

Liquen escleroso extragenital

Extragenital lichen sclerosis.

Sofía Aylén Cagnolo, Agustina Sardoy, María Laura Gubiani, María Pía Boldrini, Beatriz Alicia Pinardi

Resumen

ANTECEDENTES: El liquen escleroso es una enfermedad mucocutánea inflamatoria crónica de causa desconocida con afectación genital en la mayoría de los casos. Las formas extragenitales son poco frecuentes, predominan en mujeres prepúberes y posmenopáusicas y se localizan en el tronco, el cuello y las extremidades.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 26 años, con lesiones en el abdomen y la cara interna del muslo derecho con diagnóstico de liquen escleroso extragenital.

CONCLUSIONES: En la actualidad no se dispone de un tratamiento efectivo contra el liquen extragenital, por lo que existen varias opciones terapéuticas.

PALABRAS CLAVE: Liquen escleroso; liquen escleroso extragenital.

Abstract

BACKGROUND: Lichen sclerosis is a chronic inflammatory mucocutaneous disease of unknown etiology with genital involvement in most cases. The extragenital forms are infrequent, predominate in prepubertal and postmenopausal women and are located in the trunk, neck and extremities.

CLINICAL CASE: A 26-year-old female patient with lesions on the abdomen and inner side of the right thigh with a diagnosis of extragenital lichen sclerosis.

CONCLUSIONS: Nowadays there is not an effective treatment of extragenital lichen, so, there are several therapeutic options.

KEYWORDS: Lichen sclerosis; Extragenital lichen sclerosis.

Servicio de Dermatología, Hospital San Roque, Córdoba, Argentina.

Recibido: mayo 2020

Aceptado: julio 2020

Correspondencia

Sofía Aylén Cagnolo
aylen_cagnolo@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:

Cagnolo SA, Sardoy A, Gubiani ML, Boldrini MP, Pinardi BA. Liquen escleroso extragenital. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (suplemento 1): S96-S99.
<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65id.5429>

ANTECEDENTES

El liquen escleroso es una dermatosis inflamatoria crónica que resulta en atrofia epidérmica, con afectación genital y extragenital.¹ Este padecimiento puede afectar a personas de cualquier sexo o edad, con inicio bimodal típico en niñas prepúberes y en mujeres posmenopáusicas y en hombres en su cuarta década de la vida; con marcada incidencia en el sexo femenino.² Las lesiones extragenitales son infrecuentes, ocurren en aproximadamente el 6% de los pacientes con liquen escleroso y son más frecuentes en mujeres y raras en niños. Las zonas más comúnmente afectadas son el cuello, los hombros, el tronco y las extremidades proximales, generalmente son asintomáticas.³ La dermatoscopia es una herramienta útil porque muestra un patrón característico; sin embargo, el diagnóstico definitivo debe confirmarse con una biopsia de piel.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 26 años de edad, sin antecedentes personales patológicos, acudió a nuestra institución por padecer lesiones en el abdomen y el miembro inferior derecho, pruriginosas, de cuatro años de evolución. Refirió haber recibido tratamientos antimicóticos previos sin respuesta. A la exploración física se observaron placas asimétricas de bordes definidos blanquecinas, de superficie atrófica y brillante de 3 x 4 cm, localizadas en el hipogastrio y placa de similares características, amarronada, de 7 x 3 cm, localizada en la cara interna del muslo derecho. **Figuras 1 y 2**

A la dermatoscopia se observó un patrón reticular blanquecino con múltiples aperturas foliculares (**Figura 3**). Los estudios de laboratorio de rutina estuvieron dentro de parámetros normales, serología para VIH, VHC y VHB no reactivos y el estudio micológico de la lesión fue negativo. La biopsia insisional de piel



Figura 1. Placas de liquen escleroso extragenital blanquecinas de localización en el hipogastrio.



Figura 2. Placa blanquecina atrófica de bordes eritematosos y tapones foliculares en la superficie.



Figura 3. Múltiples aperturas queratósicas sobre una base blanquecina.

evidenció hiperqueratosis ortoqueratósica con epidermis adelgazada y degeneración vacuolar en la capa basal. En la dermis superficial y media se observó homogenización de las fibras colágenas con moderado infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. Se estableció el diagnóstico de liquen escleroso extragenital con base en los hallazgos clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos. **Figura 4**

Se realizó interconsulta con el servicio de Ginecología, donde se descartó afectación genital. Se inició tratamiento con clobetasol tópico dos veces al día en las lesiones con lo que se obtuvo buena evolución clínica después de un mes.

DISCUSIÓN

El liquen escleroso fue descrito por primera vez en 1887. Recibió varios nombres, entre ellos kraurosis vulvar, distrofia vulvar, liquen escleroso y atrófico, escleroderma guttata, todos estos términos han sido reemplazados en la actualidad por el de liquen escleroso. Se trata de una enfermedad inflamatoria crónica, recurrente, con un potencial de atrofia, cicatrización destructiva

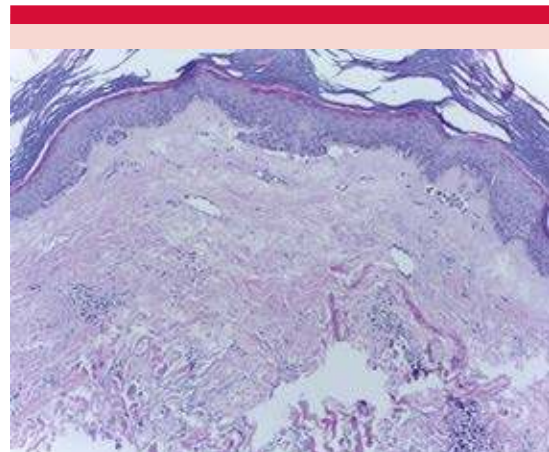


Figura 4. Epidermis adelgazada con cambios vacuolares de la capa basal e hiperqueratosis. En la dermis superficial y media homogenización de las fibras colágenas con moderado infiltrado inflamatorio perivascular (HE 20x).

y deterioro funcional. Existe cierto riesgo de evolución maligna a carcinoma epidermoide en la manifestación genital.² Es más frecuente la afección del área genital. Según los informes, la afectación extragenital se observa en el 6 al 20% de los pacientes; es más común en mujeres y es poco frecuente en niños. Las zonas afectadas con frecuencia son el cuello, los hombros, el tronco y las extremidades proximales sin síntomas asociados.³ Con respecto a la etiopatogenia, no existe hasta el momento una teoría definida. Se describen varios factores inmunológicos, genéticos, infecciosos, físicos y hormonales que influyen en su aparición. En términos clínicos, el liquen escleroso extragenital se manifiesta como pápulas blanquecinas, poligonales, brillantes, con leve esclerosis que conservan su individualidad o se aglutinan formando una placa brillante de color blanco marfil, suave a la palpación con superficie plegada en papel de cigarrillo.⁴

Una herramienta diagnóstica complementaria es la dermatoscopia. Se han descrito placas de color blanco a amarillo que se asocian con telan-

giectasias lineales o vasos puntiformes. Además, se exhiben aperturas queratósicas (similares a comedones).⁵

La biopsia confirma el diagnóstico. En las primeras etapas del liquen escleroso la imagen histológica puede ser poco característica, varía según el estadio evolutivo. La histología convencional muestra en la epidermis hiperqueratosis ortoqueratósica, atrofia, degeneración hidrópica de las células basales, tapones córneos ortoqueratósicos de los orificios foliculares y ecrinos en las lesiones cutáneas. En la dermis papilar aparece edema y homogenización del colágeno. Se aprecia un infiltrado focal perivascular o en banda de células mononucleares y células plasmáticas, junto a capilares dilatados.^{4,6}

El diagnóstico diferencial incluye liquen plano, liquen plano erosivo, vitíligo e hipopigmentación posinflamatoria.

En la actualidad no se dispone de un tratamiento efectivo contra el liquen extragenital, por lo que existen varias opciones terapéuticas. La tasa de alivio espontáneo puede ser inferior al 25%.⁷ Los corticosteroides tópicos ultrapotentes se prescriben como primera línea durante 12 semanas, los emolientes como terapia coadyuvante y la cirugía debe limitarse a pacientes con lesiones que provocan limitación funcional o asociadas con malignidad.^{8,9} Cuando la enfermedad es extendida o resistente a los esteroides, la fototerapia se considera opción de tratamiento. El UVA1 y el UVB de banda estrecha han demostrado ser

benéficos. También se ha prescrito PUVA con éxito en algunos pacientes. Si bien los síntomas pueden disminuir y el aspecto de la piel puede mejorar con el tratamiento, no siempre se logra el alivio completo de las lesiones.^{3,10}

REFERENCIAS

1. Larre-Borges A, Tiodorovic-Zivkovic D, Lallas A, Moscarella E, et al. Clinical, dermoscopic and histopathologic features of genital and extragenital lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27 (11): 1433-9. doi. 10.1111/j.1468-3083.2012.04595.x.
2. Fistorol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update. *Am J Clin Dermatol* 2013; 14 (1): 27-47. doi. 10.1007/s40257-012-0006-4.
3. Shinkai K, Rosenbach M, Aronowitz I, Harp J, Jakus J, et al. Lichen sclerosus (kraurosis vulvae/balanitis xerotica obliterans/lichen sclerosus et atrophicus). *Derm* 101.2017.
4. Florez F, Sehtman A, Navajas D, Allevato M. Liquen escleroso. *Dermatol Argent* 2016; 22 (1): 05-12.
5. Garrido-Ríos AA, Álvarez-Garrido H, Sanz-Muñoz C, Aragonese-Fraile H, et al. Dermoscopy of extragenital lichen sclerosus. *Arch Dermatol* 2009; 145 (12): 1468. doi. 10.1001/archdermatol.2009.261.
6. Friedman P, Cesaroni E, Sabban E, Cabo H, et al. Liquen escleroso genital y extragenital: a propósito de 4 casos. *Arch Argent Dermatol* 2014; 64 (4): 144-148.
7. Diwan N, Nair P. Extragenital lichen sclerosus et atrophicus along the lines of Blaschko. *Indian Dermatol Online J* 2015; 6 (5): 342-344. doi. 10.4103/2229-5178.164486.
8. Gatica JL, Loubies R, Vllagran B, Browne ME. Liquen escleroso: presentación extra-genital. *Rev Chilena Dermatol* 2015; 31 (2): 165-172.
9. Kirtschig G. Lichen sclerosus-presentation, diagnosis and management. *Dtsch ArzteblInt* 2016; 113 (19): 337-43. doi. 10.3238/arztebl.2016.0337.
10. Rodríguez-Acar M, Neri-Carmona M, Elizondo-Rodríguez A, Álvarez-Hernández MD, et al. Liquen escleroso extragenital. Comunicación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2017; 26: 5.