

mi paciente es...

Un hombre de 34 años que consulta por hiperpigmentación de cara



Daniela De Boni Crotti¹
Profesora adjunta de la
Cátedra de Dermatología.
Universidad de la República.



**María Agustina Acosta
Reyes²**
Residente de la Cátedra
de Dermatología.
Universidad de la República.



Lidice Dufrechou Varela³
Residente de la Cátedra
de Dermatología.
Universidad de la República.

^{1,2,3}Hospital Español Juan
José Crottogini.
Ministerio de Salud Pública.
Montevideo. Uruguay.

Varón, de 34 años, procedente de Montevideo, empleado de farmacia, que acudió a nuestro consultorio por una hiperpigmentación de cara que había comenzado 2 años atrás y había progresado lentamente, siendo permanente y progresiva.

Se trataba de un paciente entre cuyos antecedentes personales destacaba un asma leve e hipotiroidismo en tratamiento con T4. No relacionaba la hiperpigmentación con ningún contactante o fármaco, así como tampoco con la exposición solar. Negaba alcoholismo, alteraciones de la coloración en las deposiciones y/u orina.

Al examinarlo observamos una hiperpigmentación grisácea formada por pequeñas máculas individuales circulares no confluyentes que se agrupaban con predominio supraciliar y glabellar, así como en región zigomática y maxilar superior (fig. 1). Al realizar la dermatoscopia observamos un refuerzo perifolicular del pigmento que respetaba la apertura de los folículos pilosos (fig. 2). No presentaba otras lesiones cutáneas ni en mucosas ni en faneras, y no refería ninguna sintomatología.

Comenzamos entonces a plantear las posibles causas de esa hiperpigmentación que tanto preocupaba a nuestro paciente.

Durante la primera consulta nuestros planteamientos fueron: *a)* ¿se tra-



Figura 1. Se observa hiperpigmentación maculosa grisácea de la cara con predominio supraciliar.

ta de una reacción a fármacos fotoagradada o liquenoide? El paciente negaba contactantes y fármacos. *b)* ¿Es un liquen plano actínico? Pero tampoco había una exposición solar crónica que explicara esta dermatosis a pesar de nuestro exhaustivo interrogatorio ni lesiones en otras zonas fotoexpuestas. *c)* ¿Es una enfermedad metabólica como la porfiria, o tal vez una enfermedad de depósito como la hemocromatosis? Frente a tales cuestionamientos decidimos solicitar exámenes de laboratorio (hemograma, azoemia y creatininemia, hepatograma, examen de orina, metabolismo del hierro), así como una biopsia cutá-

De Boni Crotti D, et al. Un hombre de 34 años que consulta por hiperpigmentación de cara

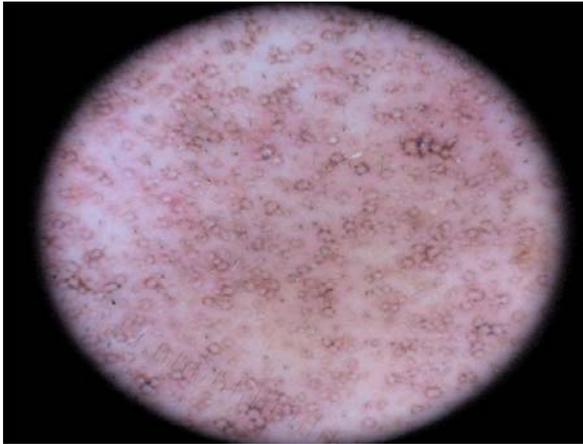


Figura 2. Imagen dermatoscópica que muestra refuerzo hiperpigmentado perifolicular que respeta la apertura del folículo.

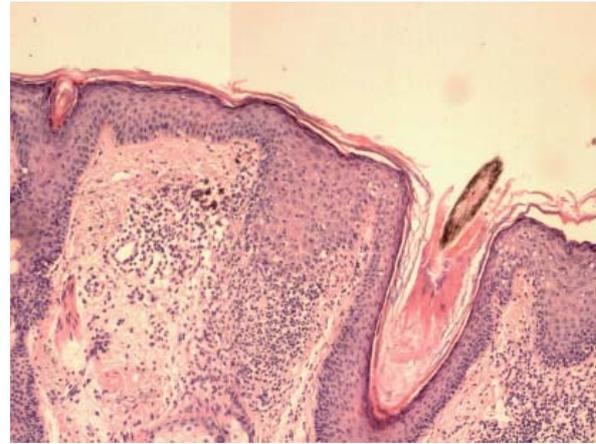


Figura 3. Epidermis alterada en zona folicular con infiltrado linfohistiocítico que ataca la capa basal de los infundíbulos foliculares, capa basal con vacuolización y apoptosis.

nea, y dado que no contábamos con un diagnóstico clínico claro, sólo indicamos fotoprotección.

Al regreso de nuestro paciente a la consulta disponíamos ya de sus exámenes de laboratorio, que resultaron normales, lo cual nos permitió descartar las enfermedades metabólicas planteadas, pero nos sorprendimos al ver el informe anatomopatológico de la biopsia.

Se trataba de una hiperqueratosis ortoqueratósica con taponamiento folicular. La epidermis se encontraba alterada en la zona folicular con un infiltrado linfohistiocítico que atacaba la capa basal de los infundíbulos foliculares donde se observaba vacuolización y apoptosis. En dermis se observaban melanófagos con melanina y la epidermis interfolicular no presentaba alteraciones (fig. 3).

Para nuestro asombro, la histopatología describió un liquen plano pilar (LPP), lo cual nos llamó poderosamente la atención dada la topografía del mismo y la ausencia de lesión papulosa inflamatoria.

Inicialmente descrito por Pringle en 1895, el LPP (también conocido como liquen folicular o liquen plano folicular) es una afección cutánea que involucra selectivamente el folículo piloso, fundamentalmente del cuero cabelludo, presentándose como un proceso inflamatorio linfocítico que even-

tualmente puede llegar a la destrucción del mismo. Por este motivo, el LPP se encuentra dentro de las alopecias cicatriciales primarias linfocíticas¹.

El LPP es más frecuente en mujeres, un 60 a 90%^{1,2}, y entre los 40 y los 60 años².

En su forma clásica se caracteriza por un eritema violáceo folicular y placas queratósicas acuminadas. Las lesiones se localizan en la periferia de la zona de alopecia configurando el borde de avance¹.

Tras la inflamación y la caída del cabello, persiste como áreas atróficas cicatriciales sin unidades foliculares, que corresponde al estadio final de cualquier alopecia cicatricial. La evolución es impredecible en todos los casos, puede ir desde un proceso muy lento hasta un proceso activo sin remisiones y con rápida extensión. No hay estudios a largo plazo que nos permitan determinar la duración de la enfermedad. El LPP es claramente diferente del liquen rojo plano, el cual presenta períodos de actividad seguidos de episodios de completa remisión.

Se han descrito tres formas clínicas de LPP: el patrón clásico (descrito antes), la alopecia frontal fibrosante y el síndrome de Graham-Little-Piccardi. La alopecia frontal fibrosante es una entidad particular e infrecuente que aparece en mujeres premenopáusicas, más frecuente en la

población negra, y se presenta como una alopecia simétrica en banda que afecta a la línea frontal de implantación del cabello así como al cuero cabelludo preauricular y menos frecuentemente a las áreas retroauriculares, con afectación de las cejas o sin ella¹.

El síndrome de Graham-Little-Piccardi consiste en una alopecia cicatricial en parches en cuero cabelludo a la cual se agrega una alopecia no cicatricial en axilas y pubis junto con una erupción liquenoide folicular. Se ve con mayor frecuencia en mujeres de 30 a 50 años. Se ha descrito una cuarta variante del LPP, llamada alopecia fibrosante con patrón de distribución (*Fibrosing Alopecia in a Pattern Distribution*, FAPD), en la actualidad no reconocida por todos los autores como una entidad auténtica¹.

El diagnóstico de LPP debe ser confirmado histopatológicamente con una toma biopsica de un sector inflamatorio, ya que en etapa cicatricial no es confirmatoria.

No existe ningún otro examen clínico que colabore con nuestro diagnóstico.

El tratamiento de este paciente nos resultó un gran desafío.

En una primera instancia dirigimos nuestra intervención terapéutica a frenar el proceso inflamatorio evidenciado en la histología, y posteriormente nos avocamos al tratamiento de la hiperpigmentación.

Para frenar el proceso inflamatorio, decidimos comenzar con acitretina, 25 mg al día por vía oral, tacrolímús al 0,1% en administración tópica dos veces al día y protección solar. Nos planteamos 6 meses de tratamiento, momento en el cual biopsiaremos nuevamente para evaluar la actividad del proceso inflamatorio.

Afortunadamente a los 2 meses de comenzado el tratamiento se ha vislumbrado una franca mejoría en la hiperpigmentación de nuestro paciente, lo cual nos motiva para seguir adelante con nuestro esquema terapéutico.

Nos resultó sumamente interesante esta rara presentación de LPP en cara (de la cual hemos encontrado solamente dos notificaciones de casos^{3,4}) sin provocar alopecia, sin elementos inflamatorios clínicamente evidentes pero confirmados histopatológicamente y con un componente de hiperpigmentación importante, de gran repercusión estética, en cuya fisiopatología creemos se halla involucrado un componente actínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: Update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009;28:3-10.
2. Cevasco NC, Bergfeld WF, Remzi BK, Ramirez de Knott H. A case-series of 29 patients with lichen planopilaris: The Cleveland Clinic Foundation experience on evaluation, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:47-53.
3. Megahed M, Blazek C. Lichen planopilaris. Successful treatment with tacrolimus. *Hautarzt.* 2008;59:874-7.
4. Küster W, Kind P, Hölzle E, Plewig G. Linear lichen planopilaris of the face. *J Am Acad Dermatol.* 1989;21(1):131-2.