

Enfermedad de Mucha Habermann asociada a artritis reumatoide

Mucha Habermann disease associated with a rheumatoid arthritis

Carlos López Costa^I; Yoannys González Moreno^{II}; Alexis Álvarez Aliaga^{III}; Adonis Frómeta Guerra^{IV}

^IEspecialista de I Grado en Medicina Interna. Asistente. Hospital General Universitario "Carlos Manuel de Céspedes". Bayamo, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Medicina Interna. Instructor. Hospital General Universitario "Carlos Manuel de Céspedes". Bayamo, Cuba.

^{III}Especialista de II Grado en Medicina Interna. Máster en Ciencias. Asistente. Hospital General Universitario "Carlos Manuel de Céspedes". Bayamo, Cuba.

^{IV}Especialista de I Grado en Medicina Interna. Máster en Ciencias. Asistente. Hospital General Universitario "Carlos Manuel de Céspedes". Bayamo, Cuba.

RESUMEN

La pitiriasis liquenoide varioliforme aguda o enfermedad de Mucha Habermann es una afección cutánea rara de etiología no precisada, probablemente autoinmune, caracterizada por lesiones papulares de aparición aguda, con formación de pseudovesículas que sufren necrosis central, a veces con tendencia a formar costras. Se presentó el caso de una mujer de 36 años, con antecedentes de artritis reumatoidea, que ingresa por erupción generalizada en piel con formación de vesículas sobre fondo eritematoso, algunas coalescentes, con costras, prurito moderado y fiebre de hasta 39,2 °C, a la que se realiza biopsia de piel que confirma este diagnóstico, evolutivamente mejoran las lesiones en piel pero presenta infartos digitales propios de vasculitis de pequeños vasos, que apoya la controversial hipótesis del origen vasculítico. La paciente evolucionó favorablemente con tratamiento sintomático, por tener la enfermedad un curso autolimitado y generalmente benigno.

Palabras clave: Pitiriasis liquenoide varioliforme, enfermedad de Mucha Habermann.

ABSTRACT

Acute varioliform lichenoides pityriasis or Mucha Haberman disease is a rare cutaneous affection of unknown etiology, probably autoimmune, characterized by popular lesions of acute appearance with formation of pseudovesicles with central necrosis, sometimes with a trend to crusts. This is the case of a woman aged 36 with a history of rheumatoid arthritis admitted due to a cutaneous systemic eruption with formation of vesicles over erythematous arrangement, some underwent coalescence with crusts, a moderate pruritus and fever up to 39.2°; skin biopsy confirmed this diagnosis, skin lesions improve in a evolutionary way but with digital infarction typical of small vessels vasculitis supporting the polemic hypothesis of vascular origin. Patient evolved favourably with symptomatic treatment because of the disease has a self-limited and generally benign course.

Key words: Varioliform lichenoides pityriasis, Mucha Haberman disease.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis liquenoide varioliforme aguda (PLEVA) o enfermedad de Mucha Habermann, como también se le conoce, es una afección cutánea rara de etiología no precisada, caracterizada por lesiones papulares de aparición aguda, con formación de pseudovesículas que sufren necrosis central, a veces con tendencia a formar costras,¹⁻⁴ es clasificada como trastorno papuloescamoso (L 41.0).⁵ Suele presentarse en las tres primeras décadas de vida, más frecuente en niños o adolescentes del sexo masculino,^{1,4} sin que exista predominio racial.¹ Su curso es subagudo o crónico y al curar persisten cicatrices deprimidas hiperpigmentadas de aspecto varioliforme.²

La enfermedad fue descrita por primera vez en 1916 por Mucha y en 1925 por Habermann,⁴ se señala un curso benigno y autolimitado, aunque en 1966 se describió una variante de peor pronóstico conocida como forma febril ulceronecrótica.^{1,2,6,7}

A pesar de que se ha estudiado su posible vinculación con infecciones como las provocadas por el virus de Epstein Barr, toxoplasma gondii, VIH y algunas bacterias,¹ trastornos linfoproliferativos^{1,2} o procesos vasculíticos,² aún permanece poco clara su etiología.

Nosotros presentamos el caso de una paciente femenina de 36 años, con antecedentes de artritis reumatoidea, inactiva al momento de debutar con el síndrome.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente: YSM, (HC 867783), de 36 años, con antecedentes de artritis reumatoidea desde hace 5 años, para lo cual no llevaba tratamiento regular, se administraba corticosteroides en momentos de crisis articular.

Ingresó en el Servicio de Dermatología de nuestro hospital por presentar erupción generalizada en piel con formación de vesículas sobre fondo eritematoso, algunas coalescentes, con formación de costras en algunos casos, con prurito moderado y fiebre de hasta 39.2 °C (Figs. [1](#) y [2](#)).



Fig. 2. Detalle de piel de región anterior del tórax.

Refiere haber tenido un cuadro de lesiones en piel, similar al actual el año anterior, el cual resolvió con tratamiento (que no especifica).

Se inició tratamiento según estado de la piel, se realizó biopsia de la misma (Figs. [3](#) y [4](#)) y se solicitó valoración por Medicina Interna teniendo en cuenta el antecedente de artritis reumatoidea y la aceleración de VSG.

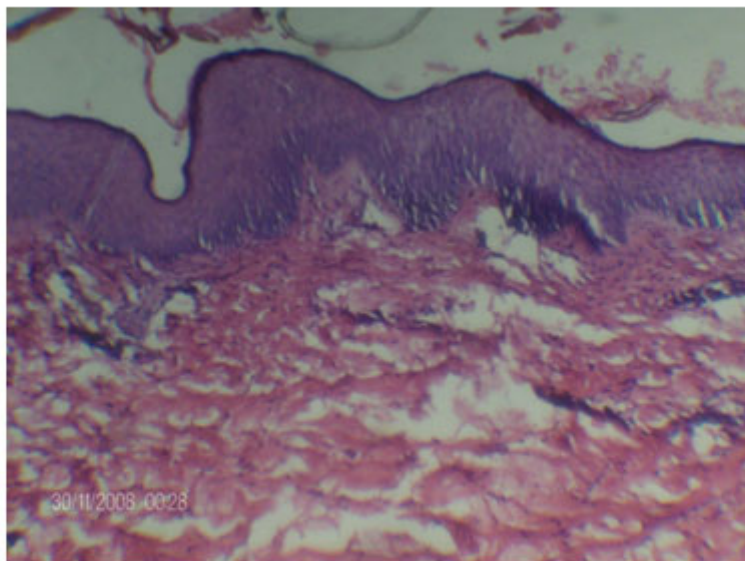


Fig. 3. Biopsia de piel. Aspecto histológico a menor aumento. Obsérvese el infiltrado linfomonocitario en dermis.

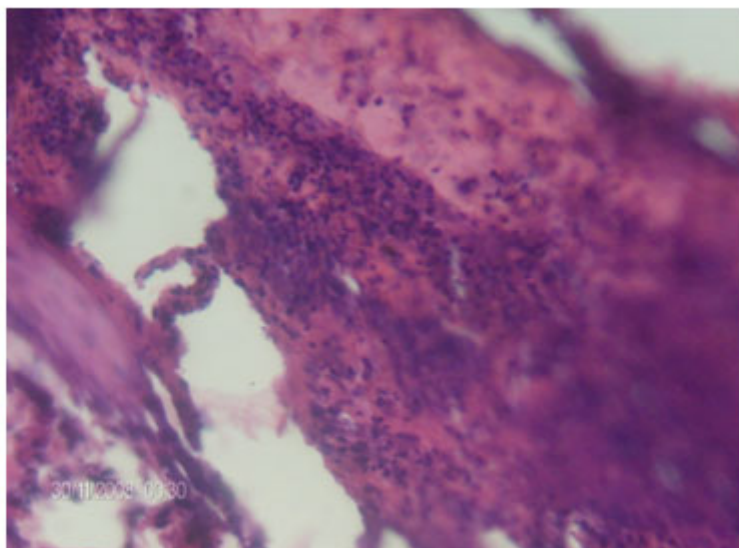


Fig. 4. Detalle a mayor aumento de la infiltración dérmica.

Exámenes complementarios:

- Hemograma completo: Anemia ligera (Hb 105 g/L). Leucocitos $5,3 \times 10^9/L$. PMN 0,62 L. 0,38.
- Coagulación normal.
- Velocidad de sedimentación globular: 83 mm/h.
- Serología: no reactiva.
- Factor reumatoideo: negativo.
- Células LE: negativo.
- Hemoquímica: nada a señalar.

-Rx. Tórax: negativo.
-Biopsia de piel: Biopsia 008-1224

Piel

Se observa zona central de ulceración epidérmica aguda con base en dermis papilar ocupada por un exudado fibrino leucocitario a predominio polimorfonuclear neutrófilo, epidermis adyacente discretamente hiperplásica con displasia entre leve y moderada, a nivel de la dermis un infiltrado linfomonocitario perivascular y en menos medida intersticial.

Con el cuadro clínico presente en la paciente se concluye como compatible con una pitiriasis liquenoide varioliforme aguda.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de una mujer de 36 años, que no es la edad ni el sexo más frecuente de aparición de la enfermedad, que por lo general debuta en la infancia o adolescencia y más frecuentemente en varones.^{1,4,8} Nuestra paciente, además, padece artritis reumatoide, condición que no ha sido asociada previamente con la enfermedad de Mucha Habermann.^{1,2}

Aunque el tronco y los brazos suelen ser las partes más afectadas, en nuestra paciente se lesionó casi toda la superficie corporal, lo cual también es posible.⁸ Las primeras descripciones de la enfermedad señalaban que prácticamente no aparecían síntomas constitucionales,^{1,2} sin embargo, se ha caracterizado posteriormente la variante febril ulceronecrótica, de peor pronóstico y con mayor afección cutánea y que se asocia a fiebre elevada,⁸⁻¹⁰ la cual coincide con el cuadro clínico de nuestra paciente.

Por tratarse de una enfermedad más bien rara, que no suele asociarse a mortalidad,¹ se conoce bastante poco sobre su etiología y se han propuesto varias hipótesis, aunque se sigue considerando que su causa es desconocida.¹ Varios agentes infecciosos, como virus de Epstein Barr y VIH, bacterias (*S. aureus*) y el *Toxoplasma gondii* han sido inculcados a partir de diferentes pistas, sin hallarse una relación consistente.¹ Recientemente se describió un caso en un paciente con hepatitis C crónica, cuya respuesta al tratamiento antiviral de las dos entidades sugiere un posible nexa etiopatogénico.¹¹

Aunque se ha comprobado la deposición de inmunocomplejos y complemento en los vasos, no existe consenso acerca de un origen vascular inmunológico. Algunos autores lo niegan rotundamente,¹ otros lo dan como probable, basándose además en el denso infiltrado linfocitario perivascular que aparece a nivel de la dermis superficial.² Más recientemente se ha señalado que los inmunocomplejos aparecerían en respuesta a un antígeno infeccioso.⁸ El caso que presentamos padece artritis reumatoide, que si bien se encontraba inactiva al momento de aparecer las lesiones en piel, no deja de ser sugerente la posibilidad de relacionar ambas entidades sobre un fondo autoinmunológico común. Esta misma paciente, una vez lograda cierta mejoría del estado de la piel, presentó infartos digitales ([Fig. 5](#)) sugerentes de vasculitis de pequeños vasos, siendo difícil pensar, si somos unitarios en el diagnóstico, que ambos procesos no tengan relación.



Fig. 5. Infarto de falange distal del dedo índice.

Otros casos relacionados con afecciones sistémicas también han sido señalados. Se describió un paciente con afectación pulmonar¹² y se ha sugerido con bastante frecuencia la posible asociación con linfomas.^{1,2,8,13}

En los exámenes complementarios realizados, lo más significativo fue la anemia, que pudiera corresponder a su proceso crónico de base (artritis reumatoide) y la aceleración de la velocidad de sedimentación globular. En la literatura revisada no se señala ninguna prueba que aporte datos específicos,² aunque la eritrosedimentación y proteína C reactiva elevadas y leucocitosis pueden aparecer.⁸

El diagnóstico, por tanto, debe ser clínico-patológico. Muchas entidades pueden causar erupción pápulo vesicular aguda, siendo la varicela, el eritema multiforme y los linfomas cutáneos las entidades que más se consideran en el diagnóstico diferencial.^{8,14}

En nuestro caso no se empleó ningún tratamiento específico de los múltiples que se han señalado como potencialmente útiles, ello debido sobre todo a que el resultado del estudio histopatológico se obtuvo cuando la paciente comenzaba a tener mejoría clínica, por lo que continuó aplicándose tratamiento local según el estado de la piel, los síntomas tuvieron una duración de 5 sem, lo cual coincide con la literatura revisada.^{1-4,7-11} No obstante, debe señalarse que se han ensayado diversas opciones terapéuticas, con resultados variables, como los esteroides tópicos y sistémicos, eritromicinas, luz ultravioleta, vitaminoterapia, entre otros.^{1,2,8} En nuestro país se ha utilizado la cámara hiperbárica en el Hospital "Hermanos Ameijeiras".¹⁵ El curso autolimitado de esta enfermedad y su relativa rareza limitan cualquier recomendación terapéutica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Klein, PA. Callen, JP. Pityriasis Lichenoides. [actualizado 16 Ene 2007; consultado 20 Dic 2007]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/derm/TOPIC334.htm>

2. Serra-Baldrich E. Enfermedad de Mucha Habermann. En: Temas dermatológicos monográficos comentados. [consultado 20 Dic 2007]. Disponible en: <http://demedicina.com/?s=Serra-Baldrich+E.+Enfermedad+de+Mucha+Habermann.+En%3A+Temas+dermatol%C3%B3gicos+monogr%C3%A1ficos+comentados.&x=25&y=8>
3. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (enfermedad de Mucha Habermann). [consultado 20 Dic 2007]. Disponible en: <http://www.dermis.net/dermisroot/en/32571/diagnose.htm>
4. Avellaneda A, Izquierdo M. Enfermedad de Mucha Habermann. [actualizado Dic 2003; consultado 20 Dic 2007]. Disponible en: http://iier.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?cod_enf=1805 (Sistema de información sobre enfermedades raras en español).
5. Clasificación internacional de las enfermedades. Enfermedades de la piel y del tejido celular subcutáneo (L00 L99). Disponible en: <http://www.diseasesdatabase.com/ddb29801.htm>
6. Degos R, Duperrat B, Daniel F. Le parapsoriasis ulceronecrotique hyperthermique. *Ann Dermatol Venereol.* 1966;93:481-96.
7. Aytakin S, Balci G, Yagdiran Duzgun O. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease: A case report and a review of the literature. *Dermatology Online Journal.* 2005;11(3):31. [consultado 20 Dic 2007].Disponible en: http://dermatology.cdlib.org/113/case_presentations/febrile/aytekin.html
8. Ricci G, Patrizi A, Misciali D, Masi M. Pathological Case of the month. Febrile Mucha Haberman disease. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2001 Feb;155(2):195-6.
9. Puddu P, Cianchini G, Colonna L, Girardelli CR, Ferranti G, De Pita O. Febrile ulceronecrotic Mucha Habermann´s disease with fatal outcome. *Int J Dermatol.* 1997 Sep;36(9):691-4.
10. 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.
11. Zechini B, Teggi A, Antonelli M, Persechino S, Pranteda G, Versace I, et al. A case report of pityriasis lichenoid in a patient with chronic hepatitis C *J Infect.* 2005 Aug;51(2):E23-5.
12. Aydingöz IE, Kocaayan N, Mansur AT, Pekcan S, Arman A. A case of ulceronecrotic Mucha Habermann´s disease with pulmonary involvement. *Dermatology.* 2006;212(4):388-90.
13. Lam J, Pope E. Pediatric pityriasis lichenoid and cutaneous T-cell lymphoma. *Curr Opin Pediatr.* 2007;19(4):441-5.
14. Doffoël-Hantz V, Fauchais AL, Sparsa A, Roux C, Ly K, Loustaud-Ratti V, Bonnetblanc JM, et al. Abrupt onset of papulovesicular lesions: diagnostic features and outcome. *Rev Med Interne.* 2007;28(2):127-30.
15. Martínez Castro G, Villagómez Gutiérrez A, Castellanos Gutiérrez R. Pitiriasis liquenoide o enfermedad de Mucha Habermann: Presentación de un caso tratado

exitosamente con oxigenación hiperbárica. Rev virtual de Medicina hiperbárica. 2004. Disponible en: <http://www.CCCMH.com/REVISTA-OHB/Revista-OHB.htm>

Recibido: 10 de junio de 2009.
Aprobado: 25 de junio de 2009.

Dr. *Carlos López Costa*. Hospital General Universitario "Carlos Manuel de Céspedes". Bayamo, Cuba. Correo electrónico: carloslopez.grminfomed.sld.cu