

U.N.A.M.

S.S.

11212
5
31
71
A.M.A.L.A.C.

**CENTRO DERMATOLOGICO
" DR. LADISLAO DE LA PASCUA "**

**LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO
CORRELACION
CLINICO-HISTOPATOLOGICA.
REVISION DE 15 AÑOS C.D.P.**

TESIS DE POSGRADO EN

**DERMATOLOGIA, LEPROLOGIA Y
MICOLOGIA**

DRA. DORIA GUTIERREZ FERNANDEZ
del ...

ASESORES:

Dra. Josefa Novales Santa Coloma
Dra. Gisela Navarrete Franco

DIRECTORA:

Dra. Obdulia Rodríguez Rodríguez

MEXICO, D.F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1997



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Vo. Bo.
DRA. OBDULA RODRIGUEZ R.
DIRECTORA Y PROFESORA TITULAR DEL CENTRO



Vo. Bo.
DR. FERMIN JURADO SANTA CRUZ
JEFE DE ENSEÑANZA Y PROFESOR ADJUNTO



S. S. A.
D. G. S. P. D. F.
CENTRO QUIRURGICO
"DR. LADISLAO DE LA PASADIA"
DIRECCION

Agradecimientos:

A *Dios*, nuestro creador, por darme la vida y la oportunidad de superarme cada día más

A mis *Padres*, Gracias por poder contar con Ustedes, siempre que los necesito y darme un buen ejemplo.

A mi *Hermano Persiles*, por tener fe en mí, por enseñarme a valorar la vida y ayudarme a seguir siempre la dirección correcta. Gracias por el amor fraterno incondicional que me has sabido expresar a través de los años.

A mi *Esposo*, por su amor, comprensión y paciencia en los momentos de duda e incertidumbre. Por saber transmitirme el optimismo hacia la vida , enseñarme a perseverar a pesar de los obstáculos del camino y hacerme ver que estos sacrificios son pasajeros y la recompensa se valora mucho más. Gracias por estos años que hemos compartido juntos.

A mis *Hijos*, por darme la oportunidad de ser madre. Cada esfuerzo de mi superación es por Ustedes, para darles un buen ejemplo y brindarles un mejor futuro. Por Ustedes he acrecentado mis ganas de vivir.

Al Dr. René Bourlon, por tener confianza en mí, darme una gran oportunidad en éste país y ser mi apoyo incondicional en los momentos más difíciles de mi adaptación.

Al Dr. *Fermin Jurado*, por ser mi Maestro y consejero, al depositar su confianza en mí, al ayudarme desinteresadamente y estimularme constantemente.

A las *Dras. Josefa Novales y Gisela Navarrete*, por sus enseñanzas y su gran apoyo durante mis años de formación académica.

A mis *Maestros*, por haberme transmitido sus conocimientos y brindarme su orientación.

A mis amigos, *Blanca, Germina, Edith y José Martin*, por aceptarme como soy, brindandome siempre su aliento y su amistad.

A México, por darme la oportunidad de escalar un peldaño más en mi vida profesional.

INDICE

Página

INDICE	1
I. HISTORIA:	5
II. SINONIMIA:	10
III. EPIDEMIOLOGIA:	11
IV. CLASIFICACION:	13
Distrofias Vulvares 1975	13
Desórdenes Epiteliales No-neoplásicos 1987	14
Neoplasias Intraepiteliales Vulvares (ISSVD) 1986	15
Nomenclatura de las enfermedades de la vulva:	15
V. ETIOPATOGENIA:	16
VI. CUADRO CLINICO:	21
➤ Características Clínicas:	21
1. Lesiones Extragenitales:	21
2.- Lesiones anogenitales:	22
3. Lesiones en Niños:	24
➤ Sintomatología:	24

VII. LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO GENITAL Y RIESGO DE MALIGNIZACION:	26
VIII. HISTOPATOLOGIA:	30
IX. HISTOGENESIS:	32
X. CORRELACION CLINICO HISTOLOGICA:	33
XI. PRUEBAS DE LABORATORIO:	34
XII. DIAGNOSTICO:	34
XIII. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:	35
XIV. PRONOSTICO:	39
XV. TRATAMIENTO:	40
a.- Medidas Generales:	40
b.- Testosterona t6pica:	41
c.- Corticoesteroides T6picos:	42
d.- Progesterona t6pica:	43
e.- Potaba o Para-amino-benzoato de potasio:	43
f.- Retinoides:	43
g.- Antihistam6nicos:	44
h.- Antimal6ricos:	44

i.- Terapia Nutricional:	44
j.- Cirugía:	44
k.- Criocirugía:	45
l.- Radioterapia:	45
XVI. PROTOCOLO DE TESIS:	46
1.- PROBLEMA:	46
2.- ANTECEDENTES:	46
3.- OBJETIVOS:	49
4.- JUSTIFICACION:	49
5.- DISEÑO:	49
A. - TIPO DE ESTUDIO:	49
B. - MATERIAL Y METODO:	50
C. - GRUPO DE ESTUDIO:	50
D. - VARIABLES:	50
E. - CEDULA DE RECOLECCION DE DATOS:	51
F. - CEDULA DE CONCENTRACION DE DATOS:	51
G. - ANALISIS DE DATOS:	51
H. - CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:	51
XVII. RESULTADOS:	53
XVIII. CONCLUSIONES:	61
XIX FOTOS CLINICAS	62

INDICE

4

XX FOTOS HISTOLOGICAS

69

XXI BIBLIOGRAFIA:

71

LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO

I. HISTORIA:

En 1887, el dermatólogo francés Hallopeau hizo la primera descripción clínica de ésta enfermedad, informando el caso de una paciente que presentaba pápulas aisladas y otras confluentes en las extremidades superiores y en el tronco, asociada a esta dermatosis prurito y liquenificación importante de la vulva. Inicialmente, utilizó la denominación de "Liquen Plano Atrófico", describiendo durante los siguientes once años tres casos más. Posteriormente en 1892 Darier publicó una descripción de las lesiones histológicas, bajo el término de "Liquen Plano Escleroso".^{1,2,3,4,5}

Algunos autores como Miller en 1957 lo han relacionado con el Liquen Plano y otros con la Esclerodermia, controversias que hasta la actualidad se siguen discutiendo, Hallopeau creía que el Liquen escleroso y atrófico era una forma de Liquen plano, otros autores como Gahan en su publicación realizada en 1954, argumentan que los casos descritos por éste en 1887 fueron formas clínicas de Liquen plano atrófico; estudios recientes señalan la diferencia histológica importante de estas dos entidades y describen que su aparición concomitante en algunos pacientes es coincidental.¹

En la literatura mundial el liquen escleroso y atrófico es confundido con otras entidades como la vulvitis leucoplásica, el liquen plano atrófico y buloso, la vulvitis atrófica primaria y la

acrodermatitis atrófica crónica. Se le han dado diversos nombres como Liquen en Porcelana por Gougerot (1906) y Liquen Albus de Von Zumbusch (1909).^{1,3,6}

Su reconocimiento como entidad nosológica autónoma fue sugerido por Kirlé en 1927, sin embargo una de las contribuciones más efectivas fue la de Montgomery y Hill en 1940, al señalar las diferencias clínicas e histológicas de cuarenta y seis casos de Liquen Escleroso y Atrófico y el Liquen Plano y la Esclerodermia localizada.³

En 1961 un ginecólogo británico Jeffcoat, agrupó todas las descripciones y términos previos bajo el título único de "Distrofia Vulvar Crónica" y contradijo la supuesta malignización de éstas lesiones.^{3,5}

Friedrich en 1976 argumentó que el liquen escleroso y atrófico era más distrófico que atrófico. El término liquen, del griego "leichen" es la simbiosis de un alga con un hongo y evoca conexiones con el liquen plano, además de ser el liquen escleroso y atrófico una de las dermatosis con reacción histica liquenoide. "Sklero" en griego significa duro, rígido y sugiere una aproximación engañosa del liquen escleroso y atrófico con la esclerodermia. "Tropho" en griego quiere decir nutrición y en ciertos diccionarios médicos aparece como "desenvolvimiento de un órgano o tejido". El suprimir cualquiera de los términos de Liquen escleroso y atrófico, no lo hace más correcto y esta denominación ha sido consagrada por el uso.²

El término Liquen escleroso fue adoptado formalmente por la Sociedad Internacional de Enfermedades Vulvares, se eliminó el término atrófico de la literatura ginecológica, según ciertos publicaciones.¹ En 1987 la Sociedad Internacional de Patologías Ginecológicas la clasificó entre los "Desordenes epiteliales no-neoplásicos de la piel y las mucosas"²

La historia de esta entidad varia según ha sido reconocida por las diferentes especialidades que la han estudiado, la literatura ginecológica inicia con la descripción de Breisky en 1885 denominandola "Kraurosis vulvar" y en la literatura urológica la descripción fue realizada por Stühmer como "Balanitis xerótica obliterante" en 1928. Fue hasta 1920 que Ormsby y Mitchell describieron la asociación que existe entre el Liquen escleroso y atrófico y la Kraurosis vulvar y fue Freeman y Laymon observaron la asociación con la Balanitis xerótica obliterante en 1941.¹

➤ **Tabla No 1:** Eventos cronológicos de importancia en la evolución del Liquen Escleroso y Atrófico:¹ Tomado de J Am Acad of Dermatol 1995; vol.32,No3.

AÑOS	EVENTO
1875	Weir reportó un caso de "Ictiosis", que probablemente era un LEA
1885	Breisky describe la "Kraurosis vulvar"
1887	Hallopeau describió los primeros casos de LEA extragenital y uno vulvar
1892	Darier describe la histología del LEA, con el nombre de Liquen plano atrófico
1900	Se relaciona el LEA con la Esclerodermia
1901	Se describe el primer caso pediátrico
1913	Se hablan nuevos conceptos que relacionan el LEA con la Esclerodermia
1920	Taussing estableció la vulvectomia como tratamiento de elección de la Kraurosis vulvar y de las condiciones premalignas

1927	Kyrlé reconoció al LEA como entidad nosológica autónoma
1928	Stühmer describió la Balanitis Xerótica Obliterante
1936	Se inició el manejo del LEA con retinoides tópicos
1945	Se inicia el uso de la Testosterona en el LEA genital
1961	Se maneja el LEA con corticoesteroides tópicos
1966	Jeffcoate presenta argumentos importantes en contra de la vulvectomía como manejo del LEA
1971	Se utiliza la Progesterona para el tratamiento del LEA
1971	Wallace define factores clínicos y epidemiológicos del LEA
1976	Friedrich describe el LEA como una enfermedad más distrófica que atrófica
1976	La Sociedad Internacional de Enfermedades Vulvares, la designó como Liquen Escleroso
1980	Se inicia el uso de esteroides fluorinados y de alta potencia
1981	Se realizan estudios con antígenos de histocompatibilidad para el LEA
1984	Se usa el Etretinato en el manejo del LEA
1987	Se asocia a la <i>Borrelia</i> con el LEA

En México hasta 1965 solo han sido publicados 4 casos de liquen escleroso y atrófico genital, uno publicado por Amado Saúl, otro por Ruíz Maldonado y dos casos presentados en el III Congreso Mexicano de Dermatología por Malacara y Novales. De éstos tres eran del sexo femenino y solo uno del masculino, hasta el momento no han sido comunicados casos extragenitales.³⁶

II. SINONIMIA:

El Liquen Escleroso y Atrófico es una enfermedad inflamatoria cuya causa y patogénesis es desconocida aún. Se le ha conocido con diversos nombres, según la topografía de las lesiones y los diversos autores: Kraurosis Vulvar y del pene (Breisky en 1885), Liquen Plano Atrófico (Hallopeau en 1887), Enfermedad de las Manchas Blancas (Westberg en 1901), Liquen Albus de Von Zumbusch (1906), Liquen Escleroatrófico (Montgomery y Ormsby en 1907), Dermatitis Crónica Atrófica (de Casillag en 1909), Vulvitis Atrófica Leucoplásica (Berkeley y Bonney en 1909) y Liquen Plano Morférico (Crocker en 1910). En el caso del sexo masculino, Stümer en 1928, le llamó Balanitis ó Postitis Xerótica Obliterativa.^{1,2,3,4}

Nombres como Colagenosis Escleroatrófica en placas circunscritas de tipo Hallopeau (Nicolau y Balus en 1966) y su inclusión entre los Síndromes Escleroatróficos (Borda en 1967) circunscritos no consiguieron perdurar.²

Fue hasta los años cuarenta que se inicia el uso del término Liquen Escleroso y Atrófico (LEA), por Laymon y Freeman, al ser relacionadas sus manifestaciones clínicas, con las descritas por Hallopeau en 1887, que es la denominación más utilizada hasta el momento actual.²

III. EPIDEMIOLOGIA:

El Líquen Escleroso y Atrófico es una enfermedad poco frecuente. Predomina en mujeres, principalmente en prepúberes (1-13 años) y postmenopáusicas (45-60 años), en una relación con el hombre de 10:1. Afecta cualquier raza, es común en mujeres de raza blanca o caucásica, rara en la raza negra y en la oriental. La mayoría de las publicaciones al respecto han sido realizadas en Gran Bretaña y en los Estados Unidos.^{1,2,3,6,9}

La localización en el área genital es habitual se ha observado en un 20%, también se encuentran lesiones en el tronco o en otras áreas de la piel, asociadas o no a patología genital. La afectación de la vulva en la mujer, el periné y la región perianal son más frecuentes que la balanitis xerótica obliterante que es la lesión correspondiente en el varón adulto. Wallace y Whimster comprobaron que en la localización vulvar del líquen escleroso y atrófico es tan frecuente como la leucoplasia y algo más que la atrofia vulvar primaria.^{5,8}

En otros estudios realizados en una población caucásica en los Estados Unidos de Norteamérica con 290 pacientes del sexo femenino, que presentaban esta entidad, en 190 de ellas se localizó en el área genital, de éstas 30% fue vulva y 66% en región perineal y vulva, teniendo una distribución en forma de ocho, que es común cuando se afectan ambas zonas.⁷

La edad promedio de inicio de la dermatosis es de 50 años para las mujeres y de 43 años en el hombre. La enfermedad es frecuente en los niños. El caso más joven publicado es de un bebe de semanas de vida, también en éstos el 85-90% de los pacientes son femeninos. En los niños el 10-15% inicia sus primeras manifestaciones a los trece años de edad, pero la mayoría

de los casos se inician alrededor de los siete años de edad. En los niños el liquen escleroso y atrófico constituye una causa común y característica de fimosis siendo esta muchas veces la primera manifestación del liquen escleroso y atrófico, requiriendo un manejo quirúrgico con la circuncisión. Reyes y Serpas en su casuística señalan una frecuencia de 0.02% casos dermatológicos.^{2,5,6,7,18,19}

La enfermedad se ha sido estudiada en varias generaciones, lo que indica la participación de factores genéticos y hereditarios, en un bajo porcentaje.^{3,10,19}

IV. CLASIFICACION:

Clasificado en dermatología el Liquen escleroso y atrófico se ha tenido solo en cuenta la topografía de las lesiones y la dividen en dos grupos:

⇒ Localización *Ano-genital*: región vulvar, perianal, inguinocrural. En el hombre se presenta principalmente el glande y el prepucio.^{1,5,7}

⇒ Localización *Extragenital*: las áreas más afectadas son el dorso, porción anterosuperior del tronco, cuello, axilas y antebrazo.^{1,5,7}

Hay muchas controversias acerca de las clasificaciones del Liquen escleroso y atrófico de localización vulvar, por lo nos parece de interés mencionar la propuesta por la "International Society for the Study of Vulvar Diseases" (ISSVD) en su 1er Congreso en 1975:

➤ *Tabla No.2:*

Distrofias Vulvares (ISSVD) 1975²

CLASIFICACION
1.- Distrofia Hiperplásica*
2.- Liquen Escleroso y Atrófico
3.- Distrofia Mixta (LEA con áreas de hiperplasia epitelial)

*A: Sin atipia celular

B: Con atipia celular

Esta clasificación fue bien asimilada por los ginecólogos, pero criticada por los dermatólogos y patólogos, sin embargo se incorporó a la práctica y reemplazó en muchas

publicaciones ginecológicas el término de liquen escleroso y atrófico por el de "Distrofia vulvar". Se utilizó también para retirar términos ambiguos utilizados en literaturas previas como "Kraurosis vulvar", "Leucoplasia", "Vulvitis leucoplásica" y la "Atrofia primaria". Tuvo la ventaja, sin embargo de enfatizar la coexistencia de áreas de hiperplasia epitelial y de atipias celulares con el liquen escleroso y atrófico vulvar.²

En 1985 la "International Society of Gynecological Pathologists" (ISGYP) propuso una nueva clasificación clínica e histológica, con la que se abolió el término "Distrofia vulvar" y se creó el grupo de los "Desórdenes epiteliales no-neoplásicos de la piel y las mucosas".

➤ **Tabla No. 3:**

Desórdenes Epiteliales No-neoplásicos de la Piel y las Mucosas (ISGYP e ISSVD) 1987^{1,2}

CLASIFICACION
1.- Liquen Escleroso y Atrófico
2.- Hiperplasia de Células Escamosas
3.- Otras Dermatosis

El liquen escleroso y atrófico en esta nueva clasificación ocupó una posición destacada, por el hecho de ser una entidad dermatopatológica bien definida que afecta particularmente la vulva, y el término "Hiperplasia de células escamosas" se refiere a las leucoplasias y a las leucoqueratosis sin atipias celulares.^{1,2}

La clasificación de las atipias celulares fue designada en 1986 como "Neoplasias intraepiteliales vulvares":

➤ **Tabla No. 4:****Neoplasias Intraepiteliales Vulvares (ISSVD) 1986^{1,2}**

CLASIFICACION
NIV I: Displasia leve
NIV II: Displasia moderada
NIV III: Displasia grave. Carcinoma in situ

La clasificación actual es más simple y más amplia permitiendo combinaciones de los subgrupos, como por ejemplo: "liquen escleroso y atrófico con áreas de hiperplasia escamosa", "liquen plano con NIV I", "liquen escleroso y atrófico con NIV II" etc.²

➤ **Tabla No. 5:****Nomenclatura de las enfermedades de la vulva:¹**

1975 Terminología*	1987 Terminología'	Descripción histológica
Liquen escleroso y atrófico	Liquen escleroso y atrófico	Hiperqueratosis, adelgazamiento de la epidermis, degeneración hidrópica y homogenización en dermis papilar, infiltrado liquenoide
Distrofia hiperplásica sin atipia	Hiperplasia de células escamosas	Hiperqueratosis, acantosis, hiperplasia epitelial con atipia y no atribuible a una dermatosis específica
Distrofia mixta sin atipia	Otras dermatosis	Resultados específicos de procesos infecciosos o inflamatorios
Distrofia hiperplásica con atipia	VIN**	Grados de atipia o VIN o proliferación escamosa o pleomorfismo celular
Distrofia mixta con atipia	Reportes de LEA y VIN	Características de liquen escleroso y atrófico y VIN

* Clasificación 1975 ISSVD 'Clasificación 1987 ISGYP **Neoplasia Intraepitelial Vulvar^{1,2}

V. ETIOPATOGENIA:

La etiopatogenia del Liquen Escleroso y Atrófico se desconoce, las lesiones suelen aparecer espontáneamente, sin ningún factor precipitante. Existen diversas comunicaciones que han intentado aclararla, pero su significado y sus interrelaciones con otras patologías aún no son totalmente comprobadas.^{3,5} Se han invocado diversos factores como son:

- a.- Factores infecciosos
- b.- Factores traumáticos
- c.- Factores hormonales y genéticos
- d.- Factores inmunológicos

a.-Factores Infecciosos:

Existen teorías que proponen la posibilidad que las infecciones recurrentes puedan ocasionar un fenómeno isomórfico que desencadene esta patología. Una historia de vaginitis precede en varios casos a la dermatosis y en el varón se presenta balanitis crónica, lo que sugiere que la infección puede desempeñar un papel importante. Otros autores hablan de Mycobacterias como el fortuitum como factor desencadenante de esta enfermedad e incluso de la esclerodermia.^{1,2}

En 1913 Hanzen comunicó un caso de Liquen escleroso y atrófico asociado a Sífilis y ciertos autores comentan la posibilidad de clasificar a esta entidad como una manifestación de la sífilis. Otros investigadores como Sherwell sugieren que la etiología del Liquen escleroso es una espiroqueta diferente a la que ocasiona la Sífilis, pero aún no se ha logrado aislarla.¹

Existen múltiples publicaciones como la de Dillon, Asbrink, Hovmark y Stanek que hablan de una relación estrecha entre la *Borrelia burgdorferi* y Liquen escleroso y atrófico e incluso la esclerodermia. Estudios iniciales realizados en pacientes con liquen escleroso y atrófico demostraron que hasta un 48% de los casos presentaban espiroquetas a nivel de la dermis papilar y que la mayoría de éstos tenían lesiones a nivel genital. Tuffanelli también pudo comprobar que existía una respuesta falsa positiva para la *Borrelia* en la prueba de inmunofluorescencia, cuando los pacientes presentaban asociadas otras infecciones por espiroquetas.^{1,2,37} Se han realizado estudios con espiroquetas muertas para comprobar cual es el posible mecanismo por el cual se produce fibrosis en los tejidos desarrollandose la enfermedad. La espiroqueta induce a los macrófagos a producir interleucina I (IL I) y los fibroblastos bajo la influencia de éstos ocasionan una proliferación e incremento de la secreción de colagenasa y prostaglandina E2. La producción continua de IL I y otras citoquinas mantienen la estimulación constante de los fibroblastos dando como resultado la fibrosis característica de el liquen escleroso y atrófico y de la esclerodermia. La presencia de antígenos para la *Borrelia burgdorferi* explica el desarrollo de la enfermedad aunque no se encuentre la espiroqueta presente.¹ Dillon y colaboradores realizaron un estudio en 1995 con treinta y cuatro pacientes norteamericanos, con esclerodermia y liquen escleroso y atrófico a los cuales se le realizó la prueba de reacción de cadena de polimerasa (PCR) como rutina, y en la que se obtuvo como resultado que la *Borrelia burgdorferi* no desempeña un papel importante en el desarrollo de estas entidades y puede ser que el espectro de esta espiroqueta sea diferente a las encontrada en investigaciones europeas.^{20,37}

Torök y colaboradores en 1975 en estudios de microscopía electrónica en niños con liquen escleroso y atrófico describieron la presencia de cuerpos de inclusión de paramyxovirus a nivel de las células endoteliales y los fibrocitos, concluyendo que probablemente los virus no eran la causa directa de la enfermedad sino la respuesta inmunológica ocasionada por la presencia de éstos.^{1,19}

b.- Factores Traumáticos:

Los traumatismos pueden actuar como un factor precipitante, pero se ha demostrado que no existe relación entre las lesiones vulvares y los partos.^{1,2,3,5} Por otra parte se han observado lesiones de Liquen Escleroso y Atrófico en sitios de vacunación.^{1,2,5} También se ha implicado a la inflamación, a la radioterapia, a las radiaciones solares y al fenómeno de Köebner. Stühmer y Madden consideran que la circuncisión es la causa del liquen escleroso y atrófico del glande.

Sin embargo existen otros autores que discuten esta teoría y apoyan la idea de que el trauma y las infecciones recurrentes en un área no circuncidada son los factores que contribuyen al desarrollo de ésta entidad.^{1,2} Existen artículos de casos de liquen escleroso y atrófico en el pene después de cirugía de carcinoma de células escamosas y de correcciones quirúrgicas de anomalías congénitas como disgenesia gonadal. Bale y colaboradores describieron siete casos de liquen escleroso y atrófico desarrollado después de corregir quirúrgicamente hipospadias. También se han observado fenómenos isomórficos de Köebner en otras topografías extragenitales secundarios a cirugías abdominales o en otras regiones corporales.¹

c.-Factores Hormonales y Genéticos:

El predominio en mujeres, el frecuente inicio alrededor de la menopausia y la mejoría en las niñas después de la pubertad apoyan un factor hormonal.^{4,6,8} Friedrich en un estudio, encontró en pacientes con Liquen Escleroso y Atrófico, encontró disminución de los niveles séricos de dihidrotestosterona y androstenediona, además de un aumento de la testosterona libre. Después de la administración de testosterona tópica local, se ha observado elevación de la dihidrotestosterona, planteandose la posibilidad de que en el Liquen escleroso y atrófico hubiese una disminución de la 5α -reductasa, reversible con la administración tópica de testosterona.²

A pesar de ser escasas las publicaciones de liquen escleroso y atrófico en familias, ya fue descrito en gemelos monozigotos, lo que indica la participación de factores genéticos.^{2,10,29}

d.-Factores Inmunológicos:

El aumento de la prevalencia de anticuerpos contra órganos específicos y enfermedades autoinmunes en los pacientes y sus familiares fundamentan una causa inmunológica.^{1,2,3,5,7} La incidencia de otras enfermedades autoinmunes es máxima cuando la enfermedad se inicia entre los 41 y 60 años, pero no esta relacionada con la localización o la duración de las lesiones.⁵

Con relativa frecuencia se observan fenómenos autoinmunes en pacientes con esta enfermedad y sus familiares tales como: anticuerpos antitiroideos y anticélulas gástricas parietales; anemia perniciosa, gastritis atrófica, síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, lupus eritematoso cutáneo y sistémico, cirrosis biliar primaria y tiroiditis.^{1,2}

En un extenso estudio de 350 pacientes del sexo femenino, publicado por Thomas , Ridley y Gibbon en 1988, un 21.5% de los casos tenían asociación con alguna enfermedad autoinmune y un 42% con al menos un tipo de anticuerpo. ¹

En 1910 Ormsby, publicó por vez primera la asociación del liquen escleroso y atrófico y la diabetes mellitus.^{1,16} La alopecia areata, el vitiligo, la enfermedad de Graves y las enfermedades tiroideas han sido comunicados en asociación con el liquen escleroso y atrófico tanto genital como extragenital, al igual que la enfermedad de Graves y las enfermedades tiroideas.^{11,15} Se realizó un estudio con 25 pacientes del sexo masculino que presentaban una asociación de vitiligo y alopecia areata con el liquen escleroso y atrófico y un 36% de los casos presentaron anticuerpos positivos. ¹

En algunos estudios como el de Harrington y Gelsthorpe en 1981, se ha encontrado asociación con ciertos antígenos de histocompatibilidad como el: HLA B40, B44, B49, AW30/31 y DR7. ^{1,2,3,5,7,38}

En investigaciones realizadas a pacientes de ambos sexos con esta patología la inmunofluorecencia directa mostró una disposición no específica de la inmunoglobulina M, C3 y la fibrina a nivel de la unión dermoepidérmica y la dermis papilar.¹

Por todo lo antes descrito se concluye que el Liquen Escleroso y Atrófico puede asociarse con diversas patologías tales como el vitiligo, diabetes, enfermedad de Graves, enfermedades tiroideas pero primordialmente se asocia con la esclerodermia cutánea.^{2,4,44}

Se realizó un estudio por Di Paola, Gómez y Belardi en 1982, donde se cambiaba la piel de la vulva afectada por la enfermedad por una piel normal del muslo, observándose que la piel enferma retornaba a lo normal en el sitio donador y la normal se tornaba distrófica en la

vulva. Esta experiencia demuestra que factores dérmicos afectan el metabolismo de la piel subyacente.²

VI. CUADRO CLINICO:

➤ Características Clínicas:

1. Lesiones Extragenitales:

Las lesiones cutáneas son asintomáticas y se presentan con mayor frecuencia en el tronco, sobre todo en su tercio superior y región periumbilical, le siguen en orden de frecuencia, cuello, axilas, cara flexora de las muñecas y rara vez en palmas y plantas. Son escasos los artículos en que haya afección de la mucosa oral, que generalmente es asintomática.^{1,3,5}

Las lesiones son pequeñas manchas o lesiones con aspecto de pápulas redondeadas, anguladas, "achatadas", blanquecinas o levemente eritematosas, brillantes y de pocos milímetros de diámetro. Las lesiones tienen tendencia a confluír formando placas de tamaño y formas diversas. En la periferia de las placas se encuentran elementos "papulares" aislados. Las lesiones están ligeramente elevadas y están al mismo nivel que la piel y es característico que en su superficie se observen los conductos pilosebáceos o sudoríparos dilatados, queratósicos por la presencia de tapones córneos de un color amarillento o marrón. Si el material corneo es abundante las lesiones tienen el aspecto verrugoso, son comunes espículas córneas o depresiones residuales.^{1,2,3,5,7} Con el tiempo las lesiones pueden involucionar y en la piel se advierte un aspecto "apergaminado" típico, parecido al papel de cigarro.^{3,5,14}

Las ampollas son excepcionales, cuando están presentes generalmente se les encuentra en los casos con lesiones extensas, al resolverse forman un gran número de quistes de milium.

En ocasiones también pueden haber telangiectasias y púrpura.^{1,2,3,5,7} El grado de pigmentación es variable y en los estadios avanzados se produce una atrofia importante.⁵

Las lesiones, en general son únicas y cuando son múltiples tienden a concentrarse en una sola región, son raros los casos diseminados.^{1,2,3}

Cuando existen lesiones en la mucosa oral (raras ocasiones), consisten en placas de color blanco azulado, suelen localizarse en la cara interna de la mejilla y del paladar, puede existir una ulceración superficial. A veces se aprecia un aspecto reticulado, difícil de diferenciar clínicamente de las lesiones del liquen plano, también puede haber lesiones en la lengua. Al coexistir lesiones de liquen escleroso y atrófico en otras áreas del cuerpo, constituyen un dato valioso para el diagnóstico, ya que las biopsias en la mucosa oral a veces son difíciles de realizar e interpretar.⁵

2.- Lesiones anogenitales:

En la mujer las lesiones se presentan en vulva y alrededor del ano, se extienden ocasionalmente a la cara interna de los muslos. A menudo es posible identificar en la vulva lesiones papulares atróficas de color marfileño con hiperqueratosis y taponamiento folicular, pero por la humedad del área y la fricción, es habitual que las lesiones se rompan y formen una superficie exulcerada y eritematosa de apariencia similar a un intertrigo macerado. Con frecuencia existe edema a nivel del clitoris y el prepucio. A veces se perciben telangiectasias, lesiones purpúricas, eritema, liquenificación y erosiones secundarias al rascado. La superficie de la lesión puede ser lisa, "*apergamada*" o queratósica, siendo ésta última focal, folicular o no.

En la regiones perineal y perianal, es común observar la hipocromia “salpicada” que llega a afectar los vellos.^{3,5}

Con una frecuencia significativa la lesión vulvar se extiende a la región perineal y puede rodear el esfínter anal, configurando un “ocho”, o en “reloj de arena” o una “cerradura invertida”, aspectos que se consideran típicos de esta enfermedad.^{1,2}

La atrofia es una manifestación relevante y puede producirse una importante retracción de la vulva, sobre todo el clítoris y de los labios menores, sufriendo una involución progresiva hasta desaparecer con frecuencia por completo.^{1,2,3,5,7} Los labios mayores en cambio tienen tendencia a la eversión.^{1,2}

En el hombre es habitual la localización de la dermatosis en el glande y prepucio, ocasionalmente afecta el cuerpo del pene y excepcionalmente la región perianal y escroto.^{3,5,7} El frenillo del glande se encuentra en muchos casos obliterado.^{2,4,6}

El prepucio se vuelve esclerótico e imposible de retraer. El glande y la superficie interna del prepucio son brillantes y blancoazulados, con abundantes telangiectasias. Raramente se encuentran lesiones con aspecto máculo papular en el glande, cuerpo del pene y prepucio. Las lesiones situadas en el meato uretral pueden ocasionar hiperpresión retrógrada, con afectación de las vías urinarias, por estenosis del meato.^{3,5,7,43}

En niños operados, por fimosis adquirida, en ocasiones puede pasar desapercibida la enfermedad, a menos que se realice un estudio histológico del prepucio.^{4,43}

3. Lesiones en Niños:

Es mucho menos frecuente en niños que en adultos y a menudo es asintomático.^{3,5,17,19}

En alrededor del 20% de los casos las lesiones vulvares pueden ser precedidas por flujo vaginal y en cerca de la mitad existe prurito vulvar.⁵

Se ha referido la aparición de lesiones luego de cicatrices y traumatismos postoperatorios, a través del fenómeno isomórfico de Koebner.^{1,2,4,19}

Las lesiones elementales son idénticas a la del adulto. En un 5% de los casos, las lesiones aparecen solo en la piel de la región anogenital y en más de un 10% de los casos existen lesiones anogenitales y en otras localizaciones.^{1,5,17,19,28}

Parece existir un aumento en la incidencia de infecciones urinarias y anomalías congénitas del tracto urinario.^{3,5,28}

Y Sintomatología:

En el liquen escleroso y atrófico vulvar, la sintomatología es importante, y no se correlacionan con la extensión e intensidad de las lesiones, y consiste en: 1.- prurito y 2.- dolor. El prurito es uno de los síntomas más frecuentes, que al inicio es leve y ocasional, pero se torna cada vez más intenso y persistente, alcanzando a veces grados intolerables. Se exacerba durante los procesos infecciosos concomitantes, con la dermatitis por contacto y estrés emocional. Asociado también pueden presentar otros síntomas como disuria, dispareunia, incontinencia urinaria, sangrados persistentes a nivel genital y anal.^{1,3,5,7,27}

El dolor no es un síntoma común a menos que existan escoriaciones o fisuras. Puede haber dispareunia en mujeres con estenosis del introito vaginal. En los niños principalmente se ha descrito constipación. En el hombre en los casos que se inician con una fimosis moderada,

esta aumenta hasta ocasionar incapacidad total para la retracción del prepucio. También se han descrito entre los síntomas disminución de la sensibilidad a nivel del glande, priapismo importante, estenosis del meato urinario, disuria, incontinencia urinaria e incluso obstrucción total del meato. ^{1,3}

En el liquen escleroso y atrófico es imposible determinar la época de instalación de la enfermedad, pues las alteraciones subjetivas que preceden a las lesiones, pasan inadvertidas en la mayoría de los pacientes y frecuentemente son mal explorados durante los exámenes realizados tanto por el médico general, dermatólogo e incluso ginecólogo. ^{2,14,27,45}

VII. LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO GENITAL Y RIESGO DE MALIGNIZACION:

La multiplicidad de términos y los conceptos imprecisos relativos a las "lesiones blancas de la vulva", contribuyeron a que el riesgo de malignización del liquen escleroso y atrófico fuese sobrestimado. El término "leucoplasia", originalmente correspondía clínicamente a una placa blanca con atipias celulares a la microscopia. Las lesiones blancas de la vulva fueron denominadas "leucoplásicas" por su aspecto macroscópico, sin tener en cuenta la presencia de atipias celulares. Taussing, ginecólogo americano en los años veinte, observó que más de la mitad de los carcinomas epidermoides de la vulva presentaban lesiones leucoplásicas adyacentes a la zona del tumor y creyó que éstas tenían el mismo porcentaje de malignidad e inicio una serie de vulvectomias profilácticas. En su casuística comunicó un 10% de mortalidad, la cual fue atribuida a la edad avanzada de las pacientes. En la actualidad se siguen observando estas lesiones leucoplásicas en la mitad de los carcinomas de la vulva, pero se ha logrado comprobar que solo un 0-10% llegan a sufrir transformación maligna. Este porcentaje es probablemente inferior en el liquen escleroso y atrófico vulvar.^{1,2,47,48}

Autores como Rodke, Friedrich y Wilkinson publicaron en 1988, al igual que otros autores como Kaufman en 1976 y Graves desde 1929, que el liquen escleroso y atrófico constituye una "lesión pre-maligna" y que el rango de transformación oscila entre el 1-50%, independiente del tiempo de evolución que posea la lesión. Debido a estas publicaciones de la literatura, para muchos médicos el tratamiento de elección del liquen escleroso y atrófico vulvar era de una vulvectomía total. En una estadística reciente, Janosvki y Ames se observó más del

78% de recidivas de liquen escleroso y atrófico vulvar luego del manejo quirúrgico, por lo que la conducta posterior sugirió una resección con márgenes amplios o cirugía realizando cortes por congelación para verificar si la excisión fue realizada completamente. Otros autores como Hart, Norris y Helwing sugirieron como manejo radioterapia y no cirugías tan mutilantes.^{1,2}

Existen también publicaciones de investigadores, como Friedrich entre otros, a cerca de que el liquen escleroso y atrófico presenta más cambios distróficos que displásicos y que no es considerado una lesión pre-maligna y que su asociación con la neoplasia es más casual que causal. Jeffcoate en 1966 recibió créditos por sus publicaciones acerca del manejo conservador del liquen escleroso y atrófico vulvar.^{1,2}

Estudios de Weber y Rabinovitz en 1988, demostraron la presencia de Papilomavirus humano (VPH) en las áreas con atipia celular en las distrofias vulvares, por lo que sugiere una posible explicación a la asociación del liquen escleroso y atrófico vulvar y el cáncer.^{1,2}

La neoplasia que con mayor frecuencia se asocia con el liquen escleroso y atrófico de la vulva es el carcinoma de células escamosas, otros tumores como el carcinoma de células basales y el melanoma maligno se han observado en pocos casos.^{1,2,3,13,22,47,48,49}

El potencial de malignización parece estar condicionado más por factores de la vulva que por la enfermedad en sí, ya que no existen relatos de malignidad en las lesiones extragenitales, excepto un caso reportado por Gago, Sahuquillo, Matilla y colaboradores en 1977, en que el diagnóstico del liquen escleroso y atrófico extragenital no estuvo bien confirmado.^{2,39} Factores como el trauma repetido del área, el calor, la humedad y los agentes infecciosos pueden actuar como cocarcinógenos.²

En una revisión de 465 casos de la literatura Norris y Helwing, observaron que la frecuencia del carcinoma de células escamosas en asociación con el liquen escleroso y atrófico de la vulva fue de 3%, en otro estudio realizado por Hart y colaboradores la incidencia fue de 6%. Wallace comunica otra casuística con 290 pacientes , en donde desarrollaron carcinoma un 4%. En conclusión por la diversidad de estudios realizados se sugiere que la evolución del liquen escleroso y atrófico a carcinoma de células escamosas es inferior al 3-6% en los adultos y extremadamente rara en los niños, por lo que, se aconseja efectuar un seguimiento a largo plazo de estos casos para evitar complicaciones posteriores y realizar un estudio histopatológico si existen cambios sospechosos, para normar una conducta adecuada a seguir.
1,5,7,8,19,28,48,49

En el hombre los casos de liquen escleroso y atrófico generalmente se le ha denominado **Balanitis xerótica obliterante**” o menos frecuentemente con el término de “kraurosis del pene”.^{1,48,49,50}

La relación que existe entre el liquen escleroso y atrófico en el varón y la circuncisión es extremadamente alta, generalmente estos pacientes operados tienen una historia previa de estenosis del meato, fimosis o retracción del glande. Estudios histopatológicos en niños prepúberes con alguna de esta sintomatología revela una alto porcentaje de liquen escleroso y atrófico (3.6-19%). La asociación del liquen escleroso del pene con el cáncer de pene en un estudio de nueve pacientes, fue relativamente baja , pudiéndose confirmar solo dos casos uno asociado a la enfermedad de Bowen y el otro a un carcinoma verrugoso.^{48,49,50} Se han encontrado al igual que en la mujer que la infección por el Papilomavirus puede ser un factor predisponente importante.^{22,47}

Al igual que en el sexo femenino existen factores externos que pueden predisponer a la malignidad como son los traumatismos frecuentes, mala higiene que predispone a las infecciones repetitivas y a la fimosis. La circuncisión se puede considerar un tratamiento tanto terapéutico como profiláctico en muchos casos, aunque existen pocos artículos de recidiva del liquen escleroso y atrófico luego del manejo quirúrgico por lo que aún sigue siendo un tema de gran polémica . 1,2,28

VIII. HISTOPATOLOGIA:

El cuadro histológico del liquen escleroso y atrófico es bastante diagnóstico, hay cuatro hallazgos predominantes según Lever:

- ⇒ Hiperqueratosis con taponamiento folicular (esto no está presente en el LEA genital)
- ⇒ Atrofia del estrato de Malpighi, con degeneración hidrópica de las células basales
- ⇒ Edema importante y homogenización del colágeno en la dermis superficial
- ⇒ Infiltración inflamatoria de la dermis media.^{1,2,3,7,9}

La hiperqueratosis es tan marcada que la capa córnea puede ser más gruesa que el estrato de Malpighi atrófico, el cual queda reducido a unas pocas capas de células aplanadas. Los tapones foliculares no se observan en lesiones de mucosas debido a la ausencia de folículos pilosos.^{1,2,8}

Los procesos interpapilares generalmente están ausentes debido a la atrofia del estrato espinoso, pero en algunas ocasiones pueden persistir y mostrar proliferación descendente irregular.^{1,2,5,8} Las células de la capa basal sufren degeneración hidrópica.^{3,8}

Por debajo de la epidermis, se distingue una zona de linfedema de grado variable, de tal manera que cuando es severo pueden formarse ampollas subepidérmicas, en estas zonas de edema las fibras elásticas son escasas e incluso pueden estar ausentes.^{1,2,8}

Las fibras colágenas están tumefactas, homogeneizadas, con pocos núcleos y se tiñen poco con eosina y otros colorantes del tejido conectivo. Es característica de esta enfermedad la imagen de los vasos sanguíneos y linfáticos ectásicos o “dilatados”, flotando en el colágeno

gelatinoso, con pocas células adyacentes y puede haber zonas de hemorragia. Hundeiker describió alteraciones en la pared de los pequeños vasos de la dermis superior.^{1,2,8,30}

El infiltrado inflamatorio, generalmente es de tipo linfocitario, pero ocasionalmente se pueden encontrar células plasmáticas y mastocitos, cuanto más reciente es la lesión, más superficial es el infiltrado ubicándose en la dermis superior, en aposición directa con la capa basal (en banda). Posteriormente por la presencia de edema y homogenización se desplaza hacia la dermis media.^{1,4,7} En lesiones antiguas con poco infiltrado, los haces de colágena en la dermis media e inferior pueden presentarse tumefactos, homogéneos e hiper cromáticos, es decir, con aspecto esclerótico, motivo por el cual la enfermedad se llama así.⁸

El cuadro microscópico de la kraurosis vulvar es igual al del liquen escleroso y atrófico de la piel, pero las proliferaciones descendentes irregulares del epitelio, con degeneración hidrópica importante de las células basales, son más comunes y más prominentes que en el resto de la epidermis. Se pueden observar áreas de hiperplasia escamosa adyacente a la epidermis atrófica, y haber grados diversos de displasia, formada por una desorganización de las células y agrandamiento e hiper cromasia de los núcleos. En estos casos la transición a carcinoma es excepcional y si éste aparece generalmente lo hace cerca del liquen pero separado de él.^{8,30}

La histología de la balanitis xerótica obliterante es igual a la del liquen escleroso y atrófico del resto de la piel, excepto que no hay tapones queratósicos, por la ausencia de folículos en la región involucrada.⁸

IX. HISTOGENESIS:

La microscopía electrónica ha demostrado que las alteraciones principales e iniciales del liquen escleroso y atrófico ocurren en la dermis, involucrando tanto los elementos fibrilares como la sustancia fundamental del tejido conectivo.³ La alteración primaria es la degeneración de las fibras colágenas, que con frecuencia pierden su estriación transversal, disminuyendo su diámetro y se disponen en forma desordenada.^{3,8,30}

En muchos fibroblastos, las cisternas del retículo endoplásmico están dilatadas y vacías indicando disminución en la síntesis del colágeno. En otros fibroblastos se ven escasos grumos de colágeno maduro y en otros más degenerado. En algunas áreas hay neofibrillas y colágena inmadura, reconocibles por su diámetro variable pero reducido de 40 a 80 nm.⁸

La membrana basal alterna áreas de espesamiento en espacios por donde transitan células de Langerhans, grumos de elastina y colágeno degenerado, es un mecanismo similar al fenómeno de eliminación transepidermica.^{2,30} Las células basales están separadas por edema dando lugar a la degeneración hidrópica que se observa en el microscopio de luz, en realidad es un edema intercelular. Aunque hay degeneración también en algunas células. por otra parte se observa disminución absoluta del número de melanocitos y aumento del número de células de Langerhans.^{3,7,8}

X. CORRELACIÓN CLÍNICO HISTOLÓGICA:

Las alteraciones microscópicas específicas se corresponden con la riqueza de manifestaciones clínicas. La coloración marfileña se produce por la hidratación de la capa córnea espesada y por la reducción de los melanocitos en la capa basal. La tonalidad rosa que se presenta en ciertos casos, se debe a la gran vasodilatación existente.² Las asperezas y depresiones puntiformes percibidas ocasionalmente, corresponden a tapones córneos en los ostium foliculares dilatados.²

La piel de la vulva es normalmente más gruesa que las de otras partes del cuerpo y las áreas de acantosis, que ocasionalmente se observan muchas veces no se expresan clínicamente como lesiones hipertróficas.²

La flacidez y consistencia empastada de los labios mayores puede atribuirse a las alteraciones del tejido conectivo y de las fibras elásticas.²

A pesar del bajo porcentaje de malignidad que tiene el liquen escleroso y atrófico de la vulva o genital, su confirmación histológica es necesaria, en ocasiones se puede sospechar clínicamente cuando existen lesiones circunscritas hipertróficas, queratósicas o ulceradas. Por la clínica no podemos detectar atipias celulares, el método auxiliar más utilizado es la prueba de Collins que consiste en aplicar el azul de toluidina en áreas queratósicas o ulceradas sin atipia celular, como son comunes en el liquen escleroso y atrófico de la vulva. Siempre es importante realizar una o más biopsias si son necesarias para descartar alguna transformación maligna.²

XI. PRUEBAS DE LABORATORIO:

Se han realizado pocos estudios histoquímicos en el liquen escleroso y atrófico. Steigleder y Raab encontraron disminución de mucopolisacáridos, ácidos y neutros, en la dermis afectada. Yoshima y colaboradores observaron disminución de ácido hialurónico en dermis. Francis aisló elastasas en fibroblastos cutáneos.²

Tres cuartas partes de los enfermos presentan uno o más anticuerpos órgano específicos, en general antimicrosomas tiroideos, antitiroglobulinas, anticélulas parietales gástricas o antifactor intrínseco.^{5,12,15}

También se ha descrito un aumento en los antígenos de histocompatibilidad: HLA B40, B44, B49, AW30/31 y DR7.^{1,2,3,5,7}

XII. DIAGNOSTICO:

Se basa en las características topográficas y morfológicas de la enfermedad, es indispensable el estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico, ya que en algunos casos clínicamente es indistinguible de la esclerodermia en placas y como se ha señalado en párrafos anteriores para detectar alguna transformación maligna.

XIII. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

El liquen escleroso y atrófico extragenital con localización principalmente en el tronco, debe diferenciarse principalmente de la morfea en placas, es importante hacer énfasis acerca de la controversia que existe entre ambas dermatosis. Desde 1910 Ormsby insistía en la importancia de diferenciar el liquen escleroso y atrófico de la esclerodermia y se inició un largo periodo de debate sobre esta asociación. Muchos autores han descrito la coexistencia del liquen escleroso y atrófico y morfea, en ambos sexos y todas las edades, como lo son Helm y Gibson (1991). Aunque la mayoría de las publicaciones describen liquen escleroso y atrófico extragenital asociado a morfea, hay también mención de liquen escleroso y atrófico genital y morfea extragenital.^{1,34,42} Wallace en una serie de 380 encontró trece casos con morfea asociado a liquen escleroso y atrófico. La frecuencia de la asociación antes mencionada guió a varios autores como Pierard y Arrise (1991) a asumir una asociación entre estas dos entidades. Mediante biopsias secuenciales, autores como Santa Cruz y Bauer (1980) han descrito la transición de liquen escleroso y atrófico a morfea o viceversa. Borda y colaboradores (1968) consideraban al liquen escleroso como una esclerodermia de la dermis papilar y lo clasificaron como un subgrupo de la esclerodermia. Ellos además volvieron a utilizar el antiguo término de "esclerodermia de mancha blanca" como una enfermedad transicional. Otros autores consideraron al liquen escleroso y atrófico como manifestación de la misma enfermedad; en la que la morfea tiene una mayor asociación con enfermedad sistémica.¹

Sin embargo autores como Senear desde 1948, Ackerman en 1982 y Rahbari en 1989, piensan que existían suficientes diferencias clínicas e histológicas entre liquen escleroso y

atrófico y morfea, para demostrar que éstas son enfermedades distintas no relacionadas y que las lesiones coexistentes son solo coincidencia.^{1,14,42}

En el liquen escleroso y atrófico generalmente se pueden observar las lesiones típicas "papulosas" con taponamiento folicular, características ausentes en la morfea. Por otra parte la morfea no tiene los depósitos de inmunoreactantes en la unión dermoepidérmica y en la dermis papilar, que se presentan en el liquen escleroso y atrófico, existen además diferentes patrones de tinción; solamente el liquen escleroso y atrófico se tiñe con "*Euxlex europaeus*". La pérdida de fibras elásticas características del liquen escleroso y atrófico no se encuentra en la esclerodermia; además de las características histológicas los cambios en la sustancia fundamental de la dermis y la unión dermoepidérmica son distintos. La biosíntesis de colágena generalmente está aumentada en la esclerodermia y disminuida en el liquen escleroso y atrófico. La transformación del factor β esta incrementado en la esclerodermia y no en liquen escleroso activo. La morfea y la acrodermatitis crónica atrófica tienen patrones de degeneración nerviosa similar, que son diferentes del liquen escleroso y atrófico.^{1,2}

Patterson y Ackerman (1982) sostienen que muchos casos diagnosticados clinica e histológicamente como liquen escleroso y atrófico, en realidad eran morfea con esclerosis en la dermis reticular y en el tejido celular subcutáneo. Ellos clasificaron todos los casos con participación más allá de la dermis papilar como de esclerodermia, independientemente de cuan consistente con liquen escleroso y atrófico pudieran ser las características histológicas superficiales.^{5,44} Sugieren además que la ausencia de un infiltrado importante o denso y los cambios vacuolares mínimos en la interfase en muchos de sus casos apoyan el diagnóstico

de morfea. Con anterioridad, Ackerman afirmó que las lesiones de esclerosas tardías de liquen escleroso y atrófico pudieran tener infiltrado disperso y cambios en la interfase. ¹

➤ **Tabla No. 6:** Diferencias histológicas entre el liquen escleroso y atrófico y la esclerodermia^{8,44}

ESCLERODERMIA	LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO
Capa córnea normal	Hiperqueratosis ortoqueratósica, con tapones córneos
Hiperpigmentación de la capa basal	Atrofia de la epidermis (capa espinosa)
	Degeneración hidrópica de la capa basal
Edema y homogenización de la colágena en <i>dermis profunda</i>	Edema y homogenización de la colágena en <i>dermis superficial</i>
Infiltrado discreto	Infiltrado focal linfohistiocitario
Atrofia de los anexos	Vasos sanguíneos dilatados y congestionados

*Tabla tomada de Actas Dermo Sif 1993;85:201-205 ⁴⁴

El liquen plano se diferencia de liquen escleroso y atrófico, por sus pápulas sobre elevadas, pruriginosas y de color violáceo. La forma atrófica del liquen plano puede parecerse más al liquen escleroso y atrófico clínicamente. ⁴

➤ **Tabla No. 7:** Diferencias histológicas entre el liquen plano y el liquen escleroso y atrófico ⁸

LIQUEN PLANO	LIQUEN ESCLEROSO Y ATROFICO
Hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis focal	Hiperqueratosis ortoqueratósica, con tapones córneos
Acantosis en diente de sierra, con procesos interpapilares anchos	Atrofia de la epidermis (capa espinosa)
Degeneración hidrópica de la capa basal	Degeneración hidrópica de la capa basal
	Edema y homogenización de la colágena en <i>dermis superficial</i>

Infiltrado en banda, paralelo a la epidermis <i>"Imagen liquenoide"</i>	Infiltrado focal linfohistiocitario
Cuerpos coloides	

En las lesiones vulvares de liquen escleroso y atrófico debe hacerse diagnóstico diferencial con leucoplasia vulvar, liquen plano, infecciones por *Cándida*, vitiligo, enfermedad de Bowen y enfermedad de Paget.⁴

En el hombre debe hacerse diagnóstico diferencial con los diversos tipos de balanitis, leucodermias como el vitiligo y carcinomas *in situ*.⁴

La variante atrófica anular en placas del Lupus eritematoso discoide facial puede semejarse a lesiones del liquen escleroso, clínicamente.⁴

XIV. PRONOSTICO:

El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad crónica, los signos y síntomas experimentan fases de exacerbación y remisión. El curso de este padecimiento es variable, no se relaciona con la extensión ni evolución de las lesiones, por lo que el liquen escleroso y atrófico es un padecimiento que aún ofrece un amplio campo de investigación.^{4,8}

La rapidez de progresión del liquen escleroso y atrófico, así como el grado de compromiso cutáneo y anatómico de la vulva son variables, el tiempo de evolución no determina la gravedad de la lesión, después de alcanzar un determinado tamaño, la lesión tiene tendencia a estacionarse.² En los casos infantiles al llegar la pubertad, se ha observado frecuentemente la resolución espontánea.^{2,4,6,19}

La degeneración maligna del Liqueen escleroso y atrófico es baja, oscila entre un 3-6%, siendo el carcinoma epidermoide el más frecuente y ha sido ampliamente reconocido. Se ha observado en pacientes sometidos a vulvectomía por carcinoma epidermoide, recidiva del liquen escleroso y atrófico en áreas extensas, pocos meses después de la cirugía.^{1,2,4,13}

El potencial de malignización parece estar condicionado más por factores de la vulva que por la enfermedad, ya que no existen relatos de malignidad en las lesiones extragenitales. Por el contrario, la aparición de neoplasias en las lesiones genitales masculinas ha sido documentada en raras ocasiones.^{1,2,4,13}

XV. TRATAMIENTO:

No existe un tratamiento eficaz 100%. Pero se han utilizado multiples tratamientos para el liquen escleroso y atrófico de acuerdo a la localización, extensión e incluso el sexo y edad del paciente.. Se han publicado algunos casos de liquen escleroso y atrófico extragenital que han tenido una involución espontánea⁴

Los tratamientos van desde la administración de •emolientes, •corticoesteroides, •vitaminaE, •tranquilizantes, •testosterona tópica, •paraaminobenzoato de potasio, •etretinato, •5-fluoracilo, hasta el empleo de •cirugia, •criocirugia, •rayo láser etc.^{1,4,8,22,24}

En cuanto a la localización genital tanto la vulva como el pene son regiones de ventilación difícil, sujetas a fricción y al contacto frecuente con secreciones, por lo que el tratamiento en esas áreas es más complicado.²

Entre las principales recomendaciones terapéuticas tenemos:

a.- Medidas Generales:

Las pacientes deben ser orientados a : ➤usar ropa intima de algodón, ➤evitar pantalones largos apretados y de tejidos gruesos, ➤sustituir el papel higiénico por lavados con agua sola o jabón suave después de cada micción o evacuación, ➤ en la mujer preferir los absorbentes menstruales internos (tampones), ➤emplear siempre papel higiénico fino sin perfumes o tinturas, ➤evitar cosméticos como desodorantes y medicamentos en el área genital, ➤retirar residuos de jabón y suavizantes durante el lavado de ropas íntimas, ➤controlar el peso y las glicemias, ➤tratar las dermatosis agregadas, ➤infecciones

genitourinarias o intestinales asociadas. >inspeccionar con cierta frecuencia el área genital y ante la presencia de alteraciones consultar al médico.² El médico debe valorar los factores emocionales, dando el debido apoyo y si es necesario, referir al psicoterapeuta.²

b.- Testosterona tópica:

Teniendo en cuenta la base de la acción trófica de los andrógenos sobre la epidermis y la gran concentración de receptores que hay para la testosterona en la vulva, ha sido utilizado el Propionato de Testosterona al 2-2.5% en vehículo oleoso. Ha sido útil, en especial en las mujeres hasta en un 93% de los casos, publicaciones de Cinberg describen un leve regresión del liquen escleroso y atrófico, comprobado en las biopsias de control posteriores al tratamiento.^{1,2,3,5,26}

Se inicia con dos aplicaciones diarias, disminuyendo progresivamente de acuerdo a la respuesta clínica. Si existe irritación por la aplicación del medicamento se puede reducir la concentración hasta un 0.5%, y aplicar cremas inertes para lubricar el área.^{1,2,3,5}

Durante las primeras semanas de tratamiento ya es evidente la disminución del prurito, que normalmente desaparece en dos meses. Hace reversible los cambios arquitectónicos de los labios menores, hay repigmentación, crecimiento del vello, mejora la elasticidad cutánea y reduce la queratosis a partir del segundo mes, pero son variables y se estabilizan en torno al sexto mes.^{1,2,26}

En algunos pacientes se han observado efectos secundarios como son: aumento de tamaño del clitoris (5-50%), incremento de la libido (>50%), acné, virilización e irregularidades menstruales, pero no se ha demostrado un aumento en los niveles séricos de testosterona.

También ha mostrado ser útil y no causar efectos secundarios en el tratamiento del liquen escleroso y atrófico del pene.^{1,2}

Algunas literaturas sugieren la utilización en forma alterna de la testosterona tópica con los corticoesteroides tópicos, obteniéndose mejores resultados y menos efectos secundarios.¹

c.- Corticoesteroides Tópicos:

Puede ser útil la aplicación tópica o intralesional de los corticoesteroides. Se prefiere indicarlos en las lesiones liquenificadas o con queratósicas y en la exacerbación del prurito; generalmente se utilizan corticoesteroides fluorados, a veces asociados a un queratolítico como el ácido salicílico, para disminuir su tiempo de empleo. Este manejo se da en los niños cualquiera que sea la localización de la dermatosis, sin complicaciones asociadas, obteniéndose excelentes resultados. No se ha observado atrofia cutánea secundaria al uso de éstos ya que la piel de la vulva es gruesa, pero en regiones inguinocrurales existe este riesgo.^{1,2,3}

Jorgensen y Swenson realizaron un estudio en 1993 en el que proponían el manejo farmacológico de la fimosis con clobetazol diario por tres meses, sin obtenerse buenos resultados ya que el 70% de los pacientes requirieron una cirugía como manejo definitivo, porque en las biopsias de control aún presentaban liquen escleroso y atrófico.^{1,2,3}

Los corticoesteroides tópicos como hidrocortisona o triamcinolona por periodos cortos ya sea oclusivos o inyecciones intralesionales o intrauretrales de hidrocortisona o triamcinolona pueden suavizar la consistencia de las lesiones escleróticas de la balanitis xerótica obliterante y reducir la fimosis. También se han utilizado corticoesteroides por vía oral, obteniéndose

buenos resultados, pero generalmente este manejo se limita a pacientes que no han respondido a otras terapias.^{1,3,14}

d.- Progesterona tópica:

Ha sido utilizada al 2% en un vehículo oleoso, en algunos casos ha tenido un efecto comparable al de la testosterona, aunque menos intenso, en ocasiones se recomienda la asociación de la progesterona con los corticoesteroides para obtener mejores resultados.^{1,2}

e.- Potaba o Para-amino-benzoato de potasio:

Con este medicamento se ha obtenido una mejoría sintomática y un ablandamiento de la piel en algunos casos de liquen escleroso y atrófico con ampollas hemorrágicas, a dosis según ciertos artículos de 12g/día, fraccionadas en varias tomas, otros sugieren dosis menores de 4-24 mg/día, aunque, existen resultados contradictorios en otros grupos de pacientes. Se sugiere que este producto causa una disminución en la producción de mucopolisacáridos.^{1,2,5}

f.- Retinoides:

En casos juveniles se han obtenido buenos resultados según algunos autores como Romppanen en 1986, Neuhofer y colaboradores en 1984, al utilizar el Etretinato, a dosis de 0.37 mg/kg a 1 mg/kg por día.^{1,2,5}

Más recientemente en un estudio doble ciego controlado en 1994, Bousema y colaboradores utilizaron el Acetretin (Acetretinato) a una dosis de 30 mg/día y un placebo, en 78 pacientes, por un período de 16 semanas mejorando notablemente la sintomatología y siendo bien tolerado en la mayoría de los pacientes. Se recomienda utilizarlo por períodos cortos por sus efectos adversos sobre la mucosa como lo es la queilitis, que fue observada en el 100% de

los pacientes con acetretinato. Al igual que los demás derivados de la vitamina A, está contraindicado en mujeres embarazadas por su alto potencial teratogénico, bien demostrado.^{1,32}

Otros autores como Klauder recomiendan el uso de vitamina A intralesional, pero no ha sido bien demostrada su efectividad.¹

g.- Antihistamínicos:

En casos donde el prurito es intenso Lewis en 1961 recomendó la utilización de los antihistamínicos tanto en forma tópica como sistémica.¹

h.- Antimaláricos:

Los antimaláricos dan buenos resultados por vía oral e intralesional en el liquen escleroso y atrófico de la vulva y el pene. En un estudio realizado por Everett y Coffey en 1961 en dos pacientes uno con Lupus eritematoso discoide y el otro con Liquen escleroso y atrófico de la vulva, en los cuales se les administró Cloroquina intralesional a dosis de 50 mg, obteniéndose buenos resultados.^{1,33,34}

i.- Terapia Nutricional:

En ciertos casos de liquen escleroso y atrófico se han utilizado, suplementos proteicos, clorofila y aceite vegetal son recomendados. También diversos tipos de vitamina B son administrados, tanto por vía oral como parenteral. Se ha utilizado vitamina B1, B12 y complejo B. Otra vitamina que ha sido recomendada en el tratamiento del liquen escleroso y atrófico por vía oral, tópica o intramuscular es la E, pero aún no se comprueban buenos resultados. La vitamina D y sus análogos también se han empleado como parte de estos tratamientos.¹

j.- Cirugía:

Sigue siendo un tratamiento de elección en ciertos casos, principalmente cuando se encuentra asociado el liquen escleroso y atrófico con algún carcinoma, en cambio la vulvectomía está contraindicada en los casos de liquen escleroso y atrófico de vulva no complicado, pues la recurrencia es hasta un 80%, según algunos autores. Sin embargo otros realizan excisión de áreas afectadas y aplicación de injertos tanto en lesiones vulvares como extragenitales.^{1,4}

La electrofulguración aún es un método preconizado por algunos autores, aunque no brinda óptimos resultados, por lo que actualmente está cayendo en desuso.¹ También hay publicaciones que hablan de la dermoabrasión como medida terapéutica.^{1,2}

k.- Criocirugía:

Algunos autores la recomiendan como posible medida terapéutica en lesiones pequeñas.¹

l.- Radioterapia:

También ha sido utilizado como terapia en ciertas lesiones del liquen escleroso y atrófico, e incluso como medida alterna en casos en que se sospecha malignidad.^{1,2}

XVI. PROTOCOLO DE TESIS:

1.- PROBLEMA:

¿Cuál es la frecuencia del Liquen Escleroso y Atrófico en el Centro Dermatológico Pascua durante estos últimos quince años y si existe correlación clínico-histológica?

2.- ANTECEDENTES:

El Liquen Escleroso y Atrófico (LEA) es una enfermedad crónica relativamente poco frecuente, descrita en 1887 por Hallopeau; en 1892 Darier publicó los hallazgos histopatológicos, bajo el término de "Liquen Plano Escleroso".^{1,2,3,5}

Se le ha conocido con diversos nombres como : Liquen Plano Atrófico, Liquen Albus de Von Zumbusch, Liquen Plano Morféico, Dermatitis Crónica de Casilag, Liquen Escleroatrófico, Kraurosis vulvar y del pene, Vulvitis Atrófica Leucoplásica.^{1,2,3} En el caso del sexo masculino, también se le ha llamado Balanitis o Postitis Xerótica Obliterativa. Fue hasta los años cuarenta que se inicia la utilización del término "Liquen Escleroso y Atrófico".^{1,2,3,4}

Es una enfermedad poco frecuente, predomina en mujeres, principalmente en prepuberes (1-13años) y posmenopáusicas (45-60años), en una relación con el hombre de 10:1.^{2,5,6,9} Afecta cualquier raza, siendo más frecuente en mujeres de raza blanca y rara en las de raza negra y oriental.^{5,9}

Se localiza principalmente en el área genital; en un 20% de los casos se presentan lesiones en el tronco. En las mujeres las lesiones se encuentran predominantemente en la vulva, región perianal y perineal, en el hombre afecta principalmente glande y prepucio.^{3,5,7} Cuando las lesiones son extragenitales, aparecen con mayor frecuencia en el tronco en su porción superior y región periumbilical, el cuello, axilas y cara flexora de las muñecas.^{3,5}

La etiología se desconoce; las lesiones suelen aparecer espontáneamente sin factores precipitantes. Se ha relacionado con historia de infecciones recurrentes en área genital y antecedente de traumatismos como factores predisponentes.^{2,3,5}

El predominio en mujeres, su inicio en la menopausia y mejoría después de la pubertad apoyan un factor hormonal.^{3,5,7} El aumento de la prevalencia de anticuerpos contra órganos específicos y enfermedades autoinmunes en estos pacientes y sus familiares fundamentan una causa inmunológica.^{2,3,5,7}

Se caracteriza por presentar pequeñas manchas o lesiones de aspecto "papular" redondeadas, anguladas, "achatadas", blanquecinas o levemente eritematosas brillantes de pocos milímetros de diámetro, con tendencia a confluir, formando placas de formas variadas, con elementos papulares aislados en la periferia.^{1,2,3,5,6,7}

La atrofia es una manifestación importante que puede ocasionar retracción de la vulva, clítoris y labios mayores y en el hombre el prepucio se vuelve esclerótico y no puede ser retraído dando lugar a fimosis y parafimosis.^{3,4,5,7}

La localización genital tiende a ser muy sintomática, con prurito y sensación ardorosa, a diferencia de la extragenital, que frecuentemente cursa asintomática.^{3,5,7}

El curso de la enfermedad es variable, pero crónico las pacientes prepúberes pueden presentar resolución espontánea al llegar a la pubertad.^{2,3} La evolución crónica del liquen escleroso y atrófico puede llegar a la transformación maligna en 4-6%.^{2,5}

El diagnóstico se basa en las características topográficas y morfológicas de la enfermedad, sin embargo resulta indispensable el estudio histopatológico, ya que en algunos casos clínicamente es indistinguible de la esclerodermia en placas.^{1,2}

Existen cuatro hallazgos predominantes en la histología según Lever del liquen escleroso y atrófico: ❖ Hiperqueratosis con taponamiento folicular, ❖ Atrofia del estrato de Malpighi, con degeneración hidrópica de las células basales, ❖ Edema y homogenización de la colágena en la dermis superficial e ❖ Infiltración inflamatoria en la dermis media.^{1,2,3,7,9}

Se han utilizado múltiples tratamientos, sin resultados satisfactorios, entre los que podemos mencionar: > medidas generales, > emolientes, > corticoesteroides, > tranquilizantes, > testosterona, > PABA, > etretinato, > 5-fluoracilo, hasta el empleo de > cirugía, > criocirugía y > rayos láser.^{1,2,5,9}

El curso de este padecimiento es impredecible, no se relaciona con la extensión ni la evolución de las lesiones, por lo que el liquen escleroso y atrófico aún ofrece un amplio campo de investigación.⁹

3.- OBJETIVOS:

- ⇒ Establecer la frecuencia del Liquen escleroso y atrófico en el Centro Dermatológico Pascua, durante los últimos quince años.
- ⇒ Determinar que porcentaje existe de correlación clínico-histológica.
- ⇒ Determinar el sexo y la edad afectada .
- ⇒ Establecer la topografía, morfología y evolución de ésta dermatosis.
- ⇒ Determinar si existe correlación con neoplasia y cual de estas es la más común.

4.- JUSTIFICACION:

No hay publicaciones recientes sobre la casuística del Liquen escleroso y atrófico en México. En la literatura mundial se comunica una frecuencia del 0.02% entre todas las dermatosis, por lo que sería importante obtener los datos estadísticos de esta enfermedad durante los últimos quince años en el Centro Dermatológico Pascua y la frecuencia de la correlación clínico-histológica.

5.- DISEÑO:

A.- TIPO DE ESTUDIO:

- Retrospectivo
 - Abierto
 - Descriptivo
 - Transversal
-

B.- MATERIAL Y MÉTODO:

Se revisará el Archivo del Laboratorio de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua de 1980 a 1994, para obtener la información referente al número de biopsias que fueron enviadas con el diagnóstico de liquen escleroso y atrófico y en cuantas se confirmó, así como aquellos pacientes con diagnóstico clínico diferente de liquen escleroso y atrófico y cuyo resultado histológico fue compatible con este diagnóstico.

C.- GRUPO DE ESTUDIO:

Todos los pacientes a los cuales se les haya realizado una biopsia con el diagnóstico presuntivo de liquen escleroso y atrófico y a los que solo por histología se les diagnosticó esta enfermedad, en el período comprendido de 1980 a 1994. Se excluirán aquellos casos en que no se encontraron datos clínicos, ni histológicos compatibles con Lique escleroso y atrófico.

D.- VARIABLES:

- Edad
 - Sexo
 - Topografía
 - Morfología
-

E.- CÉDULA DE RECOLECCIÓN DE DATOS:

FECHA	No. BIOPSIA	D.CLINICO	D.HISTOL	SEXO	EDAD	EVOL.	TOPOGRAFIA	MORFOLOGIA	DESCRIPCION HISTOLOGICA

F.- CEDULA DE CONCENTRACION DE DATOS:

FECHA	No. BIOPSIA	D.CLINICO	D.HISTOL	SEXO	EDAD	EVOL.	TOPOGRAFIA	MORFOLOGIA	DESCRIPCION HISTOLOGICA

G.- ANALISIS DE DATOS:

Luego de obtener los datos previamente mencionados, verificar la frecuencia del Liquen escleroso y atrófico en el Centro Dermatológico Pascua, confirmar si existe correlación clinico-histológico.

Determinar los datos clinicos (sexo, edad , topografía, morfología y evolución) más frecuentes. Verificar la existencia o ausencia de neoplasia.

H.- CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:

- a.- Revisión Bibliográfica
- b.- Elaboración de protocolo de investigación
- c.- Obtención de recursos y diseño de instrumentos
- d.- Captación de información

XVII. RESULTADOS:

Durante el período comprendido de 1980 a 1994, fueron captados en el Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua 169 pacientes:

141 pacientes con *Diagnóstico Clínico de envío de Liquen Escleroso y Atrófico* y
 28 pacientes con el *Diagnóstico Histológico de L.E.A.*, pero con otro diagnóstico
 169 diferente de envío.

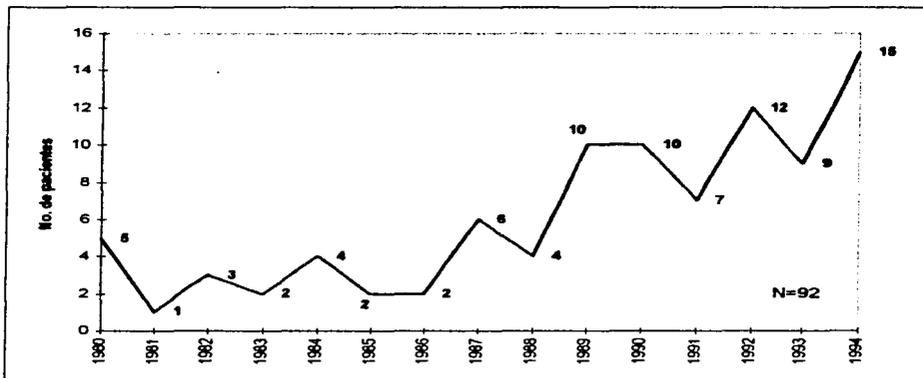
De los 141 pacientes con diagnóstico clínico de envío de LEA, hubo una confirmación histológica en solo 64.

64 pacientes (correlación clinico-histológica de LEA)
 28 pacientes (diagnóstico histológico de LEA, con otro diagnóstico de envío)
 92 pacientes con el diagnóstico confirmado de LEA, por histología Los cuales fueron motivo real de este estudio.

Tabla 1:

AÑO	DIAGNOSTICO HISTOLOGICO
1980	5
1981	1
1982	3
1983	2
1984	4
1985	2
1986	2
1987	6
1988	4
1989	10
1990	10
1991	7
1992	12
1993	9
1994	15
TOTAL	92

Gráfica 1

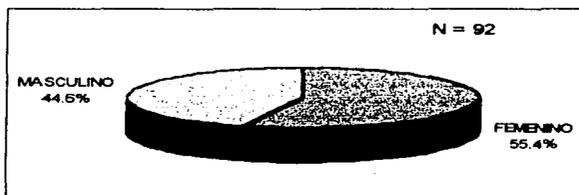


2.- En este estudio se encontró un ligero predominio de pacientes con el sexo femenino 55.4%, con respecto al sexo masculino 44.6%.

Tabla 2: LEA porcentaje por sexo

SEXO	No.CASOS	%
FEMENINO	51	55.4%
MASCULINO	41	44.6%
TOTAL	92	100.0%

Gráfica 2: Clasificación por sexo



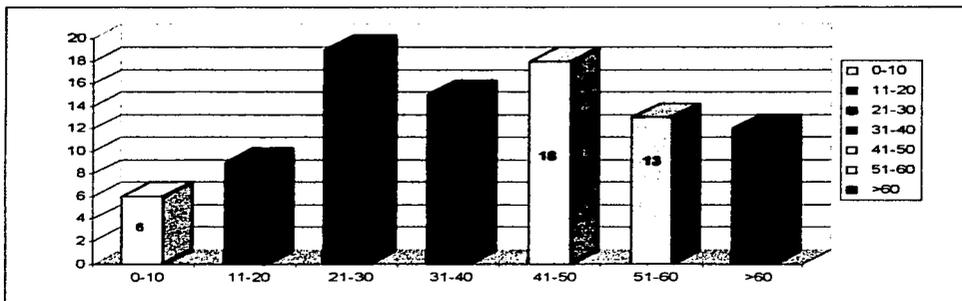
Fuente: Archivo de Dermatopatología CDP

3.- En este estudio la dermatosis se presentó con mayor frecuencia en los grupos de edades de 21-30 y de 41-50 años de edad, representando un 20.7% y 19.6% respectivamente.

Tabla 3: Edades LEA

GPO EDAD	No CASOS	%
0-10	6	6,5%
11-20	9	9,8%
21-30	19	20,7%
31-40	15	16,3%
41-50	18	19,6%
51-60	13	14,1%
>60	12	13,0%
TOTAL	92	100,0%

Gráfica 3:



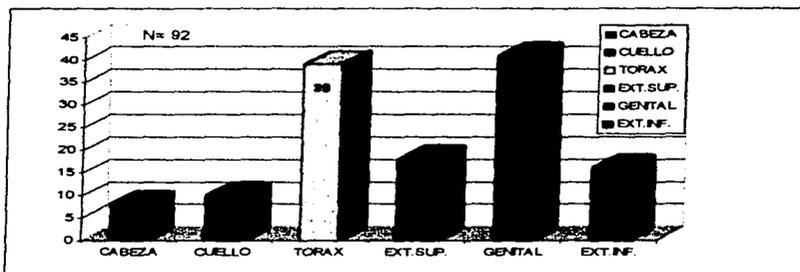
Fuente: Archivo de Dermatopatología del CDP

4. La dermatosis se localizó con mayor frecuencia en el área genital, siendo su topografía más frecuente el prepucio y el pene. En orden de frecuencia el segundo lugar fue extragenital, siendo el tórax (39) el que predominó.

Tabla 4: Topografía LEA

TOPOGRAFIA	No CASOS	%
CABEZA	8	6,1%
CUELLO	10	7,6%
TORAX	39	29,5%
EXT.SUP.	18	13,6%
GENITAL	41	31,1%
EXT.INF.	16	12,1%
TOTAL	132	100,0%

Gráfica 4: Topografía LEA

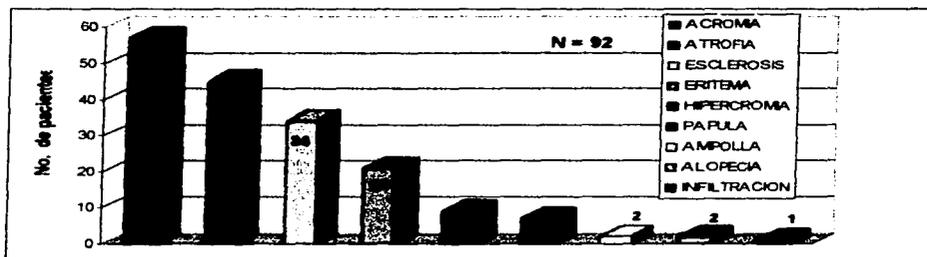


5.- La morfología que caracterizó a estos pacientes fue acromia, atrofia y esclerosis con 57 casos (32%), 45 (25.3%) y 34 (19.1%) respectivamente.

Tabla 5: Morfología LEA

MORFOLOGIA	No CASOS	%
ACROMIA	57	32,0%
ATROFIA	45	25,3%
ESCLEROSIS	34	19,1%
ERITEMA	21	11,8%
HIPERCROMIA	9	5,1%
PAPULA	7	3,9%
AMPOLLA	2	1,1%
ALOPECIA	2	1,1%
INFILTRACION	1	0,6%
TOTAL	178	100,0%

Gráfica 5: Morfología LEA



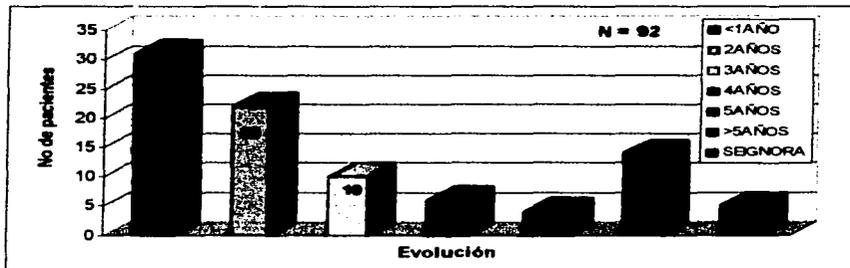
Fuente: Archivo de Dermatopatología CDP

6.- El tiempo de evolución que presentaron estos pacientes con mayor frecuencia fue de ≤ 1 año en 31 casos, luego le siguió en orden de frecuencia 2 años con 22 casos y en tercer lugar >5 años con 14 pacientes.

Tabla 6:

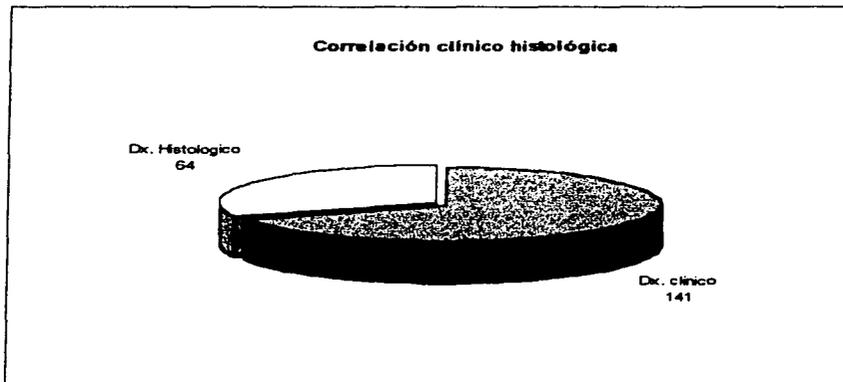
EVOLUCION	NO. CASOS	%
<1 AÑO	31	33,7%
2 AÑOS	22	23,9%
3 AÑOS	10	10,9%
4 AÑOS	6	6,5%
5 AÑOS	4	4,3%
>5 AÑOS	14	15,2%
SÉ IGNORA	5	5,4%
TOTAL	92	100,0%

Gráfica 6:



Fuente: Archivo de Dermatopatología CDP

7.- De éstos 141 pacientes con el Diagnóstico clínico de envío de LEA, se confirmó histológicamente solo en 64 pacientes.



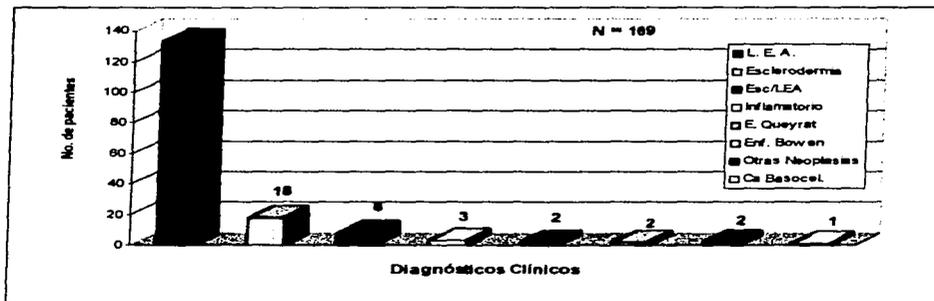
Fuente: Archivo de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua (CDP)

8.- De los 169 pacientes captados en este estudio, 141 casos fueron enviados con el diagnóstico clínico de Liquen escleroso y atrófico, incluyendo entre éstos 8 que se les envió con el diagnóstico presuntivo de Liquen escleroso y atrófico vs Esclerodermia. El resto de los pacientes tuvieron otros diagnósticos de envío (28), pero el histológico fue LEA.

Tabla 8:

Diagnósticos Clínicos	No. de Pacientes	%
L. E. A.	133	78.7%
Esclerodermia	18	10.7%
Esc/LEA	8	4.7%
Inflamatorio	3	1.8%
E. Queyrat	2	1.2%
Enf. Bowen	2	1.2%
Otras Neoplasias	2	1.2%
Ca Basocel.	1	0.6%
Total	169	100%

Gráfica 8:



Fuente: Archivo de Dermatopatología CDP

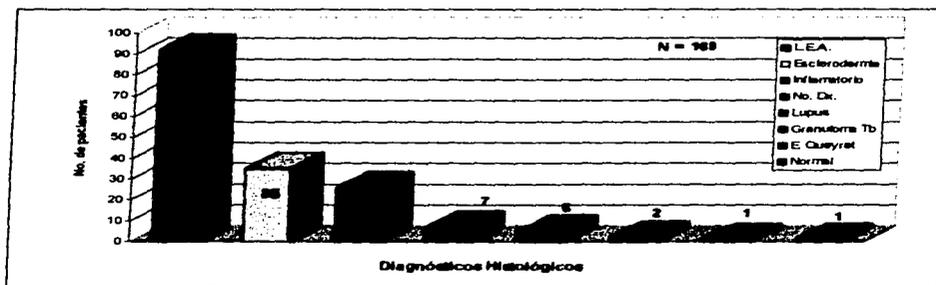
9.- En este estudio de 92 pacientes con diagnóstico de Liquen escleroso y atrófico, en 64 hubo una correlación clínico-histológica y en 28 solo el diagnóstico fue por histología. De los 141 casos enviados con el diagnóstico clínico de Liquen escleroso y atrófico, solo 64 fueron confirmados por histopatología, los 77 restantes corresponden a los siguientes diagnósticos histológicos: esclerodermia, en segundo lugar con 35 pacientes que corresponden a un

20.7%. Los restantes se clasificaron en Inflamatorio (Psoriasis, D Atópica, L.Plano, P Inflam Inespecíficos entre otros) con 15%, Lupus Discoide con 3% y un 4% no fueron diagnósticas.

Tabla 9: Diagnósticos Histológicos

Diagnósticos Histológicos	No. de Pacientes	%
L.E.A.	92	54.4%
Esclerodermia	35	20.7%
Inflamatorio	26	15.4%
No. Dx.	7	4.1%
Lupus	5	3.0%
Granuloma Tb	2	1.2%
E. Queyrat	1	0.6%
Normal	1	0.6%
Total	169	100%

Gráfica 9:



Fuente: Archivo de Dermatopatología CDP

XVIII. CONCLUSIONES:

- 1.- Es una dermatosis poco frecuente. Promediando el número total de casos entre los años que se estudiaron, corresponde a 6 pacientes por año, observando un incremento a partir de 1989.
 - 2.- Poca correlación clínico-histológica (45%), pero la sospecha clínica siempre está presente, aunque en ocasiones se sobrediagnostica, por lo que se debe hacer más énfasis en las características clínicas de esta dermatosis.
 - 3.- El diagnóstico clínico pudo ser realizado en un 70% (64 de 92) de los casos confirmados de LEA en el CDP.
 - 4.- La distribución por sexo fue similar. Este dato no corresponde con lo comunicado en la literatura, en que se encuentra una relación de 10:1. Con lo que concluimos que la distribución por sexo es un dato variable del país y lugar donde se realiza la estadística.
 - 5.- Los datos clínicos son semejantes a lo comunicado en la literatura, ya que predominó la topografía genital, aunque esta fue más frecuente en el varón que en la mujer, contrariamente a lo señalado en ésta.
 - 6.- La existencia de neoplasia en esta patología se reporta en un porcentaje muy bajo (3-6%). En nuestro estudio de 92 pacientes, no se encontró transformación maligna, por lo que consideramos que puede o no existir la presencia de ésta.
-

XIX FOTOS CLINICAS



FOTO 1 LEA Topografía y morfología habitual



FOTO 2 LEA Atrofia y esclerosis

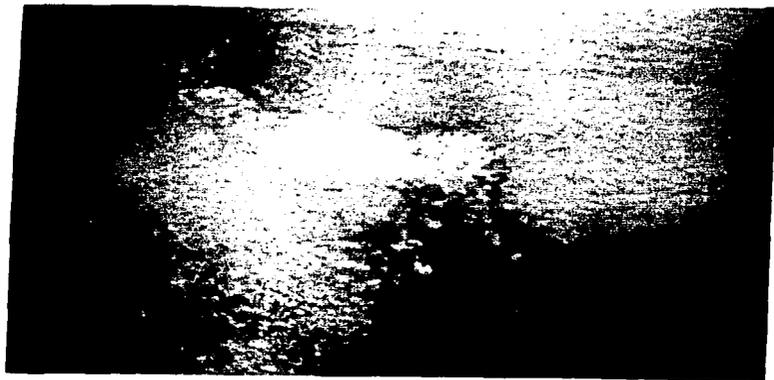


FOTO 3 LEA Atrofia y pigmentación



FOTO 4 LEA Color marfil. Atrofia y esclerosis



FOTO 5 LEA Lesion inicial (Moteado)

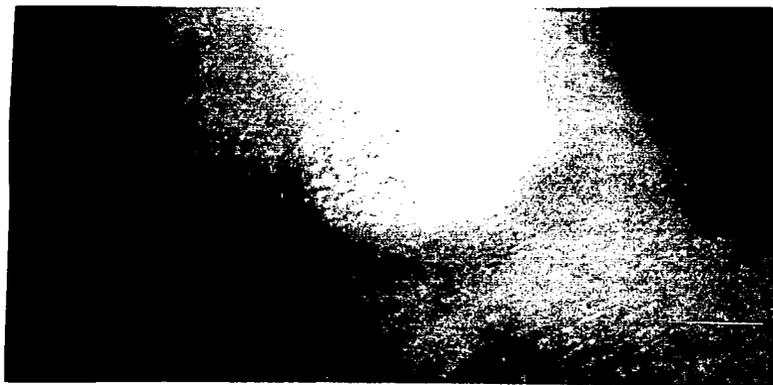


FOTO 6 LEA Lesiones moteadas iniciales



FOTO 7 LEA Placas con tapones córneos

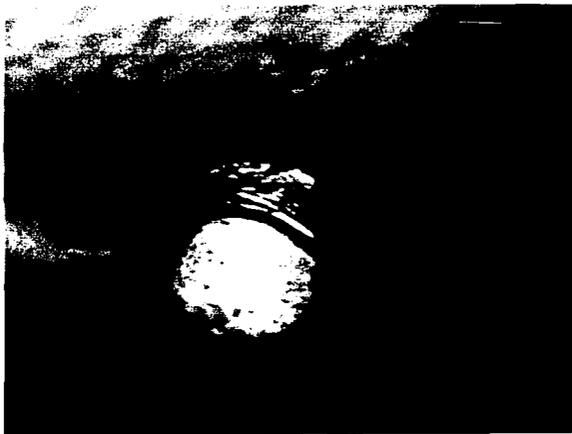


FOTO 8 LEA Morfología en lesiones genitales



FOTO 9 LEA Dificultad a la retraccion

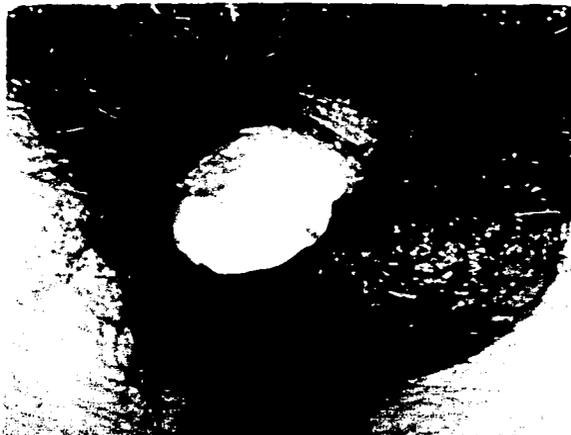


FOTO 10 LEA Presencia de anillo esclerótico



FOTO 13 LEA Lesión típica en genitales (prepúber)

XX FOTOS HISTOLOGICAS

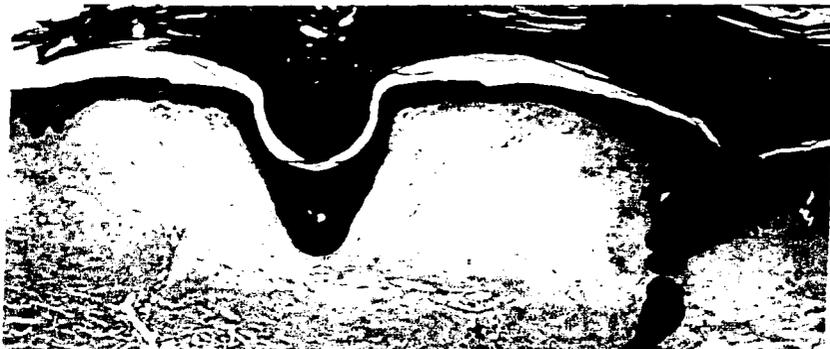


FOTO 1 LEA Atrofia epidermica con hiperqueratosis superficial. Edema en dermis superficial (H. E. 10x)



FOTO 2 LEA Mayor aumento de la anterior (H.E. 20x)

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA



FOTO 3 LEA Hiperqueratosis y atrofia epidermica. Desprendimiento subepidermico. Homogenizacion de la colagena (H.E. 10x)

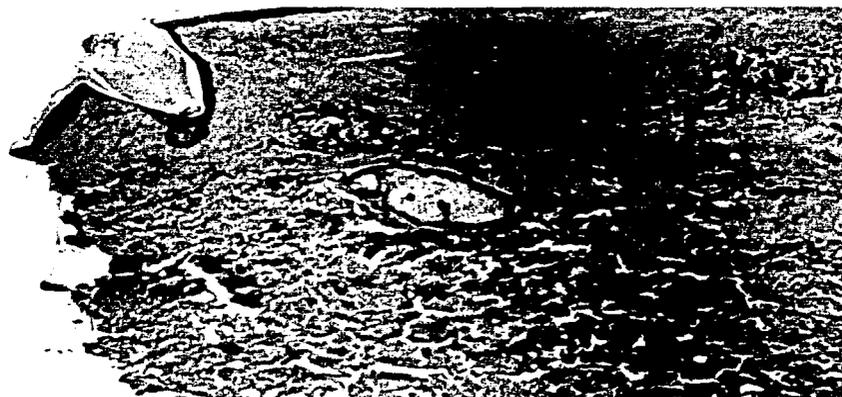


FOTO 4 LEA Hiperqueratosis folicular y atrofia. Etapa esclerosa.(H.E. 4x)

XXI BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Meffert JJ; Davis BM y Grimwood RE. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:393-416.
 - 2.- Acevedo LM y Azula RD. Liquen escleroso y atrófico. *Monografías de Dermatología*. 1993;6:60-71.
 - 3.- Enriquez J y colaboradores. Liquen escleroso y atrófico localizado a prepucio. Reporte de cinco casos. *Rev Centro Dermatol Pascua*. 1993;2:98-104.
 - 4.- Uitto J, Santa Cruz D, Bauer E et al. Morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *J Am Acad Dermatol* 1980;3:271-279.
 - 5.- Rook A y colaboradores. *Tratado de Dermatología*. 4a ed. España Ediciones DOYMA Tomo 2 ;1989:1493-1499.
 - 6.- Reyes G y Serpas F. Liquen escleroso y atrófico. *Actas Dermo Sif* 1987;78:489-491.
 - 7.- Fitzpatrick T, Eisen A, Wolf K y colaboradores. *Dermatology in General Medicine*. 4a ed. U.S.A. Editorial Intermédica 1991:1468-1470.
 - 8.- Lever W. *Histopatología de la Piel*. 7a ed. Argentina Ed. Intermédica 1991:294-298.
 - 9.- Ornelas y cols. Liquen escleroso y atrófico. Comunicación de un caso. *Rev Centro Dermatol Pascua* 1992;1:72-74.
 - 10.- Cuevas J, Quiles R, Brotons G y cols. Liquen escleroso y atrófico cutáneo familiar: Presentación a lo largo de tres generaciones. *Actas Dermo Sif* 1991;55:470-471.
-

- 11.- Arenas R. *Dermatología. Atlas, Diagnóstico y Tratamiento.* México Ed Mc Graw Hill 1990:360.
 - 12.- Ortiz P, Dorado J, Llamas R y colaboradores. *Epitelioma Espinoceular sobre Liquen escleroso y atrófico de mucosas. Estudio de seis casos.* *Actas Dermo Sif* 1989;80:475-480.
 - 13.- Aguilar M, Vazquez P, Guerra M y cols. *Liquen escleroso y atrófico asociado a enfermedad de Hashimoto.* *Actas Dermo Sif.* 1987;78:333-335.
 - 14.- Tremaine RD y Miller RA. *Lichen sclerosus et atrophicus.* *Int J Dermatol* 1989; 28:10-16.
 - 15.- Louise P, Brookes D et al. *Lichen sclerosus as cutaneous manifestation of thyroid disease.* *J Am Acad Dermatol.*1992;26:665-666.
 - 16.- García B, Sánchez P, Rodríguez P y colaboradores. *Lichen sclerosus et atrophicus. A study of 76 cases and their relation to diabetes.* *J Am Acad Dermatol.*1988;19:482-485.
 - 17.- Eleanor S, Bluestein E y Oliva S. *Familial Lichen sclerosus et atrophicus in Childhood.* *Pediatric Dermatol* 1994;11:160-163.
 - 18.- Du Vivier A. *Atlas de Dermatología Clínica.* 2a ed. España Ed.DOYMA 1995:19:16-19:18.
 - 19.- Hurwitz SM. *Clinical Pediatric Dermatology.* 2a ed. U.S.A. Ed Saunders 1993:671-673.
 - 20.- Dillon WI, Saed GM y Fivenson DP. *Borrelia burdoferi DNA is undetectable by polymerase chain reaction in skin lesion of Morphea, Scleroderma or Lichen sclerosus et atrophicus of patients from North America.* *J Am Acad Dermatol.*1995;33:617-620.
 - 21.- Izumi T y Tajima S. *Lichen sclerosus et atrophicus in a band-like arrangement.* *J Dermatol* 1995;22:764-766.
-

- 22.- Carli P, Biggeri A et al. Squamous cell carcinoma arising in vulval lichen sclerosus: a longitudinal cohort study. *J Am Acad Dermatol* 1995;4:491-495.
 - 23.- Hacker SM. Absence of Anti-Single-Stranded DNA Antibodies in vulvar lichen esclerosus et atrophicus. *Arch Dermatol* 1994;130:1454-1455.
 - 24.- Rabinowitz LG. Lichen sclerosus et atrophicus treatment with the 585-nm flashlamp-pumped pulsed dye laser. *Arch Dermatol.* 1993;129:381-382.
 - 25.- Izumi T y Tajima S. Acase of linear type of lichen sclerosus et atrophicus. *J Dermatol* 1995;22:279-282.
 - 26.- Sideri M Y Origoni M. Topical testosterone in the treatment of vulvar lichen sclerosus. *Arch Dermatol* 1994;46:53-56.
 - 27.- Ridley CM. Lichen sclerosus et atrophicus. *Arch Dermatol* 1987;123:457-460.
 - 28.- Helm KF, Gibson LE y Muller SA. Lichen sclerosus et atrophicus inchildren and young adults. *Pediatric Dermatol* 1991;8:97-101.
 - 29.- Shirer JA y Ray MC. Familial ocurrence of lichen sclerosus et atrophicus: case reports of a mother and daughter *Arch Dermatol* 1987;123:485-488.
 - 30.- Mihara Y y Shimao S. Lichen sclerosus et atrophicus. A histological, inmunohistochemical and electron study. *Arch Dermatol* 1994;286:434-442.
 - 31.-Dalzier K, Reynolds G y Holts P. Lichen Sclerosus et atrophicus with ocular and maxillary complication. *B J Dermatol* 1987;116:735-737.
 - 32.-Bosema MT, Rompanen V, Geiger JM et al. Acetrelin in the treatment of severe lichen sclerosus et atrophicus of the vulova: a double blind, placebo controlled study. *J Am Acad of Dermatol.* 1994;30:225-231.
-

-
- 33.-Everett MA, Coffrey CM. Intra dermal administration of Cloroquine. Arch Dermatol 1961;83:131-134.
- 34.- Curth W, Curth HO. Diagnosis generalized scleroderma or lichen sclerosus et atrophicus. Arch Dermatol 1962;85:546-548.
- 35.- Storkan MA. Liquen Escleroso y Atrófico. Memorias del Primer Congreso de la Sociedad Mexicana de Dermatología. 1963 :520-522.
- 36.-Novalés J y Malacara M. Liquen Escleroso y Atrófico. Comunicación de dos casos. Memorias del Tercer Congreso de la Sociedad Mexicana de Dermatología. 1965:461-466.
- 37.- Asbrink E, Hovmark A. Cutaneous manifestations in Ixodes-borne Borrelia spirochetosis. Int J Dermatol 1987;26:215-223.
- 38.- Harrington CL, Gelsthorpe KL. The association between lichen sclerosus et atrophicus and HLA-B40. Br J Dermatol 1981;104:561-562.
- 39.- Gago IS, Sahuquillo AM, Matilla A y Pérez AG. Epitelioma espinocelular sobre liquen escleroso y atrófico cutáneo. Actas dermo Sif. 1977;68:219-220.
- 40.- Lewis GM. Scleroderma:Lichen sclerosus et atrophicus. Arch Dermatol 1961;84:146-148.
- 41.- Oberfield RA. Lichen sclerosus et atrophicus and Kraurosis vulvae. Arch Dermatol 1962;83:144-153.
- 42.- Witten VH. Scleroderma. Guttate Morphea vs Lichen sclerosus et atrophicus. Arch Dermatol 1962;85:154-156.
- 43.- Jiménez-Ortopeza JC y González-Campos NC. Liquen escleroso y atrófico como causa de fimosis adquirida en la niñez. Rev Mex Dermatol Vol. XXXV 1991;3:168-170.
-

-
- 44.-Buezo GF, Peñas PF, Dorado JM y colaboradores. Liquen escleroatrófico y morfea. *Actas Dermo-Sif.* 1993;85:201-205.
- 45.- García Bravo, Sánchez Pereno, Rodríguez-Pichardo et al. Lichen sclerosus et atrophicus. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:482-485.
- 46.- Winkelmann RK, Connolly SM y Doyle JA. Carpal tunnel syndrome in cutaneous connective tissue disease: generalized morphea, lichen sclerosus et atrophicus, fasciitis, lupus discoide and lupus panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1982;7:94-99.
- 47.- Pride HB, Miller OF y Tyler WB. Penile squamous cell carcinoma arising from balanitis xerotica obliterans. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:469-473.
- 48.- Weigand DA. Lichen sclerosus et atrophicus, multiple dysplastic keratoses and squamous cell carcinoma of the glans penis. *J Dermatol Surg Oncol.* 1980;6:45-50.
- 49.- Bart RS, Kopf AW. Squamous cell carcinoma arising in balanitis xerotica obliterans. *J Dermatol Surg Oncol* 1978;4:556-558.
- 50.- Weber P, Rabinovitz H y Garland L. Verrucous carcinoma in penile lichen sclerosus et atrophicus. *J Dermatol Surg Oncol* 1987;13:529-532.
-