

SISTEMATIZACIÓN DEL ESTUDIO DE LAS FORMAS CLÍNICAS DE LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO EN ADULTOS

Adult lichen sclerosus et atrophicus clinical forms study systematization

Eberth Quijano^(1,2), José Ontón⁽¹⁾, Carmen Fuertes⁽¹⁾, Dina Carayhua⁽¹⁾

RESUMEN

El liquen escleroso puede ser encontrado en cualquier grupo étnico, sexo o raza. En la literatura se ha descrito varias formas de liquen escleroso. **Objetivo:** Facilitar el estudio de liquen escleroso, sistematizando sus caracteres clínicos. **Materiales y métodos:** Ensayar una clasificación sobre formas clínicas de liquen escleroso, de acuerdo a su frecuencia y la consistencia de cómo son definidos en la literatura médica. **Resultados:** Entre enero a noviembre de 2006, en 1417 pacientes encontramos 8 diferentes formas clínicas. Formas clásicas: en reloj de arena o forma de 8 (1 forma), balanitis xerótica obliterante (1), pequeñas placas en el pene (3) -relacionado a circuncisión previa por fimosis (2)-. Formas no clásicas: generalizada (1 forma), asociado a carcinoma escamoso de vulva (1), concomitante a hemorragia uterina disfuncional (1), superpuesta a morfea y dermatitis infectiva en una paciente infectada con el HTLV-I (1). **Conclusiones:** Las 8 diferentes formas de liquen escleroso encontradas en este trabajo sugieren la necesidad de continuar buscando una clasificación que permita un adecuado reconocimiento de estas diferentes formas.

Palabras clave: Liquen escleroso, Clasificación, Formas clínicas.

Dermatol Peru 2007;17(1):14-19

ABSTRACT

Lichen sclerosus can be found at any age, sex or race. Several clinical forms of lichen sclerosus have been described in the literature. **Objective:** To facilitate lichen sclerosus study organizing its clinical features. **Materials and methods:** A classification of the clinical forms of lichen sclerosus was assayed. Clinical features were organized according to frequency and consistency as defined in medical references. **Results:** Between January and November 2006, we found 11 cases of lichen sclerosus in 1417 dermatology patients. Eight different clinic forms were found. Classical forms: 'figure of eight' shape (1 form), balanitis xerotica obliterans (1), small plaques in penis (3) related to previous circumcision for phimosis (2). Non-classical forms: generalized (1 form), associated to vulvar squamous carcinoma (1), concomitant to morphea and dysfunctional uterine bleeding (1) and superimposed to morphea and infective dermatitis in an HTLV-I infected patient (1). **Conclusions:** The finding of eight different forms of lichen sclerosus suggests the need to continue looking for an ideal classification to adequately recognize these different clinical forms.

Key words: Lichen sclerosus, Classification, Clinical forms

1. Hospital Nacional Daniel A. Carrión
2. Asociación Civil Impacta Salud y Educación
Fecha de recepción: 17 de abril de 2007
Fecha de aceptación: 24 de abril de 2007

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroatrófico es una entidad inflamatoria crónica de etiología desconocida, en la cual existe una fuerte asociación con enfermedades autoinmunes. La alopecia areata, el vitíligo, enfermedades tiroideas y anemia perniciosa son las más comúnmente asociadas^(1,2). También se halla factores genéticos y hormonales que hacen más susceptibles a algunas personas⁽³⁾. Puede ser asociado también a neoplasias secundarias, como el carcinoma escamoso de vulva o pene⁽⁴⁾. Este desorden es una dermatosis mediada por una respuesta linfocítica y clínicamente se caracteriza por pápulas y máculas blanquecinas que se pueden volver purpúricas, ampollosas o erosionadas⁽⁵⁾. Los síntomas más comunes son el prurito, ardor y dolor; afecta a ambos sexos y su prevalencia, estimada en la consulta dermatológica, es de 1 en 300 a 1 en 1000⁽⁶⁾. Es más frecuentemente hallada en personas de origen caucásico^(7,8).

Aunque no hay un estudio al respecto en el Perú, nosotros pensamos que la prevalencia de liquen escleroso y atrófico es mayor de lo que habitualmente diagnosticamos en adultos. Creemos que esto puede deberse a la falta de una sistematización clínica para su adecuado reconocimiento, por lo que inicial-



mente hicimos una revisión de la literatura buscando hallar las diferentes formas clínicas descritas. En libros de texto usados por médicos residentes de la especialidad no se encuentra una clasificación clínica⁽⁹⁻¹⁴⁾. En artículos de revisión sobre liquen escleroatrófico, tampoco se halla una clasificación clínica⁽⁹⁻¹⁴⁾. En ambos tipos de comunicación, se menciona formas de presentación clínica en lenguaje narrativo, algunas se las menciona con características clínicas bien definidas y otras no. Por ello, nosotros hemos usado elementos objetivables, como datos de anamnesis comunes a todos los pacientes -edad y sexo-, del examen físico -lesión elemental, localización y distribución-, fisiopatogénicos -etiología y asociaciones a otras enfermedades. En la revisión previa de la literatura, anotamos la frecuencia con que son reconocidas diferentes formas clínicas. Subjetivamente, utilizando el método de comprensión de la lectura, calificamos como tipo I (*) cuando la descripción de forma clínica era vaga y con poco sustento clínico; tipo II (**), cuando la descripción y sustento clínico tenían mediano sustento clínico; y, tipo III (***), cuando la descripción y el sustento clínico eran fuertes. Con estos datos elaboramos la Tabla 1.

Tabla 1. Frecuencia de datos clínicos relacionados a diferentes formas clínicas de liquen escleroatrófico en adultos, obtenidos de la literatura revisada.

• Edad	*
• Sexo	***
– Femenino	
– En reloj de arena	***
– Craurosis vulvar	*
– Masculino	
– Balanitis xerótica obliterante	***
– Pequeñas placas-pápulas	***
– Asociada a circuncisión	***
• Distribución	
– Generalizada	**
• Localización	
– Genital	***
– Extragenital	***
– Mucosa	**
• Enfermedades concomitantes	
– Enfermedades superpuestas	
– Morfea	**
– Liquen plano	**
– Eccemas	*
– Enfermedades relacionadas	
– Autoinmunes	**
– Hormonales	**
– Infecciosas	**

Basados en las consideraciones resumidas en la Tabla 1, observamos que fueron más frecuentemente citadas las formas genital y extragenital, encontrándose más variaciones con datos clínicos consistentes cuando se las menciona por género masculino y femenino. Por tanto, a estas formas las hemos llamado, para fines de este trabajo, como clásicas. Las formas menos frecuentemente reconocidas y con menor sustento clínico, también para fines de este trabajo, las hemos denominado como no clásicas. Así, establecimos una tabla clasificatoria que nos sirvió como base para realizar el análisis en el presente trabajo (Tabla 2).

MATERIALES Y MÉTODOS

Entre enero y noviembre del año 2006, se realizó un estudio prospectivo observacional de casos de liquen escleroatrófico, que fueron diagnosticados en pacientes que acudieron a la consulta de Dermatología del Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión del Callao.

Sobre la base de la información de textos utilizados por médicos residentes de Dermatología del Hospital, en el momento del estudio, y artículos de revisión sobre liquen escleroatrófico aparecidos en la literatura médica, entre los años 2000 y 2007, se desarrolló una tabla de clasificación de diferentes formas clínicas. Esta tabla fue usada para fines de sistematizar el diagnóstico clínico y facilitar el análisis de datos, como edad, tiempo de enfermedad, síntomas y signos, lesión elemental, enfermedades intercurrentes, diagnósticos previos al de li-

Tabla 2. Clasificación de formas clínicas de liquen escleroatrófico utilizada en el presente trabajo, basada en el sustento bibliográfico revisado.

• Formas clásicas
– Genital
– En la mujer: presentación en 8 o reloj de arena
– En el hombre: balanitis xerótica obliterante.
• En pequeñas placas.
• Asociada a circuncisión.
– Extragenital
• Formas no clásicas
– Genital: asociada a neoplasias de vulva o pene
– Extragenital.
– Mucoso
– Generalizado, con más de 50% de superficie corporal
– Superpuesto en la piel con otras enfermedades, como el liquen plano, morfea o eccemas.
– Concomitante a enfermedades relacionadas a la etiopatogenia del liquen escleroatrófico, como factores hormonales, enfermedades autoinmunes e infecciones.



quen escleroatrófico, especialidades por las que fueron tratados por la misma enfermedad previamente y percepción del paciente acerca de las causas de su enfermedad (Tabla 2).

Se consideró caso de liquen escleroatrófico únicamente cuando hubo correlato clínico-histopatológico.

RESULTADOS

Entre enero y octubre del año 2006, de 1 417 pacientes atendidos, se diagnosticó 11 casos de liquen escleroatrófico, lo que constituyó una prevalencia de 7,7 por 1 000. Siete correspondieron a las formas clásicas (4,9 por 1 000), de los cuales 6 fueron hombres y una mujer, y 4 correspondieron a las formas no clásicas (2,8 por 1 000); las cuatro fueron mujeres. La edad promedio en las mujeres fue 46 años (32 a 57) y en los hombres, 41 años (33 a 55).

Los síntomas más frecuentes fueron prurito, en 9/11 de los casos; 2/6 hombres fueron asintomáticos y 2/5 mujeres presentaron craurosis y prurito.

Las lesiones elementales primarias halladas fueron máculas atróficas, en todas las mujeres y en 3/6 de los hombres. El 50% de los hombres (3/6) presentó lesiones papulares. Las lesiones secundarias principales fueron esclerosis, laceración y eritema, en todas las mujeres y en 3/6 de los hombres.

Las formas clínicas halladas fueron clásicas y no clásicas.

Entre las formas clásicas solo se encontró casos genitales: en la mujer, presentación en 8 o reloj de arena, 1 caso (Figura 1); en el hombre, balanitis xerótica obliterante, 1 caso (Figura 2), en pequeñas placas, 3 casos (Figura 3), y asociado a circuncisión, 2 casos (Figura 4).



Figura 1. Mujer de 44 años, con tiempo de enfermedad de 2 años, tratada en múltiples ocasiones como candidiasis vaginal. Se aprecia máculas atróficas, laceraciones y eritema en vulva, en forma simétrica.



Figura 2. Paciente de 41 años con mácula atrófica, esclerosis, laceraciones y eritema.

Entre las formas no clásicas: un caso genital y 3 casos extragenitales. El caso genital fue del tipo asociado a neoplasias de vulva o pene (Figuras 5). Los casos extragenitales fueron: uno generalizado, con más de 50% de superficie corporal (Figura 6); uno superpuesto en la piel con otras enfermedades, como el liquen plano, morfea o eccemas (Figura 10); uno concomitante a enfermedades relacionadas a la etiopatogenia, como factores hormonales, enfermedades autoinmunes e infecciones (Figura 7).

La Tabla 3 muestra las diferentes formas clínicas de liquen escleroatrófico encontradas.

La percepción de los pacientes acerca de su enfermedad y la especialidad a que acudieron previamente a la consulta dermatológica fue la siguiente: las dos mujeres con lesiones en genitales percibieron su enfermedad como candidiasis vaginal y fueron tratadas en servicios de ginecología



Figura 3. Lesiones en uno de los tres pacientes, los otros mostraron lesiones similares. Se observa pequeñas placas formadas por pápulas, con el color blanco brillante característico del liquen escleroatrófico.



Figura 4. Paciente de 37 años, con antecedente de circuncisión de niño, acude asintomático, por máculas acrómicas. Se diagnosticó liquen escleroatrófico y vitíligo.

por 2 y 4 años, respectivamente. Todos los hombres tuvieron lesiones en genitales y presentaron lesiones clásicas. Tres de seis percibieron su enfermedad como balanitis,

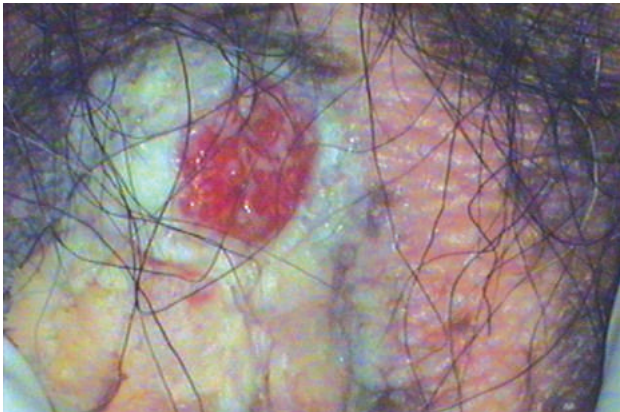


Figura 5. Paciente de 49 años, que presentó prurito y craurosis; se diagnosticó liquen escleroatrófico y carcinoma epidermoide de vulva.

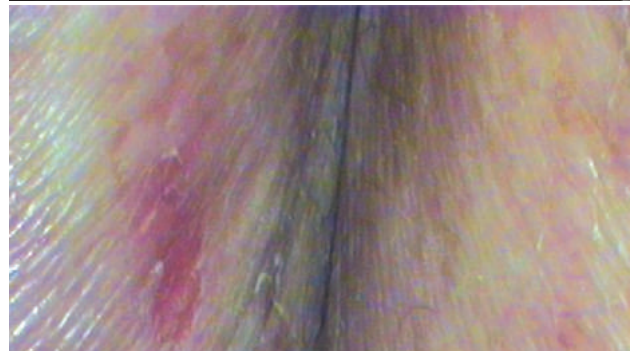


Figura 6. Mujer con lesiones maculares atróficas y fenómeno de Koebner positivo que determinó el crecimiento centrífugo, el compromiso cutáneo alcanzó miembros inferiores y superiores. Al centro y abajo: lesiones en las que se aprecia las lesiones atróficas en 'piel de cebolla' y el límite entre la piel sana y la piel lesionada.

tuvo un promedio de tiempo de enfermedad entre 9 y 18 meses y acudieron previamente a urología. Uno percibió su enfermedad como herpes genital y acudió previamente a medicina general e infectología, durante 15 años; un paciente hombre percibió que no tenía enfermedad alguna y el diagnóstico se hizo cuando consultó por otra lesión en genitales.

La paciente con lesiones generalizadas percibió su enfermedad como parasitosis, acudió a medicina general e infectología y tuvo un tiempo de enfermedad de 9 años.



Figura 7. Paciente mujer con prurito intenso, máculas atróficas, esclerosis, con zonas de hiperpigmentación y fenómeno de Koebner. Se le solicitó exámenes para HTLV-I, por proceder de zona endémica, resultando positiva. Se concluyó liquen escleroatrófico superpuesto a morfea y dermatitis infectiva.

La paciente con liquen escleroatrófico superpuesta a morfea y HTLV-I atribuía su enfermedad a micosis superficial, fue tratada sin respuesta con antimicóticos sistémicos y antibióticoterapia oral, con moderada respuesta a corticoides sistémicos y antihistamínicos de segunda generación. Ella acudió con tiempo de enfermedad de 4 meses.

La paciente con liquen escleroatrófico, morfea superpuesta y hemorragia uterina disfuncional tenía una clara percepción de que su enfermedad se relacionaba a factores hormonales y refirió una fuerte relación del prurito con la menstruación. Acudió con un tiempo de enfermedad de 11 meses.

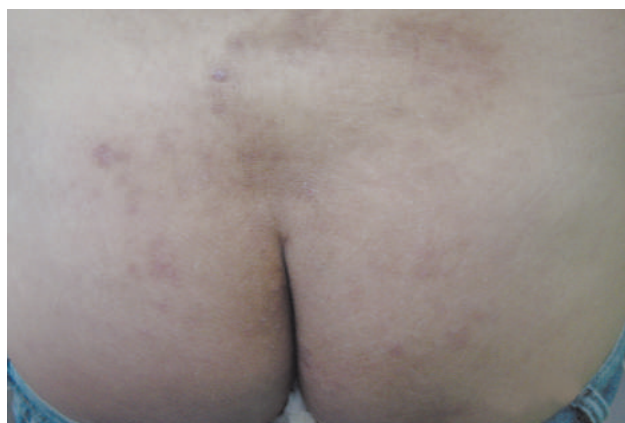


Figura 8. Mujer de 32 años, con hemorragia uterina disfuncional; presentó prurito intenso relacionado a periodos de menstruación y etapas asintomáticas en periodos no menstruales. Mostró lesiones maculares, con esclerosis e hiperpigmentación, fenómeno de Koebner positivo, que determinaba crecimiento de lesión en forma centrífuga. Se concluyó liquen escleroatrófico, superpuesto a morfea.

Tabla 3. Formas clínicas de liquen escleroatrófico encontradas, según esquema de clasificación utilizado en este trabajo

• Formas clásicas	
– Genital	
– En la mujer	1
– En el hombre	
• Balanitis xerótica obliterante	1
• En pequeñas placas	3
• Asociada a circuncisión	2
• Extragenital	
• Formas no clásicas	
– Genital	
– Con neoplasia de vulva	1
– Extragenital	
– Mucoso	0
– Generalizado	1
– Superpuesto con morfea y dermatitis infectiva	1
– Con morfea y hemorragia uterina disfuncional	1
Total	11

DISCUSIÓN

El método de comprensión de la lectura está sujeto a estigmatizaciones. Por lo tanto, estamos plenamente conscientes acerca de que cualquier sistematización que se intente a partir de este método puede ser arbitraria. Sin embargo, en nuestro trabajo se corrobora que puede diagnosticarse diferentes formas clínicas de liquen escleroatrófico y de esta conclusión surge la primera recomendación, que es la necesidad de seguir buscando una clasificación adecuada. En nuestro trabajo, hallamos 8 formas diferentes de liquen escleroatrófico, en 11 pacientes, hecho que nos demuestra la gran variabilidad clínica de esta enfermedad.

La prevalencia hallada de 7,7 x 1000 es aún mayor que las de 1 en 300 y 1 en 1000 halladas en países caucásicos, en la consulta dermatológica. Sin embargo, un posible sesgo es una prevalencia acumulada por un posible subregistro de diagnósticos anteriores al trabajo y por el hecho de estar nosotros alertas al diagnóstico de nuevos casos. Si consideramos solamente las formas clásicas de liquen escleroatrófico, la prevalencia encontrada por nosotros de 4,9 por 1000 sigue siendo mayor a la encontrada en otros países. Sin embargo, un efecto positivo pudo haber sido sistematizar el reconocimiento clínico de diferentes formas de liquen escleroatrófico y haber propiciado un mayor número de diagnósticos. Estudios futuros podrían darnos una mejor respuesta.



En nuestro estudio son hallados más hombres que mujeres, lo que podría explicarse por el hecho de que muchas mujeres perciben su enfermedad como ginecológica. Otro motivo es que el examen de genitales en hombres no requiere la misma implementación de espacio, camilla y otros implementos que sí lo requiere el examen en la mujer; esto facilita y hace más cómodo el examen en el hombre que en la mujer, por tanto, pudo haber existido este sesgo⁽¹⁵⁾.

Los diagnósticos diferenciales más frecuentes en la mujer son la vulvovaginitis candidiásica y en el hombre, la balanitis.

En el hombre, más frecuentemente observamos lesiones papulares y, en la mujer, atrofia y fenómeno de Koebner, descrito en la literatura como una característica del liquen escleroatrófico^(3,4,16).

En el trabajo, también se halló enfermedades concomitantes descritas como poco frecuentes, como carcinoma epidermoide de vulva, que pueden asociarse en 5 a 6% a liquen escleroatrófico en la mujer^(2,17). Asociaciones que son temas de discusión actual son la superposición con morfea -en 2 casos⁽¹⁸⁻²⁰⁾, vitíligo -en 1 caso-, antecedente de cirugía por fimosis, en 2 casos⁽¹⁵⁾. Caso muy raro es el liquen escleroatrófico generalizado⁽²¹⁾. Y, casos de asociación descritos por primera vez, la superposición de morfea en placas en un paciente infectado por HTLV-1⁽²²⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sander C, Ali I, Dean D, et al. Oxidative stress is implicated in the pathogenesis of lichen sclerosis. *Br J Dermatol*. 2004;151:627-35.
2. Simpkin S, Oakley A. Clinical review of 202 patients with vulvar lichen sclerosis: A possible association with psoriasis. *Australas J Dermatol*. 2007;48:28-31.
3. Funaro D. Lichen sclerosis: a review and practical approach. *Dermatol Therap*. 2004;17:28-37.
4. Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosis. *Lancet*. 1999;353:1777-83.
5. Neill S, Tatnall F, Cox N. Guidelines for the management of lichen sclerosis. *Br J Dermatol*. 2002;147:640-9.
6. Tasker G, Wojnarowska. Lichen sclerosis. Review article. *Clin Exp Dermatol*. 2003;28:128-33.
7. Ridley CM. Lichen sclerosis et atrophicus. *BMJ*. 1987;21:1295-6
8. Meffert J. Lichen sclerosis et atrophicus. 2006. Disponible en: www.emedicine.com/derm/topic234.htm.
9. Bolognia J, Jorizzo J, Rapini R. Liquen escleroso. En: *Dermatología*. Madrid: Elsevier. 2004:1510-5.
10. Odom R, James W, Berger T. Liquen escleroso y atrófico. En: *Andrews' Dermatología Clínica*. 9ª ed. Madrid: Marbán Libros SL. 2004:280-3.
11. Habif T. Liquen escleroatrófico. En: *Enfermedades de la piel: Diagnóstico y tratamiento*. 2ª ed. Madrid: Elsevier. 2005:130-3.
12. Rassner G. Liquen escleroso. En: *Manual y Atlas de Dermatología*. 1ª ed. Madrid: Elsevier. 1997:195-196.
13. Edwards L. Diseases and disorders of the anogenitalia females. En: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 5th ed. New York: Mc Graw-Hill. 1999: p.1382.
14. Weedon D. Trastornos del colágeno. En: *Weedon. Piel Patología*. Madrid: Marban Libros. 2002: p. 295
15. Edwards RA, Sherrard J. Clinical features of lichen sclerosis in men attending a department of genitourinary medicine. *Sex Transm Inf*. 2000;76:311-3.
16. Todd P, Halpern S, Kirby J, Pembroke A. Lichen sclerosis and the Köbner phenomenon. *Clin Exp Dermatol*. 1994;19:262-3.
17. Acheson N, Todd RW. Pre-malignant vulval disorders. *Curr Obst Gynaec*. 2005;15:108-12.
18. Forschner A, Weide B, Walz T, Garbe C. Is morphoea caused by *Borrelia burgdorferi*? A review. *Br J Dermatol*. 2000;142:636-44.
19. Forschner A, Metzler G, Rassner G, Fierlbeck G. Morphea with features of lichen sclerosis et atrophicus at the site of a herpes zoster scar: another case of an isotopic response. *Int J Dermatol*. 2005;44:524-5.
20. Meyrick RH, Thomas MB, Ridley CM, McGibbon DH, Black M. Anogenital lichen sclerosis in women. *J Royal Soc Med*. 1996;89:694-8.
21. Rowland R, Spelman N. Köbnerization in a woman with generalized lichen sclerosis. *Australas J Dermatol*. 2004;45:144-5.
22. Oiso N, Fukai K, Hosomi N, Ishii M. Guttate morphoea in human T-cell lymphoma/lymphotrophic virus type-1 (HTLV-1) infection. *Clin Exp Dermatol*. 2003;28:380-2.