

LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO *

RAUL FACHIN VISO **

ANTONIO J. RONDON LUGO ***

INTRODUCCION

Hacemos en el presente trabajo la revisión del material de consulta desde 1961 en el Servicio de Dermatología del Hospital Vargas, y la publicación conjunta de tres casos de liquen escleroso y atrófico, enfermedad poco frecuente, de la cual sólo existe el reporte de un solo caso en la bibliografía dermatológica nacional.

Fue hacia fines del siglo pasado cuando Hallopeau (1887) hace los primeros reportes de esta rara enfermedad, confundiéndola con una forma de liquen plano; permanece así por muchos años y es además confundida por otros autores como *Norfea guttata*; por último es individualizada completamente como entidad nosológica aparte, por Ormsby, Hill y Montgomery, alrededor de 1940.

Esta dermatopatía es conocida también como *liquen albus* (Von Zumbusch, 1906), *liquen porcelánico* (Gougerot, 1916), *liquen plano escleroso* (Millian, 1933), *enfermedad de manchas blancas* (Miescher, 1935), *atrofia de Csillag*, etc.

DESCRIPCION CLINICA

Las lesiones de comienzo de esta enfermedad se caracterizan por presentar pápulas elevadas, acrómicas o nacaradas, poligonales, foliculares, que pueden o no tener en su superficie tapones de color oscuro, que

* Trabajo realizado en el servicio de Dermatología del Hospital Vargas, Caracas (Jefe de servicio, Dr. Jacinto Convit).

** Jefe de Residentes del curso de postgrado de Dermatología del Hospital Vargas.

*** Residente del curso de Postgrado de Dermatología del Hospital Vargas.

recuerdan a los comedones. En algunas ocasiones, aunque no siempre, pueden estar rodeadas por un halo eritematoso. Posteriormente las lesiones comienzan a confluir y progresan hacia un estado atrófico, formándose grandes placas, sobre las que pueden aparecer ampollas a veces hemorrágicas. En los estados involutivos de las placas se observa un aspecto de papel de cigarrillo.

Las lesiones pueden estar localizadas en cualquier sitio, pero los más frecuentes son parte superior de espalda, pecho, miembros inferiores, brazos y zona anogenital. Esta última zona representa en los niños y mujeres la región de mayor localización, apareciendo sobre la vulva en forma de reloj de arena (bilateral y simétrica), siendo estas lesiones de color blanco y semejantes a las que aparecen en cualquier sitio. Muchos autores han confundido estas lesiones con la craurosis de la vulva y con la leucoplasia.

No es frecuente la localización en la mucosa oral, pero existen casos reportados. La enfermedad tiene afinidad con la contractura de Dupuytren, con la mastitis fibrosa quística y con la enfermedad de Peyronic, con las cuales puede estar relacionadas.

Desde el punto de vista sintomático, algunos pacientes se quejan de prurito, sin que éste sea muy marcado; otros refieren ardor, algunos, quemazón y en la gran mayoría son asintomáticos.

La enfermedad es seis veces más frecuente en las mujeres que en los hombres. Comienza por lo general después de la cuarta a quinta década de la vida (período postmenopáusico), y también se ha encontrado en niños. Reporte hasta el momento de 82 casos de liquen escleroso y atrófico en la literatura de habla inglesa,³ con una mayor incidencia de la enfermedad entre los tres y los seis años de edad (58%), y encontrando los autores que sólo tres casos de los 82 estudiados pertenecían al sexo masculino.

La frecuente ocurrencia de L.E.A. en períodos postmenopáusicos y la mejoría de las lesiones durante la pubertad hacen suponer a muchos autores que el factor ovárico puede ser significativo, y, por lo tanto, estudios concernientes con su función son necesarios.

ESTUDIO HISTOPATOLOGICO

Las alteraciones histopatológicas observadas en el L.E.A. son las siguientes: hiperqueratosis con tapones queratósicos; la hiperqueratosis

es a menudo más gruesa que el cuerpo mucoso de Malpighio. Atrofia de la capa mucosa de Malpighio con degeneración hidrópica de la hilera basal; las crestas epidérmicas a menudo están completamente desaparecidas, aunque pueden persistir en algunas áreas e incluso proliferar hacia abajo, siendo aquí la degeneración basal mucho más acentuada. Edema y homogeneización del colágeno en la parte superior de la dermis, encontrándose las fibras del colágeno hinchadas y homogéneas, conteniendo sólo algunos núcleos. La degeneración hidrópica de las células basales y el edema del colágeno subepidérmico pueden conducir a la formación de ampollas subepidérmicas. infiltrado inflamatorio en parte media de la dermis.

Mientras más joven es la lesión, más superficial será la localización del infiltrado. El infiltrado está constituido principalmente por linfocitos y algunos histiocitos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Los principales diagnósticos diferenciales que se plantean son: *naorfea guttata*, liquen plano atrófico, atrofia vulvar postmenopausia, leucoplasia craurosis vulvar.

TRATAMIENTO

No se conoce en la actualidad un tratamiento específico para esta dermatosis; numerosos han sido los tratamientos empleados: el bífosfato de cloroquina (Aralen) a dosis 0,25 gr diarios. Uso tópico de las pomadas de estrógeno y también este mismo medicamento ha sido empleado por otros autores por vía oral. La infiltración local de las lesiones con corticoides "triamcinolona", la vitamina A, etc., han sido usados por muchos dermatólogos, sin que podamos decir que en ningún momento ninguno de ellos sea hasta el presente el tratamiento de elección. De todas maneras, sí existen puntos en los que están de acuerdo muchos autores, y es en lo relativo al uso por vía sistémica de metales pesados, arsénico y bismuto, y el uso local de terapia con rayos X, los cuales están totalmente contraindicados.

MATERIAL DE REVISION

Se hace una revisión del archivo de consulta de adultos del Servicio de Dermatología del Hospital Vargas desde el primero de enero de 1961 hasta el primero de mayo de 1967 (seis años). En el extenso ma-

terial de consulta por nosotros revisado encontramos un total de 16 casos de liquen escleroso y atrófico, con una distribución por sexo, edad, localización, etc., como lo indican las tablas a continuación. El gráfico N° 1 nos muestra la distribución y proporción, de acuerdo al sexo, de los 16 casos de L.E.A. obtenidos; 14 correspondieron al sexo femenino (81,5%) y dos casos (12,5%) pertenecían al sexo masculino, lo que demuestra la notable diferencia en proporción entre uno y otro sexo, arrojándonos una relación de siete mujeres a un hombre, hecho que más o menos concuerda con el resto de las publicaciones, donde se arroja una relación de seis a uno de los dos sexos.

El gráfico N° 2 nos muestra la distribución de los 16 casos de L.E.A. de acuerdo a la edad. Observamos en el presente trabajo que el mayor número de casos (7) correspondían al grupo de pacientes con cincuenta-sesenta años de edad, hecho también observado por casi todos los autores consultados en nuestra bibliografía; le siguen a este grupo los pacientes entre diez y veinte años (5 casos); luego encontramos dos casos cuya edad estaba comprendida entre veinte y treinta años, y por último un paciente de cuarenta y siete años de edad y otro de sesenta y uno.

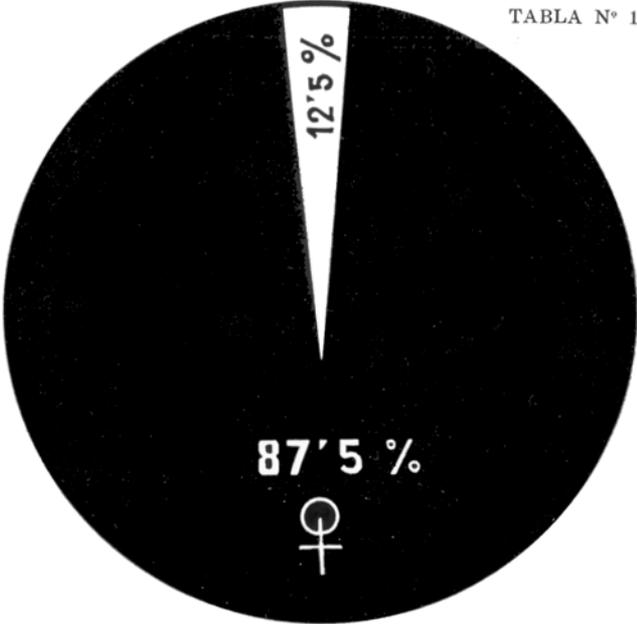
En la tabla N° 3 se pormenorizan cada uno de los 16 pacientes vistos en nuestro Servicio, haciendo resaltar en dicho cuadro el sexo, la edad y la localización. En cuanto a la sintomatología de los pacientes, no fue en este cuadro especificada por habernos encontrado con algunas historias donde este dato no era lo suficientemente explícito como para ser por nosotros aquí tabulado.

Con respecto a la localización, como podrán observar, la zona corporal más frecuente afectada por el L.E.A. fue la región torácica, ocho casos (50%), incluyendo a los senos, región preesternal, etc., como partícipes de esta región. La zona corporal que le sigue a la anteriormente mencionada fue la de los miembros, y de éstos, fueron los miembros superiores los de más predilección (7 casos), La zona del área genital sólo estuvo atacada en un paciente, mestizo, de cincuenta y cinco años de edad y sexo masculino, en el cual encontramos lesiones en la región deltoidea y en el glande.

CASOS CLINICOS

Presentamos en esta revisión tres casos de L.E.A. vistos en la consulta externa de nuestro servicio.

TABLA N° 1



S E X O

TABLA N° 2

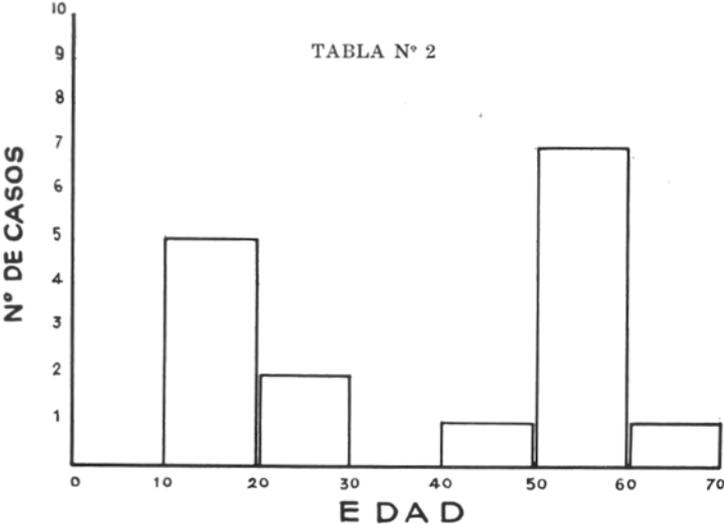


Tabla N° 3

CASOS DE LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO
(Archivo de la Cátedra de Dermatología. Hospital Vargas)

Caso Número	Sexo	Edad (Años)	Localización
1	F	16	Cuello
2	F	19	Hombro izquierdo
3	F	17	Mama izquierda y región periumbilical
4	F	58	Tronco
5	F	27	Regiones axilares
6	M	55	Glande y región del toidea
7	M	51	Brazo derecho
8	F	61	Piernas y senos
9	F	14	Rodillas, codos y región de la nuca
10	F	22	Tronco
11	F	47	Manos y rodillas
12	F	57	Tórax, muslos y pierna
13	F	55	Brazo izquierdo
14	F	20	Región preesternal
15	F	55	Tórax, brazo izquierdo, regiones glúteas y deltoideas.
16	F	58	Tórax, senos y abdomen

Paciente N° 1. Sexo femenino, venezolana, casada y de cincuenta y siete años de edad, hospitalizada en nuestro Servicio por presentar un cuadro de epiteliomatosis múltiple de varios años de evolución. Concomitantemente con el cuadro por el cual fue recluida, presentó numerosas lesiones lenticulares, foliculares, acrómicas, en algunos sitios confluentes para formar lesiones en placas de mayor tamaño, aunque sin sobrepasar ninguna de éstas los 5 cm. Algunas lesiones se encontraron rodeadas por un pequeño y disimulado halo eritematoso. La evolución era de aproximadamente siete años y completamente asintomática; localizadas en tórax, sobre todo en regiones preesternal y submamarias, muslos, que fue el sitio de donde se tomó la biopsia, y en cara anterior y laterales de ambas piernas (foto N° 1). Exámenes complementarios hechos a la



N° 1

paciente se encontraron dentro de límites normales; examen ginecológico, sin lesiones aparentes. El histopatólogo reportó: hiperqueratosis y zonas con tapones córneos, atrofia del cuerpo mucoso de Malpighio y completa desaparición de las crestas epidérmicas, pequeña zonas de

degeneración hidrópica de la basal. Homogeneización del colágeno en dermo superior. Discreto infiltrado en dermo medio constituido predominantemente por linfocitos.

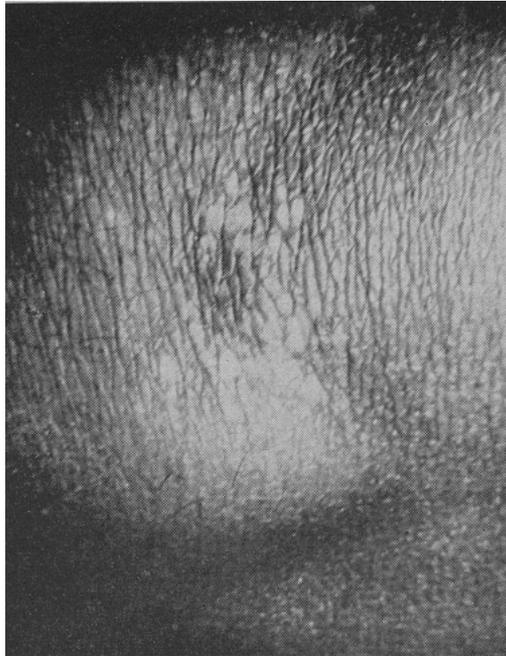
Caso N° 2: Paciente de cuarenta y siete años de edad, sexo femenino, casada, múltipara, natural de Caracas, y la cual consulta a uno de nosotros por presentar desde hace aproximadamente ocho meses pequeñas lesiones lenticulares, nacaradas, foliculares, que confluyen en algunos sitios formando lesiones algo más grandes y localizadas en cara anterior de ambas muñecas (foto N° 2) y sobre todo la región de las rodillas (foto 3).



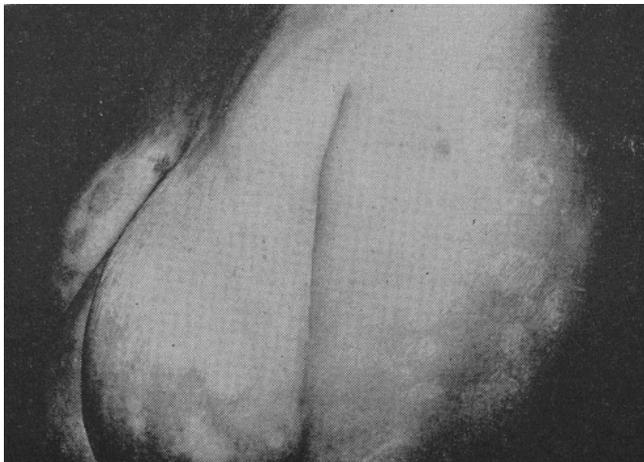
N° 2

La paciente nos señaló que sólo sentía un ligero prurito a nivel de las lesiones en áreas anogenitales. El reporte histopatológico: líquen escleroatrófico. La paciente está siendo tratada por nosotros con infiltraciones de triancinolona local.

Caso N° 3. Paciente de cincuenta y cinco años de edad, soltera, nació en el interior de la república, refiriendo que dejó de reglar hacía aproximadamente seis años. Consultó al servicio de Dermatología por presentar desde hacía unos cuatro a cinco años múltiples lesiones que se iniciaron siendo de pequeño tamaño y que luego se unieron para formar lesiones de mucho mayor tamaño.



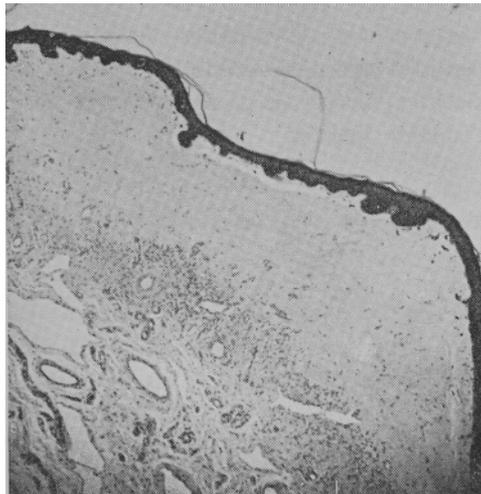
N° 3



N° 4

Al examen clínico se encontró una paciente con una piel seca que correspondía a su edad y la cual presentaba múltiples lesiones acrómicas, de bordes bien limitados y el centro mostrando discreto apergamamiento de las lesiones, sobre todo al palpase las lesiones localizadas en senos, región abdominal y brazo izquierdo (foto 4) ; también se encontraron lesiones en regiones glúteas, similares a las antes descritas.

El estudio histopatológico reveló: hiperqueratosis, atrofia de la capa mucosa de Malpighio y desaparición en algunos sitios de las crestas epidérmicas, áreas de degeneración de la hilera basal; el colágeno en la dermis superior se encuentra edematizado y homogéneo, conteniendo las fibras algunos núcleos; discreto infiltrado hacia la dermis media y constituido por linfocitos y algunos histiocitos (foto 5).



N° 5

RESUMEN

Se presentan tres casos, con estudio clínico e histopatológico de liquen escleroso y atrófico, rara dermatopatía que afecta en la mayoría de los casos al sexo femenino, y reportando algunos autores la relación

que existe entre esta enfermedad y los trastornos ováricos, razón por la cual muchos de ellos sugieren el estudio a fondo de la función de dicha glándula.

Igualmente, en el presente trabajo hacemos una revisión del archivo de consulta para adultos del Departamento de Dermatología del Hospital Vargas, Caracas, Venezuela, encontrándose en dicha revisión un total de 16 casos de L.E.A., los cuales correspondieron a 14 mujeres (87,5%) y dos hombres (12,5%), con una relación de mujer a hombre de siete a uno; hecho que se aproxima a los estudios de otros autores que señalan una relación de seis a uno. La edad más frecuentemente atacada estuvo entre los cincuenta y sesenta años de edad, siete casos (43,75%), siguiéndole luego el grupo comprendido entre los diez y veinte años, cinco casos (31,25%).

La localización de las lesiones en estos pacientes tuvo cierta predilección por el tronco y los miembros; y de los miembros, los más frecuentemente atacados fueron los superiores.

Por último se concluye, de acuerdo a la bibliografía revisada, que esta interesante entidad continúa siendo de etiología desconocida y de tratamiento inespecífico, siendo en gran número de casos el tratamiento ensayado completamente ineficaz.

SUMMARY

Three cases of lichens sclerosus et atrophicus are presented, with clinical and histopathological studies. This rare skin disease afflicts mainly females, in a proportion of 6 to 1 in relation to males.

We also include a revision, the first in Venezuela, of the adult patients file of the department of Dermatology of the Vargas Hospital of Caracas from January 1, 1961 until May 1, 1967. This revision indicates 16 cases of lichens sclerosus et atrophicus, 14 of which correspond to females (87.5%) and 2 to males (12.5%). This gives a relation women to men of 7 to 1. The 50 to 60 age group was the most affected, seven cases (43.75%), followed by that of 10 to 20, five cases (31.25%).

The localization of the lesions in the patients studied was very variable. Nevertheless, there was some predilection for the trunk and limbs, mainly the upper ones.

Finally, it is concluded that, as seen in the bibliography revised, the cause of this interesting entity is still unknown and its treatment is non-specific.

BIBLIOGRAFIA

1. Obadia J., Castellón R., Pinto Cohen, Fumero M., Riobueno C. "Liquen escleroso y atrófico. Reporte de un caso con revisión bibliográfica". **Derm. Ven.**, 3-3-4, 257-266, 1962-63.
2. Brodey, Adrian. "Hemorrhagic and bullous lichens sclerosus et atrophicus". **Arch. Derm.**, 96. 328, March 1967.
3. Clark, J., Muller, Sigrid. "Lichen sclerosus et atrophicus in Children". **Arch. Derm.**, 95. 476-482, May 67.
4. Barclay, J. L., Macey, H. B. and Reed, R. J. "Lichen sclerosus et atrophicus of the vulva in children". **Obst. Gynec.**, 27. 637-642, 1966, 5. Ravits, H. "Lichen sclerosus et atrophicus of the mouth". *Arch. Derm.* 56, 57, 58, July 57.
6. Andrews, G., Kerdel Vegas, F.; Domonkos, A. **Tratado de Dermatología**, Salvat Editores S. A., Barcelona, España, 1965.
7. Pinkus, H. "Discussion". **Arch. Derm.**, 85. 362-373, March 1962.
8. Lever, W. **Histopatología de la piel**. Editorial Científico-Médica, 1964. 9. Steigleder, G. and Raab, W.: "Lichen sclerosus et atrophicus". *Arch. Derm.*, 84: 219-226, August 1961.
10. Barker, L. "Lichen sclerosus et atrophicus of female genitalia clinical study and diagnostic guide", **Arch. Derm.**, 85: 362-373, March 1962.
11. Kerdel Vegas, F. Bibliografía dermatológica Venezolana, Caracas, 1966. 12. Fachín Viso, R., Rondón Lugo, A. "A propósito de un caso de liquen escleroso y atrófico". **Archivos del Hospital Vargas** (1968), en imprenta.