

Cas 2019.4

Nen de 3 anys amb pàpules eritematodescamatives, inflammatòries i hipopigmentades de 4 mesos d'evolució

María Ríos-Barnés¹, Verónica Sandra López-García², Míriam Poblet-Puig²

¹ Servei de Pediatria. Hospital Universitari Maternoinfantil Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona. ² Centre d'atenció primària ABS Centre. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona

Nen de 3 anys que consulta al centre d'atenció primària per lesions cutànies papulars eritematoedematoses amb àrees descamatives (Fig. 1), no pruriginoses, d'aparició progressiva, predominants a l'esquena i a les extremitats superiors, de dues setmanes d'evolució. La família refereix que ha estat afebril en tot moment, amb estat general excel·lent i sense cap altra simptomatologia associada. No refereixen ingesta de fàrmacs ni contacte amb plantes ni animals. En l'exploració física no destaca cap troballa patològica, excepte l'exantema descrit.

Com a antecedents personals rellevants, és un pacient prèviament sa i ben vacunat, que ha passat la varicel·la i no presenta altres antecedents personals ni familiars d'interès.

Les lesions evolucionen en una setmana, i les pàpules eritematoses s'intercalen amb màcules eritematoses circinades, màcules hipopigmentades i microvesícules.

Quan el visita l'especialista, al cap d'un mes d'evolució, el pacient presenta concomitantment totes les lesions descrites: lesions papulars eritematoses i edematoses d'aspecte hemorràgic, descamatives i hipopigmentades amb altres lesions vesiculosos i cicatricials, distribuïdes a tronc anterior i posterior, i algunes en extremitats superiors, sense altres símptomes associats.

Finalment, als 4 mesos d'evolució destaca que han disminuït les lesions papulars eritematoses i hemorràgiques, i predominen les màcules marronoses, descamatives, i les lesions hipopigmentades residuals d'entre 2 i 10 mm de diàmetre (Fig. 2).

Quin és el seu diagnòstic?



Fig. 1. Fase inicial del pacient amb lesions papuloses eritematoedematoses o hemorràgiques amb descamació, cicatriu i zones d'hipopigmentació.



Fig. 2. Evolució després de 4 mesos, en què predominen les lesions papulars eritematoses descamatives i les hipopigmentades residuals.

Treball presentat com a comunicació oral curta a la XXIII Reunió de la Societat Catalana de Pediatria (Blanes, maig 2017).

Correspondència: María Ríos Barnés
Pg. Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat (Barcelona)
mrios@sjdhospitalbarcelona.org

Treball rebut: 21.02.2018
Treball acceptat: 03.06.2019

Ríos-Barnés M, López-García VS, Poblet-Puig M.

Nen de 3 anys amb pàpules eritematodescamatives, inflammatòries i hipopigmentades de 4 mesos d'evolució.
Pediatr Catalana. 2019;79(3):99-100.

Discussió

Inicialment, davant les característiques descamatives de les lesions, se sospita una infecció fúngica cutània i es recomana tractament tòpic amb ketoconazole al 2% durant una setmana, però no s'observa millora clínica, motiu pel qual es deriva al servei de dermatologia.

Quan arriba a la visita de l'especialista, al cap d'un mes d'evolució, es tracta d'un pacient amb un exantema que recorda la morfologia en cel estrellat, sense altres símptomes i que ja ha passat la varicel·la. La principal sospita diagnòstica és una pitiriasi liquenoide. Per l'aparició aguda i el tipus de lesions més inflamatòries i amb cicatrius, pàpules i vesícules, s'orienta inicialment com a pitiriasi liquenoide varioliforme aguda (PLEVA). S'inicia tractament amb corticoides tòpics (aceponat de metilprednisolona) i s'observa una clara millora, amb la desaparició de la majoria de lesions i una lleu hipopigmentació residual. En el seguiment posterior del pacient, als 4 mesos d'evolució, s'observa un curs més subagut, amb predomini de lesions residuals hipopigmentades i pàpules de color marró vermellós, amb altres de descamatives, fet que va orientar el diagnòstic final.

Diagnòstic final: Pitiriasi liquenoide crònica.

Comentari

Les pitiriasis liquenoides o parapsoriasis són un conjunt de trastorns cutanis, inflamatoris adquirits i pocs freqüents que inclouen la pitiriasi liquenoide i varioliforme aguda, la pitiriasi liquenoide crònica (PLC) i la variant de malaltia ulceronecrotica febril de Mucha-Habermann (FUMHD). Poden representar l'espectre clínic d'una mateixa malaltia. Se solen presentar durant la infància i l'adolescència. La durada és molt variable, des de poques setmanes fins a anys, i n'és característica la concomitància de diferents lesions i estadis evolutius ¹⁻².

La PLEVA és una dermatosi de característiques benignes i etiologia desconeguda. Diferents hipòtesis la relacionen amb infeccions (*Toxoplasma gondii*, virus d'Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la immunodeficiència humana), amb una reacció d'hipersensibilitat a un microorganisme o amb l'exposició a diferents productes químics ^{1,3}.

Es caracteritza per un inici agut amb múltiples lesions papuloses eritematoedematoses o hemorràgiques amb descamació, vesícules, erosions crostoses i cicatrius varioliformes ³⁻⁴. En molts casos és un exantema asimptomàtic, sense pruija, encara que s'ha descrit pruija lleu, febrícula o febre concomitant, cefalea o artràlgies ³.

L'aspecte polimorf de les lesions, en cel estrellat, és característic i ens obliga a fer el diagnòstic diferencial sobretot amb la varicel·la, encara que la durada per-

llongada del quadre, l'absència de pruija o febre o la immunització prèvia a virus de la varicel·la ens han de fer pensar en la PLEVA com a primera sospita diagnòstica. També és important tenir en compte la papil·losi limfomatoide dins del diagnòstic diferencial ².

En la PLC, les lesions apareixen gradualment i predominen les papuloses eritematoses marronoses i descamatives (obliguen a fer el diagnòstic diferencial amb una pitiriasi rosada, una psoriasi *gutatta* o un tinya circinada), i com a manifestació clínica predominant, les màcules hipopigmentades disseminades. El tronc, les natges i les extremitats proximales són els llocs més freqüents d'afectació ¹.

Com a entitats que formen part de l'espectre d'una mateixa malaltia, de vegades el diagnòstic diferencial és difícil, com en el cas del pacient descrit. Com a factors diferenciats ben definits trobem que la PLEVA es caracteritza per l'inici agut de lesions més inflamatòries amb pàpules hemorràgiques i amb crostes i cicatrius en contrast amb la PLC, que presenta un curs més subagut amb pàpules de color marró vermellós i predominança de màcules hipopigmentades, molt sovint sense altres signes d'inflamació activa.

S'ha de tenir en compte, però, que els pacients amb PLEVA poden desenvolupar simultàniament lesions compatibles amb PLC i a l'inrevés, i també que de vegades s'ha descrit la transició de PLEVA a PLC, cosa que dificulta el diagnòstic, especialment en una fase primerenca ⁴. En la pràctica habitual el diagnòstic és clínic, encara que la biòpsia és la prova indicada per al diagnòstic de confirmació.

La PLEVA i la PLC no tenen un tractament específic. Entre les opcions, es consideren de primera línia alguns antibiòtics sistèmics, com l'eritromicina, i la fototeràpia ultraviolada ¹. També s'ha descrit bona resposta amb corticoides, amb els quals s'ha observat una millora de la simptomatologia sense modificació del curs de la malaltia ². Finalment, també s'han fet estudis amb immunosupressors, com el metotrexat, que han demostrat efectivitat ⁵.

Bibliografia

1. 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.
2. Guerrero-Fernández J. Pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda (PLEVA). Guerrero-Fdez J: Web PEDIàtrica [monografia a Internet] 2011. Accessible a la xarxa [data de consulta: 21-05-2019]. Disponible a: http://www.webpediatrica.com/casosped/pdf/118_PLEVA.pdf.
3. Pérez Pelegay J, Charro Martínez L, Grasa Jordan MP, Carapeto Márquez FJ. Pitiriasis liquenoide. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2007;35(4):167-73.
4. 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.
5. Sotiriou E, Patsatsi A, Tsorova C, Lazaridou E, Sotiriadis D. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease: a case report and review of the literature. *Acta Derm Venereol*. 2008;88(4):350-5.