

LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO

REPORTE DE UN CASO CON REVISION BIBLIOGRAFICA

Dr. J. Obadía Serfaty^A

Dr. Rigoberto Castellón^B

Dr. J. Pinto Cohen^C

Dr. D. Martín Fumero^D

Dr. Carlos Rio bueno Z.^E

Con la colaboración del *Dr. Oscar Reyes*^F

Fuimos consultados, en febrero de 1961, por el señor G. Y., venezolano, soltero, de 36 años de edad, de profesión comerciante, residente en Caracas.

Motivo de consulta: Paciente que acusa erupción en forma de placas con poca sintomatología subjetiva y otros concomitantes, de un año de evolución, estando localizada la lesión inicial en la muñeca izquierda y, sucesivamente, en la región periumbilical, y en los últimos tres meses, en flancos y hombro derecho.

Antecedentes familiares: Sin importancia.

Antecedentes personales: Eruptivas de la infancia, T.B.C.P., en edad escolar.

Examen de la piel

La erupción de este paciente está constituida por placas de localización variada, así encontramos una en cara anterior de la muñeca izquierda, de unos 5 cm. de diámetro, deprimida, atrófica infiltrada,

- A. Profesor agregado de la Cátedra de Dermatología- Hospital Universitario Universidad Central de Venezuela
- B. Instructor de la Cátedra de Fisiología de la Escuela José Vargas-Médico asociado del Consultorio Dr. Obadía.
- C. Médico de pasantía del Servicio de Medicina III - Hospital Universitario - Médico asociado del Consultorio Dr. Obadía.
- D. Médico de pasantía del Departamento de Dermatología - Hospital Universitario - Médico asociado del Consultorio. Dr Obadía
- E. Instructor de la Cátedra de Neuroanatomía de la Escuela de Medicina José Vargas - Médico asociado del Consultorio Dr. Obadía.
- F. Profesor asociado, Jefe de la Sección de Histopatológica. Cátedra de Dermatología. Hospital Universitario- Universidad Central de Venezuela.

ligeramente blanquecina, sucia hacia el centro y pigmentada hacia la periferia, con aspecto de papel de cigarrillo. En zona periumbilical, gran placa ligeramente deprimida en su centro, de unos 15 cm. de diámetro, donde se observaba un cuadriculado que recordaba las pápulas de comienzo, notándose en algunos sitios la presencia de tapones y depresiones características; hacia la periferia de la placa se notaba la pigmentación y la atrofia. Gran infiltración se notó en toda la placa.

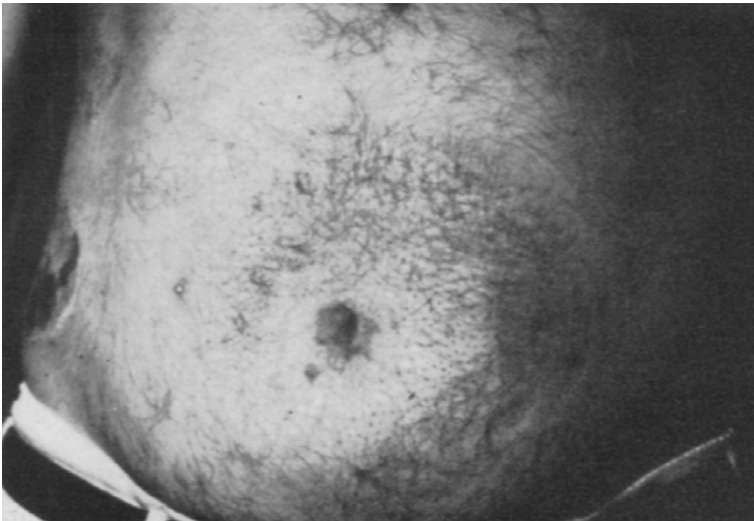
Las placas más recientes estaban situadas así: dos en flanco derecho, una en flanco izquierdo y otra en el hombro derecho. Estas placas típicas eran de forma más o menos redondeadas u ovoides, de tamaño variable entre 7 a 10 centímetros de diámetro, de color blanquecino con un halo ligeramente eritematoso, con tendencia a la pigmentación perisférica, muy infiltrada; al examen detallado pudimos apreciar en forma clara los espacios limitantes entre las pápulas, formando, en general, un aspecto de cuadriculado muy preciso en algunos sitios ; tapones puntiformes estaban presentes. (Ver fotos 1, 2, 3, 4).



Fotografía N° 1



Fotografía N° 1





Fotografía N° 4

Exámenes complementarios

Los exámenes complementarios de rutina, estaban entre límites normales. Un examen endocrinológico completo, practicado por el doctor José Avelino Cartaya, reveló como dato positivo un metabolismo basal de 22 por ciento, por lo cual fue tratado.

Se tomaron varias biopsias, cuyos resultados son reportados a continuación

Estudio histopatológico (ver foto 5, 6, 7).

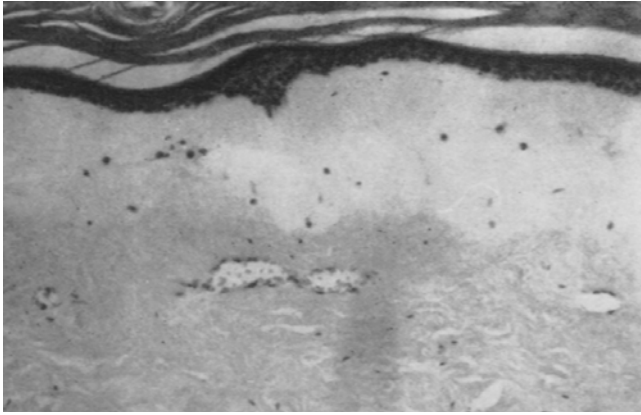
Biopsia NQ 2.151 (H. U.).

Hiperqueratosis de moderada intensidad. Atrofia del cuerpo mucoso de Malpighio. En algunas zonas se observa cierta tendencia a la licuefacción de la capa basal. Zona de intensa homogeneización y edema del colágeno superior sub-basal con formación de ampolla subepidérmica. Discreto infiltrado linfocitario con escasos fibroblastos en dermis media y parcialmente en dermis superior.

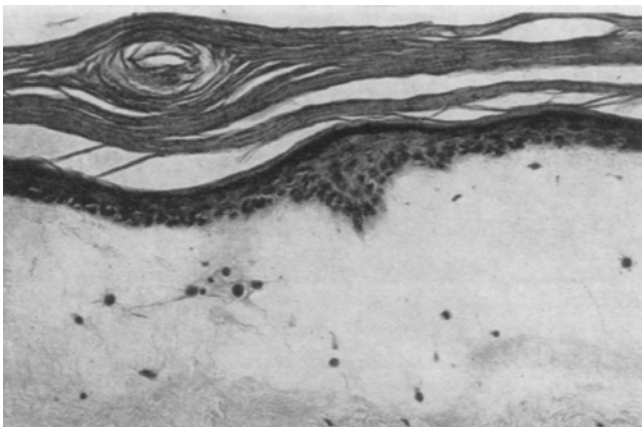
Diagnóstico: Liquen escleroatrófico.

Con la coloración para fibras elásticas se demostró enrarecimientos de ellas en zonas de dermis sub-basal.

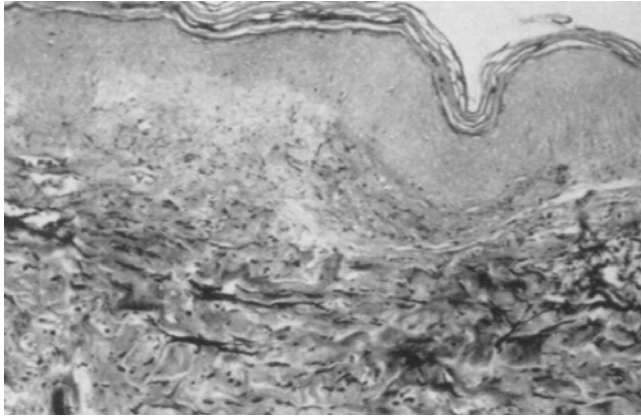
Este hecho es clásicamente señalado en esta afección como diferenciación con la esclerodermia. Es de señalar que en nuestro caso la incidencia del corte para fibras elásticas no fue la misma que para la coloración de hematoxilina eosina, por motivos ajenos a nuestra voluntad.



Fotografía N° 5. Obsérvese la hiperqueratosis, la atrofia del cuerpo mucoso y la intensa homogenización del colágeno sub-basal, lesiones resalantes del liquen escleroatrófico.



Fotografía N° 6. Se observan las lesiones, anteriormente señaladas, a mayor aumento para apreciar mejor los detalles.



Fotografía N° 7.-Con la coloración para fibras elásticas observamos importante enrarecimiento de ellas a nivel de la dermis superior, zona que corresponde a la homogenización observada con la hematoxilina-eosina.

COMENTARIOS GENERALES

Sinonimia: Liquen plano escleroso y atrófico. Liquen plano morfeiforme. Liquen albus de Zumbusch. Dermatitis liquenoide crónica. Atrofia de Csillag. Liquen porcelana de Gougerot (1916).

Historia

La enfermedad fue descrita por primera vez por Hallopeau en 1887, quien pensó que era una variante del liquen plano. Luego fue descrita por Darier en 1892. Más tarde fue separada de morfea guttata como forma distinta de liquen plano por Montgomery en 1907, e identificada como liquen escleroso y atrófico de Hallopeau por Ormsby en 1910. Fue considerada la enfermedad de Hallopeau como parte del liquen plano por Qise y Schelmire en 1928. Completa separación fue hecha por Ormsby, Montgomery e Hill en 1940.

Aun actualmente, se encuentra confundida en la literatura algunas formas del liquen plano, Morfea guttata, white spot disease y esclerodermia generalizada liquenoide.

Definición: Es una enfermedad rara, más frecuente en la mujer que en el hombre. Aparece generalmente en la edad adulta, de localización caprichosa y de evolución crónica.

Incidencia: Es más frecuente en la mujer que en el hombre, existiendo una relación de seis a uno 1.

La edad de aparición es relativamente tardía pudiendo llegar a ser entre los 40 y 50 años; sin embargo, se han relatado algunos casos en niños^{2, 3}. En casos reportados por algunos autores, aparece un 68 por ciento de lesiones limitadas anogenitales¹

Etiopatogenia: Es oscura. Aparentemente no hay relación con la función ovárica o con la aparición de la menopausia, aunque algunos autores reportan mejorías en ciertos casos con la administración de estrógenos, por vía general o tópica.

Cuadro clínico

La enfermedad está caracterizada por presentar como lesiones de comienzo, pápulas irregulares o poligonales, planas, blanquecinas, este color es llamativo y ha sido comparado con el blanco de la madreperla ; por lo general, son firmes a la palpación no siendo deprimidas, pudiendo presentar ligera elevación, casi siempre no presentan aureola, pero, algunas veces, una zona rosada o ligeramente pigmentada rodea las pápulas o placas.

Cuando estas pápulas se agrupan para formar placas, el borde de las pápulas individuales puede ser determinado, cada pápula puede tener en su superficie lisa y brillante uno o varios tapones que recuerdan comedones negros o marrones oscuros, o diminutas depresiones que corresponden al sitio donde estaban dichos tapones; estos elementos están situados en los orificios de los aparatos pilosebáceos o de las glándulas sudoríparas; estos hallazgos tienen importancia desde el punto de vista diagnóstico.

Cuando la atrofia ocurre en los estados tardíos, estos tapones y estas depresiones son más evidentes; sin embargo, y en especial, en los estados iniciales de la enfermedad, estos elementos pueden no ser reconocidos clínicamente, pero casi invariablemente están presentes en los exámenes histológicos. En los estados de involución de las placas, se observa un aspecto de "papel de cigarrillo", blanco-grisáceo, que recuerda a la morfea guttata.

Los sitios de predilección son: parte superior del tronco y cuello, axila y brazos; pero la enfermedad puede comenzar por cualquier parte del cuerpo. Es relativamente frecuente la limitación de la enfermedad a la vulva y al ano ; y en el hombre en los genitales¹, 4. Aunque la localización en la mucosa oral no es frecuente, se encuentran casos reportados en la literatura,^{5,6}

Generalmente las placas son múltiples, pero han sido reportados casos que presentaban una sola placa Pueden coexistir el L. E. y A., con otras entidades (nevus acrómico 8). Desde el punto de vista subjetivo, los pacientes se quejan de prurito moderado, localizado o generalizado, en un 50 por ciento de los casos.

Diagnóstico

Depende del reconocimiento de las típicas pápulas blancas con el tapón córneo en correlación con las alteraciones histológicas.

La morfea guttata por lo general está asociada con placas de esclerodermia localizada, con el típico borde violáceo y la histología revela verdadera esclerosis. Formas atróficas de liquen plano pueden simular clínicamente a esta entidad, pero en general una o varias pápulas típicas de liquen plano están presentes ; aunque las lesiones son blanquecinas y los taponos y depresiones pueden ser vistos en ambas enfermedades, el desarrollo del liquen escleroso y atrófico comparativamente con el del liquen plano es más lento y hay mayor tendencia a la cronicidad y persistencia en esta entidad. Lupus eritematoso y pitiriasis rubra pilaris pueden ser distinguidas en base a las observaciones concomitantes. La distinción entre el liquen escleroso y atrófico y la craurosis vulvar es importante, por la frecuencia con que estas dos condiciones son confundidas liquen escleroso, cuando toma la vulva, casi invariablemente envuelve las regiones perianales y se extiende más allá de los labios mayores; en craurosis, la piel atrófica se limita primariamente a las superficies inertes de ambos labios, hay atresia en labios y esclerosis dei orificio vaginal. Histológicamente son parecidas, pero en craurosis hay atrofia del dermo y tempranos cambios arterioscleróticos en pequeños casos ; en esto se basan para clasificar como entidades distintas al liquen escleroso y atrófico, craurosis vulvar y balanitis xerótica.

Algunos autores consideran a esta entidad como una esclerodermia de localización papilar exclusivamente ⁹, ¹⁰, otros, consideran al white spot disease como una variante lenticular del liquen escleroso y atrófico, aunque para la mayoría de los autores, esta entidad está totalmente diferenciada de las antedichas.

Pronóstico

El estado general se mantiene bien, a pesar de la cronicidad de esta afección, pudiendo ocurrir remisiones y exacerbaciones ; ocasionalmente, involuciones espontáneas pueden ocurrir.

Tratamiento

Hasta el presente no existe tratamiento satisfactorio. Se ha ensayado el uso de los estrógenos por vía general y . tópica, reportándose casos de mejoría. Asimismo otros autores presentan un caso con resultados francamente satisfactorios, en el que se usó páncreas crudo y ácido clorhídrico durante largo tiempo ¹². La dermabrasión también ha sido utilizada como medio de tratamiento de esta afección ⁶.

RESUMEN

Los autores, al reportar este caso, creen que se trate del primero en el país, de acuerdo a la revisión bibliográfica efectuada hasta donde les fue posible.

SUMMARY

The authors when reporting this case, believe that this is the first case ever published in our country, in accordance with the bibliographic review, effected until it was possible for them.

RESUME

La premiere poublication de la maladie Lichen atrophique et scléreux, avec des revisions bibliographiques est presenté.

BIBLIOGRAFIA

1. Oberfield, R. A. Lichen sclerosus et atrophicus and kraurosis vulva Are they the same disease? Arch. Dermat. 83: 806-815 may. 61.
2. Chernoski, M. E. Lichen Sclerosus et Atrophicus in Children. Arch. Dermat. 75(5), 647-652. 57.
3. Svendsen, E. B. Sclerosus of atrophicus of anogenital region in girl aged 4 years. Acta. Dermat. Venereol. 34, 321-329. 54.
4. Gaifheve, J. Acquired phimosis in the elderly caused by lichen sclerosus et atrophicus. Brit. J. Urology, 31 (1), 74-77. 59.
5. Ravits, H. Lichen sclerosus et atrophicus of the mouth. Arch. Dermat. 56 (1), 56-58. July 57.
6. Scott, M. J. Lichen sclerosus et atrophicus with oral involvement histopathologic study and dermabrasive treatment. Arch. Dermat. 56 (1), 43-55. July 57.
7. Temine, P. Sclero-atrophic lichen in single patch of the back dnetan radiologic study. Bull. Soc. Fr. Der. Syph. (3), 287-288. 56. ,
8. Degos, R. Lichen striatus albus associated with an achromic nevus. Bulls. Soc. Fr. Derm. Syph. 68: 133-134. 61.
9. Casala, A. M. Scloroderma and lichen. Arc. Dermat. Venereol. 3: 518-525. Oct. 53.

10. Borda, J. M. Sclerosis of atrophicus chronic lichenoid dermatitis (Csillag type). Arch. Argent. Dermat. 5: 175-179. Juen. 1955.
11. Pomposiello, I. M. Sclerosis of atrophicus type of white spot disease study apropos of 2 cases. Arch. Argent. Dermat. 2: 375-381. Oct. 1952.
12. Bolgert, M. Extensive sclero-lichenian condition. Recovery after 2 and a half year treatment by ingestion of raw pancreas and hycrochloric acid. (third report). Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph.
13. Ormsby, Montgomery. Disease of the skin. Eighteh Edition. Lea & Febiger.
14. Richard, Sutton. Disease of the skin. Eleventh Edition. The C. V. Mosby Company, 1956.
15. Robert, Degos. Dermatologie, Editions Medicales Flammarion, 1953.
16. Butterworth, Streaan. Clinical Genodermatology. The Willeans & Wilkine Company, 1962.
17. Darier, J. Compendio de Dermatología. Quinta edición. Salvat, Editores, S. A. 1946.
18. B. Duperrat. Précis de Dermatologie, Masson & C. Editeurs. 1959.
19. D. Pillsbury, W. Shelley, A. Kligman. Dermatology. W. B. Saunders Co. 1956. 20. Encyclopédie Medico-Chirurgicale.
21. Graciansky, Boule. Atlas de Dermatologie. Librairie Maloine, 1952.