

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i4.8997>

## Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda con excelente respuesta al tratamiento con doxiciclina

### *Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta with excellent response to doxycycline management.*

Lady Carolina Hernández Rojas,<sup>1</sup> Álvaro José Tovar Cock,<sup>2</sup> Juan Carlos Hiromi López Takegami<sup>3</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** La pitiriasis liquenoide es un trastorno cutáneo raro, adquirido y de etiopatogenia desconocida. La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una de sus formas de manifestación y se caracteriza clínicamente por lesiones polimorfas generalmente cubiertas por costras hemorrágicas con tendencia al alivio espontáneo, que puede dejar cicatrices varioliformes y máculas hipo o hiperpigmentadas residuales. Su diagnóstico es clínico y se confirma con la histopatología, en donde puede observarse paraqueratosis confluyente, queratinocitos necróticos e infiltrado inflamatorio linfohistiocitario superficial y profundo. Respecto al tratamiento no existe un consenso, pero se han descrito las tetraciclinas, la ciclosporina, el metotrexato y la fototerapia.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 15 años con diagnóstico de pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, quien tuvo alivio de las lesiones tras un mes de tratamiento con doxiciclina.

**CONCLUSIONES:** La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una dermatosis infrecuente y en la bibliografía son pocos los casos comunicados. Existe información limitada de las teorías en su etiopatogenia y las opciones terapéuticas, lo que representa un reto para el dermatólogo. Este caso resulta llamativo debido a la mejoría significativa en un tiempo menor al establecido en la bibliografía y con una tetraciclina no administrada con frecuencia en los casos reportados.

**PALABRAS CLAVE:** Pitiriasis liquenoide; pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda; tetraciclinas; cicatriz.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Pityriasis lichenoides is a rare, acquired skin disorder of unknown etiopathogenesis. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta is one of its forms of presentation and is clinically characterized by polymorphous lesions usually covered by hemorrhagic crusts with autolimited tendency, which may leave varioliform scars and residual hypo- or hyperpigmented macules. Diagnosis is clinical and is confirmed by histopathology, where confluent parakeratosis, necrotic keratinocytes and superficial and deep lymphohistiocytic inflammatory infiltrate can be observed. Regarding treatment there is no consensus, but tetracyclines, cyclosporine, methotrexate and phototherapy are described.

**CLINICAL CASE:** A 15-year-old female patient with diagnosis of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta, who presented relieve of the lesions after one month of management with doxycycline.

<sup>1</sup> Residente de Dermatología, Fundación Universitaria Sanitas.

<sup>2</sup> Dermatólogo.

Hospital Universitario Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta. ESE, Bogotá, DC, Colombia.

<sup>3</sup> Dermatopatólogo, EPS Sanitas. Docente dermatopatología. Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, DC, Colombia.

**Recibido:** junio 2022

**Aceptado:** junio 2022

#### Correspondencia

Lady Carolina Hernández Rojas  
lc.hernandezro@unisanitas.edu.co

**Este artículo debe citarse como:** Hernández-Rojas LC, Tovar-Cock AJ, López-Takegami JCH. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda con excelente respuesta al tratamiento con doxiciclina. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (4): 577-584.

**CONCLUSIONS:** *Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta* is an uncommon dermatosis and few cases are reported in the literature. There is limited information on the theories of its etiopathogenesis and therapeutic options, which represents a challenge for the dermatologist. This case is striking given the significant improvement in a shorter time than established in the literature and with a tetracycline not frequently used in the reported cases.

**KEYWORDS:** *Pityriasis lichenoides*, *Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta*; Tetracyclines; Scar.

## ANTECEDENTES

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una de las tres formas de presentación de la pitiriasis liquenoide y corresponde a una dermatosis inflamatoria poco frecuente, adquirida y de características benignas.<sup>1,2</sup> Las lesiones son polimorfas y característicamente pueden estar cubiertas por costras hemorrágicas e incluso llegan a formarse úlceras poco profundas, con gran repercusión en los pacientes pese a su tendencia al alivio espontáneo.<sup>1,2</sup>

La enfermedad puede curarse en semanas o meses y las lesiones llegan a ser recurrentes, dejando en muchas ocasiones cicatrices varioliformes y máculas hipo o hiperpigmentadas residuales.<sup>1,2</sup> En la actualidad no existe un consenso acerca de tratamiento de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, pero se han descrito varias opciones.<sup>1,2</sup>

Comunicamos el caso de una paciente con el diagnóstico de esta enfermedad quien obtuvo muy buenos resultados tras recibir un mes de doxiciclina, sin recaídas hasta el momento ni necesidad de otros tratamientos.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 15 años, previamente sana, con cuadro clínico de dos meses de evolución consistente en incontables pápulas eritemato-violáceas y pápulas hemorrágicas costrosas, permanentes, que iniciaron en los miembros superiores y posteriormente se diseminaron al cuello, el tórax, la espalda, el abdomen, los glúteos, los miembros inferiores (**Figura 1**), las palmas, las plantas y la cara dorsal de las mismas (**Figura 2**) asociadas con leve prurito y ardor.

La paciente acudió en varias ocasiones a su médico general, quien indicó tratamiento con loratadina 10 mg, desloratadina 5 mg, clorfeniramina 4 mg e hidroxicina 25 mg, dos veces al día en distintas oportunidades y por aproximadamente un mes, así como una ampolla intramuscular de dexametasona 4 mg/mL y una de betametasona 4 mg/mL, día de por medio en tres dosis. Todo lo anterior no generó ninguna mejoría y, por el contrario, el número de lesiones aumentó progresivamente.

Debido a los hallazgos al examen físico y el cuadro clínico de la paciente se estable-



**Figura 1.** Pápulas cubiertas por costras hemorrágicas, algunas con anillo descamativo periférico y escamas en ombligo.

ció el diagnóstico de pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, por lo que se realizó biopsia por punción de una lesión del ante-

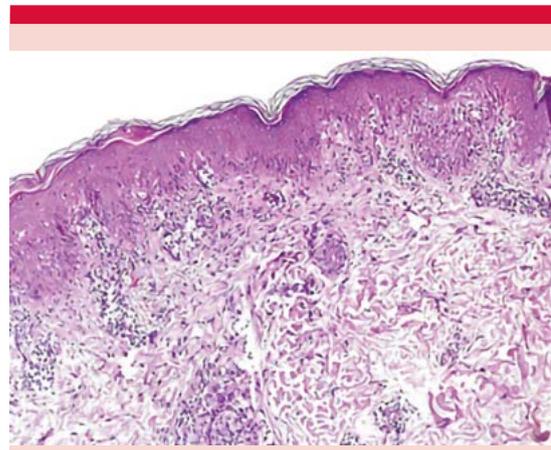
brazo derecho. Los hallazgos histopatológicos mostraron hiperqueratosis, paraqueratosis y discreta acantosis con alteración vacuolar



**Figura 2.** Afectación del dorso de las manos y los pies, así como las palmas y las plantas.

de la unión dermoepidérmica con disqueratinocitos (**Figura 3**). En la dermis se encontró moderado infiltrado inflamatorio de linfocitos perivasculares con extravasación de eritrocitos en la dermis papilar (**Figura 3**), hallazgos correspondientes a una dermatitis de interfase vacuolar compatible con pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.

Se indicó tratamiento con 100 mg de doxiciclina al día durante 30 días y posteriormente la paciente acudió a control con mejoría notable y sin aparición de nuevas lesiones, evidenciándose máculas hipocrómicas en el tronco y las extremidades y máculas violáceas de predominio en los miembros inferiores, de tipo residual (**Figura 4**). Se realizó seguimiento cinco meses después con desaparición de las lesiones residuales y sin evidencia de recaída.



**Figura 3.** En la epidermis se observa paraqueratosis focal, espongiosis, vacuolización de la capa basal y exocitosis de linfocitos. En la dermis se observa edema e infiltrado inflamatorio linfohistiocitario predominantemente perivascular (HE 10x).



**Figura 4.** Máculas hipopigmentadas residuales, no se evidencia aparición de nuevas lesiones.

## DISCUSIÓN

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una de las tres formas de manifestación de la pitiriasis liquenoide y corresponde a una dermatosis inflamatoria poco frecuente, adquirida, de características benignas y con tendencia al

alivio espontáneo.<sup>1</sup> Debido a la baja frecuencia de esta enfermedad, su incidencia y prevalencia están poco estudiadas y esclarecidas,<sup>1</sup> pero se ha estimado que afecta a 1 de cada 2000 personas sin mostrar predilección por la raza pero sí por la población masculina pediátrica y adultos jóvenes.<sup>2</sup>

Su etiopatogenia es desconocida y poco descrita, pero se han mencionado algunas teorías como posibles causales.<sup>3</sup> La primera hipótesis hace referencia a una respuesta inmunitaria atípica a agentes extraños que ocurre en personas genéticamente susceptibles; se han publicado casos de varios patógenos relacionados, como el virus de Epstein-Barr,<sup>4</sup> parvovirus B19,<sup>5</sup> virus de la varicela zoster, virus de la inmunodeficiencia humana, citomegalovirus, toxoplasma, micoplasma, estroptococo y estafilococo.<sup>1,2,3</sup> Asimismo, los agentes quimioterapéuticos y las terapias de estrógeno-progesterona también se han descrito.<sup>1</sup> Recientemente se han reportado asociaciones de pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda con herpes virus humano tipo 7<sup>6</sup> y tras la inmunización con la vacuna de ARNm contra el COVID-19 (BioNTech/Pfizer BNT162b2).<sup>7</sup>

La segunda hipótesis plantea que las pitiriasis liquenoides corresponden a enfermedades premalignas propiamente dichas, teoría que se apoya en la similitud que se ha encontrado entre la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda y la papulosis linfomatoide, evidenciándose una transformación maligna de los linfocitos T que se ven atípicos y con núcleos grandes, así como pérdida de antígenos de células T, como CD5 y CD7 y expresión de CD30, lo cual está asociado también con la papulosis linfomatoide.<sup>1,2,3</sup>

En términos clínicos, se manifiesta como brotes agudos o subagudos de numerosas pápulas eritematosas o violáceas que evolucionan a lesiones polimórficas, pudiéndose observar pústulas, vesículas, pápulas cubiertas por costras hemorrágicas e incluso úlceras poco profundas.<sup>1,8</sup> Estas lesiones pueden aliviarse en semanas o meses y llegan a ser recurrentes, dejando en muchas ocasiones cicatrices varioliformes y máculas hipo o hiperpigmentadas residuales,<sup>1,8</sup> mostrando predilección por el tronco, los glúteos, las superficies de flexión y las extremidades.<sup>2</sup>

Las manifestaciones de la enfermedad suelen limitarse a la piel y ser asintomáticas, pero ocasionalmente se asocian con ardor, prurito y síntomas constitucionales leves.<sup>8</sup> Cuando en la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda se observan lesiones úlcero-necróticas extensas confluentes y que pueden asociarse con afectación mucosa, pulmonar o digestiva, se conoce como enfermedad úlcero-necrótica de Mucha-Habermann.<sup>8</sup>

En lo que respecta al diagnóstico, la sospecha clínica junto con la confirmación histopatológica son el pilar, en la cual puede hallarse paraqueratosis confluyente, adelgazamiento de la capa granulosa, queratinocitos necróticos y espongiosis con vesículas intraepidérmicas y en la dermis puede haber edema e infiltrado linfocitario superficial y profundo.<sup>1,2,8</sup>

En la actualidad no existe un consenso acerca de tratamiento de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, pero se han descrito varias opciones entre las que se encuentran corticosteroides tópicos que se administran más para el alivio del prurito y la inflamación, pero hay quienes han observado que éstos no modifican la evolución de la enfermedad cuando se administran en monoterapia, pese a que habitualmente se prescriben en la práctica diaria.<sup>7,9</sup> Otra opción descrita entre los tratamientos tópicos son los inhibidores tópicos de la calcineurina, pero son pocos los casos comunicados que han mostrado mejoría tras la aplicación de tacrolimus al 0.1 y 0.03% durante 4 a 6 semanas.<sup>9</sup>

Entre los tratamientos sistémicos están los antibióticos como tetraciclina, minociclina, doxiciclina y eritromicina, con tasas de respuesta variables con promedio de mejoría a los 2 meses y notables efectos secundarios menores que otras opciones de este grupo.<sup>9,10</sup> También se ha administrado el metotrexato, pero la respuesta a este tratamiento principalmente se ve en los casos resistentes, graves o

de enfermedad úlcero-necrótica de Mucha-Habermann, así como la ciclosporina que cuenta con evidencia más escasa en lo que respecta al tratamiento de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, pero con tasas de mejoría reportadas en la enfermedad úlcero-necrótica de Mucha-Habermann.<sup>9,10</sup>

En cuanto a los pacientes con la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda junto con virus de la varicela zoster, el tratamiento con aciclovir y valaciclovir muestra respuestas muy favorables, así como en quienes tienen asociación con toxoplasmosis, pues el manejo con pirimetamina y trisulfapirimidina también ha demostrado la remisión de las lesiones en quienes son positivos a esta enfermedad.<sup>9,10</sup>

En la actualidad la fototerapia es la opción con la que más se han observado resultados exitosos, ya sea como monoterapia o en combinación con tratamientos tópicos o sistémicos.<sup>9,10</sup> En general se usan cuatro modalidades que incluyen la UVB de banda ancha (BB), la UVB de banda estrecha (NB), la UVA1 y la fototerapia PUVA.<sup>9,10</sup> De estas opciones la UVB NB parece ser la preferida debido a su perfil de seguridad más favorable, excluyendo a quienes tienen un curso crónico y recidivante de la enfermedad, pues requieren el uso prolongado de la fototerapia, siendo necesario considerar otros tratamientos de primera línea.<sup>9</sup>

## CONCLUSIONES

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una dermatosis infrecuente con pocos casos reportados, cuya edad de aparición más habitual es en la pediátrica y en los adultos jóvenes. La limitada información disponible acerca de la enfermedad conlleva a que aún queden dudas principalmente en su etiopatogenia y tratamiento, pues con este último hasta el momento no existe un consenso, por lo que esta enfermedad representa un reto para el dermatólogo.

Nuestro caso clínico resulta ser muy ilustrativo en cuanto a las lesiones cutáneas de la paciente; sin embargo, lo que más llama la atención es la excelente respuesta que obtuvo tras un solo mes de tratamiento con doxiciclina. Esta situación muestra un tiempo menor de alivio de las lesiones con respecto al promedio establecido en la bibliografía (2 meses) y sin recaídas hasta el momento, lo cual aún no se ha reportado en los pocos casos publicados que responden al tratamiento antibiótico.

Es necesario realizar mayores investigaciones en lo que respecta a las pitiriasis liquenoides, a fin de esclarecer las hipótesis existentes sobre estas enfermedades y conocer más a fondo las tasas de respuesta que se han obtenido con tratamientos antibióticos y los diferentes a la fototerapia.

## REFERENCIAS

1. Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis lichenoides. Pathophysiology, classification, and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2007; 8 (1): 29-36. DOI: 10.2165/00128071-200708010-00004.
2. Díaz SC, Vásquez LA, Molina V, Arroyave JE, et al. Presentación atípica de pitiriasis liquenoide aguda, reporte de un caso. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2008; 16 (4): 307-9.
3. Pareyón MDLA, Navarrete G, Aquino C, Figueroa E. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2017; 26 (3): 104-8.
4. Klein PA, Jones EC, Nelson JL, Clark RAF, et al. Infectious causes of pityriasis lichenoides: A case of fulminant infectious mononucleosis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49 (2): 151-3. DOI: 10.1067/mjd.2003.337.
5. Tomasini D, Tomasini C, Cerri A, Sangalli G, et al. Pityriasis lichenoides: a cytotoxic T-cell-mediated skin disorder. Evidence of human parvovirus B19 DNA in nine cases. *J Cutan Pathol* 2004; 31 (8): 531-8. DOI: 10.1111/j.0303-6987.2004.00186.x.
6. Costa-Silva M, Calistru A, Sobrinho-Simões J, Lisboa C, et al. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda asociada al virus herpes humano tipo 7. *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109 (7): 1-5. DOI: 10.1016/j.ad.2017.03.023.
7. Palmén J, Lepistö M, Talve L, Hieta N. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta following COVID-19 mRNA vaccination. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2022; 7-8. DOI:10.1111/jdv.17912.
8. Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55 (4): 557-72. DOI:10.1016/j.jaad.2005.07.058.

9. Bellinato F, Gisondi P, Girolomoni G. A systematic review of treatments for pityriasis lichenoides. *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2019; 33 (11): 2039-49. DOI: 10.1111/jdv.15813.
10. Jung FD, Sibbald CD, Bohdanowicz MD, Ingram JRD, et al. Systematic review of the efficacies and adverse effects of treatments for pityriasis lichenoides. *Br J Dermatol* 2020; 183 (6): 1026-32. DOI: 10.1111/bjd.18977.

