

ARTICULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Liquen escleroso extra genital ampollar y hemorrágico: A propósito de un caso

EXTRA-GENITAL BULLOUS AND HAEMORRHAGIC LICHEN SCLEROSUS: A CASE REPORT



Abr - Jun 2010 | Vol. 91 N°2

Artículo original

Rev. argent. dermatol. 2010; 91 (2): 51–60.

Publicado en línea 2010, Junio / Published online 2010 june.

Liquen escleroso extragenital ampollar y hemorrágico. A propósito de un caso.

Autores | Contacto

JM López Bertrán *, FM Renis **, MH Stefanazzi **, C Simionato *, AE Saponaro ***, F Vigovich **** y JG Casas *****

* Médicos Asistentes Staff. Servicio de Dermatología.

** Médicos de la Carrera de Especialista en Dermatología.

*** Jefe Interino. Servicio de Dermatología.

**** Médico Fellow. Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Británico.

***** Médico Consultor. Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Británico.

Hospital Británico de Buenos Aires. Perdriel 74. (C1280AEB). Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina

Email contacto: lopezjose@fibertel.com.ar

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

RESUMEN

El liquen escleroso (LE) es una enfermedad inflamatoria, crónica y benigna. De etiología desconocida, se ha vinculado con diversos factores autoinmunitarios, genéticos, hormonales, infecciosos y traumáticos.

Hay dos variedades clínicas de esta enfermedad: genital y extra-genital. La localización más frecuente en ambos sexos es la genital.

Se presenta un caso clínico de LE extra-genital, con lesiones cutáneas poco frecuentes, ampollares y hemorrágicas, que coexistían con placas atróficas de larga evolución, no diagnosticadas previamente.

PALABRAS CLAVE:

Liquen escleroso extra-genital; Liquen escleroso ampollar y hemorrágico.

SUMMARY

Lichen sclerosus is an inflammatory disease, benign, chronic, of unknown aetiology. It has been linked with many factors such as autoimmune, genetic, hormonal and infectious diseases, as well as trauma. There are two clinical types of this disease: genital and extra-genital. The most frequent in both sexes is the genital form.

We present a rare case of extra-genital localization with bullous and haemorrhagic manifestations that co-existed with late atrophic plaques, previously undiagnosed.

KEY WORDS:

Extra genital lichen sclerosus; Bullous and haemorrhagic lichen sclerosus.

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso (LE) es una dermatosis crónica inflamatoria poco frecuente, de etiología desconocida, con un origen multifactorial. ¹ En 1875, Weir publicó un trabajo con el título de "ictiosis de la lengua y la vulva", en el que describió un caso típico de LE. ² Sin embargo, se le atribuye a Hallopeau en 1887, la primera descripción clínica de esta enfermedad. ³ Años más tarde, el LE genital apareció en la literatura bajo la terminología de balanitis xerótica obliterans en los hombres y craurosis vulvar en las mujeres, hasta que, en el año 1976, la Sociedad Internacional para el Estudio de la Patología Vulvovaginal adoptó el nombre de LE, para denominar dicha entidad en ambos sexos y unificar así la terminología. ⁴

La mayor parte de los casos se presentan con lesiones en el área genital y más raramente son extra-genitales. Las lesiones de aspecto ampollar y hemorrágico suelen observarse sobre lesiones tempranas. ¹

Presentamos una paciente con manifestaciones clínicas de LE extra-genital de larga evolución, que consultó por la súbita aparición de ampollas hemorrágicas en tronco.

CASO CLÍNICO:

Paciente de sexo femenino de 77 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia. Consultó al Servicio de Dermatología por presentar placas eritematoerosivas, con ampollas de contenido serohemático y costras, algunas hemáticas y otras melicéricas. Las lesiones eran asintomáticas, de 15 días de evolución y se localizaban en la región lumbosacra, las axilas y los pliegues submamaros (Figs 1 y 2). En las mismas placas y en la piel circundante se observaban pápulas agminadas marfilinas, blanquecinas y brillantes, tipo "white spot disease" (Fig 3). En región submamaria derecha exhibía lesiones purpúricas (Fig 4).



Fig 1: pliegue submamario derecho. Ampolla de contenido seroso y máculas purpúricas.



Fig 2: región lumbosacra. Placa eritematoerosiva con ampollas y costras melicéricas.



Fig 3: piel de mama izquierda. Placa hipocrómica y atrófica, con pápulas agminadas marfilinas y brillantes.



Fig 4: piel de mama derecha. Placa hipocrómica y atrófica, con áreas purpúricas.

En distintas áreas del tórax, el escote y los hombros, también presentaba placas de gran tamaño hipocrómicas, atróficas, con bordes difusos, brillo y textura similar al papel de cigarrillo o celofán. Al ser interrogada por estas lesiones, la paciente refirió que databan de al menos 10 años de evolución y dado su carácter asintomático, las había asumido como asociadas a su edad, por lo que nunca había consultado previamente.

Al examen físico de la boca y la zona genital no se observaron lesiones mucosas. Los exámenes de laboratorio de rutina no evidenciaron alteración alguna.

Se efectuaron biopsias en placa atrófica y en área ampollar, las que fueron examinadas con técnica tradicional e inmunofluorescencia. Encontramos hiperqueratosis, dermatitis de interfase con importante degeneración vacuolar de la capa basal, presencia de colágeno hialino subepidérmico, infiltrado linfocitario en banda a nivel de dermis superficial y vasodilatación, acompañado por despegamiento ampollar dermoepidérmico. La inmunofluorescencia directa fue negativa ([Figs 5 y 6](#)). Estas alteraciones se interpretaron como compatibles con liquen escleroso ampollar y purpúrico.

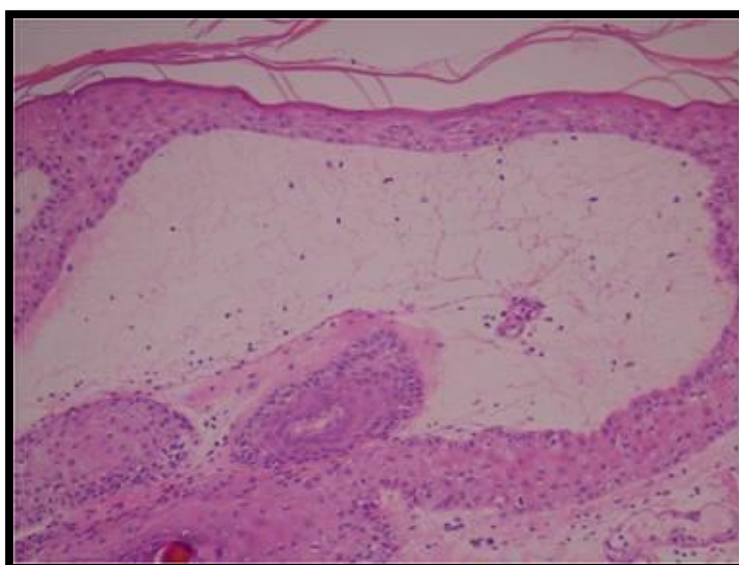


Fig 5: desprendimiento ampollar subepidérmico de contenido serohemático. (100 x)

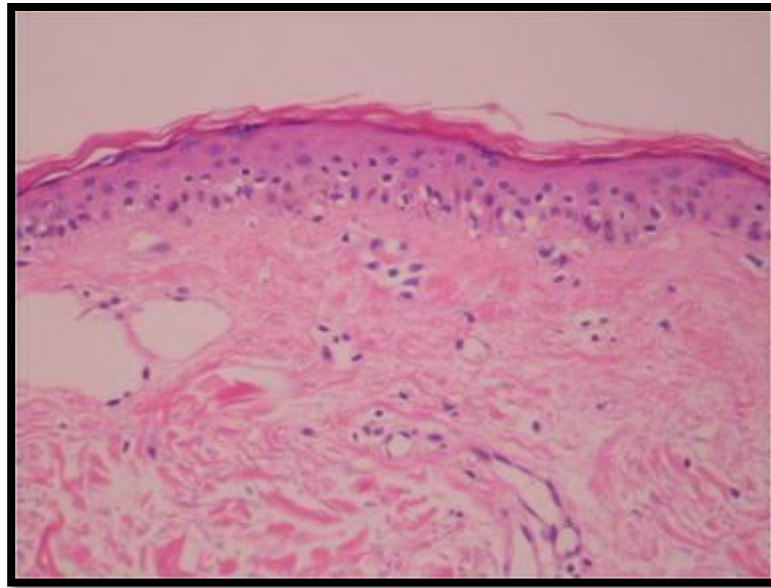


Fig 6: atrofia epidérmica a expensas del estrato malpighiano. Vacuolopatía basal y material eosinófilo homogéneo subepidérmico, con leve infiltrado linfocitario. (200 x)

Tratamiento: se indicó clobetasol 0,05% en forma tópica dos veces al día y emolientes locales.
Control evolutivo: respuesta favorable de las lesiones luego de cuatro semanas de tratamiento.

COMENTARIOS

El LE es más frecuente en mujeres, con una relación de 10:1 a favor del sexo femenino.¹ Puede afectar cualquier grupo etario, pero su prevalencia real es difícil de estimar debido a que los pacientes suelen consultar a diferentes especialistas (dermatólogos, ginecólogos, urólogos y pediatras).⁵ Es más frecuente en mujeres, en la quinta o sexta décadas de la vida coincidentemente con la perimenopausia y la posmenopausia y en la tercera o cuarta décadas en los hombres.⁶ Un 10 a 15% de los casos aparecen en la infancia con presentación genital en la mayor parte de los casos, de aspecto traumático, lo que da lugar al diagnóstico diferencial con abuso sexual.⁷

La etiología permanece sin determinar, pero son varios los factores que se han relacionado con la aparición del LE. Entre ellos se encuentran: autoinmunidad, factores genéticos, factores hormonales, infecciosos y traumáticos.

Se han publicado casos asociados a alopecia areata, vitiligo, tiroideopatías, anemia perniciosa, diabetes mellitus y penfigoide cicatrizable, como así también con autoanticuerpos y antecedentes familiares de enfermedades autoinmunitarias.^{8,9} Todos estos datos avalarían la teoría de la relación entre esta entidad y mecanismos autoinmunes.^{10,11}

Se demostró asociación con antígenos de clase II del HLA, especialmente DQ7. Un estudio realizado sobre una gran población de pacientes con LE, mostró evidencia de un incremento del riesgo de los miembros de la familia de desarrollar LE, indicando un componente genético en la etiología de la enfermedad.^{12,13}

Se le atribuyó un papel importante en el desarrollo del LE a los estrógenos y la testosterona, a pesar

que el tratamiento con los mismos no ha demostrado un radical beneficio para los pacientes.⁶ Se asoció a esta entidad con el agente *Borrelia*, pero los estudios para determinar su prevalencia son contradictorios.^{14,15}

También se puede presentar como fenómeno de Köebner sobre áreas cicatrizales, traumáticas, en sitios de roce y luego de exposiciones solares.^{1,16}

Existen dos formas de presentación clínica: genital y extra-genital. La más frecuente es la forma genital pura, pero entre un 15 y 20% de estos pacientes poseen afección extra-genital concomitante.⁹

De todas formas, se refiere que la prevalencia de esta última presentación clínica puede ser más frecuente que lo expuesto, dado que al ser asintomática en la mayor parte de los casos, estaría subdiagnosticada.⁵ Nuestra paciente presentaba lesiones de larga data y no había consultado con anterioridad, debido a que las consideraba como consecuentes a su edad y no le generaban síntoma alguno.

El LE se caracteriza clínicamente por pápulas blancas, poligonales, que se agminan formando grandes placas de piel atrófica, nacaradas. Se pueden observar taponamientos foliculares que le dan un aspecto cribiforme.^{1,7}

La forma clínica extra-genital se manifiesta preferentemente en hombros y cuello. Otras revisiones mencionan como frecuentes áreas de presentación extra-genital, las zonas submamarias, cara interna de los muslos y los antebrazos. Se pueden observar lesiones en localizaciones menos frecuentes como palmas y plantas, mucosa oral, áreas infraorbitarias y escroto.^{1,5,6,17,18}

Se han descrito formas generalizadas, ampollares y siguiendo las líneas de Blaschko.^{19,20,21}

Las formas ampollares suelen acompañarse de hemorragia intralesional, presentándose en etapas tempranas producto de la intensa degeneración vacuolar de las células basales de la epidermis, además de una alteración de la membrana basal, preferentemente a nivel de la lámina densa y sublámina densa.^{7,22,23}

Se han publicado varios casos de morfea coexistiendo con LE extra-genital. Algunos autores consideran a la morfea y al LE como espectros de una misma entidad. Por otro lado, otros consideran que hay suficientes diferencias histológicas y clínicas como para considerarlas distintas entidades y que la coexistencia de ambas lesiones en el mismo paciente es mera coincidencia.^{1,9} En 1967, Borda, Abulafia y Jaimovich lo ubicaron dentro de lo que denominan "síndrome de las escleroatrofias circunscriptas", junto con la morfea, la atrofia brillante de Gougerot, la esclerodermia lilácea y la atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini.²⁴

En la histopatología se puede observar a nivel epidérmico, en la capa basal, una dermatitis de interfase, con la típica degeneración hidrópica que, cuando es de gran magnitud, produce el despegamiento ampollar subepidérmico mencionado, originando la forma ampollar del LE. Además, se puede encontrar un infiltrado linfocitario en banda (patrón liquenoide).

En etapas avanzadas, encontramos atrofia epidérmica a predominio del estrato de Malpighi con hiperqueratosis y a nivel dérmico una banda de colágeno hialino, homogéneo subepidérmico ubicado en la dermis alta, con vasodilatación, exocitosis de eritrocitos e incontinencia de pigmento; además un infiltrado linfocitario difuso compuesto por CD4- CD8, macrófagos y mastocitos, lo que explicaría el prurito.²⁵

En el tratamiento del LE se han empleado numerosos fármacos, actualmente se indica el uso de clobetasol 0,05% dos veces por día durante doce semanas, con reducción gradual según respuesta

clínica, manteniendo la remisión clínica con la aplicación ocasional del corticoide.²⁶ Como fármaco de segunda línea está el tacrolimus 0,1%, utilizado con un regimen similar al del clobetasol.^{27,28} La fototerapia también es una opción para aquellos casos de LE, extra-genital extendido y genital, mediante la que se consigue una mejoría de la sintomatología, aunque son necesarias muchas sesiones de tratamiento.²⁹ Por otro lado, hay trabajos que mencionan al acitetrin como seguro y efectivo, en el manejo del liquen escleroso de larga data.³⁰ También se refiere el uso de metotrexato, combinado con pulsos de corticoides a altas dosis, en casos de liquen escleroso extra-genital generalizado, con buena respuesta terapéutica.¹⁹

Presentamos un caso poco frecuente de liquen escleroso extra-genital, con manifestaciones ampollares y hemorrágicas de reciente aparición, que coexisten con otras de larga data no diagnosticadas previamente.

REFERENCIAS:

1. Meffert J, Davis B y Grinwood R. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 393-416.
2. Weir RF. Ichthyosis of the tongue and vulva. *NY State. J Med* 1875; 246.
3. Hallopeau H. Leçons cliniques sur lês maladies cutanées ET syphilitiques. *Union Med Can* 1887; 43: 472.
4. Friederich EG. New nomenclature for vulvar disease. *Obstet Gynecol* 1976; 47: 122-124.
5. Powell J y Wojnarowska F. Lichen sclerosus. *Lancet* 1999; 353: 1777-1783.
6. Pugliese JM, Morey AF y Peterson AC. Lichen Sclerosus: review of the literature and current recommendations for management. *J Urol* 2007; 178: 2268-2276.
7. Vázquez MA, Della Giovanna P, Cabrera H y col. Liquen escleroso y atrófico. Estudio a propósito de 50 casos. *Arch Argent Dermatol* 2001; 51: 47-53.
8. Guerriero C, Manco S, Paradisi A y col. Extra-genital lichen sclerosus and atrophicus treated with topical steroids and retinoids in a child with vitiligo. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2008; 21: 757-759.
9. Monsálvez V, Rivera R y Vanaclocha F. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr* 2010; 101: 31-38.
10. Harrington CI y Dunsmore IR. An investigation into the incidence of auto-immune disorders in patients with lichen sclerosus and atrophicus. *Br J Dermatol* 1981; 104: 563-566.
11. Powell J, Wojnarowska F y Winsey S. Lichen sclerosus premenarche: Autoimmunity and immunogenetics. *Br J Dermatol* 2000; 142: 481-484.
12. Marren P, Yell J, Charnock FM y col. The association between lichen sclerosus and antigens of the HLA system. *Br J Dermatol* 1995; 132: 197-203.
13. Sherman V, Mc Pherson T, Baldo M y col. The high rate of familial lichen sclerosus suggests a genetic contribution: an observational cohort study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010 Feb 25. [Epub ahead of print]

14. Dillon W, Saed G y Fivenson D. *Borrelia burgdorferi* DNA is undetectable by polymerase chain reaction in skin lesions of morphea, scleroderma, or lichen sclerosus et atrophicus of patients from North America. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 617-620.
15. Brier F, Khanakah G, Stanek G y col. Isolation and polymerase chain reaction typing of *Borrelia afzelii* from a skin lesion in a seronegative patient with generalized ulcerating bullous lichen sclerosus ET atrophicus. *B J Dermatol* 2001; 144: 387-392.
16. Benvenuti MJ, Vignale R y Civila E. Liquen escleroso posquemadura solar. *Med Cutan Iber Lat Am* 2003; 31 (6. : 377-379.
17. Dalziel K y Shaw S. Lichen Sclerosus. *BMJ* 2010; 340: 731.
18. Funaro D. Lichen sclerosus: a review and practical approach. *Dermatol Therap* 2004; 17: 28-37.
19. Kreuter A, Tigges C, Gaifullina R y col. Pulsed high-dose corticosteroids combined with low-dose methotrexate treatment in patients with refractory generalized extra-genital lichen sclerosus. *Arch Dermatol* 2009; 145: 1303-1308.
20. Kim Y y Lee E. Case of sequentially occurring lesions of facial lichen sclerosus following the lines of Blaschko. *J Dermatol* 2007; 34: 201-204.
21. Choi SW, Yang JE, Park HJ y col. A case of extragenital lichen sclerosus following Blaschko's lines. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 903-904.
22. Hallel-Halevy D, Grunwald M, Yerushalmi J y col. Bullous lichen sclerosus et atrophicus. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 500-501.
23. Kowalewski C, Kozłowska A, Zawadzka M y col. Alterations of basement membrane zone in bullous and non-bullous variants of extra-genital lichen sclerosus. *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 96-101.
24. Borda J. Formas clínicas del liquen escleroso y atrófico. *Arch Arg Derm* 1967; 2: 89-103.
25. Röcken M y Ghoreschi K. Morfea y liquen escleroso. En *Dermatología*. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Primera Edición. Elsevier España S.A. Madrid. España. 2004; 1510-1517.
26. Marini MA. Terapéutica del liquen escleroso y atrófico anogenital. *Act Terap Dermatol* 2003; 26: 168-170.
27. Valdivielso-Ramos M, Bueno C y Hernanz JM. Significant improvement in extensive lichen sclerosus with tacrolimus ointment and PUVA. *Am J Clin Dermatol* 2008; 9: 175-179.
28. Hengge UR, Krause W, Hofmann H y col. Multicentre, phase II trial on the safety and efficacy of topical tacrolimus ointment for the treatment of lichen sclerosus. *Br J Dermatol* 2006; 155: 1021-1028.
29. Breuckmann F, Gambichler T, Altmeyer P y col. UVA/UVA1 phototherapy and PUVA photochemotherapy in connective tissue diseases and related disorders: a research based review. *BMC Dermatol* 2004; 4: 11.

30. Ioannides D, Lazaridou E, Apalla Z y col. Acitretin for severe lichen sclerosus of male genitalia: a randomized, placebo controlled study. J Urol 2010; 183: 1395-1399.