

# COMUNICACIÓN DE CASOS | 98

## Liquen plano hipertrófico infantil generalizado

MARLENE LEGÑA ZAMBRANO

Dermatóloga adscrita al Servicio de Dermatología del Hospital Docente Calderón,

Docente del Posgrado de Dermatología

DIANA CAROLINA MADRIGAL RAMOS

JENNYFER DANIELA GRANIZO RUBIO

Residente de tercer año del Posgrado de Dermatología

ANDREA CARINA SANTILLÁN COELLO

Residente de segundo año del posgrado de Dermatología

Universidad Central del Ecuador

QUITO, ECUADOR

### Resumen

EL LIQUEN PLANO HIPERTRÓFICO GENERALIZADO ES UNA ENFERMEDAD INFLAMATORIA AUTOLIMITADA, SUBAGUDA O CRÓNICA, DE ORIGEN DESCONOCIDO, QUE AFECTA LA PIEL, LAS MUCOSAS Y LOS ANEXOS. CLÍNICAMENTE SE CARACTERIZA POR PÁPULAS POLIGONALES, PRURIGINOSAS, VIOLÁCEAS O GRISÁCEAS, QUE CONFLUYEN FORMANDO PLACAS CON SUPERFICIE HIPERQUERATÓSICA DE ASPECTO VERRUGOSO. ES EXTREMADAMENTE RARO EN NIÑOS Y SU INCIDENCIA MUNDIAL ES MENOR AL 1%. COMUNICAMOS EL CASO CLÍNICO DE UN PACIENTE EN EDAD PEDIÁTRICA CON LIQUEN PLANO HIPERTRÓFICO GENERALIZADO, CUYO INTERÉS RADICA EN LA PECULIAR EDAD DE APARICIÓN.

PALABRAS CLAVES: LIQUEN PLANO; LIQUEN PLANO HIPERTRÓFICO; LIQUEN PLANO INFANTIL

PALABRAS CLAVE: LIQUEN ESCLEROSO; PIEL ANOGENITAL; TACROLIMUS

### Abstract

GENERALIZED HYPERTROPHIC LICHEN PLANUS IS A SELF-LIMITED SUBACUTE OR CHRONIC INFLAMMATORY DISEASE OF UNKNOWN ETIOLOGY THAT AFFECTS THE SKIN, MUCOUS MEMBRANES AND SKIN APPENDAGES. IT IS CHARACTERIZED BY PRURITIC, POLYGONAL, PURPLE OR GRAYISH PAPULES THAT CONVERGE TO FORM HYPERKERATOTIC PLAQUES WITH A WARTY SURFACE. IT IS EXTREMELY RARE IN CHILDREN, WITH A GLOBAL INCIDENCE LESS THAN 1%. WE REPORT THE CASE OF A PEDIATRIC PATIENT WITH GENERALIZED HYPERTROPHIC LICHEN PLANUS, THE INTEREST OF THE CASE LIES IN REPORTING THE PARTICULAR AGE OF ONSET.

KEYWORDS: HYPERTROPHIC LICHEN PLANUS; INFANTILE LICHEN PLANUS; LICHEN PLANUS

Dermatol Pediatr Latinoam (En línea). 2014; 12 (3): 98-101.

## INTRODUCCIÓN

El liquen plano (LP) fue descrito inicialmente en 1869 por Erasmus Wilson, mientras que las estrías características de las lesiones cutáneas fueron definidas por Wickham en 1895.<sup>1</sup> El LP es una patología inflamatoria subaguda o crónica con un amplio espectro clínico. Su etiología es desconocida, aunque se han comunicado algunos factores precipitantes que estimularían la inmunidad celular.<sup>2,3</sup> Por esta peculiaridad, actualmente se la considera una reacción de hipersensibilidad retardada frente a un antígeno no identificado.<sup>4</sup> Su frecuencia en niños es del 3,9 al 11,2% y la edad

promedio de inicio es de 8,8 años, con un predominio en varones.<sup>4</sup> La variedad de LP hipertrófico es más común en pacientes de raza negra.<sup>4</sup> No se han comunicado antecedentes familiares de la enfermedad y la coexistencia con otras enfermedades es rara.

La variedad hipertrófica del LP usualmente se presenta con una dermatosis bilateral y simétrica, con predominio en los pliegues. Las extremidades inferiores suelen ser las zonas más afectadas en un inicio.<sup>2</sup>

El diagnóstico es eminentemente clínico en su

### Correspondencia:

DIANA CAROLINA MADRIGAL RAMOS

JAPÓN Y VICENTE CÁRDENAS ESQUINA, EDIFICIO AMARILLO FRENTE A CLÍNICA REDUX, SEGUNDO PISO, QUITO, ECUADOR

CP: 170122

EMAIL: carolina\_madrira@hotmail.com

## COMUNICACIÓN DE CASOS

### Liquen plano hipertrófico

MARLENE LEGÑA ZAMBRANO ET AL.

variane clásica.<sup>1</sup> Si bien su curso habitualmente es benigno, se han descrito algunos casos de malignización en adultos.<sup>5,6</sup>

El tratamiento clásico son los corticoides tópicos potentes en cura oclusiva. No obstante, existen otras alternativas que se pueden considerar en casos recurrentes.<sup>5-10</sup>

## CASO CLÍNICO

Presentamos un paciente de sexo masculino de 7 años de edad, procedente de Guayaquil, con un regular estado general por desnutrición crónica. Acudió a la consulta por presentar pápulas y algunas placas pruriginosas en las manos, los glúteos y las extremidades inferiores, de 4 años de evolución. Al examen físico se apreció una dermatosis generalizada, bilateral y simétrica, que afectaba predominantemente el dorso de las manos (con predominio en las superficies articulares), los glúteos y los miembros inferiores. Esta se caracterizaba por la presencia de pápulas poligonales, algunas violáceas y otras de color piel, que confluían formando placas de superficie queratósica en las manos (Figura 1) y verrugosa en los glúteos y piernas (Figura 2 y 3).



Figura 1

**Pápulas poligonales color piel, que confluyen formando placas hiperqueratósicas en el dorso de las manos.**

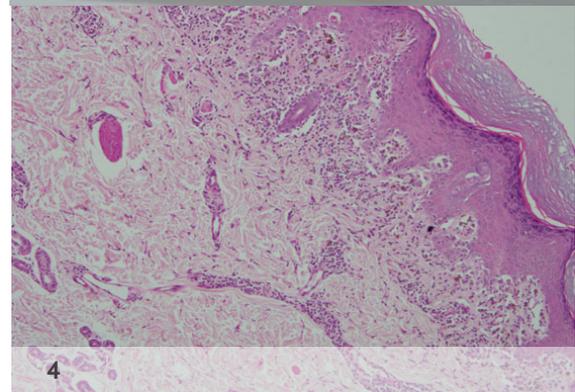
Con sospecha clínica de LP hipertrófico se efectuaron los exámenes hematológicos y bioquímicos de rutina, con resultados normales, excepto por una anemia ferropénica leve. El estudio histopatológico reveló la presencia de hiperqueratosis compacta, hipergranulosis multifocal, acantosis e hiperplasia irregular de las redes en dientes de sierra, algunos cuerpos de Civatte y un abundante infiltrado linfocitario liquenoide con algunos melanófagos (Figura 4). Ante estos hallazgos, se confirmó el diagnóstico de LP hipertrófico y se inició terapia tópica con ácido acetilsalicílico al 3%



2



3



4

**Figura 2. Pápulas poligonales violáceas, que confluyen formando placas (algunas hiperqueratósicas y otras verrugosas) en la cara anterior de las piernas y los pies**

**Figura 3. Lesiones similares en el dorso de las piernas.**

**Figura 4. Hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, hipergranulosis y acantosis irregular de las redes en dientes de sierra, vacuolización de la capa basal con presencia de cuerpos de Civatte y un abundante infiltrado linfocitario liquenoide y melanófagos en la dermis superficial (H&E, 10X).**

con urea al 10%, alternado con calcipotriol combinado con betametasona oclusivo a la noche. Luego de dos meses de tratamiento la mayoría de las

**COMUNICACIÓN DE CASOS**  
**Liquen plano hipertrófico**

MARLENE LEGÑA ZAMBRANO ET AL.

lesiones habían resuelto con una leve persistencia de las más hiperqueratósicas.

**COMENTARIO**

El LP es una enfermedad inflamatoria subaguda o crónica que puede afectar la piel, las mucosas y los anexos. Su prevalencia es baja, inferior al 1% de la población. Comúnmente se desarrolla en adultos, entre los 30 y 60 años de edad<sup>11</sup>, mientras que su presentación en la infancia es rara, con una frecuencia que oscila entre el 3,9 y el 11,2% de todos los casos comunicados.<sup>5</sup>

La etiología del LP no se conoce exactamente, pero se ha relacionado con un mecanismo inmunológico mediado por células T, predominantemente CD8+, dirigidas contra los queratinocitos basales.<sup>3</sup> Se ha asociado con hepatitis C<sup>12</sup>, VHH-6, bacterias, vacunación contra hepatitis B, factores emocionales<sup>1</sup> y dislipidemia.<sup>6</sup>

La presentación clásica del LP es una erupción caracterizada por pápulas poligonales color púrpura, pruriginosas, que pueden confluir en placas. En la superficie de las lesiones es posible observar unas finas líneas blancas denominadas "estrías de Wickham".<sup>3</sup> El LP clásico es el más común en la infancia, con una frecuencia promedio del 57%.<sup>5</sup>

Se han descrito más de 15 variantes clínicas de LP según la localización, morfología y disposición de las lesiones.<sup>11</sup> El tipo hipertrófico, también denominado LP verrugoso, se caracteriza por placas hiperqueratósicas de superficie verrugosa, muy pruriginosas, con una distribución simétrica, localizadas principalmente en la cara anterior de las piernas y articulaciones interfalángicas.<sup>6</sup> Nuestro paciente también presentó lesiones en los glúteos y las manos, sitios afectados de forma excepcional.<sup>1</sup>

El diagnóstico es clínico en la variante clásica y en estos casos no es imprescindible realizar una biopsia.<sup>1</sup> Los hallazgos histopatológicos típicos del LP cutáneo incluyen hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis y acantosis irregular en dientes de sierra, vacuolización de la capa basal, queratinoci-

tos apoptóticos o cuerpos de Civatte, infiltrado linfocítico en banda en la unión dermoepidérmica e incontinencia pigmentaria.<sup>4</sup>

El diagnóstico diferencial del LP hipertrófico debe incluir patologías como el liquen simple crónico, el prurigo nodular, la amiloidosis cutánea y el sarcoma de Kaposi.<sup>6,13</sup>

La mayoría de los casos de LP cutáneo remite en menos de un año, pero el LP hipertrófico tiene una duración promedio de 2,6 años.<sup>5</sup> En lesiones que persisten por largo tiempo se ha descrito el desarrollo de cuerno cutáneo, queratoacantoma y carcinoma de células escamosas. La tasa de potencial malignización es del 0,27%.<sup>6</sup>

Hay pocos datos basados en la evidencia que sustenten las recomendaciones para el tratamiento del LP. Sin embargo, debido a que usualmente es una enfermedad autolimitada, la conducta terapéutica se enfoca en acelerar la resolución y manejar el prurito. Cuando el LP es localizado, los corticoides tópicos son el tratamiento de primera línea. En el LP hipertrófico, como las lesiones son gruesas, es apropiado usar corticoides potentes en forma oclusiva o acetato de triamcinolona intralesional.<sup>6</sup> Cuando el LP es generalizado, los corticoides tópicos son adyuvantes a la terapia sistémica. La segunda línea de tratamiento se utiliza ante la falta de una respuesta adecuada a los corticoides locales y esta comprende a los glucocorticoides orales<sup>9</sup>, fototerapia con radiación ultravioleta B (UVB) de banda angosta<sup>10</sup> o acitretina oral.<sup>7,8</sup> La fototerapia UVB de banda angosta se prefiere si los corticoides sistémicos u otras drogas inmunosupresoras están contraindicados.<sup>10</sup> Otras terapias incluyen dapsona, sulfasalazina, hidroxiclороquina, metronidazol, griseofluvina y micofenilato mofetilo, entre otros, con resultados variables.<sup>8</sup>

Nuestro paciente presentó características clínicas e histopatológicas claras de un LP hipertrófico generalizado infantil, una enfermedad infrecuente en este grupo etario. El diagnóstico apropiado permite enfocar el tratamiento y realizar un seguimiento adecuado, ya que existen casos de transformación maligna.

**COMUNICACIÓN DE CASOS**  
**Liquen plano hipertrófico**

MARLENE LEGÑA ZAMBRANO ET AL.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Ponce M, Mendoza R, Paredes G. Liquen plano hipertrófico generalizado. *Dermatol Perú*. 2010; 20:240-4.
2. Velásquez F, Aburto C, Torres R, Ballona R, Castro I, Kikushima I, et al. Liquen plano hipertrófico generalizado con disminución de inmunoglobulinas: reporte de un caso pediátrico. *Folia Dermatol Peru*. 2004; 15:108-10.
3. Lehman JS, Tollefson MM, Gibson LE. Lichen planus. *Int J Dermatol*. 2009; 48:682-94.
4. Gorouhi F, Davari P, Fazel N. Cutaneous and mucosal lichen planus: a comprehensive review of clinical subtypes, risk factors, diagnosis, and prognosis. *Scientific World Journal*. 2014; 2014:742826.
5. Montoya PL, Memije EV. Liquen plano en niños. *Dermatol Rev Mex*. 2013; 57:178-84.
6. Santos-Rey L, Expósito-Casabella YE, Monteagudo-Sánchez B, Neira de Paz CM, Mosquera-Fernández A. Liquen plano hipertrófico. A propósito de un caso. *Revista Internacional de Ciencias Podológicas*. 2015; 9:85-8.
7. Jaime TJ, Jaime TJ, Guaraldi B de M, Melo DF, Jeunon T, Lerer C. Disseminated hypertrophic lichen planus: relevant response to acitretin. *An Bras Dermatol*. 2011; 86:S96-9.
8. Fazel N. Cutaneous lichen planus: A systematic review of treatments. *J Dermatolog Treat*. 2015; 26:280-3.
9. Ramesh M, Balachandran C, Sheno SD, Rai VM. Efficacy of steroid oral mini-pulse therapy in lichen planus: an open trial in 35 patients. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2006; 72:156-7.
10. Irají F, Faghihi G, Asilian A, Siadat AH, Larijani FT, Akbari M. Comparison of the narrow band UVB versus systemic corticosteroids in the treatment of lichen planus: a randomized clinical trial. *J Res Med Sci*. 2011; 16:1578-82.
11. Wagner G, Rose C, Sachse MM. Clinical variants of lichen planus. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013; 11:309-19.
12. Shengyuan L, Songpo Y, Wen W, Wenjing T, Haitao Z, Binyou W. Hepatitis C virus and lichen planus: a reciprocal association determined by a meta-analysis. *Arch Dermatol*. 2009; 145:1040-7.
13. Bordel Gómez MT. Liquen plano hipertrófico infantil. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 64:396-7.