

Caso clínico

Liquen escleroso y atrófico vulvarAbraham B Alfaro Sánchez,¹ Rubén F Casados Vergara²**RESUMEN**

El liquen escleroso es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta la piel y las mucosas. Se comunica el caso de una paciente de 50 años de edad con dermatosis localizada en la región genital, caracterizada por una placa escleroatrófica de dos años de evolución que abarcaba los labios mayores. La biopsia de la lesión reportó hiperqueratosis, espongiosis, degeneración vacuolar con queratinocitos necróticos e incontinencia de pigmento y hialinización de la colágena. El liquen escleroso se relaciona con carcinoma espinocelular, de ahí que sea imprescindible el seguimiento exhaustivo de los pacientes.

Palabras clave: liquen escleroso, liquen atrófico vulvar, dermatosis.

ABSTRACT

Lichen sclerosus is a chronic inflammatory disease that affects skin and mucous membranes. This paper reports the case of a 50-year-old female patient with a sclerosus and atrophicus plate in the genital region, with a two-year evolution. Biopsy of the lesion showed, through histopathology, hyperkeratosis, spongiosis, vacuolar degeneration with necrotic keratinocytes and incontinence of pigment and hyalinization of collagen. Some studies have associated lichen sclerosus with squamous cell carcinoma and this makes the close monitoring of these patients an essential practice.

Key words: lichen sclerosus, vulvar lichen atrophicus, dermatosis.

El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad crónica cutánea que afecta con predilección la zona genital, aunque puede aparecer en cualquier región del cuerpo. Fue descrito por primera vez en 1887 por Hallopeau como una forma atrófica de liquen plano y en 1892 Darier la denominó liquen plano escleroso.^{1,2}

En 1976, la Sociedad Internacional para los Estudios de la Enfermedad Vulvovaginal recomendó que su denominación fuera sólo como liquen escleroso, aunque actualmente también se conoce como liquen escleroso y atrófico, distrofia hipoplásica y craurosis vulvar; sin embargo, este último término se refiere a la afectación única de la mucosa vaginal.³

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 50 años de edad, residente de la ciudad de Monterrey, Nuevo León, quien acudió al servicio de Dermatología del Hospital Constitución, ISSSTE, por tener prurito y dispareunia de dos años de evolución. Antes fue tratada en varias ocasiones por los servicios de Ginecología, Medicina General y Dermatología con cremas combinadas de esteroides, antimicóticos y antimicrobianos con alivio temporal y paliativo del prurito. Como antecedentes relevantes se documentó cistocele grado I, diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica. En la exploración dermatológica se encontró una dermatosis localizada en el área genital, constituida por una placa escleroatrófica simétrica que abarcaba am-

¹ Jefe de los servicios de Medicina Interna y Dermatología. Profesor de Dermatología, división Ciencias de la Salud, Universidad de Monterrey, Nuevo León, México.

² Médico titular adjunto al servicio de Dermatología. Clínica Hospital Constitución ISSSTE, Monterrey, Nuevo León, México.

Correspondencia: Dr. Abraham Alfaro Sánchez. Av. Hidalgo 2425 Pte., Mezzanine 5, colonia Obispaño, CP 64000, Monterrey, Nuevo León, México. Correo electrónico: abrahamalfaro@me.com

Recibido: mayo, 2013.

Aceptado: julio, 2013.

Este artículo debe citarse como: Alfaro-Sánchez AB, Casados-Vergara RF. Liquen escleroso y atrófico vulvar. *Dermatol Rev Mex* 2013;57:394-397.

bos labios mayores. Se solicitó una biopsia de la lesión, misma que reportó tejido marrón-grisáceo de 0.9 x 0.4 cm. Los cortes realizados de la lesión fueron compatibles con liquen escleroso y atrófico (Figura 1). Se inició tratamiento con pimecrolimus y fluocinolona en crema, con el que se obtuvo alivio importante de las lesiones en las citas de control (Figura 2).

REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

El liquen escleroso y atrófico se reporta en todos los grupos de edad, aunque aparece principalmente entre los 40 y 60 años.³ Es más frecuente en la mujer, con una relación de 6 a 1 y, sobre todo, en la posmenopausia.⁴ Se describe transformación a carcinoma espinocelular en 4 a 6% de los casos.^{5,6} La localización extragenital del liquen escleroso



Figura 1. Aspecto clínico del liquen escleroso y atrófico.



Figura 2. Evolución a un mes de tratamiento.

aparece en 15 a 20% de los pacientes y es rara en niños (5 a 9% de los casos). Al parecer, las lesiones tienen una predilección genética, mas no racial.⁷

No se conoce la causa del liquen escleroso, aunque hay una fuerte asociación con las enfermedades autoinmunitarias. Se reporta que entre 21.5 y 34% de los pacientes con liquen escleroso tienen un padecimiento autoinmunitario asociado; según Meyrick, la enfermedad tiroidea, la alopecia areata, el vitíligo y la anemia perniciosa son las observadas más comúnmente.⁸ Otras de las muchas teorías propuestas mencionan una alteración genética,⁹ enzimática,¹⁰ infecciosa e, incluso, autoinmunitaria.¹¹ A pesar de estos ensayos, aún no esclarece el origen del liquen escleroso (Cuadro 1).

En estudios recientes se relaciona al liquen escleroso con la psoriasis, debido a la existencia de esta enfermedad en 7.5% de los pacientes con liquen escleroso (en contraste con 1.6% de la población general).¹² Además, se observa una relación estadísticamente significativa entre pacientes con liquen escleroso y diabetes.¹³

Cuadro 1. Factores etiopatogénicos del liquen escleroso¹⁴

Mecanismos autoinmunitarios
Infiltrado linfoide
Asociación con otras inmunopatías
Anticuerpos órgano-específicos
Infecciones por:
• <i>Streptococcus</i> sp
• Virus del papiloma humano
• <i>Borrelia burgdorferi</i>
Inflamación crónica
Alteraciones hormonales
Herencia
HLA-29, B 21, B 40, B 44 y AW 31
HLA- DQ7

En la mujer, las lesiones suelen ser simétricas y afectan principalmente la parte interna de la vulva, el periné y el área perianal, y tienen una forma típica en ocho o en “ojo de cerradura”. El liquen escleroso comienza con eritema en la región vulvar, que pronto se transforma en máculas y pápulas de color blanco marfil, brillantes, induradas y bien delimitadas, que pueden confluir hasta formar grandes placas.^{14,15} Por lo regular, no afecta a la vagina (craurosis vulvar) o al himen¹⁴ (Cuadro 2).

Ante un paciente con lesiones características de liquen escleroso, es necesario realizar una historia clínica completa y hacer hincapié en los antecedentes familiares de alguna enfermedad inmunológica e interrogar directamente acerca de antecedentes de carcinoma. La inspección minuciosa de las áreas contiguas y de la mucosa oral debe formar parte obligatoria de la exploración física.

En cuanto a la histología, en algunos casos de liquen escleroso pudiera no visualizarse atrofia y encontrar solamente esclerosis.¹⁶ Puede hallarse un epitelio hiperqueratósico o atrófico con degeneración hidrópica de la basal o espongirosis, así como esclerosis del colágeno subepitelial e infiltrado linfocítico en la dermis (Figura 3).¹⁷

La manera de evolucionar del liquen escleroso en los casos infantiles es diferente a la de los adultos. En los niños, dos tercios de los casos experimenta alivio espontáneo o mejoría clínica significativa,¹⁸ mientras que los adultos tienen una evolución más tórpida con cronicidad de las lesiones. Por ello, puede haber complicaciones, como sinequias de los labios mayores y menores, dispareunia, fimosis, vulvodinia, disminución de la libido e infecciones secundarias al rascado y manipulación de la zona. Los varones pueden padecer fimosis de la uretra.^{4,5,19} Se ha

Cuadro 2. Manifestaciones clínicas del liquen plano¹⁴

Localización	Vulva, periné, área perianal	Lesiones iniciales	Eritema, placas blanquecinas, aspecto brillante, equimosis, erosiones
Distribución	Simétrica, en “ojo de cerradura”	Lesiones avanzadas	Reabsorción de los labios menores, enterramiento del clítoris, atrofia y retracción de la vulva; hipopigmentación

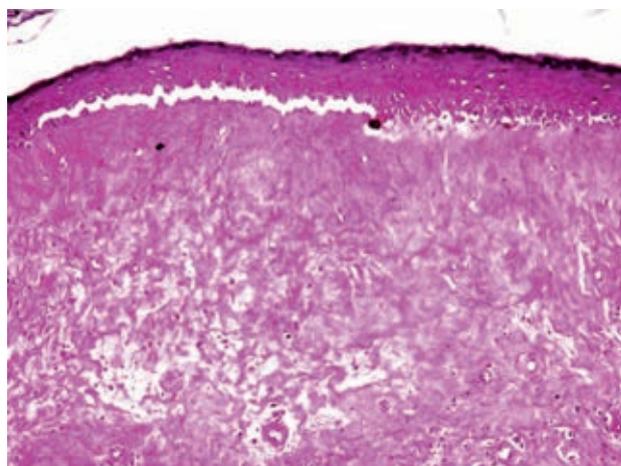


Figura 3. Epitelio plano con hiperqueratosis, espongirosis, degeneración vacuolar con queratinocitos necróticos e incontinencia de pigmento, edema de la dermis y hialinización de la colágena.

evidenciado una evolución a carcinoma espinocelular en 4 a 6% de los casos, sobre todo en los de larga evolución.⁶

Estudios con distribución al azar demostraron que el propionato de clobetasol, un corticoesteroide ultrapotente, es significativamente efectivo en el alivio del liquen escleroso. Después se demostró la eficacia y seguridad del clobetasol, por lo que hoy se acepta como terapia de elección, aunque su administración se limita a tres meses, debido al adelgazamiento epitelial que produce un tratamiento prolongado.²⁰

En el estudio de Goldstein y su grupo,²¹ realizado con pacientes con diagnóstico histopatológico de liquen escleroso tratados con pimecrolimus crema al 1%, dos veces al día, 75% de los pacientes reportó curación completa de los síntomas de prurito vulvar y ardor, luego de tres meses de tratamiento. Dos pacientes tuvieron biopsias vulvares al final del tratamiento y mostraron

la reversión de los cambios histológicos de liquen escleroso.²¹ Al no observarse atrofia de la epidermis, el pimecrolimus es útil en los pacientes que requieren tratamiento a largo plazo.

CONCLUSIONES

El liquen escleroso y atrófico es un padecimiento poco frecuente en la consulta dermatológica. Por lo regular, estos pacientes acuden multitratados y con síntomas muy evolucionados. El procedimiento correcto es realizar una historia clínica completa y una biopsia de la lesión. También es necesario analizar y realizar un seguimiento exhaustivo de estas lesiones, debido a la alta morbilidad que conlleva la enfermedad y por su asociación con el carcinoma espinocelular.

REFERENCIAS

- Hallopeau H. Du lichen planct particulièrement des forme atrophique: lichen plan sclereux. *Ann Dermatol Syphiligr* 1887;8:790-791.
- Darier J. Lichen plan scléreux. *Ann Dermatol Syphiligr* 1892;23:833-837.
- Inazumi T, Tajima S. Chronic white plaque of the vulva in post-menopausal women. *J Dermatol* 1996;23:635-638.
- Guerra A. Liquen escleroso. *Actas Dermosifilogr* 2003;94:633-641.
- Pugliese JM, Morey AF, Peterson AC. Lichen sclerosis: review of the literature and current recommendations for management. *J Urol* 2007;178:2268-2276.
- Eva LJ, Ganesan R, Chan KK, Honest H, et al. Differentiated-type vulval intraepithelial neoplasia has a high-risk association with vulval squamous cell carcinoma. *Int J Gynecol Cancer* 2009;19:741-744.
- Sherman V, McPherson T, Baldo M, Salim A, et al. The high rate of familial lichen sclerosis suggests a genetic contribution: an observational cohort study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010.
- Chi CC, Kirtschig G, Baldo M, Brackenbury F, et al. Topical interventions for genital lichen sclerosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;12:CD008240.
- Friedrich EG, Madaren NK. Genetic aspects of vulvar lichen sclerosis. *Am J Obstet Gynecol* 1984;150:161-166.
- Friedrich EG, Kalra PS. Serum levels of sex hormones in vulvar lichen sclerosis and the effect of topical testosterone. *N Engl J Med* 1984;310:488-491.
- Carli P, Cattaneo A, Pimpinelli N, et al. Immunohistochemical evidence of skin immunosystem involvement in vulvar lichen sclerosis et atrophicus. *Dermatologica* 1991;182:18-22.
- 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.
- García Bravo B, Sánchez P, Rodríguez Pichardo A, Camacho F. Lichen sclerosis et atrophicus. A study of 76 cases and their relation to diabetes. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:482-485.
- Aurora G. Liquen escleroso. *Actas Dermosifilogr* 2003;94:633-641.
- Requena. Liquen escleroso y atrófico. En: Herrera Ceballos E, editor. *Dermatopatología: correlación clínico-patológica*. Madrid: Menarini, 2007;330-333.
- Lebwohl MG, Heymann WR, Berth-Jones J, Coulson I. *Treatment of skin disease*. 2nd ed. London: Mosby 2002;352-359.
- Monsálvez RV, Rivera Vanaclocha F. Liquen escleroso. *Actas Dermosifilogr* 2010;101:31-38.
- Meffert JJ, David BM, Grinwood RE. Lichen sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:393-416.
- Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosis. *Lancet* 1999;353:1777-1783.
- Dalziel KL, Millard PR, Wojnarowska F. The treatment of vulvar lichen sclerosis with a very potent topical steroid (clobetasol propionate 0,05%) cream. *Br J Dermatol* 1991;124:461.
- Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K. Pimecrolimus for the treatment of vulvar lichen sclerosis, a report of 4 cases. *J Reprod Med* 2004;49:778-780.