

LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO EXTRAGENITAL DISEMINADO

Disseminated extra genital lichen sclerosus et atrophicus

Lizbeth Rengifo-Pinedó, Zaida Gutiérrez-Ilave², Florencio Cortez-Franco³, Dina Carayhua-Pérez,
Sandra García-Salas, Marcela Leiva-Sartori⁴

RESUMEN

El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel de causa no bien definida, sin embargo, se considera multifactorial. Usualmente se presenta en mujeres entre la cuarta y quinta década de la vida y la localización habitual es la genital, las lesiones extragenitales son poco frecuentes y se localizan principalmente en tronco y extremidades. El caso presentado corresponde a una mujer de 55 años con liquen escleroso y atrófico extragenital de tipo idiopático.

PALABRAS CLAVE: Liquen escleroso y atrófico, Liquen escleroso, Liquen escleroso y atrófico extragenital

Dermatol Perú 2005;15(2):157-160

ABSTRACT

Lichen sclerosus et atrophicus is a chronic inflammatory skin disease of not well defined cause, nevertheless, it is considered multifactorial. Usually appears in women between fourth and fifth decade of the life and the habitual location is genital, the extragenital locations are little frequent and trunk and extremities are the mainly. We report one case that corresponds to a woman of 55 years with extragenital Lichen sclerosus et atrophicus of idiopathic type.

Key words: Lichen sclerosus et atrophicus, Lichen sclerosus, Extra genital lichen sclerosus et atrophicus.

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel, de causa no bien definida, sin embargo se considera multifactorial⁽¹⁻³⁾. Se plantea cierta susceptibilidad genética, asociación con mecanismos autoinmunes, agentes infecciosos, posible patogénesis hormonal y otros casos de origen idiopático^(4,5).

Ha existido un alto grado de confusión en la literatura con este término y otros designados para describir el mismo cuadro^(1,2,6).

La mayoría de los casos corresponde a mujeres entre la cuarta y quinta décadas, y afecta las regiones genitales. La localización extragenital se da preferentemente en el tronco y las extremidades y normalmente es asintomática^(6,7).

La evolución clínica es variable, desde la resolución espontánea a las formas crónicas asintomáticas^(1,2), actualmente no es considerada una lesión premaligna. En el tratamiento se han utilizado esteroides, etretinato, andrógenos y estrógenos tópicos, criocirugía, cirugía, sin embargo los resultados no siempre han sido alentadores⁽⁴⁻⁶⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 55 años, natural de Abancay, procedente de Lima, con un tiempo de enfermedad de dos meses, inicio insidioso y curso progresivo, caracterizado por presentar placas descamativas pruriginosas localizadas inicialmente en muñecas y que se generalizan un mes antes de la consulta (figura 1). Como antecedentes importantes la paciente realizó viaje al Japón hace 10 años aproximadamente y presentó celulitis de la pierna izquierda en dos oportunidades.

Al examen físico: paciente en aparente buen estado general, buen estado de nutrición e hidratación, presenta placas hiperpigmentadas, violáceas y nacaradas, algunas desca-

1 Médico Residente del Servicio de Dermatología del Hospital Daniel A. Carrión

2 Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Daniel A. Carrión

3 Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Daniel A. Carrión.

4 Médico Asistente del servicio de Patología del Hospital Daniel A. Carrión.



Figura 1. Se observa placas hiperpigmentadas, violáceas y blanquecinas distribuidas en forma simétrica y bilateral en tronco y extremidades

mativas y otras atróficas de 1 a 3 cm de diámetro, de distribución simétrica en cuello, tronco y extremidades (Figuras 2 y 3). No hay compromiso de palmas, plantas ni mucosas. Resto de examen físico sin alteraciones.

Exámenes de laboratorio: Hematológico y bioquímico dentro de límites normales, serológico: ANA positivo 1/80,



Figura 2. Distribución bilateral de placas blanquecinas descamativas en antebrazos



Figura 3. Detalle a mayor acercamiento de placas con fondo violáceo y centro hiperpigmentado, algunas liquenificadas, otras atróficas.

anticuerpos antiborrelia IgM e IgG negativos. En la histopatología se observó atrofia de epidermis con tapones hiperqueratósicos foliculares, degeneración vacuolar de la membrana basal, en dermis edema, homogeneización del tejido colágeno, pérdida de las fibras elásticas e infiltrado de células mononucleares perivascular y perianexial (Figuras 4 y 5).

DISCUSIÓN

La primera descripción del LEA fue realizada en 1887 por Hallopeau, pero es en 1892 cuando Darier describe la forma histopatológica típica de la enfermedad^(1,6). Existen varias entidades descritas posteriormente como independientes y que corresponden al mismo cuadro: dermatitis liquenoide crónica atrófica, craurosis vulvar, liquen albus, liquen plano

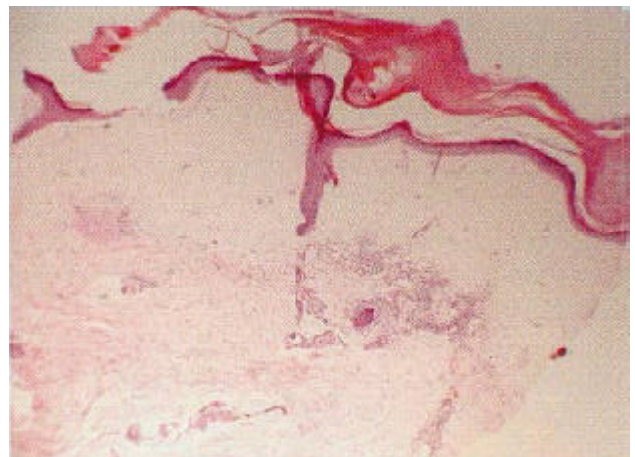


Figura 4. Hiperqueratosis compacta, tapones córneos, adelgazamiento y aplanamiento epidérmico, masa eosinofílica en dermis superficial y media, infiltrado perianexial

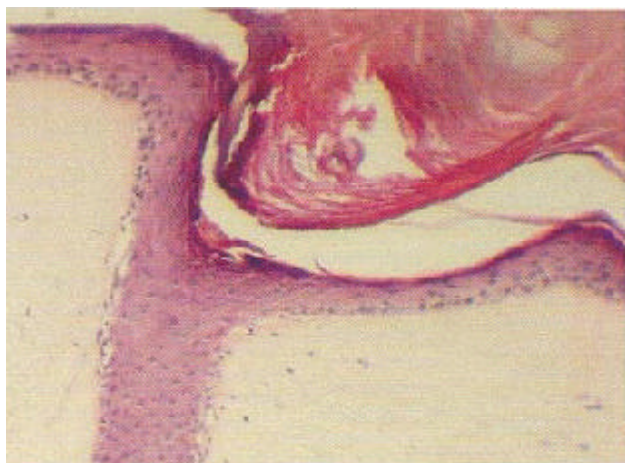


Figura 5. Degeneración vacuolar escasa y focal; tapón córneo.

escleroso, balanitis xerótica obliterans, esclerodermia circunscrita, vulvitis leucopláquica, liquen plano atrófico y ampolloso y otros. Se puede señalar que en la literatura es confundida con otras entidades pero que realmente corresponden al mismo cuadro^(1,2,6). Este hecho ha ocasionado un desconocimiento de la verdadera incidencia, por la dificultad para reconocer la entidad, porque no se unifican criterios para el reporte de los casos de las diferentes especialidades y porque muchas veces la enfermedad es asintomática.

El LEA es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel, que afecta la epidermis y la dermis^(4,6). La etiopatogenia de esta entidad actualmente no está bien definida, se plantea un origen multifactorial que incluyen factores genéticos, inmunológicos, infecciosos, traumáticos, hormonales e idiopáticos⁽³⁾.

Aunque el LEA se ha presentado en gemelos, hermanos, madres e hijos, no se ha podido ligar a un patrón genético consistente unido al cromosoma X, y los estudios de haplotipos han ofrecido unos resultados muy conflictivos⁽⁸⁾.

La interacción entre hormonas, fibroblastos, cambios locales del colágeno, citoquinas y otros factores de crecimiento se están estudiando desde hace años, sin llegar a conclusiones aceptadas en general^(3,9).

Se ha propuesto que algunos casos de LEA están precipitados por una enfermedad infecciosa, planteándose algunos virus (paramixovirus) y espiroquetas (borrelias) como fuente de antígenos estimulantes de la fibrosis, sin embargo no se ha podido probar su presencia en los casos relacionados a estas infecciones que desarrollaron LEA⁽¹⁰⁻¹²⁾.

En el caso presentado, el antecedente de un viaje al Japón impulsó la búsqueda de asociación con agentes infecciosos (anticuerpos antiborreliosis, coloración Warthin Starry), sin resultados concluyentes.

Tabla 1. Autoanticuerpos encontrados en pacientes con LEA

- | Autoanticuerpos para exploración |
|------------------------------------|
| • Antimicrosomales tiroideos |
| • Anticélulas parietales gástricas |
| • Anticuerpos antinucleares |
| • Anticuerpos anticórtex adrenal |
| • Antimitocondriales |

Extraída de Meffert, y col¹

Se ha encontrado en la literatura que es frecuente la asociación con enfermedades autoinmunes como vitiligo, alopecia areata, diabetes tipo I y II y LES; así como la presencia de diversos autoanticuerpos (Tabla 1)^(1,13).

En la paciente se encontró anticuerpos antinucleares positivos, los cuales se consideraron como un marcador no específico de enfermedades autoinmunes y no se encontró criterios clínicos para asociarla a alguna enfermedad autoinmune.

La mayoría de los casos corresponde a mujeres entre la cuarta y quinta décadas, aunque han sido reportados casos en un rango desde 6 meses hasta la senectud. Se han presentado más casos de afectación exclusiva genital que extragenital, esta última se localiza preferentemente el cuello, tronco y extremidades⁽¹⁻⁵⁾.

Cuando aparece, la erupción se inicia con pápulas poligonales, violáceas y blanquecinas que coalescen hasta formar placas. En estadios iniciales puede existir un componente vesicular y en etapas avanzadas la atrofia puede ser importante. Es típica la presencia de tapones córneos que semejan comedones en la superficie de las placas y que corresponden a orificios de los anexos^(5,7).

Las lesiones genitales suelen acompañarse con prurito y ardor ocasional, mientras que las extragenitales suelen ser asintomáticas⁽⁵⁻⁷⁾.

El caso presentado concuerda con la literatura en cuanto a la edad de presentación, y con la mayor frecuencia informada en mujeres. La localización como es descrita en la forma extragenital, afectó el tronco y extremidades, pero presentando lesiones extensas, múltiples y simétricas reportadas con poca frecuencia y que llama la atención en este caso.

Los hallazgos histopatológicos son típicos para el diagnóstico. En las lesiones tempranas se encuentra engrosamiento de la epidermis con tapones hiperqueratósicos foliculares y más tardíamente atrofia. Puede encontrarse vacuolización de la membrana basal y bulas en la unión dermoepidérmica. En la dermis se observa homogeneización del tejido colágeno y pérdida de las fibras elásticas y un infiltrado de células mononucleares perivasculares o en bandas^(1,2,4), como fueron encontrados en el caso presentado.

En un principio el liquen escleroso se trató con productos queratolíticos e irritantes, que provocaban una inflamación y daño tisular lo que conducía a la mejoría clínica. Estos agentes incluían el ácido salicílico, tricloroacético, resorcina, timol, ácido bórico, ácido carbólico y fucsina carbol^(3,6). La combinación tópica de corticoides con otros fármacos queratolíticos en terapia oclusiva es útil. La aplicación de testosterona tópica al 2% en vaselina ha demostrado una eficacia clínica y regresión histológica⁽⁹⁾.

La literatura reciente incide en el uso de retinoides, se emplea etretinato, de 0,37 a 1 mg/kg/día, y acitretino, 30 mg/día, que ofrecen una mejoría a corto plazo en los casos severos. Aunque su uso está limitado por sus efectos secundarios mucocutáneos y su riesgo de teratogenicidad que posee⁽¹⁴⁾.

La prescripción de antibióticos de modo empírico contra las espiroquetas puede ser útil, observándose en algunos casos la remisión de los síntomas⁽¹⁰⁻¹²⁾. La paciente motivo de esta presentación actualmente se encuentra en tratamiento con corticoides tópicos.

El LEA no es *per se* ninguna condición premaligna, así que no debe tratarse de manera quirúrgica agresiva^(1-3,6). Curth, en 1973, describió pacientes afectos de enfermedades malignas no especificadas en los cuales al eliminar el tumor, mejoraba el LEA, intentando encajarlo como un síndrome 'paraneoplásico'; sin embargo, esta propuesta no ha tenido continuidad^(1,6).

Se debe tener en cuenta además, que esta entidad está aún en estudio, ya que en muchas ocasiones es difícil reconocer, se malinterpreta y se encuentra pacientes asintomáticos o que son de difícil abordaje. Consideramos por tanto que el presente caso, a la fecha es un LEA idiopático de presentación poco frecuente por la localización y extensión de las lesiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Meffert J, Davis B, Grimwood R. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 393-416.
2. Tremaine R, Millar R. Lichen sclerosus et Atrophicus. *Int J Dermatol* 1989; 28: 10-16.
3. Wakelin S, Marren P. Lichen Sclerosus in Women. *Clin Dermatol* 1997; 15: 155-69.
4. Powell J, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. *The Lancet* 1999; 353:1777-83.
5. Moreira M, Díaz G, Moredo E. Liquen escleroso y atrófico extragenital. *Rev Cubana Med* 2003; 42: 36-9.
6. Serra-Baldrich E. Liquen escleroso y atrófico. *Actualidad Dermatol* 1995; 34:725-32.
7. Morales M, Rodríguez M, Ramos A, Coutté M. Liquen escleroso y atrófico extragenital. Comunicación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2000; 9:169-71.
8. Thomas R, Ridley C, Sherwood F et al. The lack of association of lichen sclerosus et atrophicus with HLA-A an B tissue antigens. *Clin Exp Dermatol* 1984; 9: 290-292.
9. Clifton M, Bayer I, Kohler S, Smoller B. 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.
10. Trevisan G. Atypical dermatological manifestations of Lyme borreliosis. *Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica et Adriatica*. ISSN (e-edition) 1581-2979. 2001; Vol 10(4), <http://www.nf.uni-li-si/acta-apa-prev-iss.html>
11. Dillon W, Saed G, Fivenson D. *Borrelia burgdorferi* DNA is undetectable by polymerase chain reaction in skin lesions of morphea, scleroderma, or lichen sclerosus et atrophicus of patients from North America. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33:617-20.
12. Ross S, Sanchez J, Taboas J. Spirochetal forms in the dermal lesions of morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *Am J Dermatopathol* 1990; 12:357-62.
13. García-Bravo B, Sanchez P, Rodriguez A, Camacho F. Lichen sclerosus et atrophicus. A study of 76 cases and their relation to diabetes. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19:482-5.
14. Bousema M, Romppanen U, Geiger J, Baudin M et al. Acitretin in the treatment of severe Lichen sclerosus et atrophicus of the vulvae: a double-blind, placebo-controlled study. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30:225-31.