

Clasificación y guía diagnóstica de las enfermedades inflamatorias de la vulva

Barbosa-Alanís HJ¹, González-Cabello D², Barbosa-Moreno L³

Resumen

Los padecimientos de la vulva han sido poco estudiados por los dermatólogos. El objetivo de esta revisión es no olvidarnos de estos padecimientos tan frecuentes que en ocasiones menospreciamos, ya sea porque pensamos que no son de nuestra competencia o por desconocimiento de los problemas propios de esta zona. Cuando por el interrogatorio y la exploración física no es posible elaborar un diagnóstico definitivo, el estudio patológico nos orientará para llegar a él. Comunicamos un resumen de las dermatosis inflamatorias más frecuentes de la vulva, excluyendo los padecimientos infectocontagiosos y tumorales, con base en los patrones histopatológicos, elaborado por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades de la Vulva (ISSVD).

PALABRAS CLAVE: vulva, enfermedades inflamatorias de la vulva, dermatosis vulvares.

Dermatol Rev Mex 2016 Mar;60(2):114-128.

Classification and guide of vulvar inflammatory diseases.

Barbosa-Alanís HJ¹, González-Cabello D², Barbosa-Moreno L³

Abstract

Vulva diseases have not been of much interest among dermatologists. The main goal of this review is to raise awareness of these frequent illnesses that are poorly cared for. There is not much information available for treating these diseases, and since there is no clear division between specialties for treating the vulvar pathology, it has lead to its relegation. This review exposes the most frequent inflammatory dermatoses of the vulva, based on histopathologic patterns according to a classification of the International Society for the Study of the Vulvar Diseases (ISSVD).

KEYWORDS: vulva; vulvar inflammatory diseases; vulvar dermatoses

¹ Dermatólogo, miembro de la Sociedad de Dermatología de Nuevo León, AC. Práctica privada.

² Jefa del Departamento de Patología de la Unidad Médica de Alta Especialidad núm. 34 del IMSS, Monterrey, Nuevo León.

³ Médico residente de Dermatología, Hospital Universitario José Eleuterio González, Monterrey, Nuevo León.

Recibido: octubre 2015

Aceptado: diciembre 2015

Correspondencia

Dr. Héctor Javier Barbosa Alanís
Servicio de Dermatología
Edificio Médico de Especialistas
Hospital Universitario José Eleuterio González
Hidalgo 2532 Pte.
64060 Monterrey, Nuevo León, México
hectorjavierbarbosa@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Barbosa-Alanís HJ, González-Cabello D, Barbosa-Moreno L. Clasificación y guía diagnóstica de las enfermedades inflamatorias de la vulva. Dermatol Rev Mex. 2016 mar;60(2):114-128.

ANTECEDENTES

¿A quién le corresponde ver, revisar y estudiar de manera profunda los padecimientos de la vulva y dar tratamiento? Esta pregunta sigue en el ambiente desde hace ya tiempo.

En 1970, durante el Sexto Congreso de la Federación Internacional de Obstetricia y Ginecología, celebrado de Nueva York, se fundó la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades de la Vulva (ISSVD) y tuvo entre sus objetivos formular una nomenclatura y clasificación de las enfermedades vulvares. Esta comisión estuvo formada por ginecólogos, dermatólogos y patólogos, quienes con los años convocaron a varias reuniones de las que han emanado diferentes terminologías y clasificaciones de los padecimientos del área vulvar.

Clasificación

En 1976 se reconocieron y clasificaron tres grupos de enfermedades vulvares: las infecciosas, las no infecciosas, llamadas lesiones blancas, y las lesiones premalignas y malignas.

En 1987 se hizo una nueva clasificación basada en la causa y la fisiopatología, pero al no tener mucha difusión, los médicos no la utilizaron.

En 2006 se formuló una más, que no incluyó los padecimientos neoplásicos ni infecciosos y, con base en la imagen histológica, se dividió en ocho grupos, como lo veremos más adelante.¹

En 2011 nuevamente la Comisión dio a conocer la última clasificación, que incluye 106 padecimientos vulvares, tomando en cuenta exclusivamente la historia clínica y el examen físico.²

Estas dos últimas son las más utilizadas en la actualidad, una basada en los hallazgos histo-

patológicos y la otra en la clínica; ambas se complementan entre sí, y de ninguna manera compiten o se anulan.

Es importante conocer la morfología normal de la vulva y las variantes individuales normales que pueden ocurrir, así como las anomalías congénitas, para no confundirlas con procesos patológicos.

En este trabajo de revisión utilizaremos la clasificación basada en la patología, y al final revisaremos brevemente cómo llegar a un diagnóstico utilizando sólo los datos clínicos.

Una de las ventajas de utilizar la clasificación de 2006 es la orientación con base en los hallazgos, para separarlos por grupos o patrones cuando el dermatólogo no logra efectuar un diagnóstico basado sólo en la clínica.

Al tomar en cuenta los patrones histopatológicos, las dermatosis vulvares pueden agruparse en los siguientes:¹ patrón espongiótico, acantósico, liquenoide, homogenización dérmica, vesículo ampoloso, acantolítico, granulomatoso y vasculopático.

Patrón espongiótico

La espongiosis es la existencia de edema intercelular en la capa de Malpighi, con la consecuente aparición de vesículas intraepidérmicas (Figuras 1 y 2). Desde el punto de vista clínico se caracteriza por lesiones eritematosas acompañadas de prurito y está representado principalmente por tres afecciones vulvares: dermatitis atópica, dermatitis de contacto por irritantes primarios y dermatitis de contacto alérgica.³

Dermatitis atópica

Es una dermatosis reaccional manifestada por inflamación crónica de la piel que cursa con re-

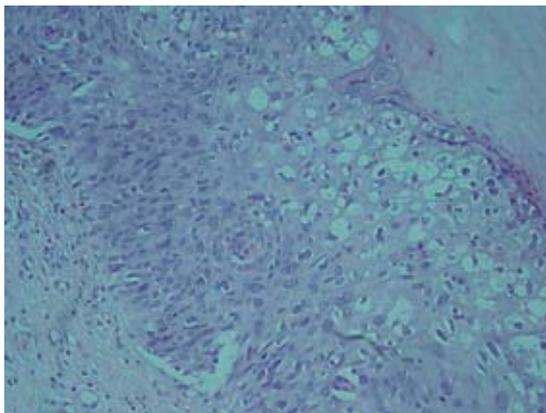


Figura 1. Patrón espongíotico. Biopsia de piel delgada con hiperqueratosis compacta, hipergranulosis focal y edema marcado de los queratinocitos, con infiltrado por mononucleares. Se encuentra, además, acantosis regular. En la dermis se observa infiltrado de linfocitos y células plasmáticas. H y E 10X.

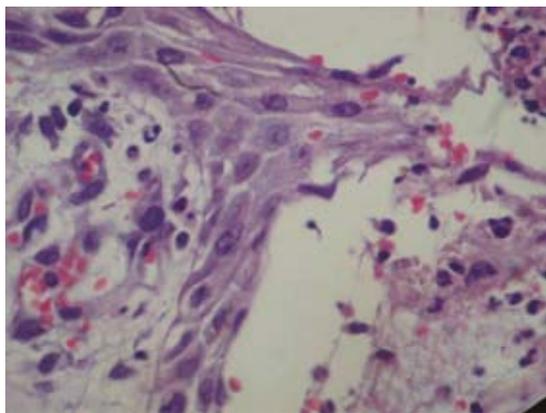


Figura 2. Patrón espongíotico con eosinófilos. Acercamiento del estrato de Malpighi, en el que se observan células acantolíticas en el interior de una vesícula intraepidérmica acompañadas de eritrocitos y moderada cantidad de eosinófilos. H y E 40X.

misiones y exacerbaciones. Por lo general inicia en la infancia y el paciente tiene antecedentes familiares de atopia; afecta principalmente las superficies de flexión de las extremidades, el

cuello, el dorso de las manos y los genitales. En ocasiones puede haber complicaciones, como molusco contagioso, candidiasis, eccematización o impetiginización.

El tratamiento consiste en antihistamínicos, esteroides tópicos, inhibidores de calcineurina (tacrolimus) y antibióticos en caso de infección secundaria.

Dermatitis de contacto

La dermatitis de contacto vulvar se divide en dos tipos: por irritantes primarios y alérgica (por sensibilización cutánea).⁴

Dermatitis de contacto por irritantes primarios: no es necesario que haya una sensibilización previa. Se origina por la exposición a irritantes débiles como detergentes, jabones, desodorantes de higiene femenina, perfumes, geles y aceites de baño; además, lubricantes, anticonceptivos tópicos y ropa interior de fibras sintéticas. Incluso el propio sudor, la orina y las heces pueden ser el factor desencadenante de este problema. La sensación de ardor es el síntoma principal. Como la barrera cutánea está afectada, esto puede contribuir a la adquisición de enfermedades de transmisión sexual. El tratamiento consiste en evitar el contacto con estas sustancias, aplicar secantes y esteroides tópicos.^{4,5}

Dermatitis de contacto alérgica: es una reacción inmunitaria tipo IV, causada por un alérgeno al que previamente se está sensibilizado: medicamentos antimicóticos, espermicidas vaginales, productos de látex y juguetes sexuales metálicos; asimismo, algunos de los mencionados en el párrafo anterior, como productos de higiene, lubricantes y perfumes, también pueden causar sensibilización. El cuadro clínico se manifiesta con prurito, escozor e incluso dolor.

El tratamiento consiste en el uso de ropa interior de algodón, evitar los jabones perfumados, pañales, fibras sintéticas o ropa muy ajustada. En el tratamiento se pueden administrar antihistamínicos con o sin esteroides sistémicos en caso de inflamación o prurito severo.^{4,5}

Patrón acantósico

La acantosis es el engrosamiento de la capa de Malpighi debido a la multiplicación exagerada de las células, lo que da una imagen histológica de hiperplasia (Figura 3). Desde el punto de vista clínico está representada por la psoriasis, el liquen simple crónico y el síndrome de Reiter.

Psoriasis vulvar

El tipo de psoriasis más común en la vulva es la psoriasis inversa, aunque también pueden manifestarse el tipo vulgar y el pustuloso. Afecta a 5% de las mujeres con síntomas vulvares.⁶ La psoriasis localizada en el área genital femenina

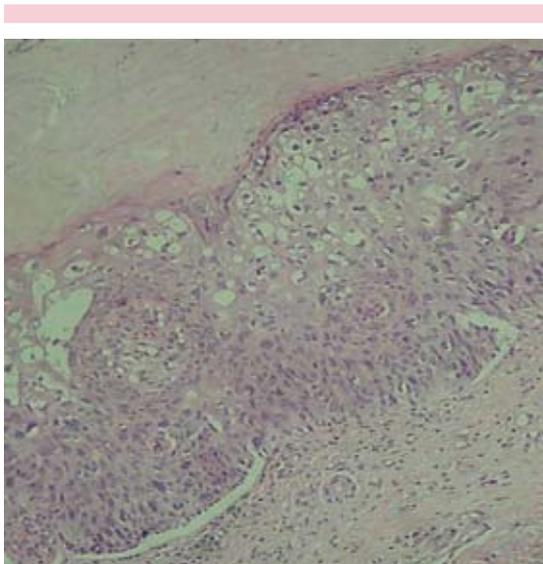


Figura 3. Panorámica. Acantosis, espongiosis de linfocitos con edema inter e intracelular. H y E 10X.

afecta los labios mayores, el pliegue inguinal, la zona perianal y no suele afectar las membranas mucosas ni la uretra; se manifiesta como placas eritematosas con bordes bien definidos de superficie lisa y, por lo general, sin escamas. El síntoma predominante es el prurito.

El tratamiento depende de las zonas del cuerpo afectadas, desde tópicos hasta medicamentos biológicos en caso de que haya afectación sistémica o grandes placas diseminadas.⁷

Liquen simple crónico vulvar (neurodermatitis)

Dermatosis localizada, caracterizada por una placa pruriginosa de evolución crónica originada por el rascado persistente y sin relación con factores inmunitarios, sólo mecánicos. La causa es la fricción repetitiva por factores de ansiedad o que origina liquenificación. En el estudio histopatológico se observa hiperqueratosis, acantosis e infiltración de leucocitos en la dermis (Figura 4).

El tratamiento es con pomadas a base de vaselina y óxido de cinc o esteroides tópicos.⁷⁻¹⁰

Síndrome de Reiter

Se manifiesta con la tríada de artritis, conjuntivitis y uretritis, dos a tres semanas después de un proceso infeccioso urinario o gastrointestinal, por lo que se considera una respuesta inmunológica. La mitad de quienes lo padecen pueden tener afectación mucocutánea, incluida la vulva. La imagen clínica e histopatológica es muy similar a la de psoriasis pustulosa.¹¹

El tratamiento de las lesiones cutáneas psoriasiformes se realiza con corticoesteroides tópicos, queratolíticos, alquitrán, UVB, PUVA, metotrexato, acitretina, calcipotriol y ciclosporina.¹²

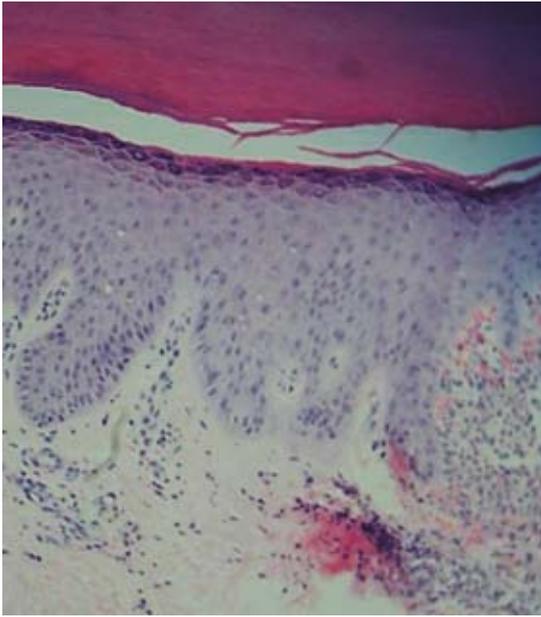


Figura 4. Panorámica. Liquen simple crónico. Hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis irregular e infiltrado inflamatorio crónico perivascular en la dermis papilar y reticular. H y E 10X.

Patrón liquenoide

En este patrón histológico hay hiperqueratosis, aumento de la capa granulosa, degeneración de la membrana basal e infiltración de polimorfonucleares en la dermis (Figura 5). Está representado por el liquen plano.

Liquen plano

Dermatosis inflamatoria crónica que se manifiesta como pápulas pruriginosas finas y lesiones erosivas que afectan principalmente los labios mayores y menores en 50 a 75% de los casos.¹³ Se asocia con sensación de quemadura, dolor, dispareunia y sangrado poscoito. En casos severos debe descartarse el síndrome vulvo-vaginal-gingival, variante de liquen plano, que además de lesiones en la vulva y vagina también hay lesiones en la mucosa gingival.^{14,15}

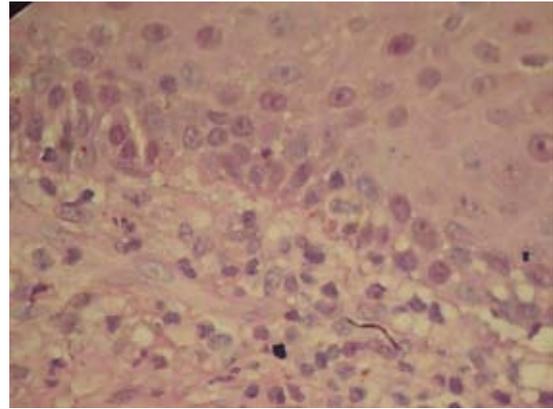


Figura 5. Patrón liquenoide con vacuolización de la capa basal. H y E 40X.

No hay tratamiento específico, se recomiendan retinoides sistémicos o corticosteroides tópicos o intralesionales.^{16,17}

Patrón escleroso

La imagen histopatológica está representada por hiperqueratosis ortoqueratósica, atrofia epidérmica y degeneración hidrópica de la membrana basal; en la dermis se observa vasodilatación, homogenización del colágeno e infiltrado mononuclear y de células plasmáticas perivascular o en banda (Figuras 6 y 7). La clínica de este grupo corresponde al liquen escleroso y atrófico.

Liquen escleroso y atrófico

Dermatosis inflamatoria de causa desconocida, con frecuencia hay el antecedente de dermatitis de contacto alérgica y el rascado crónico; afecta la vulva y la región perianal en mujeres posmenopáusicas; se distingue por prurito, ardor y sangrado ocasional. Las lesiones características son pápulas o placas de aspecto atrófico en forma de 8, de color blanco a gris pálido, con fibrosis y cicatrización.¹⁸⁻²⁰ En el estudio histopatológico se observa atrofia de la epidermis y

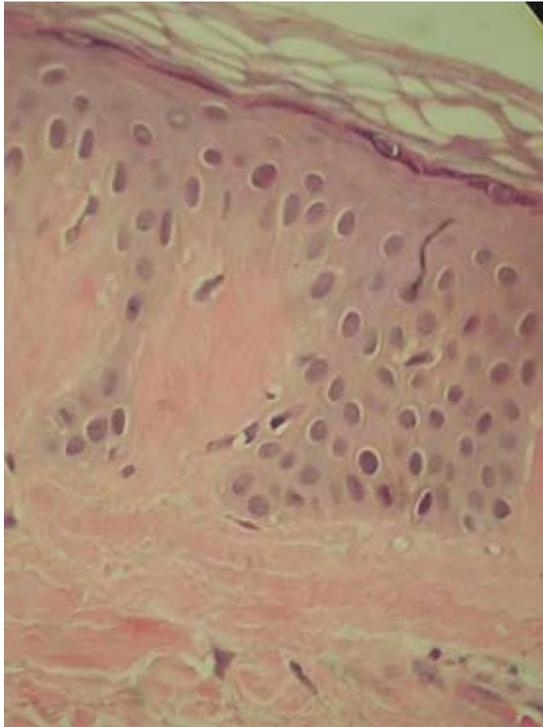


Figura 6. Esclerosis de la dermis. Biopsia de piel delgada, con hiperqueratosis laxa, atrofia de la epidermis y hialinización de la dermis papilar. H y E 40X.

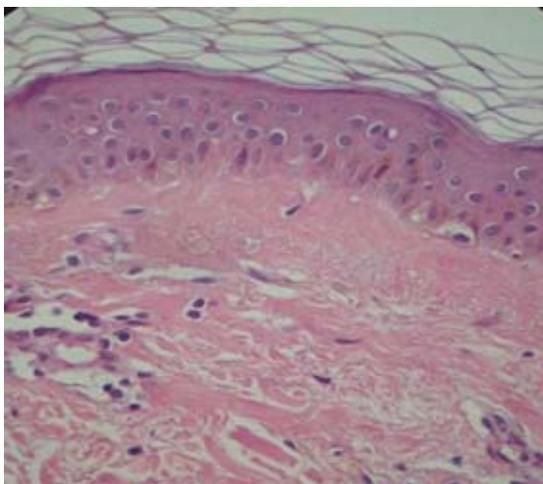


Figura 7. Biopsia de piel delgada, con esclerosis de la dermis. H y E 10X.

edema en la dermis papilar, seguido de esclerosis e hialinización con degeneración vacuolar de la hilera basal (Figura 8).

En estas pacientes hay mayor incidencia de carcinoma espinocelular. El tratamiento es con esteroides tópicos, inhibidores de calcineurina (tacrolimus) o tretinoína a 0.025%.²¹⁻²⁵

Patrón vesículo-ampoloso

En este grupo de padecimientos la lesión histológica en común es la existencia de vesículas o ampollas, que según su localización orientarán, junto con el resto de los exámenes, a obtener un diagnóstico preciso. La lesión inicial puede haber sido una ampolla, pero debido a la fricción que existe en este sitio pueden observarse erosiones o úlceras.

Las enfermedades que se incluyen en este patrón son el pénfigo vulgar, penfigoide ampoloso, penfigoide cicatricial o de las mucosas, dermatitis herpetiforme y dermatitis lineal por IgA.³

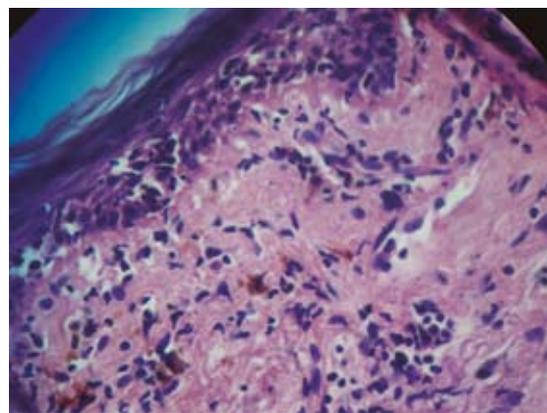


Figura 8. Liquen escleroso y atrófico. Biopsia de piel delgada, con hiperqueratosis laxa, atrofia marcada de la epidermis y vacuolación de la capa basal, con esclerosis de la dermis, así como infiltrado inflamatorio crónico perivascular. H y E 40X.

Pénfigo vulgar

Enfermedad ampollosa autoinmunitaria que se caracteriza por la formación de ampollas intraepidérmicas, causadas por anticuerpos dirigidos contra los componentes de los desmosomas, la desmogleína 3 y 1.²⁶

La afectación de la vulva en pacientes que padecen pénfigo vulgar es de 51% y las lesiones varían de forma y tamaño, pero son lesiones ulceradas localizadas en los labios menores, que pueden afectar la vagina en 36% y el cuello uterino en 15%.²⁷

En términos clínicos se encuentran ampollas frágiles, que al romperse dejan áreas denudadas dolorosas. La inmunofluorescencia directa de la piel perilesional muestra depósito de IgG y C3 en la membrana basal.^{3,28}

El estudio histopatológico muestra acantólisis con ampollas intraepidérmicas, con las células basales empalizada en el piso de la ampolla (Figuras 9 y 10). Con la inmunofluorescencia directa observamos depósitos de IgG y C3 intercelulares.

El tratamiento varía según la afectación e incluye corticoesteroides sistémicos o inmunosupreso-

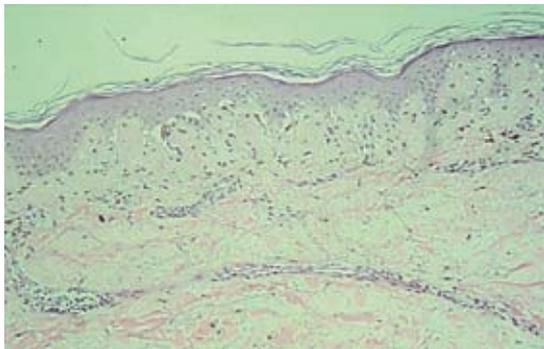


Figura 9. Panorámica: pénfigo vulgar. Panorámica de piel delgada, con vesícula suprabasal. H y E.

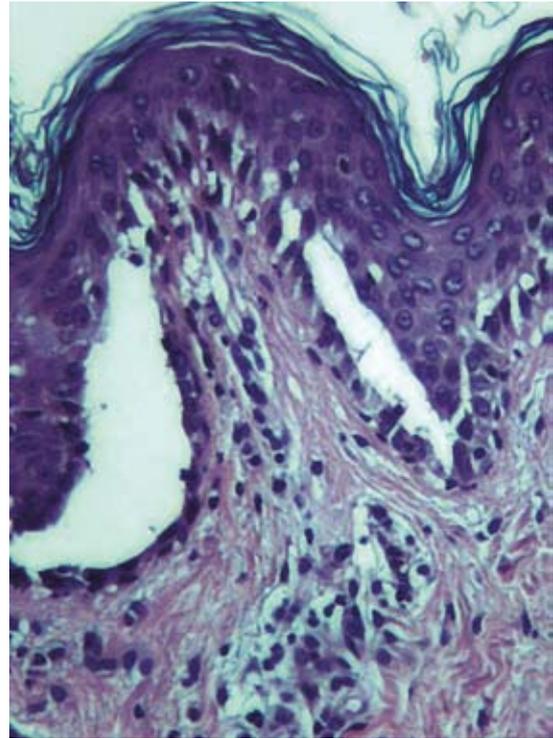


Figura 10. Pénfigo vulgar. Vesícula suprabasal, sin contenido. Infiltrado inflamatorio crónico perivascular. H y E 40X.

res, como dapsona, azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida, micofenolato, inmunoglobulina intravenosa y rituximab.^{3,28-30}

Penfigoide ampollosa

Enfermedad ampollosa autoinmunitaria que, cuando se manifiesta de manera disseminada, afecta a personas de edad avanzada; sin embargo, la afectación únicamente en la región vulvar es más frecuente en niñas y es rara.³¹ El cuadro clínico se distingue por la formación de ampollas subepidérmicas, tensas, que no dejan cicatrices. La imagen histológica muestra una ampolla subepidérmica y en la dermis infiltrado inflamatorio con eosinófilos. La inmunofluorescencia directa muestra depósito de IgG y C3 en

la membrana basal. De acuerdo con la severidad del cuadro se puede tratar con corticoesteroides tópicos y orales, minociclina, niacinamida, dapsona, azatioprina y ciclofosfamida.²⁶

Penfigoide cicatricial o de las mucosas

También llamado penfigoide benigno de las membranas mucosas. En este grupo se engloban varios padecimientos autoinmunitarios en los que el común denominador es la existencia de anticuerpos contra las proteínas de unión dermo-epidérmica. Afecta predominantemente la mucosa oral, ocular y genital, esta última incluye las lesiones vulvares; se ha encontrado entre 17 y 54% de los casos reportados y a diferencia del anterior, las lesiones tienden a dejar cicatriz, pudiendo reducir el introito de manera considerable y causar fusión de los labios.^{3,32,33}

Afecta a mujeres mayores de 60 años de edad y en casos raros a niñas; en éstas la afectación sólo es genital. Algunos casos se han asociado con trastornos linfoproliferativos de las células B al tener mayor incidencia respecto a la población general.³⁴ El estudio histopatológico muestra ampollas subepidérmicas con infiltrado mixto con predominio de eosinófilos. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de IgG y C3 lineales en la membrana basal. En algunos casos pueden presentarse IgA e IgM.²⁸

Los tratamientos que se han prescrito son esteroides sistémicos, ciclosporina, ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato, dapsona, etanercept o infliximab, pero los resultados son diferentes en cada paciente.

Enfermedad lineal de IgA

Padecimiento autoinmunitario caracterizado por placas eritematosas anulares, policíclicas con vesículas o ampollas subepidérmicas en la

periferia de las lesiones. Afecta con mayor frecuencia la mucosa oral, ocular, nasal y genital. En ocasiones las lesiones son indistinguibles del penfigoide de las mucosas, incluso la histología es inespecífica; a la inmunofluorescencia se encuentran depósitos de IgA lineal en la zona de la membrana basal.⁶

Hay buena respuesta a las sulfonas, sulfapiridina y esteroides sistémicos.³⁵

Dermatitis herpetiforme

También conocida como enfermedad de Dühring-Brocq. Es una dermatosis eruptiva pruriginosa, caracterizada por la formación de placas eritematosas con pápulas y vesículas, que al romperse causan costras hemáticas; las lesiones se localizan principalmente en las zonas de extensión de los miembros superiores e inferiores, son simétricas y se acompañan de dolor y prurito. Afecta a sujetos entre 20 y 50 años de edad, sin conocerse la causa, pero se le ha relacionado con enfermedad celiaca en 25% o por intolerancia a gluten. Las lesiones vulvares son poco frecuentes, pero deben tomarse en cuenta.

El estudio histopatológico muestra ampollas en la dermis papilar, con infiltrado linfocitario perivascular, sin datos de vasculitis. A la inmunofluorescencia hay depósitos granulares de IgA y C3 en la dermis papilar.³⁶

Patrón acantolítico

Se denomina acantólisis a la pérdida de las conexiones intercelulares entre los queratinocitos, lo que lleva a la formación de vesículas. Las enfermedades que cursan con este patrón incluyen el pénfigo familiar benigno, también llamado enfermedad de Hailey-Hailey, la enfermedad de Darier y la acantólisis popular genitocrural.

Pénfigo familiar benigno (enfermedad de Hailey-Hailey)

Es una genodermatosis autosómica dominante que afecta al gen ATP2C1, poco frecuente, que causa lesiones vesículo-ampollosas, debido a la falta de adhesión de los queratinocitos.³⁷

Por lo general, se inicia en la adolescencia, con ampollas flácidas sobre una piel sana o eritematosa que da lugar a grietas y fisuras en zonas intertriginosas y flexurales. En términos histológicos se observa una acantólisis suprabasal. La inmunofluorescencia directa es negativa, lo mismo que los anticuerpos antinucleares. Como medida preventiva se recomienda evitar la fricción y los traumatismos en las zonas afectadas. Para su tratamiento se han prescrito vía tópica clindamicina, corticoesteroides, mupirocina y antimicóticos.³⁸ En algunos casos graves se puede administrar dapsona, ciclosporina, retinoides, metotrexato o talidomida.

Enfermedad de Darier-White

Padecimiento autosómico dominante, secundario a una mutación en el gen ATP2A2, que mapea en el cromosoma 12q23-24. Las lesiones cutáneas son el resultado de una queratinización prematura, anormal, con pérdida de adhesión epidérmica que causa acantólisis y puede afectar la piel, las uñas y las mucosas.

Se inicia entre la segunda y tercera décadas de la vida. Afecta las zonas seboreicas (surcos nasogenianos, frente, cuello, piel cabelluda, parte superior del tórax y genitales), cuando afecta la vulva, hay pápulas hiperqueratósicas que al confluir forman placas, mismas que pueden sufrir impetiginización secundaria. El diagnóstico diferencial se hace con el pénfigo familiar benigno y el foliáceo.

Su tratamiento es con retinoides sistémicos o locales (tazaroteno, adapaleno), que alivian de

manera significativa las lesiones, la isotretinoína es el tratamiento de primera elección.³⁹

Acantólisis papular genitocrural

Se considera la forma localizada entre la enfermedad de Darier y el pénfigo familiar benigno de Hailey-Hailey, porque en términos histológicos tiene características de ambas enfermedades. Afecta a mujeres de edad media, que no tienen síntomas, aunque en algunos casos puede asociarse con prurito moderado a intenso. Desde el punto de vista clínico, se manifiesta como una dermatosis localizada en los labios mayores, caracterizada por múltiples pápulas pequeñas blanquecinas, que en ocasiones confluyen formando placas.

El estudio histopatológico muestra hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis, acantólisis focal con hendiduras suprabasales y disqueratosis con cuerpos redondos y granos; en la dermis papilar hay ligero infiltrado inflamatorio perivascular mononuclear. En los casos estudiados la inmunofluorescencia directa e indirecta fueron negativas. Los tratamientos prescritos en casos aislados son variables: corticoesteroides, retinoides tópicos, crioterapia, electrocoagulación y cirugía.^{3,40}

Patrón granulomatoso

Los hallazgos histopatológicos característicos de este grupo son la existencia de granulomas de células gigantes multinucleadas, no caseificantes, e infiltrado inflamatorio inespecífico (Figuras 11 y 12). Este grupo incluye la granulomatosis anogenital, la enfermedad de Crohn y el síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Granulomatosis anogenital

Con este término se agrupan los padecimientos crónicos de causa desconocida, recidivante,

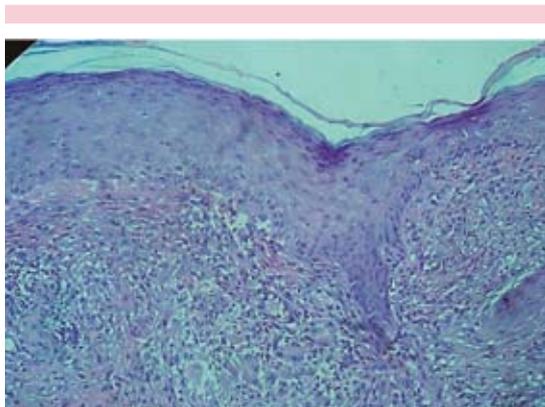


Figura 11. Panorámica. Se observa biopsia de piel delgada, que muestra hiperqueratosis laxa, acantosis moderada y hialinización parcial de la dermis papilar. En la dermis reticular se encuentran histiocitos, células gigantes multinucleadas. Diagnóstico: inflamación crónica granulomatosa. H y E.

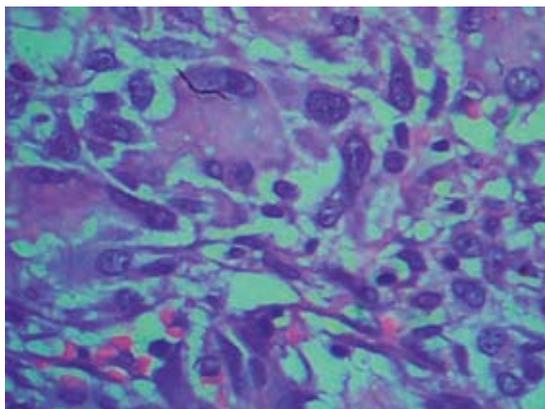


Figura 12. Granulomatosa. Acercamiento de histiocitos y células gigantes multinucleadas tipo Langhans; el núcleo oval, con hendidura transversal. El intersticio laxo e infiltrado con linfocitos dispersos. H y E 40X.

que tienen en común la existencia de úlceras, fisuras, linfedema e inflamación granulomatosa. Se debe diferenciar de la enfermedad de Crohn extraintestinal. El estudio histopatológico muestra infiltrado linfocitario en la dermis reticular y granulomas de células gigantes multinuclea-

das. La respuesta al tratamiento es variable; en algunos casos se prescriben corticoesteroides tópicos, intralesionales y sistémicos, salicilatos, metronidazol, ciprofloxacino, azatioprina, ciclosporina y anticuerpos monoclonales anti-TNF (infliximab o adalimumab).⁴¹

Enfermedad de Crohn

Forma parte del grupo de enfermedades inflamatorias intestinales que se clasifica según la edad de inicio, localización de las lesiones y comportamiento. Se distingue por inflamación intestinal granulomatosa crónica que puede afectar cualquier segmento del aparato digestivo, y produce fístulas entre el intestino y órganos vecinos. De las manifestaciones extraintestinales la afectación cutánea es la más frecuente (10-20%) e incluye el eritema nodoso, el pioderma gangrenoso y la estomatitis aftosa; sin embargo, se estima que de las pacientes con afectación cutánea, en 70% está implicada el área genital; en ocasiones las lesiones de la vulva preceden al resto de las manifestaciones intestinales, lo que dificulta el diagnóstico.⁴² En la biopsia cutánea se observan granulomas no caseificantes en la dermis. El tratamiento es con metronidazol oral y en casos resistentes pueden prescribirse fármacos anti-TNF.³

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Enfermedad poco frecuente, de causa desconocida, aunque se cree que existe un factor hereditario e infeccioso; se distingue por la tríada clínica de edema orofacial recurrente, parálisis facial y lengua fisurada. Aparece durante la infancia o en la adolescencia temprana. Puede haber afectación de la vulva con edema en 43% de los casos y la aparición posterior de úlceras, fisuras y edema de los labios mayores y menores. La biopsia muestra granulomas epitelioides no caseificantes y un infiltrado inflamatorio linfocitario. Se han prescrito corti-

coesteroides intralesionales, tópicos y sistémicos, antiinflamatorios no esteroides, clofazimina, hidroxyclo-roquina, dapsona y sulfapiridina.^{3,43}

Patrón vasculopático

El patrón histológico muestra capilares dilatados con extravasación de eritrocitos, infiltrado de células plasmáticas, con disposición en banda en la dermis superficial, además de mastocitos, eosinófilos y neutrófilos. En este grupo se incluyen: úlceras aftosas, enfermedad de Behçet y vulvitis de células plasmáticas.

Úlceras aftosas

La manifestación vulvar de la úlceras aftosas es en la cara interna de los labios menores, afecta a niñas y adolescentes con trastornos inmunológicos, por lo regular no se relacionan con actividad del trastorno inmunológico. En términos clínicos se manifiestan como lesiones muy dolorosas, de aparición brusca, acompañadas de fiebre y alteración del estado general. Existen múltiples causas infecciosas y no infecciosas, pero generalmente se relacionan con infecciones por virus de Epstein-Barr. La evolución es de alivio espontáneo en un periodo de dos a cuatro semanas, sin dejar cicatrices ni recidivas posteriores.³ La imagen histológica muestra el patrón vasculopático descrito anteriormente.

No existe ningún tratamiento específico, se han prescrito corticoesteroides tópicos, antimicrobianos tópicos y sistémicos y, en casos graves, colchicina y talidomida.

Enfermedad de Behçet

Enfermedad crónica inflamatoria y recidivante que inicia en la tercera o cuarta década de la vida, cuya causa se desconoce, con un probable componente autoinmunitario con base en los hallazgos histopatológicos de vasculitis.

Se distingue por la tríada de: estomatitis aftosa, úlceras genitales y uveítis. Las aftas orales son muy dolorosas y recidivantes, se curan solas en una a tres semanas, sin dejar cicatriz. Las aftas genitales afectan a 60-80% de los casos y se localizan generalmente en el glande y escroto en el varón y en la vulva, la vagina y el cuello uterino en la mujer.^{3,44,45} El tratamiento es diverso, los medicamentos más prescritos en dosis diarias son prednisona 1 mg/kg, talidomida 100 a 300 mg, colchicina 1-2 mg, diamino-difenilsulfona 100 mg y ciclosporina 5 mg, además de azatioprina, ciclofosfamida e interferón.

Vulvitis de células plasmáticas (de Zoon)

Padecimiento del que se han reportado menos de 40 casos en todo el mundo, cuya causa se desconoce; en ocasiones se relaciona con procesos virales, autoinmunitarios u hormonales, mismos que, aunado a factores irritativos como escasa higiene, calor y sudor excesivos, traumatismos y fricción continua, favorecen la aparición de lesiones. En términos clínicos se observan pápulas eritematosas brillantes en ocasiones erosionadas en los labios menores, la mucosa periuretral y con poca frecuencia en los labios mayores. El estudio histopatológico muestra infiltrado liquenoide de células plasmáticas, proliferación y dilataciones capilares, extravasación de eritrocitos y depósitos de hemosiderina. El curso es crónico y no existen reportes de progresión a malignidad.^{3,46}

Los tratamientos probados en este padecimiento incluyen estrógenos, corticoesteroides tópicos e intralesionales, antibióticos, tacrolimus a 0.1% y crioterapia.

Clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades de la Vulva de 2011

En 2011 la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades de la Vulva creó la

última clasificación de los padecimientos vulvares con base en la semiología y el examen físico y utilizando el estudio histopatológico sólo en caso de duda diagnóstica o como complemento a los datos clínicos. A diferencia de la clasificación anterior, en ésta se incluyen los padecimientos infectocontagiosos, premalignos y malignos.

El objetivo de esta clasificación es reeducar al médico en la Dermatología clínica tradicional para que conozca las lesiones elementales y siga estos cinco pasos para llegar al diagnóstico:²

1. Describir la lesión elemental (pápula, parche, placa, etc.).
2. Agregar un adjetivo (color, superficie, bordes, etc.).
3. Hacer diagnósticos diferenciales.
4. Reducir el número de diagnósticos diferenciales a dos o tres.
5. Confirmación del diagnóstico clínico con estudio histopatológico en caso necesario.

Al tomar en cuenta las características morfológicas, se dividen en ocho grupos de lesiones y quince subgrupos:

1. Lesiones color piel
 - a) Pápulas y nódulos
 - b) Placas
2. Lesiones rojas, parches y placas
 - a) Enfermedades eccematosas y liquenificadas
 - b) Sin destrucción epitelial
3. Lesiones rojas, pápulas y nódulos
 - a) Pápulas rojas
 - b) Nódulos rojos
4. Lesiones blancas
 - a) Pápulas y nódulos blancos
 - b) Parches y placas blancas
5. Lesiones oscuras (marrón, azul, gris y negras)
 - a) Parches oscuros, pápulas y nódulos oscuros

6. Ampollas
 - a) Vesículas y ampollas
 - b) Pústulas
7. Erosiones y úlceras
 - a) Erosiones
 - b) Úlceras
8. Edema difuso genital
 - a) Edema color piel
 - b) Edema rosa o rojo

En cada subgrupo se incluyen 106 dermatosis de la vulva, que por ser tan extensa la descripción de cada una de ellas debe ser objeto de otro estudio.²

CONCLUSIONES

Insistimos en que la semiología y la inspección detallada de la vulva son claves para tener un buen diagnóstico clínico. Es importante conocer su anatomía normal y las variantes que pueden existir, incluidas las malformaciones congénitas, para diferenciarlas de las verdaderas enfermedades de esta zona.

La morfología de las lesiones también es clave para integrar el diagnóstico clínico correcto, por lo que deben conocerse a fondo las lesiones elementales y, en casos especiales, apoyarse en el estudio histopatológico.

En este trabajo nos enfocamos en los padecimientos inflamatorios más frecuentes de la vulva, tomando en cuenta el patrón histopatológico formulado por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Enfermedades de la Vulva de 2006; hicimos una pequeña revisión de cada padecimiento vulvar, sin incluir los padecimientos infectocontagiosos ni tumorales.

Ninguna clasificación es necesaria cuando el dermatólogo puede llegar al diagnóstico fácilmente gracias a su experiencia clínica; la

situación se complica cuando no hay diagnóstico de primera intención; entonces se recurre a la biopsia y el patólogo, con sus hallazgos de un patrón específico previamente establecido y en conjunto con el clínico, recurre a esta clasificación para llegar al diagnóstico correcto.

REFERENCIAS

- Lynch PJ, Moyal-Barracco M, Moyal-Barrocco M, Bogliatto F, et al. 2006 ISSVD classification of vulvar dermatoses: pathologic subsets and their clinical correlates. *J Reprod Med* 2007;52:3-9.
- Lynch PJ, Moyal-Barracco M, Scurry J, Stockdale C. 2011 ISSVD Terminology and classification of vulvar dermatological disorders: an approach to clinical diagnosis. *J Low Genit Tract Dis* 2012;16:339-344.
- Barchino-Ortiz L, Suárez-Fernández R, Lázaro-Ochaita P. [Vulvar inflammatory dermatoses]. *Actas Dermosifiliogr* 2012;103:260-275.
- Margesson LJ. Contact dermatitis of the vulva. *Dermatol Ther* 2004;17:20-27.
- Bauer A, Rodiger C, Greif C, Kaatz M, Elsner P. Vulvar dermatoses--irritant and allergic contact dermatitis of the vulva. *Dermatology* 2005;210:143-149.
- Selim MA, Hoang MP. A histologic review of vulvar inflammatory dermatoses and intraepithelial neoplasm. *Dermatol Clin* 2010;28:649-667.
- McKay M. Vulvar dermatoses: common problems in dermatological and gynaecological practice. *Br J Clin Pract Suppl* 1990;71:5-10.
- Thorstensen KA, Birenbaum DL. Recognition and management of vulvar dermatologic conditions: lichen sclerosis, lichen planus, and lichen simplex chronicus. *J Midwifery Womens Health* 2012;57:260-275.
- Lynch PJ. Lichen simplex chronicus (atopic/neurodermatitis) of the anogenital region. *Dermatol Ther* 2004;17:8-19.
- Stewart KMA. Clinical care of vulvar pruritus, with emphasis on one common cause, lichen simplex chronicus. *Dermatol Clin* 2010;28:669-680.
- González-Beato, M. Lecona Echeverría, M. Monteagudo Sáez, I. Lázaro Ochaita P. Síndrome de Reiter. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:479-486.
- Kiyohara A, Takamori K, Niizuma N, Ogawa H. Successful treatment of severe recurrent Reiter's syndrome with cyclosporine. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:482-483.
- Rodríguez Acar M, Carbajal Pruneda P. Liquen plano. Revisión de la literatura. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006;15:203-208.
- Setterfield JF, Neill S, Shirlaw PJ, et al. The vulvovaginal gingival syndrome: a severe subgroup of lichen planus with characteristic clinical features and a novel association with the class II HLA DQB1*0201 allele. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:98-113.
- Lewis FM, Bogliatto F. Erosive vulval lichen planus—a diagnosis not to be missed: a clinical review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2013;171:214-219.
- Bradford J, Fischer G. Management of vulvovaginal lichen planus: a new approach. *J Low Genit Tract Dis* 2013;17:28-32.
- Cooper SM, Haefner HK, Abrahams-Gessel S, Margesson LJ. Vulvovaginal lichen planus treatment: a survey of current practices. *Arch Dermatol* 2008;144:1520-1521.
- Guerra A. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:633-641.
- Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosis: an update. *Am J Clin Dermatol* 2013;14:27-47.
- Heymann WR. Lichen sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:683-684.
- Maassen MS, van Doorn HC. Topical treatment of vulvar lichen sclerosis with calcineurin inhibitors. *Ned Tijdschr Geneesk* 2012;156:3908.
- Borghini A, Corazza M, Minghetti S, Virgili A. Topical tretinoin in the treatment of vulvar lichen sclerosis: an advisable option? *Eur J Dermatol* 2015;25:404-409.
- Burrows LJ, Creasey A, Goldstein AT. The treatment of vulvar lichen sclerosis and female sexual dysfunction. *J Sex Med* 2011;8:219-222.
- Chi CC, Kirtschig G, Baldo M, Lewis F, et al. Systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials on topical interventions for genital lichen sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:305-312.
- Van de Nieuwenhof HP, Meeuwis KA, Nieboer TE, Vergeer MC, et al. The effect of vulvar lichen sclerosis on quality of life and sexual functioning. *J Psychosom Obstet Gynaecol* 2010;31:279-284.
- Vassileva S, Drenovska K, Manuelyan K. Autoimmune blistering dermatoses as systemic diseases. *Clin Dermatol* 2014;32:364-375.
- Akhyani M, Chams-Davatchi C, Naraghi Z, et al. Cervicovaginal involvement in pemphigus vulgaris: a clinical study of 77 cases. *Br J Dermatol* 2008;158:478-482.
- Ruiz V, Correa LA, Hernández NVM. Dermatitis de la vulva. Resumen. *Rev Asoc Colomb Dermatol* 2014;4:317-330.
- Kavala M, Topaloglu Demir F, Zindanci I, et al. Genital involvement in pemphigus vulgaris (PV): correlation with clinical and cervicovaginal Pap smear findings. *J Am Acad Dermatol* 2015;73:655-659.
- Atzmony L, Hodak E, Gdalevich M, Rosenbaum O, Mimouni D. Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a systematic review and meta-analysis. *Am J Clin Dermatol* 2014;15:503-515.
- Farrell AM, Kirtschig G, Dalziel KL, et al. Childhood vulval pemphigoid: a clinical and immunopathological study of five patients. *Br J Dermatol* 1999;140:308-312.

32. Marren P, Wojnarowska F, Venning V, Wilson C, Nayar M. Vulvar involvement in autoimmune bullous diseases. *J Reprod Med* 1993;38:101-107.
33. Murrell DF, Marinovic B, Caux F, et al. Definitions and outcome measures for mucous membrane pemphigoid: recommendations of an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:168-174.
34. Chan LS. Mucous membrane pemphigoid. *Clin Dermatol* 2001;19:703-711.
35. Ingen-Housz-Oro S. Linear IgA bullous dermatosis: a review. *Ann Dermatol Venereol* 2011;138:214-220.
36. Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P. Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009;23:633-638.
37. Btadini W, Abou Hassan OK, Saadeh D, et al. Identification of several mutations in ATP2C1 in Lebanese families: insight into the pathogenesis of Hailey-Hailey disease. *PLoS One* 2015;10:0115530.
38. Engin B, Kutlubay Z, Çelik U, Serdaroglu S, Tüzün Y. Hailey-Hailey disease: A fold (intertriginous) dermatosis. *Clin Dermatol* 2015;33:452-455.
39. Engin B, Kutlubay Z, Erkan E, Tüzün Y. Darier disease: A fold (intertriginous) dermatosis. *Clin Dermatol* 2015;33:448-451.
40. Montis-Palos MC, Acebo-Mariñas E, Catón-Santarén B, Soloeta-Arechavala R. Papular acantholytic dermatosis in the genito-crural region: a localized form of Darier disease or Hailey-Hailey disease? *Actas Dermosifiliogr* 2013;104:170-172.
41. Villar M, Petiti G, Guerra A, Vanaclocha F. Anogenital granulomatosis. *Actas Dermosifiliogr* 2012;103:76-79.
42. Bohl TG. Vulvar ulcers and erosions: a clinical approach. *Clin Obstet Gynecol* 2015;58:492-502.
43. Romero Maldonado N, Sendra Tello J, Moreno Izquierdo R. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: tríada clínica clásica. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:623-626.
44. Salas Cabrera R, Sagué Larrea J, Laurencio Mena A. Bechet's disease. Case report. *Arch Esp Urol* 2007;60:67-68.
45. Mendoza-Pinto C, García-Carrasco M, Jiménez-Hernández M, et al. Etiopathogenesis of Behcet's disease. *Autoimmun Rev* 2010;9:241-245.
46. Gurumurthy M, Cairns M, Cruickshank M. Case series of Zoon vulvitis. *J Low Genit Tract Dis* 2010;14:56-58.

EVALUACIÓN

1. ¿En que año se creó la clasificación que se basa principalmente en la imagen histológica?
 - a) 1970
 - b) 1987
 - c) 2006
 - d) 2011
2. ¿Qué tipo de reacción inmunitaria es causada por la dermatitis por contacto alérgica?
 - a) inmunitaria inmediata
 - b) inmunitaria dependiente de anticuerpos
 - c) inmunitaria mediada por inmunocomplejos
 - d) inmunitaria mediada por células
3. ¿Cuál es el tipo de psoriasis que se manifiesta con más frecuencia en la región vulvar?
 - a) inversa
 - b) guttata
 - c) pustulosa
 - d) en placas
4. ¿Cuál es la tríada característica del síndrome de Reiter?
 - a) hipertensión, bradicardia y respiración irregular
 - b) artritis, conjuntivitis y uretritis
 - c) temblor intencional, nistagmos, dificultad para articular el habla
 - d) presión venosa elevada, presión venosa disminuida y corazón pequeño
5. ¿Que enfermedad muestra el patrón liquenoide?
 - a) psoriasis en placas
 - b) liquen escleroso y atrófico
 - c) enfermedad lineal por IgA
 - d) liquen plano
6. ¿Cuál es el porcentaje aproximado de afectación vulvar en el pénfigo vulgar?
 - a) 10%
 - b) 30%
 - c) 50%
 - d) 70%

7. También es conocida como enfermedad de Dühring-Brocq:
 - a) enfermedad de Hailey-Hailey
 - b) dermatitis herpetiforme
 - c) penfigoide cicatricial
 - d) enfermedad de Crohn
8. ¿En la enfermedad de Behçet, qué porcentaje de pacientes están afectados por aftas genitales?
 - a) 20%
 - b) 40%
 - c) 60%
 - d) 100%
9. Todas son alternativas de tratamiento contra la vulvitis de células plasmáticas, excepto:
 - a) corticoesteroides tópicos
 - b) tacrolimus 0.1%
 - c) antibióticos
 - d) talidomida
10. ¿En cuántas dermatosis vulvares se divide la clasificación de 2011?
 - a) 20
 - b) 15
 - c) 106
 - d) 56

El Consejo Mexicano de Dermatología, A.C. otorgará dos puntos con validez para la recertificación a quienes envíen correctamente contestadas las evaluaciones que aparecen en cada número de *Dermatología Revista Mexicana*.

El lector deberá enviar todas las evaluaciones de 2016, una por una o todas juntas, a la siguiente dirección:

Dermatología Revista Mexicana
José Martí 55, colonia Escandón, CP 11800, Ciudad de México.

Fecha límite de recepción de evaluaciones:
31 de enero de 2017.