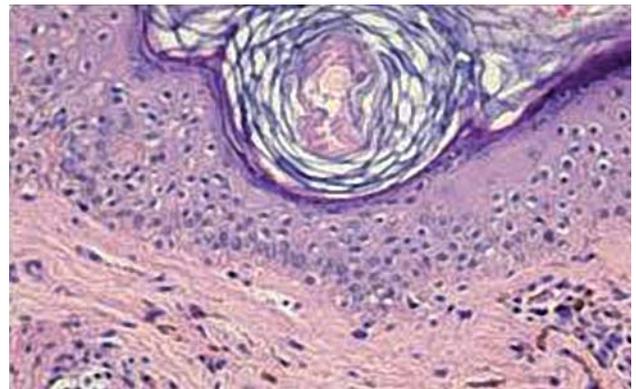
El liquen plano pilaris o folicular es una variante clínica de liquen plano, que afecta predominantemente a mujeres entre los 40 y 60 años^{11,17,18}, localizándose en cuero cabelludo en más del



Fotografía 3. Epidermis adelgazada, dermis con infiltrado inflamatorio perivascular y perifolicular. HE 4X.

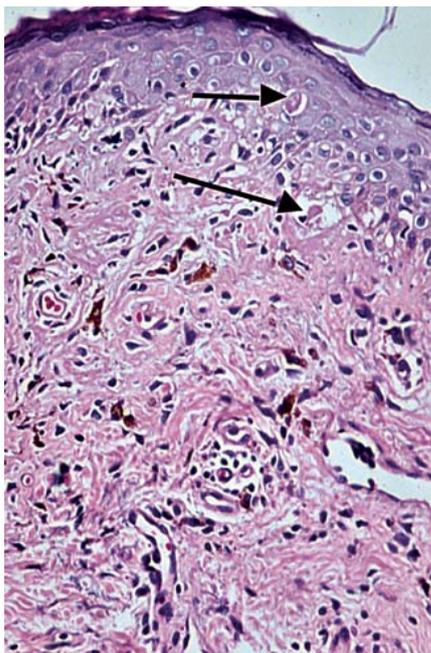


Fotografía 4. Infiltrado linfohistiocitario perifolicular y melanofagos. HE 10X.

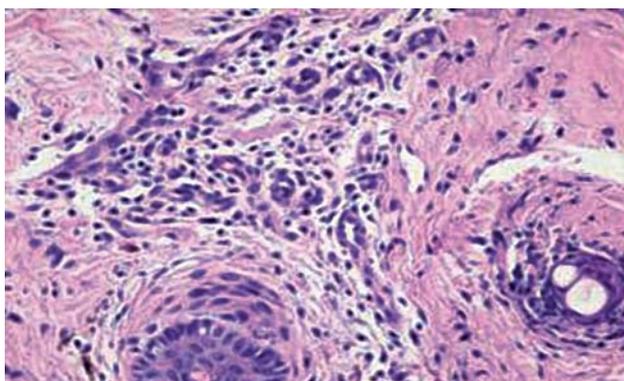


Fotografía 5. Tapón córneo a mayor aumento. HE 40X.

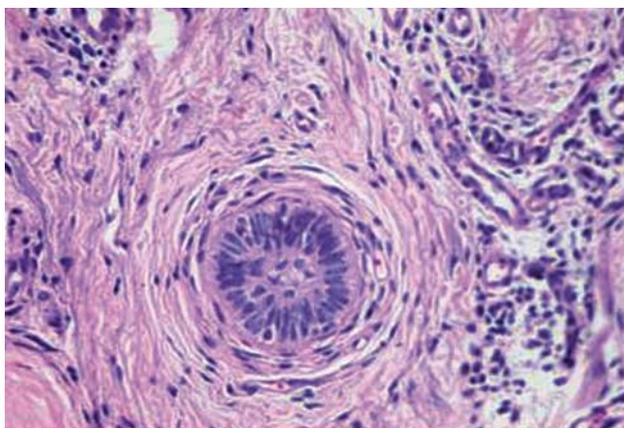
40% de pacientes, dejando alopecia cicatricial por destrucción de los folículos¹⁹. Diversas variantes clinicopatológicas, que van desde el compromiso puramente folicular hasta la alopecia cicatricial, han sido descritas²⁰. Histológicamente se observa reacción inflamatoria folicular acompañada de destrucción de la basal sin compromiso de áreas interfoliculares; la cicatrización puede ser un hallazgo importante de la enfermedad.



Fotografía 6. Degeneración vacuolar de la basal, presencia de melanófagos en dermis y cuerpos coloides o de Civatte (flechas) en epidermis. HE40X.



Fotografía 7. Infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular y perianaxial. HE 40X.



Fotografía 8. Fibrosis perifolicular. HE 40X.

El liquen plano pilaris lineal de la cara es una variante rara de liquen plano pilar, descrita por Pringle en 1895, también de etiología desconocida, reportada en adultos varones entre 44 y 53 años de edad¹⁻⁹. Hay escasos reportes en mujeres²¹, como nuestro caso. Por otro lado el liquen plano lineal ha sido descrito en una distribución zosteriforme, siguiendo las líneas de Blaschko y en áreas de koebnerización³; incluso se le ha asociado a hepatitis C^{22,23}. Algunos autores opinan que el liquen plano pilaris de la cara podría deberse a trauma por afeitado⁸.

Clínicamente se caracteriza por presentar pápulas foliculares hiperqueratósicas con una coloración violácea perifolicular. Afecta más frecuentemente la cara, mentón y cuello y sólo se ha reportado un caso en tronco². Las lesiones tienen distribución lineal, siguiendo en algunos casos las líneas de Blaschko, y son asintomáticas, aunque en ocasiones presentan prurito leve.

El diagnóstico clínico diferencial se debe realizar con otras dermatosis inflamatorias lineales como liquen estriado, psoriasis lineal, lupus eritematoso lineal, nevus verrucoso lineal inflamatorio, erupción fija a drogas lineal, morfea lineal, enfermedad injerto-huésped lineal e incontinencia pigmenti.

El estudio histológico muestra reacción inflamatoria folicular, acompañada de destrucción de las células basales sin comprometer epidermis interfolicular³. Otros casos reportan hiperqueratosis ortoqueratósica con taponamiento folicular, fibrosis perifolicular incipiente, melanófagos y cuerpos de Civatte⁴. No se suele hallar engrosamiento epidermal ni depósito de mucina.

El diagnóstico diferencial histopatológico se realiza con las dermatosis de interfase vacuolar con infiltrado linfohistiocitario como son todas las variantes de lupus eritematoso cutáneo, la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, la papulosis linfomatoide y las fotodermatitis liquenoides.

La inmunofluorescencia directa es de utilidad para realizar el diagnóstico diferencial con lupus, pero no es imprescindible para el diagnóstico⁴. Los resultados son variables, con opiniones dispares^{3,19}, en la mayoría sugieren liquen plano, aunque no todos los estudios apoyan este hecho ya que algunas series han presentado tan sólo depósitos lineales de IgG o IgA en zona de membrana basal del epitelio folicular, con escaso o ningún depósito de fibrina ni de cuerpos ovoides; es por ello que algunos autores piensan que ambas enfermedades son similares y otros que son distintas.

El caso que presentamos tiene hallazgos histopatológicos sugestivos de liquen plano pilaris lineal de la cara, pero la clínica sugiere un liquen plano pigmentoso. Hay pocos casos de liquen plano pigmentado reportados, sólo dos con patrón lineal en la literatura coreana, incluso un paciente con mucha semejanza a nuestro caso que presenta lesiones en cuello y mentón con patrón lineal²⁴. Se ha reportado también un caso de liquen plano lineal pigmentado en piernas²⁵. La linealidad de la lesión está probablemente relacionada a las

líneas de Blaschko, lo cual sugiere que la predisposición para desarrollar esta patología puede ser determinada durante la embriogénesis²⁶⁻²⁹.

El liquen plano pigmentoso se caracteriza por maculas marrón oscuras en áreas expuestas y flexuras, sin compromiso de mucosas, cuero cabelludo o uñas, y sin prurito. Su histopatología consiste en hiperqueratosis, atrofia epidermal con alteración vacuolar de la basal, escaso infiltrado linfocitario o liquenoide en la dermis, incontinencia pigmentaria y presencia de melanófagos¹³⁻¹⁶.

Se menciona que el LPPL es más frecuente en latinos, indios y asiáticos, donde la hiperpigmentación se instala luego de una fase breve de duración del proceso inflamatorio y regresión con incontinencia pigmentaria de la resolución del liquen en algunas razas o ciertos fototipos de piel^{29,30}.

Los tratamientos descritos para liquen plano pilar lineal de la cara son múltiples, incluyen peeling y dermoabrasión, ácido retinoico tópico y corticoides, además de bajas dosis de ciclosporina⁵, hidroxiquina⁴, pimecrolimus 0.1%⁷ y tacrolimus 0.3% por cuatro meses con buena evolución^{12,21}, la involución

espontánea⁶ es también posible. Al momento del reporte el paciente está recibiendo dosis de clobetasol 0.05% y tretinoína 0.05% con buena respuesta al segundo mes de tratamiento.

CONCLUSIÓN

Nos parece interesante esta rara presentación de liquen plano pilar lineal de la cara, en una paciente mujer adulta, sin provocar alopecia cicatrizal y sin elementos clínicos inflamatorios evidentes, con compromiso folicular confirmado sólo por histopatología, como lo describe De Boni³¹ en un caso. Por otro lado, vemos el gran componente pigmentario que haría pensar en un liquen plano lineal pigmentado, dicho hallazgo se ha probablemente relacionado con el fototipo de piel de nuestra paciente. Podríamos atrevernos a plantear una nueva variante de liquen plano pilaris lineal pigmentado de la cara o estamos tal vez ante un caso de superposición de dos formas raras de liquen plano.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- HANDA S, SAHOO B. Childhood lichen planus: a study of 87 cases. *Int J Dermatol.* 2002;41(7):423-7.
- BAKER K, PEHR K. Linear lichen planopilaris of the trunk: first report of a case. *J Cutan Med Surg.* 2006;10(3):136-8.
- GERRITSEN MJ, DE JONG EM, VAN DE KERKHOF PC. Linear lichen planopilaris of the face. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38(4):633-5.
- CHAVARRÍA E, FERNÁNDEZ E, LÁZARO C, AIZPÚN M, DEL CURA E. Liquen plano folicular lineal de la cara. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2006;34(6):300-2.
- YANARU E, UEDA M, ICHIHASHI M. Linear lichen planopilaris of the face treated with low-dose cyclosporin A. *Acta Derm Venereol.* 2000;80(3):212.
- KÜSTER W, KIND P, HÖLZLE E, PLEWIG G. Linear lichen planopilaris of the face. *J Am Acad Dermatol.* 1989;21(1):131-2.
- INFANTE L, MARTINEZ DEL SEL J, DONATTI L, ALLEVATO M, CABRERA H. Liquen plano folicular lineal de la cara. *Acta Terap Dermatol.* 2009;32:14-7.
- GIMÉNEZ-GARCÍA R, LÁZARO-CANTALEJO TE, SÁNCHEZ-RAMÓN S, VELASCO FERNANDEZ C. Linear lichen planopilaris of the face. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19(6):770-2.
- PULLMAN H, GARTMANN H. Ungerwöhnlicher girlandenförmiger lichen planopilaris des gesichts. *Hautart.* 1977;28:206-7.
- ROOK A, DAWBER R. *Textbook of Dermatology. Hair and scalp Diseases.* Sixth edition. Oxford: Blackwell Scientific Publications; c1998. Chapter 66; p. 2934-5.
- CHIEREGATO C, ZINI A, BARBA A, MAGNANINI M, ROSINA P. Lichen planopilaris: report of 30 cases and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2003;42(5):342-5.
- AL-MUTAIRI N, EL-KHALAWANY M. Clinicopathological characteristics of lichen planus pigmentosus and its response to tacrolimus ointment: an open label, non-randomized, prospective study. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24(5):535-40.
- BHUTANI LK, BEDI TR, PANDHI RK, NAYAK NC. Lichen planus pigmentosus. *Dermatologica.* 1974;149(1):43-50.
- HONG S, SHIN JH, KANG HY. Two cases of lichen planus pigmentosus presenting with a linear pattern. *J Korean Med Sci.* 2004;19(1):152-4.

16. AKAGI A, OHNISHI Y, TAJIMA S, ISHIBASHI A. Linear hyperpigmentation with extensive epidermal apoptosis: a variant of linear lichen planus pigmentosus? *J Am Acad Dermatol.* 2004;50(5 Suppl):S78-80.
17. KANWAR AJ, DOGRA S, HANDA S, PARSAD D, RADOTRA BD. A study of 124 Indian patients with lichen planus pigmentosus. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28(5):481-5.
18. ASSOULY P, REYGAGNE P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009;28(1):3-10.
19. CEVASCO NC, BERGFELD WF, REMZI BK, DE KNOTT HR. A case series of 29 patients with lichen planopilaris: the Cleveland Clinic Foundation experience on evaluation, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57(1):47-53.
20. MEHREGAN DA, VAN HALE HM, MULLER SA. Lichen planopilaris: clinical and pathologic study of forty-five patients. *J Am Acad Dermatol.* 1992;27(6 Pt 1):935-42.
21. MATTA M, KIBBI AG, KHATTAR J, SALMAN SM, ZAYNOUN ST. Lichen planopilaris: a clinicopathologic study. *J Am Acad Dermatol.* 1990;22(4):594-8.
22. CAÑADAS NG, LUNA PC, ETCHEVERRY MD, NOCITO MJ, CASTELLANOS-POSSE ML, MARCHESI C, et al. Linear lichen planopilaris of the face. *Dermatol Online J.* 2010;16(7):11.
23. JURY CS, MUNRO CS. Linear lichen planus related to hepatitis C infection? *Br J Dermatol.* 2000;142(4):836-7.
24. GUNNING ST, TURIANSKY GW. Successive linear, generalized, and oral lichen planus in a patient with chronic hepatitis C infection. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49(6):1190-1.
25. SEO JK, LEE HJ, LEE D, CHOI JH, SUNG HS. A case of linear lichen planus pigmentosus. *Ann Dermatol.* 2010;22(3):323-5.
26. PARK HJ, LEE YS. A case of multiple linear lichen planus along the lines of Blaschko. *Korean J Dermatol.* 2006;44(5):627-9.
27. JI JH, PARK HY, KIM JH, HONG SP, BAK H, LEE SH, et al. A case of lichen planus pigmentosus along the lines of Blaschko. *Korean J Dermatol.* 2009;47(3):313-6.
28. KRASOWSKA D, SCHWARTZ RA, LECEWICZ-TORUN B. Generalized lichenoid drug eruption following Blaschko lines. *Int J Dermatol.* 2001;40(12):774-6.
29. MUÑOZ MA, PÉREZ-BERNAL AM, CAMACHO FM. Lichenoid drug eruption following the Blaschko lines. *Dermatology.* 1996;193(1):66-7.
30. JAMES WD, BERGER TG, ELSTON DM. Andrew's diseases of the skin: clinical dermatology. 10th ed. Canada: Elsevier Saunders; c2006. Chapter 12; p. 217-9.
31. BOLOGNIA JL, JORIZZO JL, RAPINI RP, HORN TD, MASCARO JM, MANCINI AJ, et al. editor. *Dermatology.* Philadelphia: Mosby; c2003. Chapter 12; p. 181-7.
32. DE BONI D, ACOSTA MA, DUFRECHOU L. Un hombre de 34 años que consulta por hiperpigmentación de cara. *Más Dermatol.* 2010;10(1):14-6.