

PITIRIASIS LIQUENOIDE O ENFERMEDAD DE MUCHA-HABERMAN. PRESENTACIÓN DE UN CASO TRATADO EXITOSAMENTE CON OXIGENACIÓN HIPERBÁRICA.

Gabriela Martínez Castro*, Aura Villagomez Gutiérrez**,
Rafael Castellanos Gutiérrez*.

Servicios de Dermatología* y de Medicina Hiperbárica**
Hospital C.A. Hermanos Ameijeiras
Ciudad La Habana, Cuba

Recibido: 10-Oct 2002 - Insertado: 12-Ene-2004 - Actualizado:

Introducción.

La Pitiriasis Liquenoide es una dermatosis adquirida, idiopática e infrecuente, descrita por primera vez por Neisser (1) y Jadassohn (2) en 1894. Se identificaron dos variantes: aguda y crónica, con base en la diferencias morfológicas, evolución temporal y curso de este trastorno. La pitiriasis liquenoide se caracteriza por el desarrollo de grupos de papulas descamativas, eritematosas, que pueden persistir por semanas o meses (crónica) o brotar y recidivar con exacerbaciones agudas, con frecuencia acompañadas por lesiones vesiculopustulosas, ulceraciones, hemorragias y costras (aguda).

Mucha (3) en 1916 redescubrió la Pitiriasis Liquenoide Aguda como una forma especial de Pitiriasis Liquenoide Crónica. En 1925, Haberman denominó esta patología Pitiriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta (PLEVA) (4). Hasta el presente, la enfermedad de Mucha-Haberman fue sinónimo de PLEVA. En general, se utiliza el acrónimo PLC para referirse a la Pitiriasis Liquenoide Crónica y distinguirla de la PLEVA.

Nuestro objetivo es presentar un caso diagnosticado como Pitiriasis Liquenoide o Enfermedad de Mucha_Haberman tratado exitosamente con Oxigenación Hiperbárica, previa descripción de la enfermedad.

Descripción de la Enfermedad.

Etiología y patógenia

La Pitiriasis Liquenoide Crónica y la PLEVA no tienen una predilección racial ni geográfica evidente. Estas dermatosis afectan tanto a niños como adultos jóvenes. Si embargo, se observaron casos desde el nacimiento hasta en la novena década de la vida, tanto en hombres como en mujeres. Se documentó una diferencia en la incidencia en cuanto al sexo, a favor de los hombres, en niños y adultos. La PLEVA es la más frecuente.

La Etiología de la Pitiriasis Liquenoide se desconoce. La existencia de brotes epidémicos esporádicos sugiere la posibilidad de una asociación infecciosa. Abogan a favor de una causa infecciosa, la existencia de casos con antecedentes de infección previa de las vías aéreas superiores o faringitis estreptocócica, (5) la asociación con *Toxoplasma gondii* (6), la infección por HIV (7) o después de una amigdalectomía.(8)

La hipótesis más aceptada considera que el mecanismo para el desarrollo de una Pitiriasis Liquenoide es una reacción inmunológica o de hipersensibilidad frente a un agente infeccioso, incluida la participación tanto de complejos inmunes como de una respuesta de hipersensibilidad mediada por células. En una alta proporción de pacientes con Pitiriasis Liquenoide, se encontró una gran cantidad de complejos inmunes circulantes. (9) En las lesiones cutáneas activas de PLEVA, fueron identificados depósitos de IgM y de la fracción C3 del complemento, alrededor de los vasos sanguíneos y en la zona de la membrana basal epidérmica. La presencia de linfocitos T supresores en vez de helper en los espacios perivasculares, en conjunción con células de Langerhans, sugiere que el mecanismo inmune mediado por células también debe ser importante (10). Además una disminución en la relación de células T helper (CD4) T supresoras (CD8) circulantes, también apoya este argumento.

En algunos pacientes con PLEVA, los análisis por los métodos de Southern blot o de PCR del reordenamiento genético de los receptores de las células T en lesiones cutáneas o en sangre periférica demostraron la presencia de una(s) población(es) clonal(es) de linfocitos T, lo que conduciría a identificar a la PLEVA como un proceso linfoproliferativo en vez de uno inflamatorio(11). Sin embargo, la PLEVA es, en general una entidad benigna desde el punto de vista clínico, y no muestra una asociación significativa con linfomas malignos (5), excepto en casos contados (12).

Es probable que haya factores del tipo inmunogenéticos que gobiernen el desarrollo de los procesos linfoproliferativos, así como la reacción inflamatoria. Aun no fueron identificados los componentes genéticos específicos; sin embargo se informaron, casos de pitiriasis liquenoide en varios miembros de una misma familia.(13)

Alternativas terminológicas

PLEVA

Enfermedad de Mucha- Haberman
Parapsoriasis liquenoide y varioliforme aguda
Parapsoriasis aguda
Parapsoriasis guttata aguda
Pitiriasis liquenoide aguda
Parapsoriasis varioliforme

PLC

Pitiriasis liquenoide Luliusberg
Parapsoriasis liquenoide crónica
Parapsoriasis crónica
Parapsoriasis guttata crónica
Pitiriasis liquenoide crónica
Dermatitis psoriasiforme nodular

Manifestaciones clínicas

En los casos típicos de Pitiriasis Liquenoide Crónica o Aguda, los hallazgos clínicos son característicos, pero pueden ser más proteiformes según si la forma crónica o aguda en la enfermedad se manifiesta de manera independiente o simultánea. No es infrecuente que ambos tipos de lesiones se desarrollen en forma simultánea o secuencial, para exhibir, por lo tanto, características de ambas variantes. La Pitiriasis Liquenoide Crónica, la forma más común, se caracteriza por la aparición de brotes sucesivos de papulas liquenoides asintomáticas, de un color rojizo-castaño, ovaladas o redondas, fijas, con un diámetro entre 3 y 10mm. Estas lesiones tienen en su centro una descamación adherente semejante a la mica, que pueden desprenderse mediante un raspado suave, y revelar una superficie pigmentada color castaño brillante. Las escamas se tornan más evidentes y menos adherentes hacia la periferia, a veces adquieren una apariencia de collarete. Las papulas en general aparecen en el tronco, la parte proximal de las extremidades, palmas y plantas, y en el rostro, las lesiones pueden involucrar también el cuero cabelludo y las mucosas. Las papulas pueden coalescer y formar un patrón retiforme. En raras ocasiones se observó una distribución segmentaria (14). Con la evolución, las papulas se aplanan y las escamas se desprenden de manera espontánea en el curso de 4 a 6 semanas, para dejar maculas hiperpigmentadas características, lo cual puede dar por resultado una leucodermia transitoria o más prolongada. Se presentan nuevos grupos de

lesiones, mientras que otras desaparecen en forma gradual, lo que da a la Pitiriasis Liquenoide Crónica una apariencia polimorfa característica con lesiones en diferentes estadios. La aparición de cicatrices es muy rara.

En la forma aguda la Pitiriasis Liquenoide, PLEVA, la erupción cutánea suele ser la primera manifestación de la enfermedad; sin embargo en ocasiones la erupción puede estar precedida por febrícula, cefalea, malestar general y artralgias. Aparecen papulas múltiples diseminadas, eritematosas y edematosas, a veces con una vesícula central, en ocasiones pustulosa o con necrosis hemorrágica. Estas vesículas luego se rompen y dejan erosiones costrosas, o en los casos de necrosis grave, úlceras es sacabocado que se curan y dejan cicatrices varioliformes. Puede aparecer tanto una hipopigmentación como una hiperpigmentación. Las lesiones a veces son sintomáticas y causan prurito o sensación de quemadura. Están distribuidas sobre todo en el tronco y en la región flexora de los miembros, para respetar en general las palmas, plantas, rostro, cuero cabelludo y mucosas, la apariencia polimorfa de la PLEVA resulta de la presencia de muchas lesiones en diferentes estadios de desarrollo.

La PLUH (Pitiriasis Liquenoide Hiperaguda), variante ulceronecrotica e hiperaguda rara de PLEVA descrita al inicio por Degos y Col(15), se caracteriza por la aparición rápida de papulas purpúricas, con un centro necrotico, que miden desde milímetros hasta centímetros. Esta variante es más destructiva: se desarrollan úlceras necroticas grandes además de fiebre elevada (40°), malestar general, mialgias, artralgias, síntomas gastrointestinales y del sistema nervioso central. La PLUH puede establecerse o evolucionar a partir de una Pitiriasis Liquenoide Crónica o una PLEVA. La distribución de las lesiones es similar a esta última y en ocasiones involucra a la mucosa oral. Las ulceraciones en general son extensas en el tronco y en los grandes pliegues y con frecuencia se infectan de forma secundaria (16). Las úlceras evolucionan a partir de lesiones necroticas, que son coronadas por costras negras. Con frecuencia el prurito y el dolor son importantes. Es característico que las lesiones ulceronecroticas se resuelvan y dejen cicatrices atróficas y discromicas.

En la mayoría de los casos, los hallazgos de laboratorio no son de utilidad.

Histopatología

Los hallazgos en PLEVA y la Pitiriasis Liquenoide Crónica, comparten muchas características. Los rasgos de aparición mas frecuente en ambos estados son: una inflamación linfocítica perivascular densa, con exocitosis epidérmica de linfocitos, paraqueratosis y espongiosis focal. Las características que hablan a favor del diagnostico de PLEVA son el infiltrado linfocítico perivascular denso con necrosis fibrinoide, que se denomina vasculitis linfocítica, mas la presencia de cuerpos citoides en la epidermis basilar y necrosis epidérmica.

Diagnósticos diferenciales

La pitiriasis liquenoide crónica a veces es difícil de distinguir de la Parapsoriasis en pequeñas placas. Esta última tiende a presentarse en pacientes mayores, con predominio en hombres. La asociación típica de las lesiones populares en diferentes estadios de evolución y la hipopigmentación, diferencian a la pitiriasis liquenoide crónica de la Parapsoriasis en pequeñas placas.

La forma crónica de la Pitiriasis Liquenoide puede semejar Psoriasis Guttata, Pitiriasis Rosada o Sífilis Secundaria Papuloescamosa.

La PLEVA suele ser característica y rara vez se le confunde con otras dermatosis. La Vasculitis Necrosante Cutánea o una Sífilis Secundaria Variceliforme pueden presentar lesiones papulopustulosas, vesiculares o hemorrágicas similares a la PLEVA.

Tratamiento.

La Etiología desconocida de la enfermedad restringe las terapéuticas habituales a tratamientos empíricos. La prevalencia relativamente baja de esta enfermedad así como su evolución impredecible también son factores que restringen la evaluación correcta de la eficacia del tratamiento. Sin embargo su apariencia desagradable, distribución universal, el prurito, las secuelas como las alteraciones en la pigmentación y las cicatrices avalan de alguna manera el tratamiento.

Los esteroides tópicos y los antihistamínicos que se prescriben de rutina pueden disminuir el componente inflamatorio de esta dermatosis, pero ni influyen de forma significativa en la evolución de la enfermedad. Los glucocorticoides sistémicos, como la prednisona, 40 a 60 mg por día, son útiles para controlar los síntomas generales y cutáneos de PLEVA encendida y en PLUH. Se aprobó una gran variedad de antibióticos, sobre todo para tratar la PLEVA, con resultados dispares. Con Tetraciclinas a altas dosis 2gr por día por 4 semanas en adultos o Eritromicina 2g. al día por 4 semanas o de 30mg/Kg./día en niños se pueden obtener resultados favorables. La disminución gradual de la dosis de antibiótico hacia el final del tratamiento puede minimizar las recidivas.

La mejor respuesta terapéutica la ofrece la fototerapia. La radiación UVB es una opción de tratamiento útil (17). Con 3 a 5 sesiones por semana durante 2 meses se obtiene una buena respuesta. También mostró beneficios la fotoquimioterapia PUVA. Para los casos mas agudos de PLEVA se puede comenzar con Metrotexato de 15 a 20mg semanales. Para tratar la PLUH se puede utilizar glucocorticoides sistémicos una combinación de PUVA con Metrotexato y Gammaglobulina.(18).

Presentación de un caso tratado con Oxigenación Hiperbárica (OHB)

Paciente K.D., femenina de 7 años de edad que en el mes de junio del 2002 fue referida a la Dra. Gabriela Martínez Castro por un colega especialista en Dermatología por presentar lesiones en todo el cuerpo con el diagnostico de Pitiriasis Liquenoide o Enfermedad de Mucha-Haberman.

Al Interrogatorio, refieren los padres que con historia de salud anterior, el cuadro clínico comenzó bruscamente hace aproximadamente tres años y medio con un brote de lesiones pruriginosas que cubrieron todo el cuerpo en forma progresiva en menos de un mes. Como único antecedente señalan el hecho de la separación de los padres lo cual afecto a la niña ostensiblemente agravado por el rechazo que recibe en el colegio por parte de sus compañeros. Se han aplicado distintos tratamientos, entre otros corticoides oral, aplicaciones dérmicas de barro, cremas, baños de mar, exposición al sol, antibióticos por sepsis sobreañadida, etc., sin ningún resultado positivo.



Foto 1
Antes de la primera sesión de OHB



Foto 2
Al terminar la 10ª sesión de OHB

Al Examen Físico presenta lesiones papulosas que cubren prácticamente todo el cuerpo (FOTO No.1) alternas con lesiones de rascado algunas con signos evidentes de infección local y otra que ha evolucionado a costras y cicatrices planas hipopigmentadas.

Se reviso la literatura médica a nuestro alcance no encontrando referencia de la aplicación de la OHB en dicha entidad. Se decide someterla a tratamiento previo "Consentimiento Informado" de los padres sobre la base de la similitud de las lesiones y la aparición de la enfermedad con la Psoriasis, que ha sido tratada con buenos resultados por la Escuela Soviética de OHB.

Se administro un ciclo de tratamiento de 10 sesiones, una diaria de lunes a viernes durante dos semanas, a régimen de presión de 2 atmósferas absolutas por 60 minutos de Isopresion.

La mejoría se hace evidente al finalizar el primer ciclo (FOTO No. 2) de tratamiento con OHB. En una consulta de control, 30 días después se observa patente mejora pues las lesiones prácticamente han desaparecido sin residiva de nuevas papulas. La paciente ha variado su conducta a lo que se suma la aceptación por parte de sus compañeros de aula.

Se postergo la aplicación de un segundo ciclo basándose en los resultados obtenidos.

Bibliografía.

1. Neisser A: ZurFrage der lichenoiden erupcionen. Verth Dtsch dermatol ges 4:4495,1894
2. Jadassohn J: Uber ein eigernatiges psoriasiformes und lichenoides exanthem. Verth Dtsch dermatol ges 4: 524, 1894
3. Mucha V: Uber einen der paraqueratosis variegata (unna) bzw. Pytiriasis lichenoides crónica (Neisser-Juliusberg) nahestehenden eigentumlichen fall. Arch dermatol syphilol 123:586,1916
4. Habermann R: Uber die akut verlaufende nekrotisierende unterart der Pytiriasis lichenoides. Dermatol Ztschr, 45:42, 1925
5. Chang ES: Pytiriasis lichenoides: a clinical and histological review, in proceedings of the first internacional Parapsoriasis symposium. Rochester, MN, Mayo foundation, 1989, p18
6. Nassef NE, Hammam MA, The relationship between toxoplasmosis and Pytiriasis lichenoides crónica. J Egypt Soc Parasitol 27:93,1997
7. Ostlere Ls et al: HIV seropositivity in association with Pytiriasis lichenoides et varioliformis aute Clin exp dermatol, 17:36, 1992
8. Nishimura M et al: Mucha-habermann disease resolves after tonsillectomy. Int J dermatol 30:896, 1991
9. Clayton R el al: Pytiriasis lichenoides an immune complex disease. Br J dermatol 97:629, 1977
10. Muhlbauer JE et al: Immunopathology of Pytiriasis lichenoides acute: J Am Acad Dermatol 10:783, 1984
11. Weiss LM et al: Clonal T cell populations in Pytiriasis lichenoides et varioliformis acute. Am J Pathol 126 :417, 1987
12. Fortson JS et al: Cutaneous T cell lymphoma: An association with pityriasis lichenoides et varioliformis acute in young children. Arch dermatol 126:1449, 1990
13. Dupont C : Pityriasis lichenoides in a family. Br J Dermatol 133:338, 1995
14. Cliss S et al: Segmental pityriasis lichenoides ahronica. Clin expo Dermatol 21:461, 1996
15. Degos R et al: le Parapsoriasis ulceronecrotique hyperthermique. Ann Dermatol Syphilgr 93:481, 1966
16. De cuyper C et al: Febrile ulceronecrotica pityriasis lichenoides et varioliformis acute. Dermatol 189:50, 1994
17. Tham SN: UVB phototherapy for pityriasis lichenoides. Australas J dermatol 26:9,1985
18. Korppi et al: Mucha-habermann disease: a diagnostic possibility for prolonged fever associated with systemic and skin symptoms. Acta pediatr 82:627, 1993

Dirección para correspondencia:

Dr. Rafael Castellanos
Hospital Hermanos Ameijeiras.
Ciudad La Habana. Cuba.
E-Mail: ohiper@hha.sld.cu

Este documento procede de la **REVISTA VIRTUAL DE MEDICINA HIPERBARICA** editada por CRIS-UTH (Barcelona) y el CCCMH de España. Las teorías y opiniones expresadas en este artículo pertenecen a sus autores y no necesariamente representan la opinión formal del comité de redacción ni establecen una postura oficial de la REVISTA. Cualquier copia o difusión de este artículo debe citar la filiación completa de los autores, su procedencia y el enlace completo : <http://www.CCCMH.com/REVISTA-OHB/Revista-OHB.htm>.