

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Mujer con placas en el muslo y la fosa renal

María Huerta Brogeras y Ricardo Suárez Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.



Figura 1. Placa en la región lumbar izquierda.



Figura 2. Placa en el muslo izquierdo.

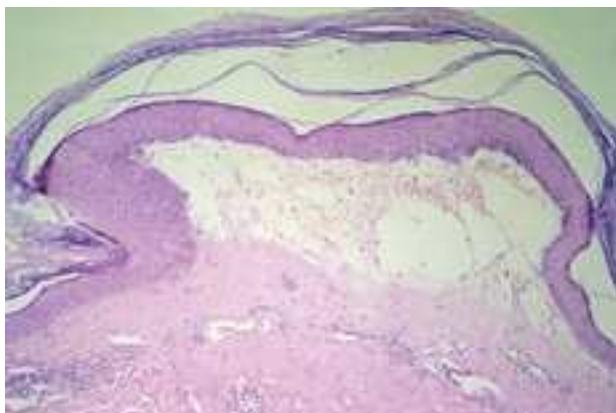


Figura 3. Imagen histológica.

506

Mujer de 82 años de edad, intervenida de prótesis de cadera derecha hace 2 años, con antecedentes de hipertensión arterial y trombosis venosa profunda, que presenta desde hace 4 o 5 años una placa bien delimitada, hemorrágica, de localización lumbar izquierda (fig. 1), así como un área atrófica blanquecina marfileña en el muslo izquierdo (fig. 2). No había recibido tratamiento ni había consultado por esas lesiones, que eran asintomáticas.

Correspondencia: Dra. M. Huerta.
Juan Bravo, 59, 5.^o A. 28006 Madrid. España.
Correo electrónico: mhbrogeras@hotmail.com

El hemograma y la bioquímica hemática fueron normales. Las serologías de hepatitis B y C fueron negativas, así como la serología de *Borrelia*. El resultado de los estudios inmunológicos fue: ANA 1/160 patrón homogéneo; anti-ADN negativo; anti Scl-70 negativo; anti centrómero negativo.

La biopsia de ambas placas mostraba imágenes similares (fig. 3): la epidermis con discreta hiperqueratosis ortoqueratósica, un estrato espinoso adelgazado e imágenes focales de degeneración vacuolar de la membrana basal. La dermis papilar estaba ensanchada edematosa y los vasos del plexo vascular superficial se hallaban rodeados de un moderado infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos e histiocitos y numerosos hematíes.

DIAGNÓSTICO

Liquen escleroso y atrófico (LEA) hemorrágico extra-genital.

COMENTARIO

Enfermedad descrita por primera vez en 1889 por Happleau. La forma más frecuente de aparición es en placas atróficas de lenta evolución en la zona anogenital de mujeres y varones, de edad media comprendida entre 43 y 50 años¹. También se presenta en niños de 1 a 13 años de edad.

La etiología es desconocida. En los últimos años se ha implicado a *Borrelia burgdorferi* como agente patógeno tanto en LEA como en morfea. Se ha comunicado que la espiroqueta transmitida por las garrapatas, agente etiológico de la enfermedad de Lyme, desempeña un papel en la etiopatogenia de la morfea y del LEA en Europa y en Japón, pero no en Norteamérica. Un estudio de morfea y LEA, basado en la reacción en cadena de la polimerasa para la amplificación específica de un genotipo de todos los tipos conocidos de *B. burgdorferi*, se asoció con señales positivas en todos los casos diagnosticados en Alemania y Japón². No se documentó positividad en ninguno de los casos diagnosticados en Estados Unidos. Existe un estudio³ que presenta la asociación entre el LEA y los antígenos del sistema HLA, en 34 pacientes y 357 controles, en el que se llega a la conclusión de que la genética del paciente puede influir en la expresión de la enfermedad, principalmente en el lugar y la extensión de la misma.

Clínicamente, son máculas y a veces pápulas separadas, blanquecinas de color marfil o blanco porcelana, delimitadas, que pueden confluir para formar placas. La superficie de las lesiones puede estar más o menos sobreelevada; las lesiones más antiguas suelen mostrar atrofia. Pueden aparecer ampollas y erosiones que provoquen cicatrices y sinequias, así como zonas hemorrágicas que dificultan el diagnóstico⁴. Las lesiones pueden llevar años de evolución y, por lo general, tanto en el LEA genital como en el no genital, son asintomáticas. En el caso de las anogenitales, pueden acompañarse de escozor, prurito, dolor y disuria.

La localización más frecuente en la zona genital es: vulva, regiones perianales, periné y línea inguinal en las mujeres, y prepucio y glande en los varones. En la zona no genital, como es nuestro caso, la localización más frecuente es el tronco, en especial la parte superior de la espalda, la periumbilical, el cuello, las axilas, la superficie de flexión de las muñecas y, raras veces, las palmas y las plantas⁵. En la mucosa bucal puede presentarse en forma de placas blancoazuladas, erosiones superficiales, o con un aspecto reticulado que recuerda al liquen plano.

En el estudio anatomo-patológico se puede apreciar una epidermis con engrosamiento variable, hiperqueratosis ortoqueratósica, vacuolización de la capa de células basales y frecuentemente tapones córneos ortoqueratósicos de los orificios foliculares.

Suele aparecer una banda de homogeneización del colágeno en la dermis papilar, sin estructura, edematoso,

acompañada de un infiltrado linfocitario más o menos linfocitario. En ocasiones se observan hemorragia y erosiones.

Las lesiones extragenitales en los adultos remiten con mayor probabilidad que las de los genitales, que hay que controlar durante años para descartar la aparición de un carcinoma epidermoide. En los casos infantiles la involución de las lesiones es la norma.

Se suele tratar con corticoterapia tópica de alta potencia, con resultados variables⁶. En un estudio alemán se comprobó que el tratamiento con esteroides potentes, como el clobetasol, era mucho más efectivo, con un 75% de mejoría clínica, y sin atrofia importante como efecto secundario. La testosterona tópica ha sido la terapia de elección, con mejoría de los síntomas en el 67-100% de los pacientes. Existen varios estudios⁷ con resultados similares. Sin embargo, esta sustancia se emplea cada vez menos porque produce virilización y los resultados son muy variables. En los adultos, los retinoides orales pueden ser un tratamiento adyuvante.

Otra posibilidad terapéutica es la fototerapia con UVA a bajas dosis. Existe un estudio⁸ en el que una niña de 9 años con LEA extragenital, resistente a tratamiento convencional, fue tratada con 40 sesiones de bajas dosis con resolución completa.

En otro caso⁹, una mujer de 50 años con LEA genital, sintomática, que no respondía a corticoides tópicos ni estrógenos, fue tratada con láser de CO₂, mostrando mejoría de las lesiones cutáneas y una casi completa resolución de sus síntomas.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial clínico debe plantearse fundamentalmente con los siguientes procesos:

Morfea. La morfea localizada se caracteriza por la presencia de placas escleróticas circunscritas con un centro color marfil y, en los pacientes con una enfermedad activa, un borde violáceo. La lesión inicial a menudo consiste en un área eritematosa o de color lila que puede estar asociada con un cierto grado de edema sin fóvea. El centro de la lesión se torna blanco o amarillento de forma gradual. Puede observarse una disminución de la sudación y la ausencia de vello en el área afectada. Las placas, sobreelevadas o deprimidas, están induradas pero no se fijan a las estructuras adyacentes. Estas lesiones miden entre 1 y 30 cm, suelen ser con mayor frecuencia solitarias o escasas, pero pueden ser múltiples.

Se han descrito casos de coexistencia de LEA y morfea¹⁰⁻¹⁴. Todos estos artículos han discutido la relación entre las formas maculares de morfea y LEA, y sugieren que estos procesos representaban el final de procesos distintos o que ocurrían como la propia enfermedad.

Liquen simple crónico. El liquen simple crónico es una placa de eccema circunscrita, con prurito intenso, resultado de la fricción repetida de la piel, o secundario a una dermatosis previa habitualmente eccematosa. La liquenificación es característica. El trastorno es excepc-

cional en los niños, y es más frecuente en los adultos mayores de 60 años. Suelen ser lesiones únicas. Los sitios de elección incluyen la región occipital, los labios mayores, el periné, el escroto, el área pretibial y la cervical.

Lupus eritematoso cutáneo crónico. Esta dermopatía se caracteriza por la aparición de pápulas de color rojo brillante, que se convierten en placas muy bien delimitadas y con escamas adherentes difíciles de despegar, y presentan tapones foliculares en su superficie inferior. Estas placas son ovaladas, anulares o policíclicas, y se extienden periféricamente al tiempo que dejan un área atrófica central. Los tapones foliculares (muy cerca unos de otros, a veces incluso en grupos) y los folículos dilatados pueden persistir incluso en las lesiones atróficas y cicatrizadas, pero al final desaparecen dejando cicatrices lisas y blanquecinas, parcialmente rodeadas por un borde inflamatorio y sobrelevado. Las lesiones activas son de color rojo brillante, pero las resueltas pueden aparecer como máculas y cicatrices tanto hipopigmentadas como hiperpigmentadas.

*Líquen plano*¹¹. La lesión elemental del LP es una pápula aplanada, poligonal, rosada, de pequeño tamaño, no mayor de 6-8 mm, que brilla con los cambios de luz. En su evolución tiende a hiperpigmentarse, adoptando una coloración cenicienta para desaparecer. Con frecuencia confluye formando placas deprimidas en la zona central. En ellas es característica la presencia de un perfil blanquecino, brillante, de aspecto reticulado denominado «estrías de Wickham», producidas por la presencia de una hipergranulosis discontinua. Cuando afecta a la mucosa genital, provoca erosiones y un color blanquecino, lo que obliga a la biopsia para su diferenciación. Histológicamente, presenta una dermis papilar distendida por un importante infiltrado linfohistiocitario, que en zonas desestructura la unión dermoepidérmica y la da un aspecto cupuliforme. En la epidermis hay un importante engrosamiento irregular de la granulosa; las células de la capa basal presentan zonas de generación hidrópica; con cierta frecuencia se aprecian pequeñas masas eosinófilas en la unión dermoepidérmica, llamadas cuerpos coloides, que son agregados de filamentos de queratina con depósitos de IgM.

Enfermedad de Paget extramamaria. Se manifiesta en forma de una placa única eritematosa, discretamente infiltrada, de superficie descamativa con exudación y límites netos. Las lesiones se suelen localizar en zonas ri-

cas en glándulas apocrinas, como la vulva, la región perianal, el escroto y el pene; y más raramente en las axilas, la región periumbilical y los párpados. La etiopatogenia es confusa, ya que se han implicado en su origen desde una metástasis epidermotropa hasta una neoplasia apocrina, o últimamente una neoplasia de células pluripotenciales epidérmicas.

Vitílico. Son máculas hipopigmentadas, sin componente epidérmico, atrofia o hemorragia. El tipo de vitílico más frecuente es el generalizado, en el que las máculas se disponen de forma simétrica, diseminadas sobre las rodillas, los codos, las superficies extensoras de las articulaciones interfalangicas y las zonas periorificiales de la cara. En la histología se aprecia una ausencia de melanocitos. Cuando el vitílico afecta únicamente a la zona genital, incluiremos en el diagnóstico diferencial el LEA.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meffert JJ, Davis B, Grimwood RE. Lichen sclerosus. J Am Acad Dermatol 1995;32:393-416.
2. Fujiwara H, Fujiwara K, Hashimoto K, Mehregan AH, Schaumburg-Lever G, Langer R, et al. Detection of *Borrelia burgdorferi* DNA (*B. garinii* or *B. afzelii*) in morphea and lichen sclerosus et atrophicus tissues of German and Japanese but not of US patients. Arch Dermatol 1997;133:414.
3. Marren P, Yell J, Charnock FM, Bunce M, Welsh K, Wojnarowska F. The association between lichen sclerosus and antigens of the HLA system. Br J Dermatol 1995;132:197-203.
4. Gómez-Calcerrada MR, Del Cerro M, Sánchez MH, Suárez R, De Eusebio E, Sánchez-Yus E. Bullous and hemorrhagic lesions. Arch Dermatol 1999;135:81-6.
5. Corbalan-Vélez R, Pérez-Ferriols A. *Lichen sclerosus et atrophicus* affecting the wrist and left ankle and clinically simulating *lichen planus*. Cutis 2001;67:417-9.
6. Nelly SM, Ridley CM. Management of anogenital lichen sclerosus. Clin Exp Dermatol 2001;26:637-43.
7. Smith YR, Quint EH. Clobetasol propionate in the treatment of premenarchal vulvar *lichen sclerosus*. Obstet Gynecol 2001;98:588-91.
8. Kreuter A, Janssen T, Stucker M, Herde M, Hoffman K, Altemeyer P, et al. Low-dose ultraviolet-A1 phototherapy for *lichen sclerosus atrophicus*. Clin Exp Dermatol 2001;26:30-2.
9. Hackenjos K, Schroder W, Schopf, Vanscheidt W. Therapy of *lichen sclerosus et atrophicus vulvae* with the CO₂ silk touch laser. Hautzart 2000;51:502-4.
10. Wallace HJ. *Lichen sclerosus et atrophicus*. Trans St Johns Hosp Derm Soc 1971;57:9-30.
11. Uitto J, Santa-Cruz DJ, Bauer EA, Eisen AZ. Morphea and *lichen sclerosus et atrophicus*. J Am Acad Dermatol 1980;3:271-9.
12. Connelly MG, Winkelmann RK. Coexistence of *lichen sclerosus*, morphea, and *lichen planus*. J Am Acad Dermatol 1985;12:844-51.
13. Izumi T, Tajima S. A case of linear type of *lichen sclerosus et atrophicus*? J Dermatol (Tokyo) 1995;22:279-82.
14. Libow LF, Coots NV. *Lichen sclerosus* following the lines of Blaschko. J Am Acad Dermatol 1998;38:831-3.
15. Holmes SC, Burden AD. *Lichen sclerosus* and *lichen planus*: a spectrum of disease? Report of two cases and review of the literature. Clin Exp Dermatol 1998;23:129-31.