

# Liquen áureo o purpúrico. Estudio de seis casos, tres con presentación zosteriforme

Sonsoles Yáñez Díaz\*, J. Fernando Val-Bernal\*\*, Félix Arce Mateos\*\* y Octavio Navarro Baldeweg\*

\* Dermatología y \*\* Anatomía Patológica. Hospital Marqués de Valdecilla. Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria.

**Resumen.**—El liquen áureo o purpúrico es una dermatosis asintomática de etiología desconocida que se clasifica como una variante infrecuente de dermatosis purpúrica pigmentaria. Suele presentarse como lesiones de color marrón dorado o purpúrico, únicas o en escaso número, y raramente adopta un patrón zosteriforme. Predomina en extremidades inferiores en varones adultos.

En el presente trabajo se realiza un estudio clinicopatológico e inmunohistoquímico de 6 casos de liquen áureo, tres de ellos con presentación zosteriforme. En nuestros casos se afectaban por igual ambos sexos, todos eran adultos, excepto una niña de 12 años, siendo la localización de las lesiones muy variable. El estudio inmunohistoquímico reveló un aumento de las células de Langerhans y un claro predominio de linfocitos T con abundantes células CD4+ y la presencia de macrófagos en el infiltrado dérmico.

Estos hallazgos sugieren un mecanismo de hipersensibilidad retardada (tipo IV) en la patogenia de la lesión.

Es posible que la ausencia de síntomas, las lesiones únicas o en escaso número, el predominio en varones y la localización en extremidades inferiores contribuyan a que no se consulten muchos casos, y se sugiere que la lesión es más frecuente de lo establecido. La presentación zosteriforme del liquen áureo debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial con otros procesos con distribución lineal o segmentaria.

**Palabras clave:** liquen áureo, liquen purpúrico, dermatosis purpúricas pigmentadas, liquen áureo zosteriforme.

Yáñez Díaz S, Val-Bernal JF, Arce Mateos F, Navarro Baldeweg O. Liquen áureo o purpúrico. Estudio de seis casos, tres con presentación zosteriforme. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(7): 437-42.

## INTRODUCCIÓN

El liquen áureo, o liquen purpúrico, es una dermatosis de etiología desconocida, crónica, benigna, generalmente asintomática, no asociada a enfermedad subyacente, y sin respuesta al tratamiento. Clasificada entre las dermatosis pigmentarias purpúricas (DPP) es una de sus formas menos frecuentes.

Descrito inicialmente en 1958 por Martín en un paciente presentado como caso para diagnóstico<sup>1</sup>, Calnan sugirió en 1960 el término liquen áureo para des-

## LICHEN AUREUS OR PURPURICUS. A REPORT OF SIX CASES, THREE WITH ZOSTERIFORM PRESENTATION

**Abstract.**—Lichen aureus or lichen purpuric is an asymptomatic dermatosis of unknown etiology, which is classified as an infrequent variant of pigmented purpuric dermatoses. Lesions are solitary or scant grouped macules or lichenoid papules having a rusty, golden, or purplish color. A zosteriform pattern has been rarely described. These lesions are more common in males and the lower parts of the legs are the site of predilection.

We report here a clinicopathologic and immunohistochemical study of 6 cases of lichen aureus, three with zosteriform presentation. In the present series no gender predominance was observed. Except for a 12-year-old girl, all patients were adults and the lesions occurred in variable location. Immunohistochemical study revealed an infiltrate composed predominantly of T lymphocytes, a majority of which were CD4+, with presence of macrophages, and increase of CD1a+ dendritic cells.

These findings suggest a delayed hypersensitivity (type IV) in the pathogenetic mechanism. The absence of symptoms, the solitary or scant number of lesions, the predominance in males and in lower extremities of this process are facts that contribute in many cases to the scant consultation for medical advice. We suggest that lichen aureus is more common than it is believed. Zosteriform presentation of the lesion should be differentiated from other process with linear or segmentary distribution.

**Key words:** lichen aureus, lichen purpuric, pigmented purpuric dermatosis, zosteriform lichen aureus.

tacar el color amarillo dorado que presentaban las lesiones<sup>2</sup>. Desde entonces se han descrito poco más de un centenar de casos, la mayoría como lesiones aisladas o en escaso número.

Presentamos 6 nuevos casos de liquen áureo, tres de ellos con lesiones múltiples y distribución segmentaria.

## DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

### Caso 1

Varón de 38 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que presentaba una lesión aislada marrón anaranjado, asintomática, en antebrazo derecho, de dos años de evolución. A pesar del trata-

**Correspondencia:** Sonsoles Yáñez Díaz. Departamento de Medicina y Psiquiatría. Edificio Escuela de Enfermería. Avda. de Valdecilla, s/ n. 39008 Santander. Aceptado el 1 de mayo de 2002.

miento con corticosteroides tópicos permanecía estable (fig. 1).

#### Caso 2

Varón de 18 años sin antecedentes de interés que consultó por una lesión maculosa, asintomática, marrón purpúrica, de aproximadamente 3 cm en región anterior de tórax. No se instauró tratamiento y la lesión mejoró espontáneamente en un año.

#### Caso 3

Mujer de 25 años, sana. Acudió a consulta por una placa de límites irregulares, bien definidos, de color marrón amarillento, asintomática, de 4 cm, localizada en mama izquierda. Tenía varios meses de evolución y no había sido tratada.

#### Caso 4

Mujer de 26 años sin antecedentes patológicos significativos, remitida por lesiones asintomáticas en región lumbosacra. En la exploración se observaron pápulas agrupadas formando pequeñas placas no confluentes, marrón rojizas con distribución lineal. No había recibido tratamiento y las lesiones permanecían estables desde hacía 10 años.

#### Caso 5

Varón de 46 años con antecedentes de hernia hiatal, úlcera gastroduodenal e intervención quirúrgica por quiste del rafe medio. Remitido por lesiones múltiples, confluentes, marrón doradas, con puntos purpúricos en su interior, y distribución lineal, localizadas en abdomen (fig. 2).

#### Caso 6

Niña de 12 años que consultó por lesiones asintomáticas de dos meses de evolución localizadas en



Fig. 1.—Lesión de liquen áureo aislada en antebrazo (caso 1).



Fig. 2.—Lesiones de disposición lineal en abdomen (caso 5).

pierna izquierda. La paciente estaba sana y no había antecedentes personales ni familiares destacables. En la exploración se observaron placas redondeadas, de tamaño variable, de color marrón, con algunas petequias aisladas o en el interior de las zonas pigmentadas, con distribución metamérica a lo largo de L5, en tercio inferior, lateral externo de pierna izquierda y dorso de pie (fig. 3). Los resultados de los estudios hematológicos, bioquímicos y de coagulación fueron normales. El tratamiento con corticosteroides tópicos



Fig. 3.—Liquen áureo con distribución zosteriforme en pierna y dorso de pie izquierdo en el momento de la consulta (caso 6).



Fig. 4.—Caso 6 un año después; las lesiones han disminuido espontáneamente adquiriendo un color amarillo dorado.

no fue eficaz. Al año, la pigmentación había disminuido espontáneamente, adquiriendo un tono amarillo dorado (fig. 4).

Ninguno de los pacientes presentaba otras lesiones cutáneas ni mucosas, signos de insuficiencia venosa ni fragilidad capilar. No había antecedentes de traumatismos, cirugía local, ingesta de fármacos ni infección previa.

### ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Las muestras de piel de todos los pacientes se fijaron en formalina tamponada y se incluyeron en parafina. Los cortes se colorearon con hematoxilina-eosina y con el método de Perls para hemosiderina. Los tres casos más representativos se seleccionaron para estudio inmunohistoquímico. Los cortes desparafinados se montaron en portas pretratados y se tiñeron con el panel de anticuerpos de la tabla 1, usando el sistema

**TABLA 1.** PANEL DE ANTICUERPOS UTILIZADO EN EL ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO

Anticuerpo	Clon	Procedencia	Dilución	Pretratamiento
CD1a	010	Immunotech Marsella Francia	Prediluido, 1:2	No
CD68	KP1	DAKO Glostrup Dinamarca	1:200	Sí
CD4	1F6	Novocastra Newcastle Upon Tyne Reino Unido	1:10	Sí
CD8	4B11	Novocastra	1:10	Sí
CD3 (panT)	Policlonal	DAKO	1:250	Sí
CD20 (panB)	L26	DAKO	1:400	Sí

En Vision+ (DAKO, Glostrup, Dinamarca) y el inmunoteñidor TechMate 500 (BioTek, Santa Bárbara, California). Como cromógeno se usó la diaminobenzidina (DAKO) y como tinción de base la hematoxilina de Mayer (Merck, Darmstadt, Alemania).

En todos los casos los hallazgos histológicos fueron similares, destacando un infiltrado en banda en la dermis superior, separado de la epidermis por una delgada franja no afecta (fig. 5). El infiltrado estaba compuesto por linfocitos, histiocitos, hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina. La epidermis, incluyendo la capa basal, no presentaba alteraciones.

El estudio inmunohistoquímico reveló que el infiltrado dérmico presentaba abundantes linfocitos T con predominio de células CD4+, moderada presencia de células CD8+ y muy escasos linfocitos B. Existía una moderada cantidad de macrófagos CD68+. Las células de Langerhans CD1a+ estaban significativamente aumentadas en número tanto en la epidermis como en el seno del infiltrado dérmico (fig. 6).

### DISCUSIÓN

Las dermatosis purpúricas pigmentarias son un grupo de enfermedades de causa desconocida con gran solapamiento clínico e histológico, cuyo sustrato histopatológico es una púrpura linfocitaria (tabla 2). La más infrecuente de este grupo de alteraciones es el liquen áureo<sup>3</sup>. Graham et al<sup>4</sup> revisando los archivos histológicos de dos hospitales de referencia encuentran 12 casos en 15 años. Aunque algunos autores sugieren que es una variedad de la dermatitis purpúrica liquenoide de Gougerot-Blum o de la enfermedad de Schamberg, para otros tiene unas características clínicas e histológicas suficientemente distintivas como para ser considerado una entidad independiente<sup>4-7</sup>.

El liquen áureo se presenta como pequeñas pápulas liquenoides con tendencia a confluir en placas de

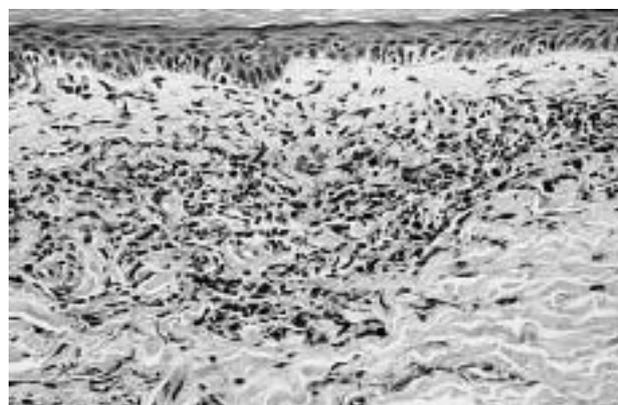


Fig. 5.—Liquen áureo. Visión panorámica de la lesión. Se observa un infiltrado mononuclear en la dermis superficial que respeta la zona más superficial del colágeno.

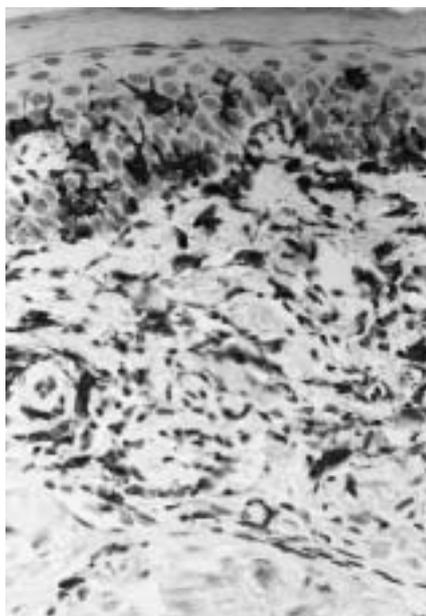


Fig. 6.—Tinción inmunohistoquímica con CD1a que muestra un aumento de células de Langerhans en la epidermis y en el infiltrado de la dermis.

bordes bien definidos, con tamaño variable entre 1 y 20 cm<sup>7</sup>; son generalmente únicas o en número escaso y están limitadas a una zona, con distribución unilateral. Raramente se ven formas múltiples<sup>4, 6, 8</sup>, bilaterales<sup>5, 7</sup>, diseminadas<sup>9, 10</sup> o segmentarias<sup>3, 5, 11-19</sup>. En las formas lineales la disposición de las lesiones suele ser irregular, sin seguir los dermatomos o las líneas de Blascho.

El dato clínico más característico es la coloración amarillenta o marrón dorada (liquen áureo) que presentan las lesiones, en ocasiones salpicada con un componente petequial o purpúrico (liquen purpúrico); este color anaranjado o amarillento sería debido a la hemosiderina formada a partir de la hemoglobina de los hematíes extravasados<sup>13</sup>, por lo que sería más evidente en lesiones más evolucionadas (figs. 3 y 4).

#### TABLA 2. DERMATOSIS PURPÚRICAS PIGMENTARIAS

Púrpura pruriginosa, eczematoide o angiodermatitis diseminada pruriginosa (enfermedad de Doucas y Kapetanakis)
Dermatitis purpúrica liquenoide pigmentada (enfermedad de Gougerot y Blum)
Dermatosis purpúrica pigmentaria progresiva (enfermedad de Schamberg)
Púrpura anular telangiectásica (enfermedad de Majocchi)
Liquen áureo o purpúrico
Erupción purpúrica pigmentada familiar
Púrpura gravitacional, acroangiodermatitis o dermatitis ocre de Favre

Puede aparecer en cualquier localización, aunque lo hace con más frecuencia en las extremidades inferiores<sup>4, 7, 11</sup> seguida de los dedos de las manos<sup>3, 5, 7, 9, 20</sup>. Otras localizaciones descritas son cara<sup>7, 11, 12</sup>, brazos<sup>6, 11, 19</sup>, abdomen<sup>4, 7, 21</sup> y tronco<sup>12, 17, 19</sup>.

Aunque generalmente es asintomático, puede ser pruriginoso o producir sensación de escozor<sup>5, 7, 11, 21</sup>; en un caso había dolor persistente<sup>22</sup>. El fenómeno de Koebner ha sido raramente descrito<sup>20, 22</sup>.

El liquen áureo afecta a ambos sexos, aunque algunos autores señalan mayor frecuencia en varones<sup>4, 7, 9</sup>, habitualmente adultos jóvenes o de edad media<sup>4, 7</sup>; también hay casos infantiles<sup>4, 11, 12, 14, 21</sup>. Gelmetti et al<sup>11</sup> encontraron que en la población pediátrica era un 17% más frecuente en niñas que en niños, siendo la edad media de sus casos de 11,3 años. Se ha descrito también en niños de meses<sup>12</sup>, e incluso a los pocos días del nacimiento<sup>10</sup>.

La histología es característica, con un denso infiltrado linfocitario en banda en dermis superior, en ocasiones más acentuado a nivel perivascular y perianexial<sup>4, 7, 11</sup> separado de la capa basal epidérmica por una estrecha banda de tejido conectivo normal, siendo éste un hallazgo inconstante, a veces incompleto, e independiente de la localización de la lesión<sup>4, 7</sup>. La extravasación hemática es variable, con depósitos de hemosiderina dispersos por el infiltrado o predominando en el margen inferior<sup>4</sup>. El infiltrado se compone predominantemente de linfocitos T, la mayoría CD4+. Se observan también macrófagos y células de Langerhans. A diferencia de otras púrpuras pigmentarias crónicas la epidermis es normal y no hay licuefacción basal. Los vasos aparecen dilatados y con frecuencia con edema endotelial y colapso vascular<sup>7</sup>, sin vasculitis ni leucocitoclasia. El patrón histológico varía con el tiempo de evolución de la lesión, con infiltrado en parches en estadios iniciales y en banda en las lesiones evolucionadas<sup>4</sup>. Cuando se ha realizado inmunofluorescencia ha sido negativa o inespecífica. No se han encontrado alteraciones en estudios realizados con marcadores endoteliales<sup>7</sup>.

La etiología del liquen áureo es desconocida; la mayoría de los pacientes están sanos y no hay factores predisponentes conocidos. Se ha sugerido un origen vascular siguiendo un trayecto venoso superficial o profundo<sup>13, 14</sup>. Como en algunos pacientes, las lesiones han aparecido después de un traumatismo mecánico o quirúrgico<sup>7, 10, 13</sup> se ha planteado la posibilidad de que algún factor en el curso de la cirugía, o el propio traumatismo quirúrgico, pudieran causar afectación vascular<sup>13</sup>.

También se ha relacionado la mayor frecuencia en piernas con insuficiencia venosa por incompetencia de perforantes<sup>23</sup>, aunque en muchos casos no se ha encontrado, y tampoco explicaría la aparición en otras localizaciones o en niños. Se ha descrito aumento de

**TABLA 3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS DERMATOSIS PURPÚRICAS PIGMENTADAS**

<i>Clínica</i>	<i>Histología</i>
<b>Liquen áureo</b> Pápulas liquenoides, parches marrón dorado, asintomático, predominio EEII unilateral	Epidermis y capa basal normal, denso infiltrado linfocitario en banda en dermis papilar, extravasación hemática, hemosiderina, edema endotelial
<b>Dermatitis liquenoide purpúrica</b> Pápulas liquenoides, pruriginoso, EEII, simétrico	Espongiosis, hiperqueratosis, paraqueratosis, infiltrado linfocitario perivascular, intensa afectación capilar
<b>Dermatitis purpúrica progresiva</b> Máculas rojizas, «pimienta de cayena» en la periferia, simétrico, EEII	Paraqueratosis focal, espongiosis, infiltrado linfocitario disperso, extravasación hemática
<b>Púrpura anular telangiectásica</b> Máculas purpúricas anulares perifolicular, telangiectasias, centro atrófico, diseminado	Neoangiogénesis, ausencia de infiltrado en banda
<b>Púrpura eczematoides</b> Parches eritematoescamosos con púrpura y telangiectasias, piernas, inferior de abdomen, prurito	Paraqueratosis, espongiosis, exocitosis, infiltrado linfocitario perivascular en dermis papilar
<b>Erupción purpúrica pigmentada familiar</b> Autosómica dominante, máculas rojo-marrón, asintomáticas, grandes flexuras y miembros, inicio infantil o adolescente	Infiltrado linfocitario perivascular en dermis papilar, engrosamiento endotelial, extravasación hemática

Modificada de Gelmetti et al<sup>11</sup>. EEII: extremidades inferiores.

la fragilidad capilar<sup>22</sup>. En mujeres jóvenes los altos niveles de estrógenos en la pubertad tendrían efecto sobre los vasos precipitando las lesiones<sup>13, 14</sup>.

Otros autores consideran que se trata de un proceso inflamatorio de patogenia desconocida<sup>22, 23</sup> o con un posible factor infeccioso como precipitante, pero no se obtuvo respuesta o fue transitoria con tratamiento antibiótico<sup>5, 22</sup>.

La presencia de linfocitos T en su mayoría CD4+, macrófagos y células de Langerhans en el infiltrado sugiere que una reacción de hipersensibilidad tipo IV podría estar implicada en la patogenia. En ocasiones se ha encontrado epidermotropismo simulando histiocitosis de células de Langerhans<sup>24</sup>.

Es posible que la localización predominante en extremidades inferiores y dedos de manos esté en relación con microtraumatismos inadvertidos, y que en los casos postcirugía y en algunas formas lineales se encuentre un fenómeno de Koebner como base. Como en muchos otros casos, en los nuestros no se encontró antecedente traumático ni quirúrgico, ni había signos ni síntomas de alteración vascular. No se ha establecido asociación con otras enfermedades dermatológicas, excepto en un paciente que tuvo un liquen plano años antes de desarrollar liquen áureo<sup>7</sup>.

El curso es crónico, con progresión lenta y aparición de nuevos elementos con aumento de tamaño de los antiguos<sup>7</sup>, estabilizándose después. No hay tratamiento eficaz, pudiendo ocurrir mejoría o resolución espontánea en tiempo variable, entre 1 y 12 años<sup>11</sup>. Habitualmente no responde al tratamiento con corticosteroides<sup>4, 12, 14</sup>, que pueden mejorar el prurito y el componente inflamatorio sin alterar la pigmentación<sup>5</sup>.

Sólo en dos casos se refiere resolución con corticosteroides tópicos<sup>3, 18</sup>. Al ser un proceso asintomático con frecuencia no precisa tratamiento.

El diagnóstico diferencial se plantea con hematomas, angiomas, liquen plano, y fundamentalmente con otras dermatosis purpúricas pigmentarias, sobre todo con la dermatitis purpúrica liquenoide que es más papulosa, frecuentemente simétrica y pruriginosa (tabla 3).

Creemos que es interesante comunicar estos pacientes por la escasa frecuencia con que el liquen áureo se refiere en la literatura, y por la presencia de lesiones múltiples con distribución zosteriforme en tres de nuestros pacientes, uno de ellos bien delimitado a lo largo de L5; este hallazgo no lo hemos encontrado descrito previamente. Es posible que la ausencia de síntomas, el predominio masculino y la localización en extremidades inferiores contribuyan a que no se consulten todos los casos. Por otra parte, el énfasis dado al color dorado para designar el proceso, siendo el marrón purpúrico muy frecuente, quizá dificulte su diagnóstico. Por ello se ha señalado que el término liquen purpúrico sería más adecuado<sup>4</sup>. Por otro lado, debe tenerse en cuenta esta entidad en el diagnóstico diferencial con otros procesos con distribución lineal o segmentaria.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Martin RH. Case for diagnosis. Trans St Johns Hosp. Dermatol Soc 1958;40:93.
2. Calnan CD. Lichen aureus. Br J Dermatol 1960;72:373-4.
3. Rudolph RI. Lichen aureus. J Am Acad Dermatol 1983; 8:722-4.

4. Graham RM, English JS, Emmerson RW. Lichen aureus, a study of twelve cases. *Clin Exp Dermatol* 1984;9:393-401.
5. Abramovits W, Landau JW, Lowe NJ. A report of two patients with lichen aureus. *Arch Dermatol* 1980;116: 1183-4.
6. Ayala F, Donofrio P. Lichen aureus vel purpuricus : report of a case. *Clin Exp Dermatol* 1984;9:205-8.
7. Price ML, Wilson Jones E, Calnan CD, Macdonal DM. Lichen aureus: a localized persistent form of pigmented purpuric dermatitis. *Br J Dermatol* 1985;112:307-14.
8. Nasca MR, de Pasquale R, Dinotta F, Micali G. Multiple unilateral persistent pigmented patches on the lower extremities. *Arch Dermatol* 2000;136:1055-60.
9. Weismann K, Koboyasi T. Lichen aureus: a case report. *Acta Derm Venereol* 1982;62:456-7.
10. Dura P, Tan CY. Lichen aureus. *Br J Dermatol* 1986;114: 395.
11. Gelmetti C, Cerri D, Grimalt R. Lichen aureus in childhood. *Pediatr Dermatol* 1991;8:280-3.
12. Patrizzi A, Neri I, Marini R, Guerrini V. Lichen aureus with uncommon clinical features in a child. *Pediatr Dermatol* 1996; 13:173.
13. Ruiz-Esmenjaud J, Dahl MV. Segmental lichen aureus: onset associated with trauma and puberty. *Arch Dermatol* 1988;124:1572-4.
14. Mishra D, Maheshwari V. Segmental liquen aureus in a child. *Int J Dermatol* 1991;30:654-5.
15. Dippel E, Schroder K, Goerdts S. Zosteriformer lichen aureus. *Hautarzt* 1998;49:135-8.
16. Bertani E, Vanotti P, Veraldi S. Lichen aureus a disposizione zonale. *G Ital Dermatol Venereol* 1988;123:353-5.
17. Crippa D, Nicoletti A, Puccini S, Sala G, Beneggi M, Albanese G. Lichen aureus a disposizione zonale. *G Ital Dermatol Venereol* 1989; 124:163-5.
18. Braun-Falco O, Abeck D, Betke M, Strasser S. Lichen aureus zosteriformis. *Hautarzt* 1989;40:370-2.
19. Jara M, Rivera T, Piqueras M, Zamora E, Borbujo J. Liquen aureo metamérico. Presentación de tres casos . *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:480-3.
20. Domínguez de Luis F, Velasco Benito A, García Dorado J, Armijo M. Liquen aureus en un varón adulto. *Actas Dermosifiliogr* 1991;82:657-9.
21. Rubio FA, Robayna G, Herranz P, de Lucas R, Contreras F, Casado M. Abdominal lichen aureus in a child. *Pediatr Dermatol* 1997;14:411.
22. Reinhardt L, Wilkin JK, Tausend R. Vascular abnormalities in lichen aureus. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:417-20.
23. Shelley WB, Swaminathan R, Shelly ED. Lichen aureus: a hemosiderin tattoo associated with perforator vein incompetence. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:260-4.
24. Grosshans EM. Lichen aureus masquerading as Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Dermatol* 1992;9:315-6.