

CASO CLÍNICO

Liquen escleroso extragenital: Reporte de un caso.

María Gabriela González Antico ¹, Miguel Alejandro López Blanco ², Mariela Zamora de la Cabada ³.

¹Médico residente de postgrado de Dermatología y Sifilografía Hospital Militar Universitario "Dr. Carlos Arvelo" Caracas – Venezuela.

²Dermatólogo adjunto del Departamento de Dermatología Hospital Militar Universitario "Dr. Carlos Arvelo" Caracas – Venezuela.

³Dermatopatóloga. Adjunta ad honorem del Departamento de Dermatología Hospital Militar Universitario "Dr. Carlos Arvelo" Caracas - Venezuela

Resumen

El liquen escleroso es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel de etiología desconocida, con especial predilección por el área genital femenina¹. Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino, de 57 años de edad, quien consultó por la aparición de placas hipopigmentadas en miembros inferiores concomitante prurito y ardor. Clínicamente se diagnosticó como liquen escleroso extragenital, corroborado por estudio histológico. Se prescribió tratamiento con esteroides tópicos de alta potencia e inhibidores de la calcineurina, con lo que mejoraron las lesiones de la piel y el prurito. Se presenta este caso, debido a que la localización extragenital de esta patología es poco frecuente.

Palabras claves: liquen escleroso; extragenital; enfermedad inflamatoria; área genital; localización extra genital.

Extragenital lichen sclerosus

Summary

Lichen sclerosus is a chronic inflammatory skin disease of unknown etiology, with a special predilection for the female genital area¹. We present the case of a 57-year-old male patient who consulted for the appearance of hypopigmented plaques on the lower limbs with concomitant itching and burning. Clinically it is diagnosed as extragenital lichen sclerosus, corroborated by histological study. Treatment with high-potency topical steroids and calcineurin inhibitors was prescribed, which improved the skin lesions and pruritus. This case is presented because the extragenital location of this pathology is rare.

Keywords: lichen sclerosus; extragenital; inflammatory disease; genital area; extra genital location.

Información del artículo

Autor para correspondencia:

González Antico María Gabriela

E-mail:

gabiantico@gmail.com

Recibido:02/10/2024

Aceptado:10/03/2025

doi: <https://doi.org/10.70181/DV.2025.63.1.05>

Introducción

El liquen escleroso es una dermatosis de evolución crónica que afecta preferentemente el área genital, aunque puede presentarse en cualquier otra parte de la superficie corporal. Su etiología y patogénesis son aún desconocidas. Fue descrito por primera vez en 1887 por François Henri Hallopeau. En 1882, Darier publicó los hallazgos histopatológicos con el nombre de «liquen plano escleroso». Fue hasta 1927 que Kirle sugirió que se le considerara como una entidad nosológica aparte. En 1976, la Sociedad Internacional para los Estudios de la Enfermedad Vulvovaginal propuso el nombre de «liquen escleroso»¹.

Reporte de caso

Se trata de paciente masculino de 57 años de edad, natural y procedente de Higuerote, estado Miranda quien inició enfermedad actual en noviembre del 2022 cuando comenzó a presentar placas hipocrómicas con centro atrófico de diferentes tamaños en miembro inferiores, concomitante prurito y ardor por lo que consulta a nuestro centro en abril del 2023. Al ser evaluado observamos fototipo cutáneo V/VI según FP. Múltiples placas color marfil, superficie atrófica de tamaños variables que oscilan entre 1 a 5 cms de forma geográfica, bordes regulares bien definidos y con un anillo pigmentado alrededor, distribuidas en piernas, dorso de los pies y tobillo izquierdo. (figuras 1 a y 1 b).

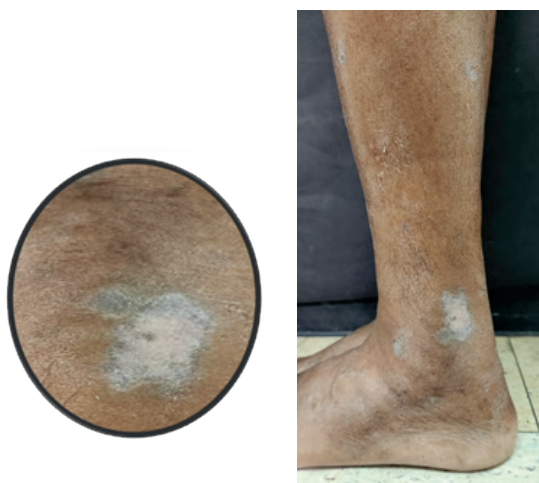


Figura 1a: Placa color marfil de superficie atrófica de 3 cms, bordes regulares bien definida y con un anillo pigmentado en tobillo izquierdo.



Figura 1b. Múltiples placas color marfil, superficie atrófica de tamaños variables que oscilan entre 1 a 5 cms de forma geográfica, bordes regulares bien definidos y con un anillo pigmentado alrededor distribuidas en miembros inferiores.

No presentaba lesiones en genitales ni mucosas. En la dermatoscopia se observó patrón en arcoíris dado por áreas blanco amarillas, aperturas queratósicas, granularidad gris, vasos puntiformes, y rosetas (figura 2). Los exámenes de laboratorios estaban dentro de límites normales.

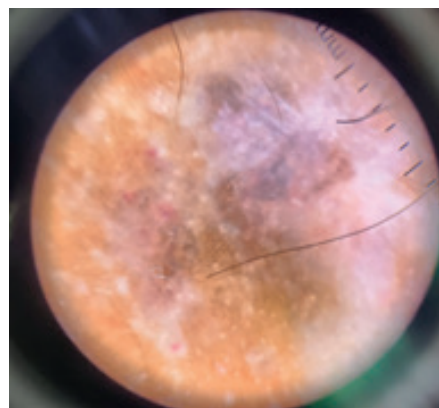


Figura 2. Dermatoscopia: patrón en arcoíris dado por áreas blanco amarillas, aperturas queratósicas, granularidad gris, vasos puntiformes, y rosetas.

Se realizó biopsia incisional en tobillo izquierdo en la que se observó fragmento de piel y lóbulos superficiales de tejido celular subcutáneo. Epidermis rectificada y adelgazada con ortoqueratosis laminar, pigmentación de queratinocitos basales, vacuolización de células basales, esclerosis en dermis papilar superficial y subyacente, marcada caída del pigmento entremezclado con infiltrado linfocitario (figura 3 y

y 4). Esclerosis subepidérmica de aspecto amorfo y marcadamente eosinofílico y subyacente caída del pigmento e infiltrado linfocitario, se concluyó como liquen escleroso (figura 5).

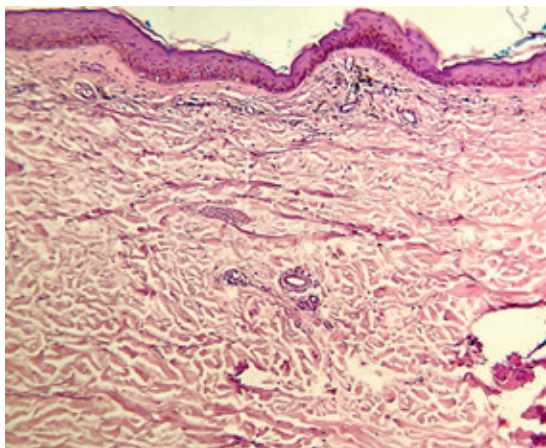


Figura 3. Ortoqueratosis laminar, epidermis rectificada, pigmentación de queratinocitos basales e infiltrado dérmico en dermis papilar superficial de arreglo liquenoide.

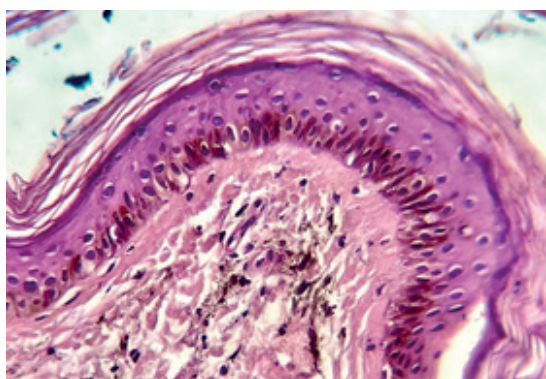


Figura 4. Vacuolización de células basales, esclerosis en dermis papilar superficial y subyacente marcada caída del pigmento entremezclado con infiltrado linfocitario.

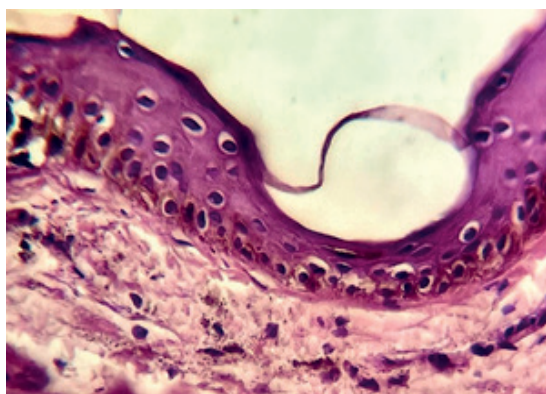


Figura 5. Esclerosis subepidérmica de aspecto amorfo y marcadamente eosinofílico y subyacente caída del pigmento e infiltrado linfocitario.

Se inició tratamiento con esteroides tópicos de alta potencia, propionato de clobetasol 0,05% en esquema piramidal descendente y tacrolimus 0.1%, 2 veces por semana presentando evolución clínica satisfactoria y refiriendo desaparición del prurito al 1º mes de tratamiento (figura 6). No hubo progresión de las lesiones. Actualmente continúa en controles.



Figura 6: Mejoría clínica evidente al mes de iniciado el tratamiento.

Discusión

El liquen escleroso es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel y las mucosas. Comúnmente afecta el área ano-genital, pero puede afectar cualquier superficie cutánea. La prevalencia del liquen escleroso en la población general, se estima en 1 de cada 300-1.000 individuos¹. Es más frecuente en mujeres que en varones en una proporción 10 a 1. La localización extragenital se presenta en un 15-20% de los pacientes². En niños, representa alrededor del 5-9% de los casos³.

Coincidiendo con estos hallazgos investigativos, Baklouti M., *et al*³ plantean que, respecto de la edad de aparición, se observa un pico entre la cuarta y quinta décadas de la vida, y en los niños en etapa prepuberal. Su etiología es desconocida, aunque se han involucrado factores: genéticos, enzimáticos, hormonales, infecciosos, traumáticos e inmunológicos. El liquen escleroso se ha relacionado con varios subtipos de HLA (A29, B21, B40, B44 y Aw31), al mismo tiempo que se han observado varios casos familiares. Se ha asociado también con deficiencias enzimáticas (proteasas del tipo elastasas, 5-alfa-reductasa), con infecciones vírales (VPH) y bacterianas (*Borrelia*

burgdorferi, *Mycobacterium fortuitum*), con procesos traumáticos, se ha descrito fenómeno isomórfico de Kôebner en cicatrices y después de traumatismos físicos, por fricción o tras quemaduras solares y, por último, con enfermedades autoinmunes como: tiroiditis, anemia perniciosa, diabetes mellitus tipo I, alopecia areata y vitiligo. Asimismo, un 30- 40% de los pacientes con liquen escleroso presentan auto-anticuerpos de varios tipos. Los más frecuentes son los anticuerpos antitiroideos, antimicrosomales, anticélulas parietales y antinucleares. Los anticuerpos antiadrenales y antimitocondriales se detectan en una proporción menor⁴.

Según Zalazar M., *et al*¹ el liquen escleroso extra genital se localiza con mayor frecuencia en tronco, cuello, hombros y zonas de flexión como muñecas y cadera, difiriendo con la localización de nuestro paciente que fue en extremidades inferiores. El cuero cabelludo, palmas y plantas suelen estar respetados³.

Las lesiones consisten en máculas o pápulas poligonales, que confluyen formando placas de color blanco-nacaradas, tal cual lo examinado en nuestro paciente. A diferencia de las genitales, las lesiones extra genitales son en su mayoría asintomáticas, aunque en ocasiones producen prurito, ardor y tensión local. Existen diferentes tipos de liquen escleroso extragenital: anular, ampollar y blaschkoide, entre otros⁵.

El diagnóstico se sospecha por las características de topografía y morfología³. Una herramienta complementaria no invasiva es la dermatoscopia y se confirma con el estudio anatomopatológico⁶.

Se debe realizar dermatoscopia polarizada y no polarizada para visualizar bien los cambios del liquen escleroso⁶. Con luz polarizada el patrón dermatoscópico consiste en áreas sin estructuras blanco amarillas, estructuras tipo crisálidas, vasos lineales irregulares, vasos punteados, tapones queratósicos, descamación folicular y rosetas^{6,7}. Hallazgos similares a los de nuestro caso.

En cuanto a su utilidad los hallazgos

dermatoscópicos nos permiten diferenciarlos de otras patologías escleróticas y según la etapa clínica de la enfermedad, los hallazgos dermatoscópicos inflamatorios son más frecuentes en la etapa temprana y los escleróticos (figura 7) en la etapa tardía⁷. El diagnóstico diferencial se debe realizar con liquen plano atrófico, morfea, lupus discoide y micosis fungoide hipopigmentada, entre otras⁸.

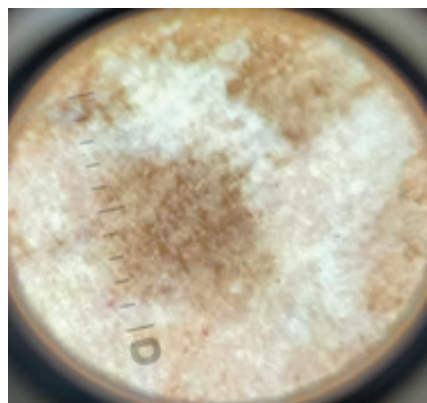


Figura 7. Dermatoscopia: áreas de color blanco brillante y tapones foliculares queratósicos.

No existe un tratamiento específico; se han probado un sin fin de medicamentos tópicos. Se considera de primera línea el uso de corticosteroides tópicos como el propionato de clobetasol al 0.05%, 1 o 2 veces al día durante 4 a 6 semanas, los cuales controlan los síntomas y mejoran la evolución, aunque su uso prolongado puede aumentar la atrofia cutánea⁸.

El tacrolimús 0.1% y el pimecrolimus son inhibidores de la calcineurina, con un importante efecto inmunomodulador, inmunosupresor y antiinflamatorio; no inhiben la síntesis de colágeno y no producen atrofia de la piel, lo cual sí ocurre con los esteroides, pero no son medicamentos de primera línea. En pocos pacientes también se ha utilizado el calcipotriol, la fototerapia con rayos UVA UVB- banda estrecha y láser CO₂, aunque con baja respuesta⁹.

Conclusión

Es importante realizar un diagnóstico y tratamiento temprano del liquen escleroso extragenital debido al curso insidioso de esta enfermedad, sin olvidar que, si bien es más

frecuente en mujeres, también puede afectar a pacientes de sexo masculino en la cuarta década de la vida.

Referencias

1. Zalazar M, Bonetto V, Salduna M, Lascano R, Kurpis M. Liqueen escleroso y atrófico de localización extragenital. *Rev Argent Dermatol*. 2018; 99(3):31-40.
2. Arif T, Fatima R, Sami M. Extragenital lichen sclerosus: A comprehensive review. *Australas J Dermatol*. 2022; 63(4):452-462.
3. Baklouti M, Sellami K, Rekik M, Bahloul E, Hammami F, Slim C, et al. Extragenital Lichen Sclerosus: A Retrospective Study of 17 Patients. *Indian J Dermatol*. 2022; 67(2):146-149.
4. De Luca D, Papara C, Vorobyev A, Staiger H, Bieber K, Thaçi D, et al. Lichen sclerosus: The 2023 update. *Front Med (Lausanne)*. 2023; 10:1106318.
5. Jiang C, Muradova E, Lu J. Generalized extragenital lichen sclerosus et atrophicus in skin of color. *JAAD Case Rep*. 2023; 40:63-66.
6. Errichetti E, Lallas A, Apalla Z, Di Stefani A, Stinco G. Dermoscopy of Morphea and Cutaneous Lichen Sclerosus: Clinicopathological Correlation Study and Comparative Analysis. *Dermatology*. 2017; 233(6):462-470.
7. Mahajan S, Dave JS. Dermoscopic Evaluation of Extragenital Lichen Sclerosus et Atrophicus. *Dermatol Pract Concept*. 2022; 12(3): e2022125.
8. Burshtein A, Burshtein J, Rekhtman S. Extragenital lichen sclerosus: a comprehensive review of clinical features and treatment. *Arch Dermatol Res*. 2023; 315(3):339-346.
9. Papini M, Russo A, Simonetti O, Borghi A, Corazza M, Piaserico S, Mucous, et al. Membrane Disorders Research Group of Side Mast. Diagnosis and management of cutaneous and anogenital lichen sclerosus: recommendations from the Italian Society of Dermatology (SIDeMaST). *Ital J Dermatol Venerol*. 2021; 156(5):519-533.