

Liquen escleroso extragenital: presentación de un caso

Gina P. Ríos¹, Lucía Nicola², Marisa Hernández³, Carla Trila⁴ y Alejandra Abeldaño⁵

RESUMEN

El liquen escleroso es una enfermedad crónica inflamatoria de causa desconocida. En hombres su presentación es infrecuente y se observa más comúnmente en la cuarta década de la vida. Asimismo, las lesiones extragenitales son inusuales y asientan más comúnmente en extremidades y tronco. A continuación, presentamos un paciente de sexo masculino adolescente con diagnóstico de liquen escleroso en dorso.

Palabras clave: *liquen escleroso, liquen escleroatrófico, extragenital*

ABSTRACT

Extragenital lichen sclerosus: case report

Lichen sclerosus is a chronic inflammatory disease of unknown etiology. Appearance in men is unusual and is most seen at fourth decade of life. Also extragenital lesions are rare and most commonly settle in extremities and trunk. A case of a male adolescent patient with lichen sclerosus in trunk is reported.

Key words: *lichen sclerosus, lichen sclerosus et atrophicus, extragenital*

► CASO CLÍNICO

Varón de 17 años que consultó por lesiones en dorso, de 3 meses de evolución, asintomáticas.

Antecedentes personales: rinitis alérgica, hepatitis A en la infancia.

Examen físico: 3 placas redondeadas, violáceas con centro más claro, ligera depresión central y plegamiento en papel de cigarrillo de aproximadamente 2 cm de diámetro localizadas en cara posterior de cuello (Fig. 1). Resto de examen físico, sin particularidades

Estudio histopatológico: (biopsia cutánea centro de la

lesión) epidermis adelgazada con degeneración vacuolar de la capa basal y aislados cuerpos apoptóticos. Se observan sectores con engrosamiento de la membrana basal, focal. Dermis superior con infiltrado inflamatorio linfocitocitario en banda y perifolicular, con presencia de melanófagos. Ectasia vascular asociada: dermatitis de interfase liquenoide compatible con fase inicial de liquen escleroso (Fig. 2).

Se arribó al diagnóstico de liquen escleroso extragenital. Se solicitó **laboratorio completo** con perfil tiroideo, el cual arrojó valores normales. Se **indicó** clobetasol crema 0.05% una vez/día, con mejoría parcial de las lesiones.

¹ Médica Concurrente

² Médica Dermatóloga. Jefa de Residentes

⁴ Médica Dermatóloga Pediatra

⁴ Médica Anatomopatóloga

⁵ Jefa de Unidad de Dermatología

Unidad de Dermatología. Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich. Almirante Brown 240. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Conflictos de interés: no declarados

Correo electrónico: paolita130@hotmail.com



Fig. 1: placas redondeadas, violáceas con centro más claro, ligera depresión central y plegamiento en papel de cigarrillo.

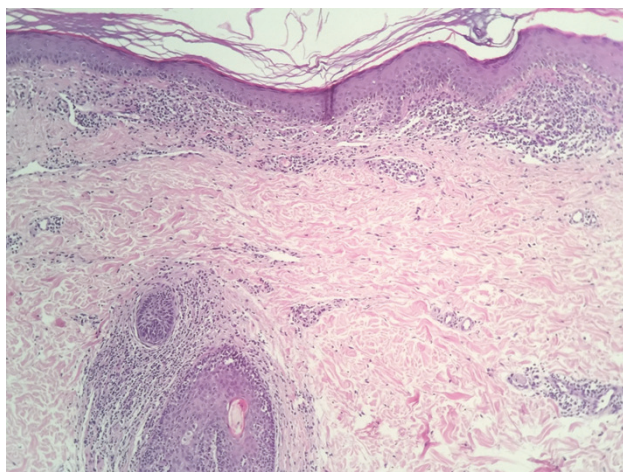


Fig. 2: epidermis adelgazada con degeneración vacuolar de la capa basal y aislados cuerpos apoptóticos. Sectores con engrosamiento de la membrana basal, focal. Dermis superior con infiltrado inflamatorio linfohistiocitario en banda y perifolicular, con presencia de melanófagos.

► COMENTARIO

El **liquen escleroso** (LE) es una enfermedad crónica inflamatoria de la piel genital y extragenital¹. Afecta más frecuentemente a mujeres, puede aparecer a cualquier edad pero es más común su presentación entre la cuarta y quinta década de la vida y en niñas prepúberes. Se propone que esta distribución bimodal² se debe probablemente a que éstas son etapas de la vida en las cuales hay menores niveles de estrógeno³. Cuando aparece en hombres, es más frecuente observarlo en la cuarta década de la vida¹.

La prevalencia no está del todo establecida, bien sea porque los pacientes afectados son asintomáticos o pre-

sentan pocos síntomas, o porque es confundida con otras entidades^{1,2}. Sin embargo, se estima que afecta entre 1:300 a 1:1000². Otros nombres que se han usado para referirse a la misma entidad son: craurosis vulvar, distrofia vulvar, enfermedad de manchas blancas, esclerodermia guttata, entre otros¹.

Su **etiopatogenia** no está bien definida, aunque se plantea un origen multifactorial: factores genéticos, inmunológicos, infecciosos, traumáticos, hormonales, idiópáticos. Se ha planteado la asociación con determinados tipos de HLA (DQ7, DQ8 y DQ9) y con ciertas enfermedades autoinmunes hasta en un 34%^{1,2}: diabetes, lupus eritematoso sistémico, vitíligo, anemia perniciosa, alopecia areata, enfermedades tiroideas. En un estudio retrospectivo realizado por Kreuter *et al* se encontró que la relación LE-enfermedades autoinmunes era mucho más frecuente en mujeres que en hombres: 18,9% vs 5,1% ($p < 0,0001$)^{1,4}. Por otra parte, se ha visto relación entre niveles de anticuerpos IgG circulantes contra la Proteína 1 de la Matriz extracelular (ECM1) y pacientes con LE (74% LE vs 7% grupo control)^{1,4}. Esta relación se observó más en individuos en quienes la enfermedad tenía más de 1 año de evolución y con más afectación corporal, lo cual sugiere que podría estar involucrada en la progresión más que en el origen de la enfermedad¹. La ECM1 tiene al parecer un rol en la queratinización y a nivel de la dermis controla la organización estructural de la membrana basal, estimula la angiogénesis y la proliferación de células endoteliales¹. Clifton *et al*⁵ realizaron un estudio que evaluaba la relación entre la pérdida de receptores de andrógenos y la progresión de la enfermedad en lesiones genitales y extragenitales en 31 pacientes. Mostró una disminución de los receptores de andrógenos en pacientes con LE en comparación con controles. Sin embargo, el tratamiento tópico con testosterona y progesterona ha mostrado ser inefectivo². En relación a agentes infecciosos como causa de la enfermedad, hay controversia en cuanto a la asociación de LE y la infección por *Borrelia* como agente etiológico, ya que esta teoría ha sido descartada en los estudios realizados en Estados Unidos¹.

Aparece más frecuentemente en genitales, pero también se observa en sitios extragenitales (se ha estimado entre 15-20% de todos los pacientes con LE, y es menos frecuente en hombres que en mujeres⁴). En este caso las lesiones asientan generalmente en tronco, cuello y extremidades^{3,6}.

El LE extragenital tiene como localización más frecuente el tronco, extremidades proximales, zona flexora de muñecas y cadera. En general respeta cuero cabelludo, palmas y plantas. Al **examen físico** se observan pequeñas pápulas blanco marfilinas que se agrupan formando una placa brillante de aspecto atrófico. A medida que evoluciona aparecen tapones foliculares (que le dan el aspecto típico cribiforme) y telangiectasias. Luego se observa atrofia y aspecto en papel de cigarrillo. En general tiene un curso asintomático o puede presentar prurito, dolor o tensión local¹. Existen diferentes tipos de LE extragenital: anular, ampollar⁷, queratósico, blaschkoides⁶.

En cuanto a la relación entre LE y malignidad, las diferentes series de casos mostraron que el riesgo de carcinoma escamo celular (CEC) de vulva es de 4-5%; existen comunicaciones aisladas de CEC asociados a LE en pene. Por otro lado, las lesiones de LE extragenital al parecer no presentan riesgo de desarrollar malignidad³.

En estadios tempranos de la enfermedad, el diagnóstico puede ser difícil. Dentro de los **diagnósticos diferenciales** se encuentran: liquen plano, liquen simple crónico, vitíligo, neoplasias genitales, etc¹.

En la **dermatoscopia** se observan áreas blanco-amarillentas sugerentes de atrofia y un patrón vascular mucho más frecuente en los casos de LE genital que extragenital (85,7% vs 33,3%). Los taponos córneos se observan con más frecuencia en lesiones relativamente nuevas, al contrario de lesiones crónicas en las que se observa superficie atrófica y lisa⁸.

La biopsia de este tipo de lesiones es importante ya que es valioso en el caso de sospechar cambios de malignidad, y en el diagnóstico inicial para diferenciarla de entidades como liquen simple, morfea, liquen plano erosivo, etc³. La **histopatología** varía según el estado evolutivo. Inicialmente en epidermis se observa hiperqueratosis con ortoqueratosis, taponamiento folicular y degeneración hidrópica de la capa basal. En dermis papilar hay edema, homogeneización del colágeno e infiltrado linfocitario. Los vasos sanguíneos y linfáticos están dilatados y hay pérdida de fibras elásticas (lo cual no se observa en la morfea). En lesiones tardías aparece hialinización y esclerosis de la dermis, además de infiltrado linfocitario en dermis reticular⁹.

En cuanto al **tratamiento**, según las Guías para el manejo del Liquen Escleroso⁶, en LE genital de reciente diagnóstico se recomienda como primera línea corticoides tópicos de muy alta potencia como el propionato de clobetasol al 0.05%. La mayoría de los pacientes requieren entre 30-60 gramos de propionato de clobetasol al año, sin evidencia de aparición de lesiones malignas como CEC o de afectación secundaria al uso de corticoides⁶. La cirugía u otros métodos destructivos locales como crioterapia deberían ser considerados solamente en casos de malignidad asociada o de secuelas postinflamatorias.

Con respecto al LE extragenital existen estudios solamente relacionados con el uso de clobetasol, el cual puede usarse una vez al día de ser necesario. Cabe aclarar que este tipo de lesiones tienen menor respuesta que las lesiones genitales. Se ha usado laser CO2 con buenos re-

sultados, fototerapia con UVB de banda angosta, PUVA, y UVA1; este último ha demostrado mayor eficacia en la disminución de esclerosis y de síntomas⁶.

Los inhibidores de calcineurina como tacrolimus y pimecrolimus han mostrado eficacia en algunos estudios; sin embargo, no se ha demostrado su perfil de seguridad a largo plazo, por lo tanto no son medicación de primera línea. Kreuter *et al* realizaron un estudio de corticoides en pulsos más metotrexato el cual mostró mejoría del grupo tratado a los 6 meses¹⁰.

En conclusión, es importante realizar un diagnóstico y tratamiento tempranos debido al curso insidioso de esta enfermedad, sin olvidar que la variante extragenital no suele asociarse a transformación maligna. Recordar que, si bien es más frecuente en mujeres, también puede afectar a pacientes de sexo masculino en la cuarta década de la vida. Cabe destacar también que la localización extragenital es inusual (15 al 20% de los casos) y que, a diferencia de la presentación anogenital, no suele asociarse a transformación maligna.

► BIBLIOGRAFÍA

1. Fistarol, S.; Itin, P.: Diagnosis and treatment of lichen sclerosus. **Am J Clin Dermatol** 2013; 14: 27-47.
2. Tasker, G.; Wojnarowska, F.: Lichen sclerosus. **Clin Exp Dermatol** 2003; 28: 128-133.
3. Powell, J.J.; Wojnarowska F.: Lichen sclerosus. **Lancet** 1999; 353: 1777-1783
4. Kreuter, A.; Kryvosheyeva, Y.; Terras, S.; Moritz, R.; Möllenhoff, K.; Altmeyer, P.; Scola, N.; Gambichler, T.: Association of autoimmune diseases with lichen sclerosus in 532 male and female patients. **Acta Derm Venereol** 2013; 93: 238-241.
5. Clifton, M.; Bayer Garner, I.; Kohler, S.; Smoller, B.R.: 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: 43-6.
6. Neill, S.; Lewis, F.; Tatnall, F.; Cox, N.H.: British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus. **Br J Dermatol** 2010; 163: 672-682.
7. Sauder, M.; Linzon-Smith, J.; Beecker, J.: Extragenital bullous lichen sclerosus. **J Am Acad Dermatol** 2014; 71: 981-4.
8. Larre Borges, A.; Tiodorovic-Zivkovic, D.; Lallas, A.; Moscarella, E.; Gurgitano, S.; Capurro, M.; Apalla, Z.; Bruno, J.; Popovic, D.; Nicoletti, S.; Pérez, J.; Zalaudek, I.: Clinical, dermoscopic and histopathologic features of genital and extragenital lichen sclerosus. **J Eur Acad Dermatol** 2013; 27: 1433-1439.
9. Weedon, D.: Disorders of collagen, lichen sclerosus et atrophicus. En: Weedon, D. *Weedon's Skin Pathology*. 3ra edición, Londres, Editorial Elsevier, 2010, págs.: 303-329
10. Kreuter, A.; Tigges, C.; Gaifullina, R.; Kirschke, J.; Altmeyer, P.; Gambichler, T.: Pulsed high-dosed corticosteroids combined with low-dose methotrexate treatment in patients with refractory generalized extragenital lichen sclerosus. **Arch Dermatol** 2009; 145: 1303-1308.