

Cas 2023.2

Adolescent amb erupció polimòrfica generalitzada

Sara Hernández¹, Vicenç Garcia-Patos², Victòria Rello-Saltor¹, Marc Tobeña¹¹ Unitat d'Hospitalització Pediàtrica. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ² Servei de Dermatologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Adolescent dona de 16 anys que consulta a urgències per aparició d'una erupció generalitzada (> 1.000 lesions) polimòrfica al tronc, l'esquena, la regió facial i les extremitats superiors i inferiors, de dues setmanes d'evolució. L'erupció respecta zones més acres, genitals, mucoses, palmells i plantes. Associa un dolor important a la palpació superficial i pruíja, així com mal estat general, algun pic febril aïllat i cefalea frontal de 5 dies d'evolució, amb empitjorament a la tarda i amb resposta parcial a l'analgèsia. Com a antecedents patològics presenta dermatitis atòpica. No refereix viatges recents, sortides a zones rurals, picades, contacte amb animals ni consum de fàrmacs. Va passar la varicel·la en la primera infància i ha rebut la segona dosi de la vacuna de SARS-CoV-2 15 dies abans de l'aparició de les lesions cutànies. El quadre va començar amb una lesió eritematocrostosa d'un centímetre de diàmetre a la cuixa dreta, i a continuació, es va estendre a la resta del cos.

En l'exploració física crida l'atenció la presència de butllofes i vesícules dures, que evolucionen a ulceració i necrosi i, posteriorment, a crostes que s'acaben despenyant, deixant clapes atròfiques hipopigmentades (Fig. 1).

Es fa una analítica sanguínia que mostra leucopènia ($3,6 \times 10^9/L$) amb un 47,8% de neutròfils, un 33,7% de limfòcits, un 15% de monòcits i un 2,5% d'eosinòfils, una velocitat de sedimentació globular de 74 mm/h i una proteïna C reactiva de 0,76 mg/dl. La funció renal, hepàtica, ionograma, coagulació, creatina-cinasa, dímer D i troponines són normals. L'estudi es completa amb una serologia que presenta immunoglobulines tipus G positives per virus herpes simple (VHS) 1, virus varicel·la zòster (VVZ), virus Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de l'hepatitis A i parvovirus B19; i que descarta infecció per virus de la immunodeficiència humana, sífilis i hepatitis B i C. El cultiu de les lesions és

negatiu, així com la PCR per VHS1, VHS2 i VVZ del frotis de les lesions cutànies. Finalment es fa una biòpsia cutània diagnòstica.

Quin és el seu diagnòstic?

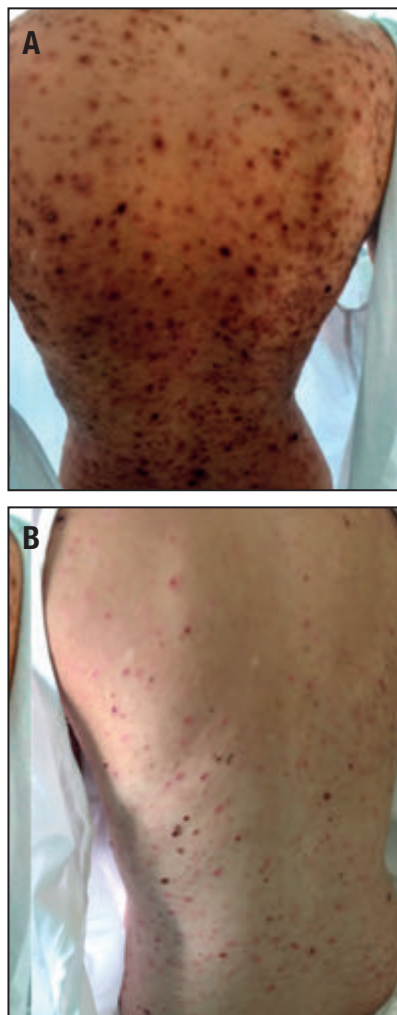


Fig. 1. Múltiples pàpules eritematoses, vesícules, crostes i lesions ulceronecrotiques localitzades a l'esquena (A), que evolucionen favorablement amb el tractament (B).

Correspondència: Sara Hernández
Servei de Pediatria. Hospital Universitari Infantil i de la Dona Vall d'Hebron
Pg. de la Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
sara.hernandez@vallhebron.cat

Treball rebut: 15.11.2021
Treball acceptat: 06.09.2022

Discussió

Les lesions eritematocostroses generalitzades doloroses associades a estudis infecciosos negatius orienten cap al diagnòstic de sospita de pitiriasi liquenoide varioliforme aguda (PLEVA). La biòpsia cutània confirma el diagnòstic.

Inicialment, amb la sospita clínica d'afectació cutània d'origen inflamatori, els dermatòlegs inicien tractament amb tetraciclins (minociclina 2 mg/kg/24h), antihistamínics i corticoides tòpics. Posteriorment, amb els resultats confirmatoris de la biòpsia, es comencen corticoides orals (1 mg/kg/24h). Tenint en compte la persistència de la clínica, es decideix tractar amb metotrexat (10 mg/m²/setmana), i s'obté una bona resposta clínica. Finalment, la pacient és donada d'alta amb seguiment posterior per dermatologia.

Diagnòstic final: Pitiriasi liquenoide varioliforme aguda.

Comentari

La pitiriasi liquenoide (PL) és una malaltia inflamatòria cutània poc freqüent, amb una incidència estimada d'1/2.000¹. És més freqüent en homes (adults joves i nens), i no s'han establert diferències ètniques o geogràfiques²⁻⁴.

Hi ha diferents formes de la malaltia: la PLEVA, amb la variant de la malaltia ulceronecrotica febril de Mucha Habermann (FUMHD), i la pitiriasi liquenoide crònica (PLC)².

Clínicament, en la PLEVA destaca la presència de múltiples lesions papuloescatoses i vesícules de 2-3 mm que evolucionen ràpidament a crostes hemorràgiques o necròtiques²⁻⁴. Qualsevol part del cos es pot veure afectada, però el tronc, les flexures i la part proximal de les extremitats són les zones més comunes. No hi sol haver afectació de mucoses²⁻³. Es pot presentar en brots, amb una durada de setmanes i amb possibilitat d'aparició de noves lesions, fet que afavoreix la presència de lesions en diferents estadis³. El pronòstic és favorable, ja que, en general, es considera una malaltia benigna, però en casos excepcionals pot evolucionar a llarg termini a micosi fungoide o a poroqueratosi *variogata*, que es pot transformar en un limfoma cutani de cèl·lules T³. El desenvolupament de plaques inflamatores cutànies o nòduls persistents pot suggerir un limfoma cutani, de manera que es recomana fer un seguiment cada 6-12 mesos, i una biòpsia en cas de lesions sospitoses¹.

La variant més greu de la PLEVA és la FUMHD, que pot aparèixer de *novo* o en el context d'una PL preexistent. Es tracta d'un quadre més greu, amb presència de pàpules necròtiques que evolucionen ràpidament a plaques necròtiques, úlceres i ampolles hemorràgiques, que també poden afectar les regions oral, genital i mucoses, i que s'assemblen a la fasciïtis necrosant^{3,5}. Les lesions se solen resoldre amb l'aparició d'una cicatriu atròfica i van acompanyades de febres altes, malestar general i afectació d'òrgans interns, i provoquen la mort en el 25% de les persones afectades¹.

D'altra banda, la PLC és una erupció monomorfa benigna en què els pacients solen presentar pàpules de color marró vermellós persistents amb escates, així com lesions hipopigmentades cròniques^{1,3}. Destaca el signe d'«escata en lacre», que consisteix en el despremiment de les escates adherides en bloc, sense provocar sagnats¹.

L'etiopatogènia de la PLEVA és desconeguda, tot i que s'ha associat a una discràsia de cèl·lules T que provoca una resposta limfoproliferativa davant estímuls com infeccions parasitàries, virals o bacterianes, vacunes o fàrmacs^{1,2}. L'evolució sol tenir un curs en forma de recaigudes i remissions abans de la resolució espontània, que pot trigar des de poques setmanes fins a anys⁴.

El diagnòstic de sospita de la PLEVA és clínic, però una biòpsia cutània és necessària per confirmar-lo i descartar altres alteracions amb característiques clíniques similars (varicel·la, papulosi limfomatoide, exantema varicel·liforme per virus herpes/enterovirus, vasculitis, síndrome de Gianotti-Crosti, histiocitosi de cèl·lules de Langerhans, psoriasi *guttata*, pitiriasi de Gibert, micosi fungoide...) ^{1,3}. L'anatomia patològica de la PLEVA no és patognòmica, per la qual cosa cal associar-la amb les troballes clíniques. Les troballes histopatològiques depenen de la forma clínica i de l'estadi evolutiu, i els més freqüents són: paraqueratosi, espongiòsi, acantosi epidermíca, excitòsi de limfòcits i eritròcits en l'epidermis i la presència d'infiltrat limfohistocític perivascular que s'estén a la dermis^{2,4}. La biòpsia de la FUMHD és similar a la PLEVA, però amb un infiltrat perivascular inflamatori més dens, necrosi prominent i presència de vasculitis leucocitoclàstica^{1,3,5}.

Pel que fa al maneig clínic, no hi ha un tractament específic ni dades suficients que avalin el tractament². Els antibiòtics orals amb propietats antiinflamatòries (com les tetraciclins i els macròlids), els corticoides orals, així com la fototeràpia (tant UVA com UVB) es consideren el tractament d'elecció, i s'ha observat una millora significativa amb el seu ús, encara que amb possibilitat de recurrència després de la interrupció de la teràpia²⁻⁴. Els antihistamínics i els tractaments tòpics (com corticoides i tacrolimús) poden ajudar a millorar els símptomes⁴. En casos de malaltia aguda greu o recurrent, s'ha utilitzat metotrexat com a tractament adjuvant^{2,5}. En cas de FUMHD, el tractament es fa amb corticoides i macròlids sistèmics, així com amb metotrexat, entre altres⁵.

Bibliografia

- Soledad M, Ruiz F, Porras N. Pitiriasis liquenoide: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. Rev. Chil. 2015;86(2):121-5.
- Geller L, Antonov NK, Lauren CT, Morel KD, Garzon MC. Pityriasis Lichenoides in Childhood: Review of Clinical Presentation and Treatment Options. Pediatr Dermatol. 2015;32(5):579-92.
- Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. J Am Acad Dermatol. 2006;55(4):557-72.
- Fernandes NF, Rozdeba PJ, Schwartz RA, Kihiczak G, Lambert WC. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a disease spectrum. Int J Dermatol. 2010;49(3):257-61.
- Nofal A, Assaf M, Alakad R, Amer H, Nofal E, Yosef A. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease: proposed diagnostic criteria and therapeutic evaluation. Int J Dermatol. 2016;55(7):729-38.