

Caso clínico

Liquen escleroso extragenital. Comunicación de un caso

Myrna del Carmen Rodríguez-Acar,* Miriam Neri-Carmona,** Aurora Elizondo-Rodríguez,**
María Dolores Álvarez-Hernández,*** Valeria González Hidalgo***

RESUMEN

El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel de etiología desconocida, con especial predilección por el área genital femenina. Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, de 36 años de edad, que inició su padecimiento con la aparición de manchas hipopigmentadas que con el transcurso de los años se modificaron hasta formar placas escleroatróficas. Motiva la comunicación de este caso extragenital la presentación poco frecuente.

Palabras clave: Liquen escleroso y atrófico, liquen escleroatrófico extragenital.

ABSTRACT

Scleroatrophic lichen is a chronic inflammatory disease of the skin of unknown etiology, with a special predilection for the female genital area. We report the case of a 36-year-old female patient who began her illness with the appearance of hypopigmented macules that over the years converged to form scleroatrophic plaques. We communicate this case of extragenital scleroatrophic lichen because of the low frequency of its presentation, due to the location of the lesions.

Key words: Scleroatrophic lichen, extragenital scleroatrophic lichen.

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una dermatosis de evolución crónica que afecta preferentemente el área genital, aunque puede presentarse en cualquier otra parte de la superficie corporal. Su etiología y patogénesis son aún desconocidas. Se le ha relacionado con diversos factores, como por ejemplo, infecciosos, genéticos, inmunológicos, traumáticos y hormonales, aunque su interrelación con los mismos no está aún bien definida.¹⁻³

Fue descrito por primera vez en 1887 por François Henri Hallopeau. En 1882, Darier publicó los hallazgos histopatológicos con el nombre de «liquen plano

escleroso». Fue hasta 1927 que Kirle sugirió que se le considerara como una entidad nosológica aparte. En 1976, la Sociedad Internacional para los Estudios de la Enfermedad Vulvovaginal propuso el nombre de «liquen escleroso».¹⁻³

Entre los diversos sinónimos que se le han asignado se encuentran «dermatitis liquenoide crónica atrófica», «craurosis vulvar», «liquen albus», «liquen plano escleroso», «balanitis xerótica obliterans», «esclerodermia circunscrita», «vulvitis leucopláquica» y «liquen plano atrófico y ampolloso».¹⁻⁴

La prevalencia del liquen escleroso en la población general se calcula en 1 de cada 300-1,000 individuos. Se presenta en ambos sexos y en todos los grupos de edad; sin embargo, es más común en mujeres, en una proporción de 10 a 1. La edad de presentación más frecuente es entre los 40 y los 60 años de edad, y en menor proporción (del 2 al 15%), se desarrolla en niñas y niños entre 1 y 13 años de vida. La localización extragenital se observa en un 15-20% de los sujetos, y es rara en niños (5-9% de los casos).¹⁻⁵

La etiopatogenia no está aún bien definida; se plantea un origen multifactorial que incluye factores genéticos,

* Jefa de la Consulta Externa.

** Dermatóloga.

*** Residente del tercer año de Dermatología

inmunológicos, infecciosos, traumáticos, hormonales e idiopáticos:

1. Factor intrínseco. Aunque es controversial la participación de *Borrelia burgdorferi*, algunos autores señalan su participación en esta patología y en la esclerodermia (E), proponiendo que la espiroqueta induce a los macrófagos a producir interleucina 1, la cual estimula la proliferación de fibroblastos y favorece un incremento en la secreción de colagenasa y prostaglandina E2, lo que provoca una estimulación constante sobre los fibroblastos, con lo cual se desarrolla la fibrosis característica observada en el LEA y en la E.⁶
2. Factores hormonales. Se considera que influyen en el desarrollo del LEA. Friedrich detectó que existía disminución en los niveles séricos de aldehído testosterona y androstenediona. Los receptores que se unen a la testosterona y dehidrotestosterona se degradan rápidamente en la ausencia del ligando. Se ha establecido que la unión a andrógenos resulta en la estabilidad del receptor, y es específica para andrógenos. Se postula que la pérdida de los receptores en el LEA es secundaria a su inactivación debida a disminución de andrógenos. A pesar de ello, su uso en el tratamiento en estos pacientes no ha demostrado un beneficio.⁶⁻⁸
3. Factores inmunológicos. Por otra parte, la asociación con determinados tipos de HLA (DQ7, DQ8 y Q9) y otras enfermedades autoinmunes sugiere que se trata de un proceso autoinmune; se ha observado hasta un 33% de asociación con enfermedades tiroideas, alopecia areata, vitiligo, anemia perniciosa, diabetes tipo 1 y LES, así como positividad para diversos autoanticuerpos (antimicrosomales tiroideos, anticélulas parietales gástricas, anticuerpos antinucleares, anticórtex adrenal, antimitocondriales, antiproteína 1 de la matriz extracelular ECM-1).⁶
La presencia a nivel histológico de un denso infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos t sugiere un efecto citotóxico que induce degeneración hidrópica de la capa basal. Esta evidencia sugiere que el daño histológico es mediado por mecanismos dependiente de los linfocitos t citotóxicos.
4. Factores traumáticos. Las lesiones del LEA sufren fenómeno de Koebner y pueden desarrollarse en sitios donde existe el antecedente de alguna cirugía previa, herida, quemadura o aplicación de vacunas.^{3,8}

Se pueden considerar diferentes manifestaciones clínicas en función de la localización, el género y el

momento evolutivo. Aunque las lesiones tienden a localizarse en las áreas genitales y perianales, pueden aparecer en cualquier topografía.¹⁻³

Las lesiones extragenitales son poco frecuentes; por lo general, se presentan en el tronco, la parte superior de la espalda, las axilas y la región periumbilical; otras localizaciones son el cuello y la zona flexora de las muñecas. Se caracterizan clínicamente por la presencia de pequeñas pápulas perladas, brillantes o ligeramente eritematosas, redondas, anguladas, que confluyen formando placas de tamaño y forma variable. En la superficie pueden apreciarse tapones foliculares de queratina sobre los conductos pilosebáceos o sudoríparos dilatados; en algunos casos, la superficie puede ser escamosa y sobreelevada. La pigmentación varía dependiendo de la evolución. Se han descrito múltiples variantes morfológicas del LEA, incluyendo LEA buloso, ulcerativo, anular, vitiligoide, verrugoso y oral.⁸⁻¹⁰

Las lesiones cutáneas suelen ser asintomáticas. La afectación genital en los niños provoca la aparición de síntomas asociados como prurito, dolor, sangrado, disuria o estreñimiento. En los adultos se acompaña de ardor, disminución de la sensibilidad, molestias al orinar y discapacidad para las relaciones sexuales, con dispareunia.^{9,11}

Dos tercios de los casos infantiles experimentan mejoría o curación al llegar la menarquía, mientras que las formas del adulto tienden a la cronicidad, cursando con exacerbaciones y remisiones. Los cambios histológicos epidérmicos prominentes como la atrofia, la hiperplasia y el taponamiento folicular se asocian a un peor pronóstico.¹⁰

Se calcula que en un 5% de los casos que comprometen el área genital (sobre todo los de larga evolución) se desarrolla un carcinoma espinocelular. Aunque clásicamente esta complicación ocurre más en mujeres, recientes trabajos han demostrado una incidencia similar en hombres. Se encuentra en debate el papel que puede desempeñar como cofactor oncogénico el virus del papiloma humano.^{12,13}

Los datos histológicos son diagnósticos y se caracterizan por la presencia de hiperqueratosis con taponamiento folicular (ausente en lesiones genitales), atrofia de la capa de Malpighi, degeneración hidrópica de la basal, homogeneización de la colágena en la dermis superficial, así como un infiltrado inflamatorio linfocitario.⁹⁻¹³

El diagnóstico se sospecha por las características de topografía y morfología y se confirma con el estudio anatomopatológico. Algunas veces, el LEA inicial simu-

la otras enfermedades como el liquen plano erosivo, que puede producir placas blancas y cicatrices de forma similar; vitíligo e hipopigmentación postinflamatoria (por ejemplo, tras herpes genital recidivante); formas atróficas de liquen plano (en el que, a diferencia del liquen escleroso, suele haber afectación de vagina y boca); cicatrices en las que la esclerosis histológica se distribuye irregularmente; morfea o toxicodermias esclerodermiformes en las que la esclerosis es más profunda, liquenificación, atrofia postmenopáusica, penfigoide cicatrizal, vulvitis candidósica atrófica y leucoplasia, con la que a menudo coexiste.^{3,11-14}

Una herramienta diagnóstica complementaria es la dermatoscopia. Se han descrito en el LEA genital placas de color blanco a amarillo que se asocian con telangiectasias lineales o vasos puntiformes. En su presentación extragenital persisten las placas; sin embargo, se encuentran con menor frecuencia las estructuras vasculares y se exhiben aperturas queratósicas (similares a comedones) y crisálidas.¹⁵

El curso de la patología es variable y no se relaciona con extensión y evolución de las lesiones. Se han reportado casos de involución espontánea.

No existe un tratamiento específico; se han probado un sin fin de medicamentos tópicos. Se considera de primera línea el uso de corticosteroides (CE) tópicos, propionato de clobetasol 0.05%, una o dos veces al día. En la enfermedad limitada se pueden utilizar corticosteroides intralesionales. En pocos casos se emplean por vía sistémica debido a los efectos adversos; también son útiles si se trata de lesiones externas en donde la aplicación tópica es poco práctica, o en casos refractarios a los CE tópicos.^{10,13,16,17}

Recientemente, se han publicado los beneficios del tratamiento con inhibidores de calcineurina en series de casos con afectación a nivel genital, con una buena respuesta; sin embargo, este medicamento aún no está aprobado por la FDA para su uso, por el riesgo potencial de incrementar la incidencia de linfomas y cáncer no melanoma cuando se utilizan por vía oral.¹⁸

En la segunda línea de tratamiento, en individuos en quienes no se logró el control con CE, se encuentran el metotrexato y la fototerapia. Otras opciones terapéuticas son la acitretina a dosis de 20-30 mg/día, la ciclosporina en casos recalcitrantes, escisión de la lesión, testosterona tópica, 5-fluorouracilo, etretinato tópico, ácido tricloroacético, ácido salicílico, ungüento con ácido bórico, crioterapia, láser con dióxido de carbono, calcipotriol y, en forma más agresiva, radioterapia. La cirugía y el láser logran mejorar el estado de las lesiones, aunque la recidiva alcanza el 85% de los casos, son útiles para tratar las cicatrices y las disfunciones, como la fimosis inducida por el liquen.^{16,19,20}

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino, de 36 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México. Se presentó en el Centro Dermatológico Pascua con una dermatosis localizada al tronco, del que afectaba la cara posterior del tórax en el tercio superior, de forma bilateral y asimétrica. Estaba constituida por atrofia y esclerosis, dando un aspecto de «papel de cigarro», formando seis placas, la mayor de 4 × 5



Figura 1. Placas escleroatróficas en tercio superior de tórax.



Figura 2. Placa con esclerosis y atrofia, la cual semeja «papel de cigarro».

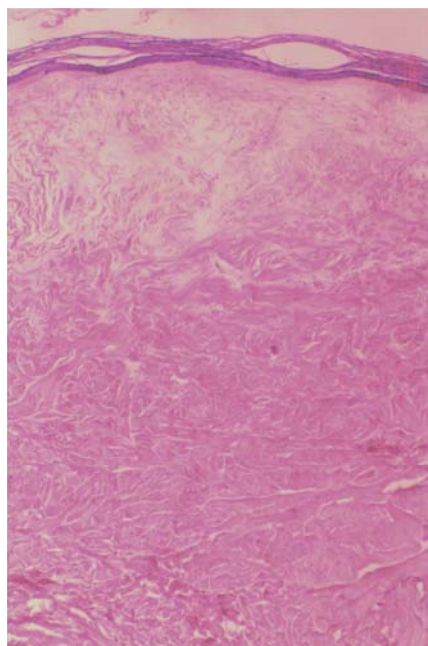


Figura 3.

H&E 4x. Hiperqueratosis ortoqueratósica, atrofia, degeneración de la basal, dermis con homogeneización de la colágena e infiltrado linfocitario inflamatorio.

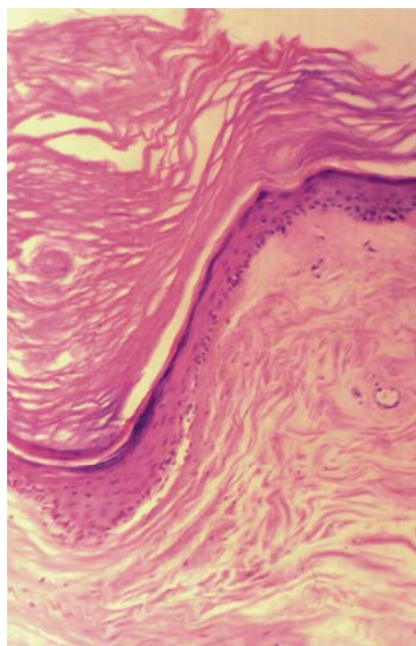


Figura 4.

H&E 10x. A mayor aumento: En la dermis superficial, edema entre las fibras de colágena y empastamiento por engrosamiento de la colágena.

cm y la menor de 0.5×1 cm, con bordes definidos, de evolución crónica y, en ocasiones, pruriginosa (**Figuras 1 y 2**).

El padecimiento tenía un año de evolución; inició con una pequeña mancha blanca en la cara posterior del tórax, del lado derecho, que en ocasiones se acompañaba de prurito; ésta fue aumentando de tamaño y se incrementó el número de lesiones hasta adquirir las características actuales.

Tratamiento anterior: aplicación tópica de hidrocortisona crema al 1%.

Con los datos anteriores, se propuso el diagnóstico de liquen escleroso y atrófico.

El estudio médico general no arrojó datos patológicos y los exámenes de laboratorio (que incluyeron biometría hemática, química sanguínea y examen general de orina) se encontraron dentro de los límites normales.

Se realizó una biopsia incisional; en el examen histopatológico se observó una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, con atrofia, degeneración hidrópica de la capa basal; la dermis superficial presentaba edema, homogeneización de la colágena, y un infiltrado discreto perivascular de predominio linfocitario, con lo que se confirmó el diagnóstico de liquen escleroso y atrófico extragenital (**Figuras 3 y 4**).

Se inició tratamiento con clobetasol crema, diariamente por la mañana, y ácido retinoico al 0.50% cada noche, aún sin modificaciones en la morfología.

Agradecimiento

Se agradecen las imágenes iconográficas a la Dra. Elizabeth Barrios Ganem.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guerra A. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr.* 2003; 94: 633-641.
2. Sandoval MJ, Quenardelle AS, Slimel M, López CC, Giménez MF. Liquen escleroso y atrófico extragenital. *Arch Argent Dermatol.* 2011; 61: 251-254.
3. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update. *Am J Clin Dermatol.* 2013; 14: 27-47.
4. Alfaro SA, Casados VR. Liquen escleroso y atrófico vulvar. *Dermatol Rev Mex.* 2013; 57: 394-397.
5. Monsálvez V, Rivera R, Vanaclocha F. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr.* 2010; 101: 31-38.
6. Clifton MM, Garner IB, Kohler S, Smoller BR. Immunohistochemical evaluation of androgen receptors in genital and extragenital lichen sclerosus: evidence for loss of androgen receptors in lesional epidermis. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41: 43-46.
7. Sideri M, Origoni M, Spinaci L, Ferrari A. Topical testosterone in the treatment of vulvar lichen sclerosus. *Int J Gynaecol Obstet.* 1994; 46: 53-56.
8. Moreira PM, Díaz AJ, Moredo RE. Liquen escleroso y atrófico extragenital. *Rev Cubana Med.* 2003; 42: 36-39.
9. Moreno M, Torrel A, Mediero IG, Zambrano A. Liquen escleroso y atrófico extragenital en niños. *Actas Dermosifiliogr.* 2000; 91: 385-389.
10. Scauder MB, Linzon-Smith J, Beecker J. Extragenital bullous lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 71: 981-984.

11. Guzmán L, Santana C. Coexistencia de liquen escleroso y atrófico y morfea. *Revista Dominicana de Dermatología*. 2012; 39: 31.
12. Alfaro SA, Casados VR. Liquen escleroso y atrófico vulvar. *Dermatol Rev Mex*. 2013; 57: 394-397.
13. Gutiérrez-Pascual M, Vicente-Martín FJ, López-Esteban JL. Liquen escleroso y carcinoma escamoso. *Actas Dermosifiliogr*. 2012; 103: 21-28.
14. Lever W. *Histopatología de la piel*. Séptima ed. Argentina: Ed. Interamericana; 1991. pp. 294-298.
15. Larre BA, Todorovic-Zivkovic D, Lallas A, Moscarella E, Gurgitano S, Capurro M et al. Clinical, dermoscopic and histopathologic features of genital and extragenital lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27: 1433-1439.
16. Neill SM, Lewis FM, Tatnall FM, Cox NH; British Association of Dermatologists. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. *Br J Dermatol*. 2010; 163: 672-682.
17. Kreuter A, Tigges C, Gaifullina R, Kirschke J, Altmeyer P, Gambichler T. Pulsed high-dose corticosteroids combined with low-dose methotrexate treatment in patients with refractory generalized extragenital lichen sclerosus. *Arch Dermatol*. 2009; 145: 1303-1308.
18. Lin AN. Innovative use of topical calcineurin inhibitors. *Dermatol Clin*. 2010; 28: 535-545.
19. Bousema MT, Romppanen U, Geiger JM, Baudin M, Vähä-Eskeli K, Vartiainen J et al. Acitretin in the treatment of severe lichen sclerosus et atrophicus of the vulva: a double-blind, placebo-controlled study. *J Am Acad Dermatol*. 1994; 30: 225-231.
20. Bulbul Baskan E, Turan H, Tunali S, Toker SC, Saricaoglu H. Open-label trial of cyclosporine for vulvar lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol*. 2007; 57: 276-278.

Correspondencia:

Dra. Myrna del Carmen Rodríguez-Acar
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, 06780,
Del. Cuauhtémoc, Ciudad de México, México.
Tel. 5519 6351
E-mail: roamacar@yahoo.com.mx

Fe de erratas

En el artículo *Larva migrans ampollosa* de la doctora María Guadalupe Olguín-García y colaborador, publicado en el Núm. 3 del año 2016, en la página 98, en el párrafo de Epidemiología, renglón número nueve, debe decir lo siguiente: "En un estudio realizado en el año 2006, por Anne Jackson y colaboradores, en Feliz Deserto, Brasil..."