



Localizador: 17024

Liquen escleroatrófico extragenital: serie de casos

Extragenital lichen sclerosus et atrophicus: cases report

Valeria Violini,* Agustina Romanello,* Ariel Samper*

Palabras clave:

Liquen escleroso,
liquen escleroso y
atrófico extragenital,
morfea.

Keywords:

Sclerosus lichen,
extragenital sclerosus
et atrophicus lichen,
morphea.

RESUMEN

El liquen escleroatrófico extragenital es una enfermedad crónica y recidivante con capacidad de generar cicatrices destructivas y discapacidades funcionales. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, observacional y longitudinal de 10 pacientes evaluados en nuestro servicio de 2014 a 2016. Se observó igualdad de frecuencia en ambos sexos y la prevalencia en la población adulta. En cuanto a estos parámetros, no se encontraron grandes diferencias con lo ya expuesto. Sin embargo, nuestro interés radica en las distintas formas de presentación clínica de estos pacientes.

ABSTRACT

Lichen sclerosus et atrophicus is a chronic and relapsing skin disease, responsible of destructive potential scarring and functional disabilities. This is a descriptive, retrospective, observational and longitudinal study of 10 patients recruited in our institute between 2014 and 2016. We observed that both female and male patients were affected and it occurs most frequently in adults. This assumption is not significantly different from others previous studies. However, our interest is about the great variance in clinical presentation.

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroatrófico extragenital es una enfermedad crónica y recidivante con capacidad de generar cicatrices destructivas, discapacidades funcionales y malignización final. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, observacional y longitudinal de 10 pacientes evaluados en el Servicio de Dermatología del Hospital Central de Mendoza, de enero de 2014 a diciembre de 2016. A continuación, se detallan estos pacientes (Tabla 1).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Caso clínico 1

Paciente de sexo masculino, 48 años de edad, con antecedentes de hernia de disco, por la que recibió tratamiento con múltiples inyecciones paravertebrales de ozono, acupuntura y RPG un año antes de la consulta. Meses más tarde, presentó placas endurecidas en zona dorsolumbar, escapular y hombro derecho, con aumento progresivo de su tamaño. Al examen físico actual, parches con centro amarillo blanquecino, superficie ligeramente atrófica y eritema circundante con distribución

asimétrica (Figura 1 A y B). No refirió síntomas asociados. La biopsia cutánea mostró liquen escleroatrófico asociado a morfea (Figura 1 C y D). Comenzó tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia con regular respuesta, por lo que se derivó para realizar PUVA.

Caso clínico 2

Hombre de 50 años de edad, hermano del paciente anterior, sin antecedentes patológicos referidos. Al examen físico, parches blanquecinos de superficie atrófica y brillante localizados en tobillos, de un año de evolución (Figura 2 A y B). Refirió traumatismo previo de igual localización. En abdomen presentó parches de características similares, pero más eritematosos, de inicio más reciente (Figura 2 C). La biopsia reveló liquen escleroso y atrófico. Realizó tratamiento inicial con corticoides de alta potencia con buena respuesta inicial. Posteriormente, se intercalaron con inhibidores de calcineurina sin aparecer nuevas lesiones.

Caso clínico 3

Paciente de sexo masculino, 50 años de edad, con antecedentes familiares de granulomatosis

* Servicio de Dermatología.
Hospital Central de Mendoza.

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
03/Mayo/2019.
Aceptado:
29/Mayo/2019.



con granulomatosis de Wegener. Al examen físico, parche blanquecino de 5 x 2.5 cm aproximadamente, superficie brillante, ubicada en parte alta de dorso, con prurito esporádico de un año y medio de evolución (*Figura 3 A*). La biopsia cutánea evidenció liquen escleroso y atrófico (*Figura 3 B y C*). Recibió tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia, con buena respuesta inicial; sin embargo, no acudió a los controles posteriores.

Caso clínico 4

Paciente de sexo masculino de 64 años de edad, con antecedentes de hipertensión e hipercolesterolemia en tratamiento y episodio de tromboembolismo pulmonar, por el que recibió inyecciones de heparina en región deltoidea, donde un año y medio después aparecieron tres parches blanco-amarillentos brillantes de distintos tamaños, algunos más eritematosos, pruriginosos esporádicamente (*Figura 4 A y B*). Se realizó biopsia con resul-

tados compatibles con liquen escleroatrófico extragenital asociado a morfea. El paciente no acudió nuevamente al servicio para iniciar tratamiento.

Caso clínico 5

Mujer de 80 años, con antecedentes de hipertensión arterial e hipercolesterolemia en tratamiento y seguimiento por médico de cabecera. Refirió haber comenzado hace 10 años con parches blanquecinos de superficie atrófica y brillante, en dorso con compromiso posterior de pliegues y región vulvar. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con liquen escleroso y atrófico. Aún no acude a control, por lo que no ha iniciado tratamiento alguno.

Caso clínico 6

Paciente de sexo masculino de 47 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos. Consulta por presentar

Tabla 1.

Caso	Sexo	Edad (años)	Tiempo de evolución	Cantidad de lesiones	Asociación a otras enfermedades	Compromiso genital	Localización	Koebner	Asociado a morfea	Tratamiento
1	M	48	1 año	Plurilesional	Hernia de disco	No	Dorsal, lumbar, acromial	No	Sí	Glucocorticoides y terapia foto-dinámica con radiación ultra-violeta A
2	M	50	1 año	Plurilesional	No	No	Abdominal, tarsal	No	No	Glucocorticoides e inhibidores de la calcineurina
3	M	50	1 año y medio	Unilesional	Granulomatosis de Wegener	No	Dorsal	No	No	Glucocorticoides
4	M	64	1 año y medio	Plurilesional	Hipertensión arterial, tromboembolismo pulmonar y dislipidemia	No	Braquial	Sí	Sí	No
5	F	80	10 años	Plurilesional	Hipertensión arterial, dislipidemia	Sí	Dorsal	No	No	No
6	F	47	1 año y medio	Unilesional	No	No	Extremidades superiores	No	No	Glucocorticoides
7	M	32	3 años	Unilesional	Cirugía de médula espinal	No	Dorsal	No	No	No
8	F	60	3 meses	Plurilesional	Hipertensión arterial	Sí	Torácica, abdominal	Sí	No	No
9	F	65	8 años	Unilesional	Hipertensión arterial	No	Dorsal	No	Sí	No
10	F	58	2 años y medio	Plurilesional	Vitiligo y diabetes mellitus tipo II	No	Extremidades superiores, inferiores, mamaria	Sí	No	Glucocorticoides

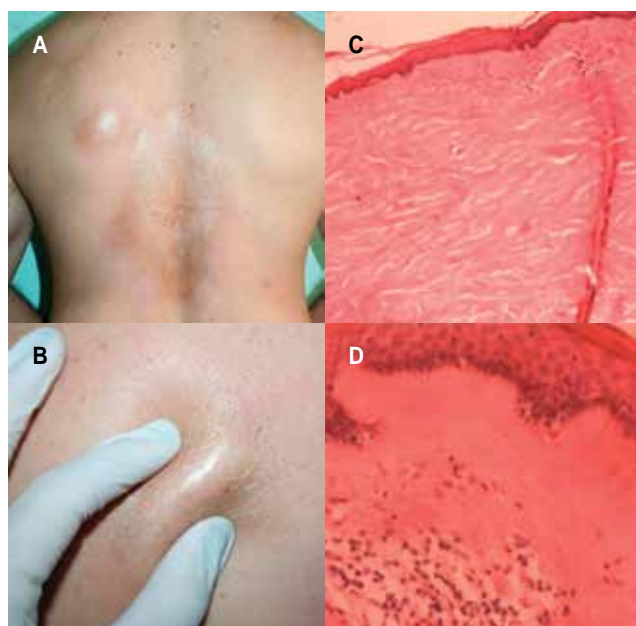


Figura 1. Parches escleroatróficos en región dorsolumbar, paravertebral izquierda y deltoidea derecha (A) induradas a la palpación (B). HE 4x: ligera hiperqueratosis, adelgazamiento epidérmico con aplanamiento de las crestas, engrosamiento del tejido colágeno hasta dermis profunda sin presencia de anexos (C); HE 10x: vacuolización de la capa basal, edema y homogeneización del colágeno en dermis papilar; infiltrado linfocitario en banda a predominio perivascular (D).

placa hipopigmentada, redondeada, con superficie atrófica de aproximadamente 1 cm, pruriginosa, comprometiendo superficie flexora de miembro superior derecho, de un año y medio de evolución.

Caso clínico 7

Paciente de sexo masculino de 32 años de edad, con antecedentes de cirugía de médula espinal. Presenta al examen físico placa hiperpigmentada esclerodermiforme con halo violáceo de 10 cm aproximadamente de diámetro, localizada en región paralumbar izquierda, de tres años de evolución, que apareció luego de una cirugía de médula espinal. La biopsia informó hallazgos histológicos inespecíficos compatibles con morfea.

Caso clínico 8

Paciente de sexo femenino de 60 años de edad, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial que consulta por presentar múltiples placas blanco-nacaradas atróficas

de diferentes tamaños, todas ellas entre sí rodeadas de leve eritema, pruriginosas, comprometiendo tronco, abdomen y vulva, aproximadamente de tres meses de evolución.

Caso clínico 9

Paciente de sexo femenino de 65 años de edad, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial que consulta por presentar plana única blanco-nacarada, de superficie atrófica rodeada de eritema pruriginosa que compromete gran superficie de la región dorsolumbar de aproximadamente ocho años de evolución. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con liquen escleroso y atrófico y morfea.

Caso clínico 10

Paciente de sexo femenino de 58 años de edad, con antecedentes patológicos de vitiligo y diabetes mellitus tipo II, que consulta por presentar múltiples pápulas que confluyen y forman placas blanco-nacaradas atróficas de diferentes tamaños, todas ellas entre sí pruriginosas, comprometiendo regiones flexoras de miembros superiores e inferiores y mama izquierda, de dos años y medio de evolución.



Figura 2. A) Parche blanquecino de superficie atrófica en tobillo izquierdo. B) Tobillo contralateral. C) Parche eritematoso de superficie atrófica en flanco izquierdo.

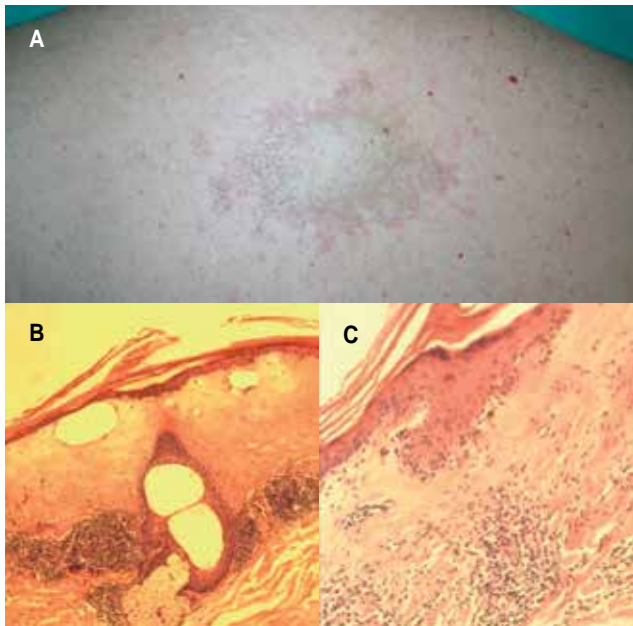


Figura 3. A) Parche blanco-amarillento de superficie brillante con centro atrófico en tercio superior del dorso. B) (HE 4x) Hiperqueratosis, atrofia epidérmica con desaparición de las crestas interpapilares, marcado edema en dermis papilar e infiltrado denso a predominio perivascular y perianexial. C) (HE 10x) Degeneración vacuolar de la capa basal, edema dérmico superficial e infiltrado inflamatorio con predominio de células mononucleares.

DISCUSIÓN

El liquen escleroso fue descrito por primera vez por Francois Henri Hallopeau en 1887, desde entonces se han utilizado varios sinónimos tales como «kraurosis vulvar», «distrofia vulvar», «enfermedad de la mancha blanca», «liquen escleroso y atrófico» y «esclerodermia guttata»; todos estos términos han sido reemplazados en la actualidad por «liquen escleroso», el cual comprende lesiones genitales y extragenitales.^{1,2}

La prevalencia estimada es de un 0.3%, sin predilección por sexo; sin embargo, las formas extragenitales se dan con mayor frecuencia en mujeres. Existe una curva bimodal de comienzo en prepúberes y en la postmenopausia, y en hombres en la cuarta década.¹

La asociación con enfermedades autoinmunes y tipos de HLA específicos sugieren una etiología inmunológica. Las patologías más frecuentes en mujeres son tiroiditis autoinmune en el 12% de los casos, alopecia areata en 9%, vitiligo en 6% y anemia perniciosa en el 6%; en hombres,

la historia familiar de diabetes mellitus es frecuente. Los anticuerpos contra ECM1 y ZMB podrían estar implicados en el inicio y la progresión de la enfermedad. También se han descrito casos en pacientes con *piercings* en la región genital, posterior a cirugías, trauma, instrumentación y sobre cicatrices de circuncisión, junto con la exposición crónica a orina. Se han asociado algunos agentes infecciosos como *Borrelia burgdorferi* y VEB. Por último, se han involucrado factores hormonales bajo la evidencia de niveles séricos de DHEA significativamente disminuidos en pacientes con liquen escleroso vulvar sin tratamiento, lo que sugiere una disminución de la actividad de la 5 alfa-reductasa como posible etiología.^{1,2}

Las lesiones iniciales son pápulas y placas blanco porcelana rodeadas de un halo eritemato-violáceo con prurito intenso a predominio nocturno, interrumpiendo el sueño en algunos casos. En su superficie pueden presentar tapones de queratina foliculocéntrica, petequias y bullas hemáticas. El fenómeno de Koebner es frecuente. Las lesiones tardías muestran marcada atrofia, dando aspecto de arruga o papel celofán de forma patognomónica. Pueden asociarse a morfea, liquen plano y/o atrofodermia de Pasini y Pierini.²

Las lesiones extragenitales ocurren con más frecuencia en las nalgas, muslos, pecho, región submamaria, región alta de dorso, hombros, axilas, cuello y muñecas. Se han descrito casos de distribución a lo largo de las líneas de Blaschko.^{1,2}

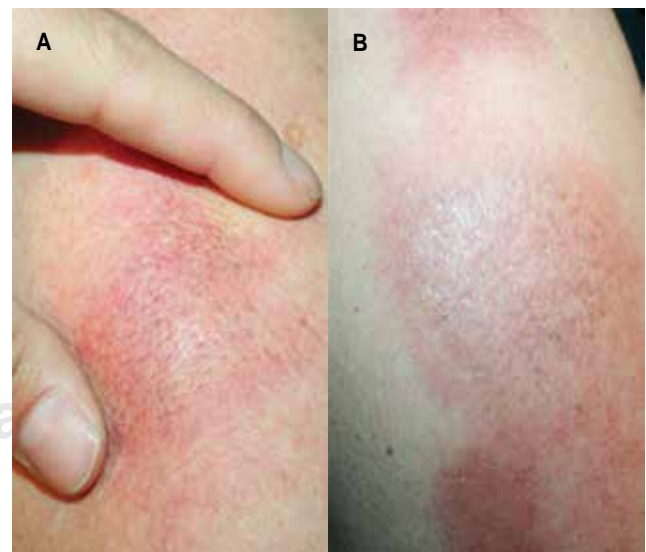


Figura 4. Placa indurada en brazo derecho (A) de superficie eritematosa brillante con atrofia central (B).

El diagnóstico con frecuencia es clínico. El estudio histopatológico no siempre es esencial y, en caso de ser inespecífico, no lo descarta. Característicamente, las lesiones tempranas muestran hiperqueratosis e hipergranulosis, con ocasional acantosis psoriasiforme y espesamiento focal de la membrana basal, asociado con edema, homogenización del colágeno y dilatación de los vasos junto con un infiltrado linfocítico liquenoide o intersticial con exocitosis de los mismos y vasculitis linfocítica. En estadios más avanzados evidencian atrofia epidérmica con aplanamiento de las crestas interpapilares, vacuolización de las células basales, hialinización de la lámina propia con infiltrado linfocítico, pérdida de fibras elásticas en la dermis superior debido a un cambio elastolítico, en contraste con el aumento de estas fibras en dermis media e inferior, lo cual manifestaría un proceso de reparación en dicha enfermedad. En casos de superposición de morfea y LEA, puede observarse en dermis superficial palidez asociada con pérdida de patrón de redes, crestas e hiperqueratosis y en dermis profunda fibras colágenas compactas, hipocelulares y pérdida de los anexos.^{3,4}

Por dermatoscopia es posible visualizar un área blanquecina homogénea y aperturas similares a comedones, las cuales se corresponden con la atrofia epidérmica, fibrosis dérmica y taponamiento folicular. Sin embargo, no es específica.⁵

Los principales diagnósticos diferenciales son la anetodermia, atrofodermia de Pasini-Pierini, hipomelanosid idiopática en gotas, liquen nítido, liquen plano, morfea y tiña versicolor, entre otros.⁶

Las lesiones extragenitales muestran una disminución de la expresión del marcador Ki-67 y p53, en comparación con aquellas localizadas en genitales, lo cual explicaría que estas últimas se asocien a mayor transformación maligna, principalmente a carcinoma espinocelular, lo que, a su vez, se ha observado en un 5% de los pacientes, postu-

rándose como posibles etiologías la inflamación crónica de la enfermedad de base y el tratamiento inmunosupresor recibido junto con UVA-1.⁶

Dentro del tratamiento se encontró un abanico de fármacos, entre ellos y como primera línea, los corticoides tópicos, los cuales brindan alivio sintomático temporalmente; los inhibidores de la calcineurina, como el pimecrolimus y tacrolimus, se han utilizado de manera prolongada con resultados favorables en pacientes con compromiso genital. Otros tratamientos como los retinoides sistémicos han quedado en desuso. La cirugía sería la elección en casos de alteraciones de la funcionalidad, cicatrices y/o malignidad asociada. La fototerapia y la terapia fotodinámica serían útiles en aquellos casos no respondedores a los tratamientos previamente descriptos.⁷

CONCLUSIONES

Este reporte de casos confirma que no existen diferencias en cuanto a la distribución por sexo, predilección del rango etario, localización principalmente en miembros superiores e inferiores, en zona mamaria, dorsal, entre otros. Se encontró que nuestros pacientes tenían asociación con otras enfermedades metabólicas, que, si bien podría deberse al grupo etario afectado, ha sido poco descripta en la bibliografía. Con base en estos hallazgos, es sumamente importante la detección temprana, el seguimiento y tratamiento final por su impacto en la calidad de vida de los pacientes.

Correspondencia:

Valeria Violini

Alem 450, Mendoza,
Mendoza, Argentina.

Teléfono: 54 9 2614490500

E-mail: dermatología.hcmza@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus an update. *Am J Clin Dermatol*. 2013; 14: 27-47.
2. Bergstrom KG, Mengden SJ, Kamino H, Ramsay D. Extragenital lichen sclerosus et atrophicus. *Dermatology Online Journal*. 2008; 14(5): 23.
3. Shiba Y, Ono K, Akiyama M, Fujimoto N, Tajima S. Increase of elastic fibers in lichen sclerosus et atrophicus. *Journal of Cutaneous Pathology*. 2014; 42: 646-649.
4. Elder DE. *Lever's histopathology of the skin*. 10th edition. 2017. pp. 303-306.
5. Lacarrubba F, Pellacani G, Verzi AE, Pippione M, Micali G. Extragenital lichen sclerosus: clinical, dermoscopic, confocal microscopy and histologic correlations. *J Am Academy of Dermatology*. 2015; 72 (1): S50-S52.
6. Fitzpatrick. *Dermatología en medicina general*. 8th edición. Tomo II, 1600-1612.
7. Kim GW, Park HJ, Kim HS, Kim SH, Ko HC, Kim BS et al. Topical tacrolimus ointment for the treatment of lichen sclerosus, comparing genital and extragenital involvement. *J Dermatol*. 2012; 39 (2): 145-150.