

LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO.

Revisión del tema y presentación de un caso.

Suárez Pelaez, Enrique
Díaz Ruiz, Sara Ximena
Sánchez de Jiménez, Myriam

RESUMEN

Hacemos una revisión del liquen escleroso y atrófico, enfermedad poco frecuente que puede afectar cualquier área de la piel y se presenta en ambos sexos. Siendo más frecuente en la mujer y en la zona vulvar, aparece rara vez en niños, en quienes se produce remisión espontánea durante la pubertad y en los cuales la posibilidad de malignidad es supremamente rara.

Reportamos una niña de dos años de edad que presentó una mancha leucomelanodérmica en forma de 8 en introito vaginal, labios mayores y en región perianal, lesión cuya apariencia clínica era la de un vitiligo, pero, que al estudio de patología es típica de liquen escleroso y atrófico.

(Palabras clave: Liquen escleroso y atrófico, vitiligo morfea, craurosis, balanitis xerótica).

Ha surgido controversia sobre la historia natural, el pronóstico y la naturaleza premaligna del Liquen Escleroso y Atrófico (LEA), así como sobre la terminología utilizada para describir las lesiones blancas de la vulva¹. Se han utilizado los términos: Leucoplasia, Vulvitis Leucoplásica, Liquen Escleroso, Craurosis y Atrofia Primaria, para describir un grupo heterogéneo de enfermedades vulvares que tienen el color blanco como una de las características morfológicas.

Existe confusión sobre el significado de estos términos; por ejemplo, "*craurosis*" refiriéndose a piel atrófica, significa quebradizo. Como fue descrito originalmente, (en 1885 por Breisky) representa atrofia, con defecto de los pliegues genitales y arrugamiento extenso de la vulva, con piel blanquecina, seca y brillante. Novak, Jones en su libro de ginecología, nos describen la *craurosis* como un término que significa retracción.

"*Leucoplasia*" engendra considerables controversias. El término se empleó para indicar cualquier lesión blanca de la piel

o de las mucosas. Por la posible asociación de algunas lesiones blancas con neoplasias malignas, se produjo una tendencia a considerar una lesión blanca vulvar como posiblemente maligna. Tal vez sea preferible abandonar estas palabras y utilizar términos diagnósticos específicos de entidad.

El LEA^{2,3,4,5,6} es una enfermedad cutánea relativamente rara que puede afectar todas las áreas de la piel. Sin embargo, tiene particular predilección por los genitales femeninos. Aunque la paciente típica es una mujer de edad madura, también puede observarse esta afección en jóvenes prepúberes y en ocasiones en niños. Se presenta en cualquier raza y sexo, pero es más común en blancas y ha sido informada como de escasa aparición en negras y orientales. La contrapartida masculina es la *balanitis xerótica obliterans* que es mucho menos común.

En los casos reportados, el 70% pertenece a una edad promedio de 70 años, el 13% en pacientes de 13 años, pero también han sido reportados casos en niños de pocas semanas, la mayoría de estos últimos en niñas.

La lesión típica es una pápula poligonal plana, de color marfil o ligeramente rosada, deprimida, con un grado variable de hiperqueratosis. Estas lesiones con frecuencia son confluentes, produciendo placas arrugadas deprimidas. A medida que evoluciona la enfermedad se desarrolla atrofia, con plegamiento en papel de cigarrillo y las pápulas individuales pueden ser menos evidentes. En ocasiones se desarrollan púrpura y telangiectasias. En algunas pacientes se observa hiperqueratosis marcada y descamación difusa. El engrosamiento y la induración pueden deberse a edema local. A medida que la atrofia continua, son comunes las erosiones, y el edema puede ocasionar el desarrollo de ampollas.

Esta descripción se aplica más a los labios mayores y a otras superficies corporales. En la superficie mucosa de la vulva y los labios menores los hallazgos son mucho menos distintivos. Las áreas típicas de compromiso son de piel perianal, la cara interna de los labios mayores, los labios menores y el clítoris, en la denominada configuración en 8. Se observa compromiso frecuente de los pliegues inguinales. Puede producirse pérdida del aspecto normal y constricción gradual del introito vaginal. La hipopigmentación es muy variable. La característica más sorprendente en casos moderadamente avanzados es la atrofia con aspecto pálido blanquecino o amarillento. El rascado secundario puede ocasionar liquenificación marcada y/o erosión. El síntoma más común de presentación es el prurito vulvar intratable; en los casos más avanzados puede producirse dolor vulvar o vaginal con dispareunia o sin ella. En estos casos los síntomas de presentación pueden ser la incontinencia y otros síntomas urinarios.

Enrique Suárez Pelaez MD
Profesor Adjunto Pediatría Hospital San Ignacio
Dermatólogo de planta Clínica Infantil Colsubsidio
Presidente Asociación de Exalumnos del Federico Lleras
Director Revista "Pigmenti"
Sara Ximena Díaz Ruiz MD
Dermatóloga, Clínica Infantil Colsubsidio
Myriam Sánchez de Jiménez MD
Patóloga, Clínica Infantil Colsubsidio
AA 8573
Santafé de Bogotá, Colombia

El fenómeno de Koebner está bien documentado en casos de LEA en niños; se observa también en sitios de trauma de vacunación y en áreas quirúrgicas. Ocasionalmente ocurre en asociación con morfea. En los niños se ve en el dorso del glande que es la llamada *balanitis xerótica obliterans*. En niñas el diagnóstico diferencial incluye: Vitiligo, morfea, liquen plano y en las lesiones anogenitales se ve en asociación con infección por monilias o vulvo vaginitis bacteriana.

Pronóstico: En los adultos hay progresión gradual. La liquenificación, erosión superficial, fisuración e infección secundaria exacerbaban la afección. La dermatitis de contacto por medicamentos de aplicación tópica puede exacerbar en forma similar la enfermedad. En la mayoría de los casos que comienzan antes de la pubertad, se produce remisión espontánea durante la menarquia o inmediatamente antes de ella. Hay controversia sobre la asociación del LEA con neoplasias malignas. En la serie de Wallace, 12 de 290 pacientes que fueron controlados durante 12.5 años, desarrollaron carcinomas espinocelulares en clítoris y los labios menores, que fueron los más afectados histológicamente.

Son importantes el seguimiento clínico cuidadoso y la evidencia de lesiones sospechosas. No obstante, el mayor riesgo de malignidad no es tan grande como para indicar la vulvectomía profiláctica. La posibilidad de malignidad en niños es extremadamente rara; las lesiones involucionan antes de la pubertad; en algunas niñas persisten dejando atrofia de clítoris y de los labios menores, con reducción del conducto vaginal. Se ha observado reactivación con el trauma de los partos y con la administración de anovulatorios.

Histología: El cuadro histológico^{7,8} del LEA muestra: atrofia del estrato de Malpighi, con degeneración hidrópica de la basal y en casos avanzados, desaparición de las crestas interpapilares; hiperqueratosis y aparición de tapones córneos por atrofia de folículos pilosos y glándulas sudoríparas (esto puede no verse en las mucosas); edema o linfedema con homogenización de la dermis superior, que en ocasiones puede llevar a la formación de bulas subepidérmicas; vasos sanguíneos y linfáticos dilatados, a veces con focos de hemorragia; algunos melanófagos en dermis papilar y un infiltrado inflamatorio linfocitocitario en dermis, en banda, que cuando la lesión es joven se localiza más alto, pero luego desciende a la dermis media, por debajo de la zona de edema, enmarcándola y en lesiones avanzadas desaparece.

Las coloraciones para ácido hialurónico son positivas y la elástica está ausente o disminuida en lesiones viejas en la zona de linfedema. El diagnóstico diferencial debe hacerse: en lesiones jóvenes con liquen plano por el tipo de infiltrado alto en banda. Y en lesiones viejas con morfea, diferenciándose también por la degeneración hidrópica, el edema y los tapones córneos. Sin embargo, hay casos donde para algunos autores, estas dos entidades coexisten y se ven cambios de liquen escleroso ya descrito y de morfea como la extensión del infiltrado inflamatorio y aparición de colágeno en la hipodermis.

Tratamiento: A menudo, los preparados tópicos y los corticoides suaves controlan adecuadamente los síntomas. Deben utilizarse los corticoides menos potentes para reducir el riesgo de atrofia. Se ha reportado el uso de cremas con estrógenos pero otros no las creen de utilidad. En un estudio doble ciego resultó de utilidad el propionato de testosterona al 2%.

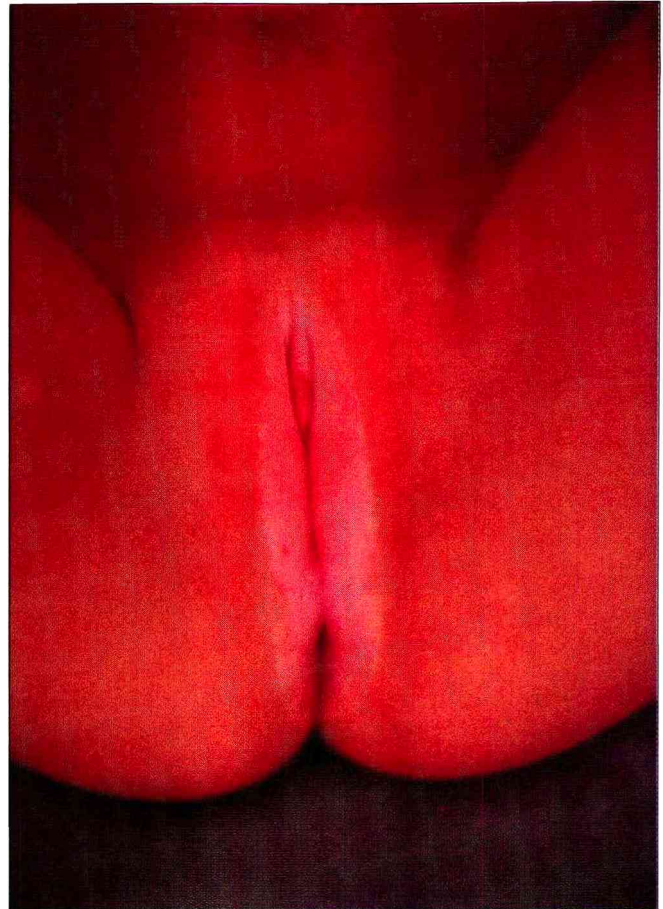


Fig N° 1. Lique escleroso y atrófico (LEA) vulvar. Aspecto vitiligoide.



Fig N° 2. LEA, biopsia tomada con sacabocados N° 2. Se aprecian epidermis adelgazada, degeneración hidrópica de la capa basal, homogenización de la dermis alta y presencia de un infiltrado inflamatorio en la dermis media. (H & E).



Fig N° 3. LEA; presencia de tapones córneos. (PAS).



Fig N° 4. LEA; Atrofia de la epidermis, con ausencia de crestas interpapilares, dilatación vascular, homogenización dérmica, vacuolización de la basal (H & E).

Caso Clínico Clínica Infantil Colsubsidio

Paciente de 2 años de edad quien consultó el 11-Oct-89 por moniliasis glútea, la cual desapareció con tratamiento. En 29-Jul-91 flujo amarillo con prurito, mancha blanca de 20 días de evolución; al examen secreción blanquecina en vulva, mancha hipopigmentada. Se hace diagnóstico de vulvovaginitis y se remite a dermatología. Es vista allí el 30-Ago-91; la madre refiere que desde el año de edad notó mancha en la vagina, pequeña, que fue progresando sin prurito. Al examen se en-

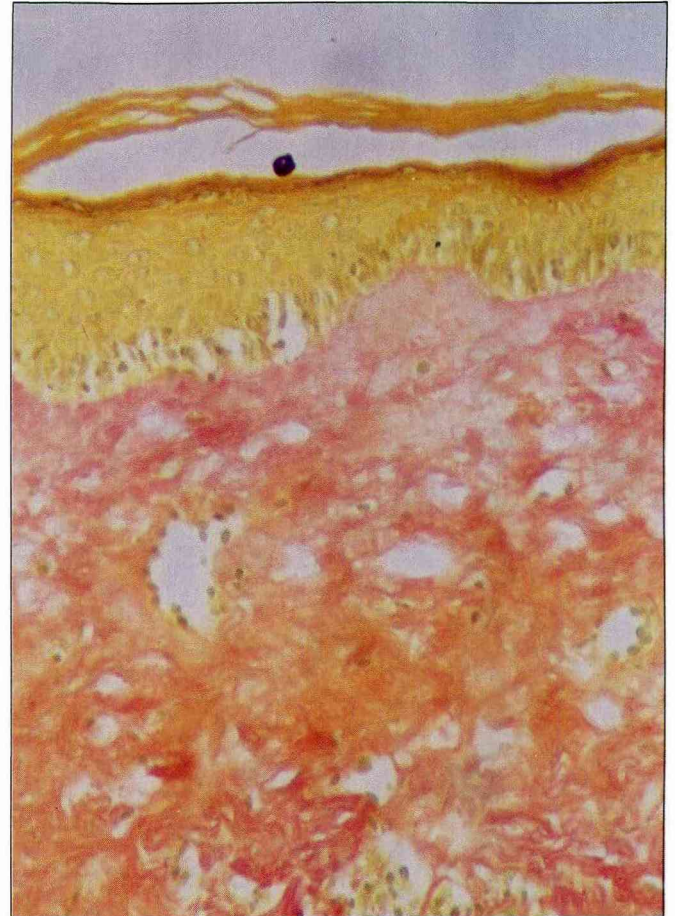


Fig N° 5. LEA; Coloración para fibras elásticas, las cuales están ausentes en la dermis reticular. Es muy evidente la vasodilatación y la vacuolización de la capa basal.



Fig N° 6. La vacuolización de la capa de células basales y la presencia de la membrana basal son muy evidentes en esta coloración de PAS.

cuentra mácula acrómica simétrica en forma de 8 en introito vaginal, labios mayores y región perianal. Con diagnóstico de vitiligo y LEA se toma biopsia (ver Fig N° 1).

Hallazgos de Patología:

Biopsia por sacabocado N° 2 sin cambios macroscópicos llamativos.

Al microscopio se observó piel con epidermis aplanada, adelgazada, hiperqueratósica, con degeneración hidrópica focal de la basal. Llamaba la atención la homogenización de la dermis alta, debajo de la cual había infiltrado linfocitario importante enmarcándola, con vasos dilatados. Se realizaron coloraciones de PAS y para tejido elástico y melanina. En el PAS se verifica la vacuolización de la basal y hacia un extremo se visualiza un tapón córneo; se nota ausencia de fibras elásticas en dermis reticular y en la de melanina se ve disminución del pigmento en la basal. Se hizo diagnóstico diferencial con vitiligo por los cambios epidérmicos y dérmicos ya anotados y con morfea por no encontrarse cambios en hipodermis.

Conclusión:

Presentamos este caso por las siguientes razones:

- a. La edad de la paciente.
- b. La apariencia de la lesión, la cual clínicamente es la de un vitiligo pero histológicamente nos muestra un liquen escleroso y atrófico.
- c. La anterior razón nos muestra cómo debemos estudiar toda lesión de aspecto vitiligoide en esta región que es la zona más frecuente de liquen escleroso y atrófico.
- d. Llama la atención que la lesión era prácticamente asintomática ya que la mayoría de las ocasiones el liquen escleroso y atrófico de esta zona se caracteriza por prurito, atrofia, dispareunia y algunos síntomas urinarios.

SUMMARY

In this paper we review lichen sclerosus et atrophicus. This is an infrequent pathologic entity which can be seen in any place of the skin and which may affect male or female. It is more frequent in females and in vulva. It is infrequent in children and usually it resolves spontaneously during puberty. The possibility of appearance of malignancy at this age is practically inexistent.

We describe a two year old girl who has a leukomelanodermic "eight shaped" macule which covered vaginal introitus, labia majora, and anal region. Clinically it looked like a vitiligo but histopathologically it had the findings of a typical lichen sclerosus et atrophicus.

BIBLIOGRAFIA

1. Lichen sclerosus et atrophicus: en: Fitzpatrick TB Eisen AZ, Wolf K, et al Eds, Dermatology in General Medicine 3 Ed. pp 1248-1251.
2. Dodd SHJ, Sarkany Y, Epstein O. Lichen sclerosus et atrophicus. Br J Dermatol 1998; 119 Supp 33: 109.
3. Berth-jones J, Graham-Brown RAC, Burns DA. Lichen sclerosus Arch Dis Ch. 1989; 64(8): 1204-1206.
4. Dalziel K, Millad P, Wojnanowska F. Lichen Sclerosus. Br J Dermatol 1989; 121 Supp 34: 34.
5. Raimer ShS, Rose NS, Herbert A, Rasmussen JE. Proceedings of the 14th Annual Meeting of the Society for Pediatric Dermatology Quebec City, Quebec, Canada 22-24 June 1989. Lichen sclerosus et atrophicus. Pediatric Dermatol 1989; 6(4): 341-343.
6. Helm KF, Gibson LE, Muller SA. Lichen Sclerosus et Atrophicus in children and young adults. Pediatric Dermatol 1991; 8(2): 97.
7. Lichen sclerosus et atrophicus. Lever W, Schaumburg Lever G. Histopathology of the skin 1990; 7th Ed. JB Lippincott Co Philadelphia, pp 308-312.
8. Pinkus H, Mehregan A. A Guide to Dermatohistopathology. 3 Ed. New York, Appleton-Century-Crofts. pp 288-289 y 533.

Agradecimiento Al Dr. Gerzain Rodríguez por su colaboración.