

## Liquen esclero atrófico extragenital

### Extra-Genital Atrophic Lichen Sclerosus

Marlenys Pérez Bruzón, Vladimir Torres Lio-Coo, Midalys Casa de Valle,  
Anais Mora Relyes

Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El Liquen esclero atrófico es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel que afecta la epidermis y la dermis, la causa es desconocida, aunque se considera que la génesis es multifactorial. Los principales factores con los que se ha relacionado, incluyen los genéticos, inmunológicos, infecciosos, traumáticos y hormonales. Se presenta el caso de un paciente masculino de 24 años de edad con diagnóstico de Liquen esclero atrófico extra genital, con antecedentes de asma bronquial desde la infancia, hace 5 años presenta múltiples lesiones en placas acrómicas, de aspecto nacarado, algunas atróficas en su región central, asintomáticas.

**Palabras clave:** liquen esclero atrófico.

---

#### ABSTRACT

Atrophic Lichen Sclerosus is a chronic inflammatory disease of the skin that affects the epidermis and dermis, the cause is unknown, although the genesis is considered to be multifactorial. The main associated factors have been genetic, immunological, infectious, traumatic and hormonal. A case of a 24-year-old male patient is presented here. He has a diagnosis of extra-genital atrophic lichen sclerosus, with a history of bronchial asthma since infancy. For 5 years, this patient has multiple lesions on acrylic plaques, pearly in appearance, some atrophic in the central region, asymptomatic.

**Keywords:** Lichen sclerosus atrophicus.

## INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel, de causa no bien definida. Se considera que su origen es multifactorial, se plantea cierta susceptibilidad genética, asociación con mecanismos autoinmunes, agentes infecciosos, posible patogénesis hormonal y otros casos de origen idiopático. Ha existido confusión en la literatura con este término y otros designados para describir el mismo cuadro.<sup>1,2</sup>

La mayoría de los casos corresponde a mujeres entre la cuarta y quinta décadas de la vida, presentándose clínicamente por formas clínicas genitales y extra genitales. Las lesiones en piel se localizan fundamentalmente en el tronco, caras laterales del cuello, región clavicular, zona submamaria y cara flexora de brazos y hombros. Al inicio son pápulas eritematosas aisladas, las lesiones típicas son atróficas, diminutas, de aspecto aporcelanado o más blanquecino-azulada, redondeadas u ovals, con diámetros de hasta 5 cm, que pueden confluir para formar grandes lesiones de contorno irregular, algunas lesiones pueden presentar borde inflamatorio.

Las lesiones antiguas presentan un color apergaminado, con arrugas en su superficie e hiperqueratosis folicular, a veces la epidermis se separa formando ampollas hemorrágicas. Las lesiones pueden ser asintomáticas o acompañarse de prurito, ardor o tensión local. La localización extragenital se da preferentemente en el tronco y las extremidades y normalmente es asintomática.<sup>3,4</sup> La evolución clínica es variable, desde la resolución espontánea, a las formas crónicas asintomáticas.<sup>5,6</sup> Histológicamente tiene un cuadro bien definido, caracterizado por hiperqueratosis, orto queratosis laminadas con depresiones infundibulares llenas de queratina, atrofia masiva del cuerpo mucoso de Malpighi, e intensa licuefacción de la capa basal, en la dermis se observa una amplia banda edematosa hialinizada con predominio de las fibras colágenas y prácticamente ausencia de las elásticas y los anejos, por debajo existe un infiltrado linfocitario en cúmulos intensos o en bandas.<sup>7</sup>

Para el tratamiento de esta enfermedad se han utilizado múltiples terapéuticas, como esteroides, etretinato, andrógenos, estrógenos tópicos, criocirugía, cirugía en lesiones genitales con resultados no siempre alentadores, en la actualidad se reporta una respuesta favorable con Tacrolimus 0,1 % tópicamente en lesiones genitales con una respuesta clínica e histológica.<sup>8-10</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 24 años de edad, antecedentes personales de asma bronquial desde la infancia, hace 5 años viene presentando manchas blancas en la piel, que inicialmente aparecieron en el tronco y posteriormente se fueron diseminando a la cara y extremidades, sin síntomas subjetivos asociados, llevó tratamiento con cremas esteroideas y vitaminas sin obtener resultados favorables.

APP: asma bronquial.

APF: madre Diabetes Mellitus.

### Examen Físico

Mucosa: sin alteraciones.

Sistema respiratorio: no disnea, no tiraje, murmullo vesicular conservado. FR. 20 × min.

Sistema cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos, no soplos. FC 80 × min TA. 110/70 mmHg.

Abdomen: sin alteraciones.

TCS: no infiltrado.

### Examen dermatológico

Presenta a nivel de la piel una erupción diseminada en el tronco anteroposterior debido a lesiones en placas redondeadas múltiples de bordes bien definidos maculo-acrómicas de aspecto nacarado, algunas atróficas en su región central, de tamaño variable que oscilan entre 0,5 y 2 cm de diámetro (Fig. 1).

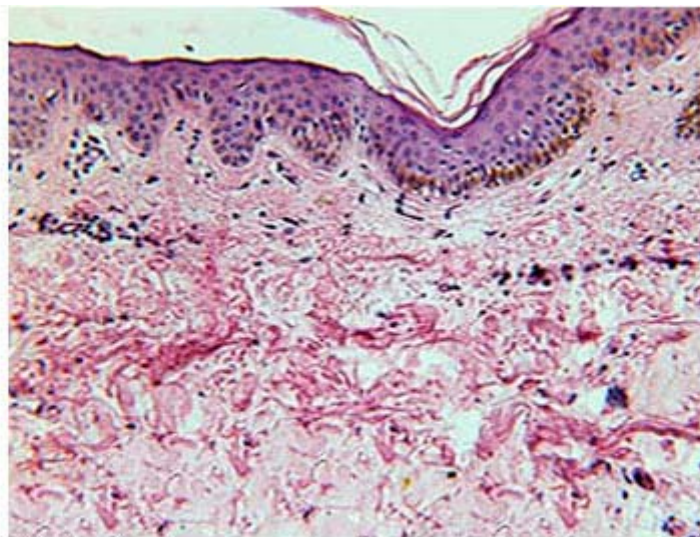


**Fig. 1.** Erupción diseminada que cubre tronco anteposterior.

### Complementarios realizados

- Hemograma completo con Eritro. Hb: 14,8 g/L, Eritro: 1 mm/L, L:  $5,3 \times 10^9/L$
- P. 82, L. 18, E. 02
- Glicemia. 4,7 mmol/L
- TGP. 20 mmol/L
- TGO. 13 mmol/L

- Fosfatasa Alcalina. 146 mmol/L
- LDH. 400 mmol/L
- Ácido Úrico. 238 mmol/L
- Creatinina. 62 mmol/L
- Colesterol: 3,96
- VDRL. No Reactivo
- VIH. No Reactivo
- Heces Fecales. Negativo
- Exudado Nasal, Ótico y Faríngeo. Negativo
- Estudio Histopatológico de Piel. Corte Histológico donde se muestra fragmento de piel con atrofia epidérmica, degeneración hidrópica de la capa basal e infiltrado crónico ligero perivascular linfoplasmocitario (Fig. 2).



**Fig. 2 .** Corte histológico donde se muestra fragmento de piel con atrofia epidérmica, degeneración hidrópica de la capa basal e infiltrado crónico ligero peri vascular linfoplasmocitario

## CONDUCTA

Durante el proceso evolutivo de la enfermedad el paciente llevó tratamiento con cremas esteroideas tópicas y vitaminoterapia, siendo refractario la respuesta, coincidiendo con la literatura consultada.

## DISCUSIÓN

Existen dos formas de presentación clínica: genital y extragenital. La más frecuente es la forma genital pura, pero entre un 15 y 20 % de los pacientes poseen afección

extragenital,<sup>7</sup> que es la forma de presentación en este caso, al estar afectadas las zonas de la cara, tronco antero posterior y extremidades inferiores. Sin embargo, las lesiones no cubrían más del 50 % de la piel, por lo que se describió como una forma diseminada y no generalizada.

Respecto al sexo, el cuadro clínico coincide con la literatura consultada, donde se reporta una mayor incidencia del sexo femenino con una proporción de 10: 1 respecto al masculino.<sup>6</sup>

Se ha reportado asociación del LEA con la esclerodermia, y se ha planteado la posible etiología común de ambos procesos.<sup>8</sup> Los autores no encontraron ningún caso con esta asociación, pero sí se presentó antecedentes familiares de diabetes, lo cual puede representar una posible relación con enfermedades autoinmunes.

Lo más frecuente es que esta enfermedad se inicie sin que exista ningún factor precipitante conocido, como ocurrió en este paciente. El interrogatorio, la exploración física y complementaria realizada, no arrojaron infecciones previas; antecedentes de traumatismos, radioterapia, cirugías abdominales o vacunación; focos sépticos, ni alteraciones hormonales respectivamente, como suele suceder.<sup>3-5</sup>

Tampoco fue posible encontrar influencia genética en los miembros de la familia, ni otro tipo de dermatosis. Interesante resultó la edad de presentación, pues las lesiones aparecieron a temprana edad.

Por su parte, Matthias lo ubica dentro de lo que denomina "síndrome de las escleroatrofias circunscritas", junto con la morfea, la atrofia brillante de Gougerot, la esclerodermia lilácea y la atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini,<sup>9</sup> criterio compartido por los autores de este trabajo, por las lesiones elementales de atrofia y esclerosis, y su semiografía, dados en una disminución del espesor y de la consistencia de la piel, con pérdida de la elasticidad traducidos clínicamente en el tinte nacarado, el brillo y el aspecto liso que se compara con el papel de cigarrillo, con pliegue cutáneo provocado.

Estudios recientes muestran evidencias de su etiología multifactorial con una base autoinmune. Confirman este evento, una historia familiar positiva de la enfermedad, relacionado con el HLA DQ7 y HLA A29 E B44 y asociados a otras dermatosis autoinmunes, como: alopecia areata, vitíligo, diabetes mellitus y enfermedades tiroideas.<sup>6</sup>

Hasta el momento, el tratamiento más usado en el LEA son los corticoides de alta potencia<sup>1-9</sup> y ungüentos de testosterona,<sup>5</sup> Kreuter y otros<sup>10</sup> reportan un caso con mejoría evidente con el uso de hidroxiclороquina. Pranteda y otros<sup>11</sup> reportan un caso con extirpación completa de lesiones sin secuelas, con láser pulsado, mientras que Kartamaa y Reitamo en un estudio con tratamiento de láser de dióxido de carbono reportan buenos resultados fundamentalmente para las formas genitales.

Se concluye el caso como liquen escleroso atrófico extragenital diseminado en un hombre joven, que además de lo poco frecuente de esta variante clínica en el sexo masculino, presentó escasa mejoría clínica de las lesiones con el tratamiento de cremas esteroideas de alta potencia.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Thomas R, Ridley C, Sherwood F. The association of lichen sclerosus et atrophicus with HLA-A and B tissue antigens. *Clin Exp Dermatol*. 1984;9:290-2.
2. Pinedo Rengifo L, Gutiérrez Llave Z, Cortéz Franco F, Carayhua-Pérez D, García Salas S, Leiva-Sartori M. Liqueen esclero atrófico extragenital diseminado. *Dermatol Perú*. 2005 [citado 16 Oct 2015];15(2):157-60. Disponible en: [http://revistas.concytec.gob.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1028-71752005000200011&lng=es&nrm=iso](http://revistas.concytec.gob.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-71752005000200011&lng=es&nrm=iso)
3. Liu Y, Hua H, Gao Y. Oral lichen sclerosus et atrophicus-literature review and two clinical cases. (*Chinese J Dental Res*):2013;16(2):157-60.
4. Carneiro S, Ramos-e-Silva M, Russi D, Albuquerque E, Sousa M. Coexistence of generalized morphea and lichen sclerosus et atrophicus mimicking systemic disease. *Skinmed*. 2011;9(2):131-3.
5. Viana F, Cavaleiro L, Unger D, Miranda M, Brito A. Acral lichen sclerosus et atrophicus-case report. *An Brasileiros Dermatol*. 2011;86(4 Suppl 1):S82-S84.
6. Mann D, Vergilis-Kalner I, Wasserman J, Petronic-Rosic V. Folliculocentric lichen sclerosus et atrophicus. *Skinmed*. 2010 Jul;8(4):242-4.
7. Pranteda G, Muscianese M, Grimaldi M, Fidanza L, Pranteda G, Narcisi A, et al. Lichen sclerosus et atrophicus induced by carbamazepine: A case report. *Internat J Immunopathology Pharmacol*. 2013;26(3):791-4.
8. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus an update: Article Review. *Am J Clin Dermatol*. 2013;14:27-47.
9. Matthias DH, Joshua JM, Nitin MM, Michael AG, John CN, Chir MG. Lichen sclerosus in men is associated with elevated body mass index, diabetes mellitus, coronary artery disease and smoking. *World J Urol*. 2014;32:105-8.
10. Kreuter A, Kryvosheyeva Y, Terras S, Moritz R, Möllenhoff K, Altmeyer P. Association of Autoimmune Diseases with Lichen Sclerosus in 532 Male and Female Patients. *Acta Derm Venereol*. 2013;93:238-41.
11. Pranteda G, Muscianese M, Grimaldi M, Fidanza L, Narcisi A, Nistico S, et al. *Lichen Sclerosus Et atrophicus* Induced By Carbamazepine: A Case Report. *Internat J of Immunopathol and Pharmaco*. 2013;26(3):791-4.

Recibido: 28 de julio de 2015.

Aprobado: 28 de septiembre de 2015.

*Marlenys Pérez Bruzón*. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

Correo electrónico: [marlenys@infomed.sld.cu](mailto:marlenys@infomed.sld.cu)