

Liquen «aureus»

D. Velázquez Tarjuelo, P. Zamberk Majlis, L. Barchino Ortiz, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

El liquen *aureus* es una entidad rara, englobada dentro de un grupo de enfermedades denominadas dermatosis purpúricas pigmentarias. Todas ellas son, básicamente, capillaritis de origen desconocido, caracterizadas histológicamente por un infiltrado perivascular de linfocitos T, extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina. Aparece predominantemente en niños y adultos jóvenes de cualquier raza, con más frecuencia en hombres que en mujeres. La biopsia cutánea confirma el diagnóstico. Las lesiones cutáneas suelen ser asintomáticas, aunque en algunos casos puede aparecer un prurito intenso. Tienden a la cronicidad, y se ha descrito, sobre todo en niños, la resolución espontánea al cabo de varios años. La respuesta al tratamiento suele ser bastante limitada. Los corticoides tópicos potentes rara vez son eficaces; en algunos casos, se ha intentado el tratamiento con fototerapia (PUVA), pimecrolimus o pentoxifilina, con resultados variables.

Abstract

Title: Lichen aureus

Lichen aureus is one of the subtypes of a rare group of diseases referred to as pigmented purpuric dermatoses. They are essentially a capillaritis of unknown origin. Histologically, they are characterized by a perivascular T-cell lymphocytic infiltrate centered on the superficial small blood vessels of the skin. Extravasation of red blood cells with marked hemosiderin deposition in macrophages is also found. It occurs predominantly in children and young adults of any race, more frequently in men than in women. A skin biopsy helps to confirm the diagnosis. The eruption is usually asymptomatic, but pruritus may be a prominent feature in some cases. The lesions usually persist unchanged for many years. Complete resolution rarely occurs, being more frequent in children than in adults. The response to treatment is usually quite limited. Potent topical steroids are rarely effective. Ultraviolet A phototherapy (PUVA), pimecrolimus or pentoxifylline have been reported to be beneficial in some cases.

Palabras clave

Liquen *aureus*, dermatosis purpúrica pigmentaria, capillaritis

Keywords

Lichen aureus, pigmented purpuric dermatoses, capillaritis

24

Introducción

La dermatosis purpúrica pigmentaria está constituida por un grupo de enfermedades, la mayoría de etiología desconocida, con distintos patrones clínicos. Dentro de ésta encontramos, además del liquen *aureus*, la enfermedad de Schamberg, la púrpura telangiectásica anular (enfermedad de Majocchi), la dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum, y la púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis.

Clínicamente, el liquen *aureus* se caracteriza por ser una lesión única o un grupo de lesiones localizadas, que pueden afectar a cualquier parte del cuerpo, sobre todo las piernas. La biopsia cutánea confirma el diagnóstico, y permite diferenciarlo del linfoma cutáneo de células T, que puede presentar una clínica similar en etapas precoces.

Caso clínico

Niño de 9 años de edad, con antecedentes personales de nevo sebáceo en el cuero cabelludo extirpado en el año 2006. Acude a la consulta de dermatología por aparición de lesiones cutá-

neas asintomáticas en la cara anterior del muslo derecho, de 3-4 años de evolución, estables, tratadas con un corticoide tópico de forma prolongada sin obtener mejoría. En la exploración física el paciente presenta unas placas de coloración dorada-anaranjada, de distribución lineal, en la cara anterior del muslo derecho (figura 1).

Con la sospecha clínica de liquen *aureus*, se realiza una analítica completa y una biopsia cutánea, y se obtienen los siguientes resultados:

- Hemograma, bioquímica y coagulación dentro de los límites normales.
- Biopsia cutánea: se observa en la dermis superficial un infiltrado inflamatorio perivascular a expensas fundamentalmente de linfocitos y macrófagos, extravasación de hemáties y depósitos de hemosiderina en el interior de los macrófagos. La epidermis no muestra ninguna alteración histológica.

Con los datos clínicos y anatomopatológicos se confirma el diagnóstico de liquen *aureus*. Dada la naturaleza benigna del cuadro, la ausencia de síntomas y la estabilidad clínica, se decide únicamente realizar observaciones y revisiones periódicas.



Figura 1. Máculas pigmentadas de aspecto y morfología irregular en el muslo

Discusión

El liquen *aureus* es una rara entidad englobada dentro de un grupo de enfermedades denominadas dermatosis purpúricas pigmentarias. La mayoría de las entidades que la conforman son de etiología desconocida, caracterizadas todas ellas por una extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina en la biopsia cutánea.

El término *dermatosis purpúrica pigmentaria* incluye, además del liquen *aureus*, la enfermedad de Schamberg, la púrpura telangiectásica anular o enfermedad de Majocchi, la dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum, y la púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis (tabla 1). Dichas entidades se describieron hace ya más de 50 años como púrpuras no inflamatorias sin alteraciones plaquetarias ni vasculitis. En concreto, el liquen *aureus* lo describió por primera

vez Martin, en 1958, bajo el término de *liquen purpúrico*. Aunque la etiología es desconocida, hay ciertos factores que podrían influir en su presentación, como la insuficiencia venosa, el ejercicio, la acción gravitacional, la fragilidad capilar, la inmunidad celular o determinados fármacos o infecciones.

Se trata de una entidad rara, que constituye el 0,05% de las enfermedades dermatológicas pediátricas. Aparece predominantemente en niños y adultos jóvenes de cualquier raza, y es más frecuente en hombres que en mujeres. Clínicamente, se caracteriza por la presencia de máculas o pápulas confluyentes, de coloración dorada, marrón o purpúrica, que pueden afectar a cualquier parte del cuerpo, sobre todo las extremidades inferiores. Suele ser un cuadro asintomático, que ocasionalmente se asocia a prurito; es bilateral y simétrico, aunque también se han descrito casos unilaterales, formas lineales (p. ej., siguiendo un dermatomo o un trayecto venoso superficial, como el de la vena safena) o segmentarias, siguiendo las líneas de Blaschko. Las lesiones son crónicas, persisten durante años y, con el tiempo, tienden a extenderse. La resolución espontánea es rara: se produce aproximadamente en el 10% de los casos, sobre todo en niños. El diagnóstico requiere una clínica compatible y la realización de una biopsia cutánea que confirme el cuadro, lo que permite también descartar otros procesos, como la pigmentación por estasis venosa o el linfoma cutáneo de células T, que en estadios incipientes puede simular, tanto clínica como histopatológicamente, un liquen *aureus*.

Histológicamente, encontramos en los vasos superficiales de la dermis una proliferación y/o edema de las células endoteliales y un infiltrado perivascular de linfocitos, la mayoría CD4⁺, y macrófagos cargados de hemosiderina. Ocasionalmente, pueden aparecer células plasmáticas y neutrófilos. También es típica la presencia de una extravasación de hematíes y un área de tejido conectivo no afectado, denominada zona de Grenz, que separa el infiltrado inflamatorio de la epidermis. La epidermis suele ser normal. En el estudio inmunohistoquímico, con tinción de Perls y Fontana Masson, demostramos la exis-

TABLA 1	Entidades clínicas que conforman la dermatosis purpúrica pigmentaria			
		<i>Epidemiología</i>	<i>Clínica</i>	<i>Anatomía patológica</i>
	Enfermedad de Schamberg	A cualquier edad, sobre todo en niños y adolescentes	Lesiones punteadas rojizas que forman placas irregulares Asintomática, sobre todo en los miembros inferiores	Espongiosis epidérmica
	Púrpura telangiectásica anular (enfermedad de Majocchi)	Niños y adultos jóvenes. La única más frecuente en mujeres	Máculas anulares rojizas con telangiectasias y atrofia central	Espongiosis epidérmica
	Dermatosis liquenoide purpúrica pigmentada de Gougerot y Blum	Mediana edad	Pápulas liquenoides, agrupadas en placas que pueden simular un sarcoma de Kaposi. Buena respuesta a PUVA	Espongiosis epidérmica
	Púrpura eccematoide de Doucas y Kapetanakis	Mediana edad	Lesiones más extensas. Intenso prurito. Frecuente mejoría espontánea	Espongiosis epidérmica
Liquen <i>aureus</i>	Niños y adultos jóvenes	Pápulas doradas, anaranjadas o purpúricas	Epidermis normal	

tencia de depósitos de hierro (hemosiderina) en la dermis superficial, lo que diferencia el liquen *aureus* de la dermatitis de estasis, donde los depósitos se encuentran en la dermis más profunda. En algunos casos, la inmunofluorescencia directa puede ser positiva, a expensas de los depósitos de fibrinógeno, IgM y/o C3 en los vasos de la dermis superficial. También es importante realizar una analítica completa, para descartar la existencia de trombocitopenia o alteraciones en la coagulación que podrían aparecer en otros tipos de púrpuras.

Como hemos mencionado anteriormente, las principales entidades con las que hay que hacer el diagnóstico diferencial son el linfoma cutáneo de células T en estadios precoces y la dermatitis o pigmentación por estasis. Otras entidades que clínicamente podrían asemejarse al liquen *aureus* son la vasculitis leucocitoclástica, el liquen *nitidus* purpúrico generalizado, determinadas reacciones de hipersensibilidad a fármacos o las lesiones cutáneas del escorbuto.

Hay gran variedad de enfermedades que se han descrito asociadas al liquen *aureus* y a las dermatosis purpúricas pigmentarias en general. Entre éstas, se encuentran la diabetes mellitus, la artritis reumatoide, el lupus eritematoso, la disfunción tiroidea, la esferocitosis hereditaria u otros trastornos hematólogicos, las alteraciones hepáticas, la porfiria, los procesos tumorales, la hiperlipidemia o la micosis fungoide.

El tratamiento del liquen *aureus* es complicado, debido a la mala respuesta a la mayoría de los procedimientos. Si las lesiones son asintomáticas, como ocurre en la mayoría de los casos, no suele pautarse ningún tratamiento. Si existe prurito, pueden emplearse corticoides tópicos potentes, aunque generalmente con escasa efectividad. Hay casos aislados publicados con buena respuesta a fototerapia (PUVA), pimecrolimus o griseofulvina tópica, ciclosporina o pentoxifilina. ■

Bibliografía

- Aoki M, Kawana S. Lichen aureus. *Cutis*. 2002; 69: 145-148.
- Bohm M, Bonsmann G, Luger TA. Resolution of lichen aureus in a 10-year-old child after topical pimecrolimus. *Br J Dermatol*. 2004; 151: 519-520.
- Lee HW, Lee DK, Chang SE, Lee MW, Choi JH, Moon KC, et al. Segmental lichen aureus: combination therapy with pentoxifylline and proctacyclin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006; 20: 1.378-1.380.
- Ling TC, Goulden V, Goodfield MJD. PUVA therapy in lichen aureus. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45: 145-146.
- Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses: an overview. *Int J Dermatol*. 2004; 43: 482-488.
- Tristani-Firouzi P, Meadows KP, Vanderhooft S. Pigmented purpuric eruptions of childhood: a series of cases and review of literature. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18: 299-304.