

Coexistencia de liquen escleroso y liquen plano: una asociación infrecuente

Marcos A. González-López^a, Sonsoles Yáñez^a, Carmen González-Vela^b, Susana Armesto^a, Marta Drake^a, J. Fernando Val-Bernal^b y José Héctor Fernández-Llaca^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Resumen.—Una mujer de 77 años, con historia de diabetes mellitus tipo 2, presentaba lesiones cutáneas de liquen escleroso y liquen plano. A nuestro saber, la coexistencia de ambas enfermedades se ha descrito de forma muy infrecuente. La relación existente entre estas dos dermatosis es desconocida, pero ciertos datos sobre su etiopatogenia pueden apuntar hacia un origen común de ambas entidades.

Palabras clave: liquen escleroso, liquen plano, diabetes mellitus.

COEXISTENCE OF LICHEN SCLEROSUS AND LICHEN PLANUS: AN INFREQUENT ASSOCIATION

Abstract.—A 77-year-old woman, with a history of type II diabetes mellitus, presented with skin lesions from lichen sclerosus and lichen planus. To our knowledge, the coexistence of these two diseases has been very infrequently described. The relationship between these two dermatoses is unknown, but certain data on their etiopathogenesis may point to a common origin for both entities.

Key words: lichen sclerosus, lichen planus, diabetes mellitus.

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso y el liquen plano son dos dermatosis que presentan diversas semejanzas desde el punto de vista clínico e histopatológico. La etiología de ambos cuadros continúa siendo desconocida, aunque en su patogenia también se han involucrado algunos mecanismos similares. Estos aspectos en común sugieren una posible relación entre las dos entidades, lo cual podría reflejarse en una asociación o coexistencia relativamente frecuentes. Sin embargo, revisando la literatura médica hemos observado que la presentación concomitante o sucesiva del liquen escleroso y el liquen plano parece ser rara, y existe un número escaso de artículos publicados hasta la actualidad que demuestren dicha concurrencia¹⁻⁹.

Se describe el caso de una paciente que presentaba de forma conjunta lesiones de liquen escleroso y de liquen plano. Se discute la relación existente entre estas entidades, así como el significado de esta asociación.

Correspondencia:

Marcos A. González.
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
Avda. de Valdecilla, s/n. 39008 Santander. España.
marcosg@aedv.es

Recibido el 9 de enero de 2004.

Aceptado el 28 de abril de 2004.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 77 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 de 6 años de evolución, consultó para valoración de una lesión cutánea asintomática que presentaba en el tórax desde hacía aproximadamente un año. Esta lesión había crecido inicialmente, y posteriormente permaneció estable durante su evolución. La paciente refería, asimismo, la presencia desde hacía 3 meses de una erupción pruriginosa en la espalda. No se identificó relación entre la aparición de las lesiones y posibles factores desencadenantes.

En la exploración se observaba en la región mamaria izquierda una placa redondeada de 4 cm de diámetro, de contorno irregular pero bien delimitada, tonalidad blanco-nacarada, y superficie plisada y brillante. En su seno se observaban telangiectasias y pequeñas áreas purpúricas (fig. 1). Por otra parte, en la región lumbosacra se apreciaba una erupción constituida por múltiples pápulas poligonales, violáceas y brillantes, de 2-4 mm de diámetro (fig. 2). La exploración dermatológica reveló, además, la presencia de placas blanquecinas y ligeramente atróficas que afectaban a los labios vulvares mayores y menores, que se extendían hacia la región perianal. No se apreció, por el contrario, afectación de la mucosa oral, las uñas ni el cuero cabelludo.

El estudio histopatológico de una biopsia de la lesión de región mamaria mostró hiperqueratosis orto-



Fig. 1.—Placa nacarada y brillante en región mamaria izquierda.



Fig. 2.—Múltiples pápulas poligonales y violáceas en región lumbosacra.

queratósica, atrofia epidérmica, degeneración vacuolar focal en la interfase, marcado edema de la dermis papilar, homogeneización del colágeno y un intenso infiltrado linfocitario perivascular en la dermis superficial. Estos hallazgos, que confirmaban el diagnóstico clínico de liquen escleroso, se demostraron también en una biopsia obtenida de las lesiones anogenitales. Por otro lado, en el examen microscópico

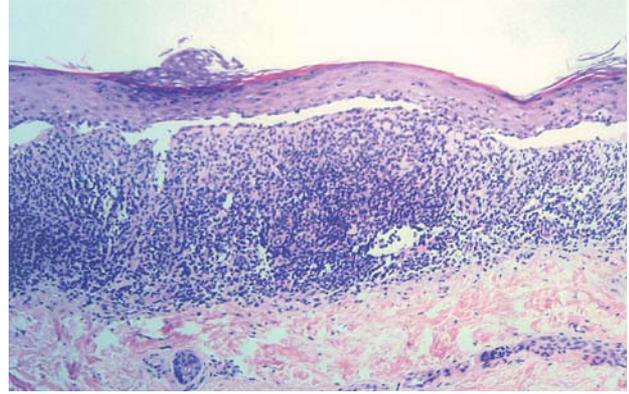


Fig. 3.—En la dermis papilar se observa intenso infiltrado inflamatorio «en banda». En la epidermis se aprecia ortoqueratosis, hipergranulosis focal y degeneración hidrópica marcada de los queratinocitos basales con formación de hendiduras subepidérmicas (espacios de Max Joseph). (Hematoxilina-eosina, 200.)

de una pápula de la región lumbosacra se observaron hallazgos típicos de liquen plano como hiperqueratosis, hipergranulosis, acantosis con crestas interpapilares «en dientes de sierra», degeneración hidrópica intensa de los queratinocitos basales con formación de hendiduras subepidérmicas (espacios de Max Joseph) y un infiltrado linfocitario dérmico en banda (fig. 3).

Entre los estudios analíticos efectuados sólo destacaba en la bioquímica una elevación de la glucemia basal (137 mg/dl; normal, 65-110 mg/dl) e hiperuricemia de 7,2 mg/dl (normal, 2,4-5,7 mg/dl). El resto de pruebas complementarias que incluyeron hemograma completo, hormonas tiroideas, proteinograma, autoanticuerpos (antinucleares, antimitocondriales, antiroedores y anticélulas parietales), factor reumatoide y serología de virus de la hepatitis B y C (VHB, VHC) fueron normales o negativos. Se pautó tratamiento con antihistamínicos orales y corticoides tópicos, y se obtuvo una resolución progresiva de las lesiones de liquen plano, y ligera mejoría de las lesiones de liquen escleroso cutáneo y genital.

DISCUSIÓN

Connelly y Winkelman¹ comunicaron en 1985 los casos de 3 pacientes que desarrollaron conjuntamente liquen escleroso y liquen plano. En una revisión realizada por estos autores sólo identificaron 2 casos previos en que concurrían estas entidades^{2,3}. Considerando en conjunto los 5 pacientes, cuatro de ellos presentaban liquen escleroso exclusivamente extragenital asociado respectivamente a liquen plano cutáneo y mucoso (2 pacientes), liquen plano cutáneo (1 paciente) y liquen plano oral (1 paciente); la quinta paciente, una mujer de 71 años, mostraba liquen escleroso vulvar asociado a liquen plano oral. Es interesante reseñar que estos 5 pacientes tenían también le-

siones de morfea. Un año después, en 1986, Graham-Brown y Sarkany⁴ publicaron el caso de una mujer de 58 años con historia de cirrosis biliar primaria, que desarrolló lesiones de liquen escleroso perianal y submamario y liquen plano oral en los 2 años posteriores al diagnóstico de la enfermedad hepatobiliar. En 1994, Marren et al⁵ describieron los casos de 7 mujeres con diagnóstico clínico e histopatológico de liquen escleroso vulvar que presentaban simultáneamente lesiones liquenoides en la mucosa oral. Aunque en todas las pacientes de esta serie la imagen clínica de las lesiones orales era sugestiva de liquen plano bucal, el estudio histopatológico sólo fue efectuado en cuatro de ellas. Más recientemente, Serra et al⁶ publicaron el caso de un varón que presentó, en un periodo de 3 años, lesiones de liquen escleroso genital, liquen plano eruptivo generalizado y placas de morfea. En este paciente, que al igual que la nuestra tenía antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, se detectó también hepatopatía por VHC. Desde entonces, la asociación entre el liquen escleroso y el liquen plano, con o sin lesiones de morfea, también ha sido referida sólo en casos aislados y esporádicos⁷⁻⁹.

El carácter excepcional con que se ha notificado la concurrencia del liquen escleroso y liquen plano contrasta con las semejanzas clínicas y patológicas existentes entre ambos cuadros^{6,7}. Dentro de los aspectos clínicos comunes destacan la afectación tanto cutánea como de superficies mucosas, la presencia de respuesta isomórfica de Koebner, la existencia de variantes clínicas imbricadas (formas ampollosas, erosivas y ulceradas, etc.), así como el desarrollo ocasional de carcinomas epidermoides sobre las lesiones mucosas crónicas. Además, se ha descrito algún caso de liquen escleroso extragenital con características clínicas y topográficas que simulaban un liquen plano¹⁰. En lo que respecta a los hallazgos histopatológicos, ambas entidades también muestran analogías como el infiltrado linfocitario «en banda» en la unión dermoepidérmica y la degeneración liquefactiva de la capa basal epidérmica.

La etiología del liquen escleroso y liquen plano permanece sin aclararse, aunque en su patogenia se han involucrado mecanismos inmunológicos, relacionados con una reacción linfocítica contra uno o varios componentes de las células basales de la epidermis. En este contexto, debe señalarse la asociación de los dos cuadros con diversos trastornos de base autoinmune, entre otros, con la cirrosis biliar primaria^{4,11,12}, el vitíligo^{3,13,14} y la alopecia *areata*^{1,13}, así como la presencia de autoanticuerpos^{1,4}. Otro aspecto interesante reside en la coexistencia observada en diversos casos de liquen escleroso y liquen plano con morfea^{1-3,6,9}. Es un hecho bien conocido la aparición simultánea o secuencial de liquen escleroso y morfea^{9,15}, mientras que la asociación de liquen plano y morfea, aunque menos frecuente, se ha observado generalmente siguiendo una estrecha relación cronológica^{1,6}. Como han señalado Connelly y Winkelman¹, las posibles al-

teraciones del sistema inmunitario que subyacen a estas tres dermatosis adquirirían un ejemplo demostrativo en la enfermedad de injerto contra huésped (EICH), en cuya fase crónica precoz pueden aparecer erupciones liquenoides semejantes al liquen plano, mientras que en la fase crónica tardía son característicos los cambios esclerodermiformes. Debe señalarse, asimismo, que también se ha descrito la aparición de liquen escleroso en la fase crónica de la EICH¹⁶.

En casos como el que se describe aquí resulta difícil determinar, en función de los conocimientos actuales, el significado real de la concurrencia entre ambos tipos de liquen. Aunque no puede descartarse que la asociación sea simplemente casual, los aspectos comunes y que relacionan ambos cuadros podrían justificar, quizá, que la coexistencia fuese el resultado de respuestas diferentes en un mismo individuo a un agente desencadenante idéntico o similar. Sin embargo, se ha sugerido también la posibilidad de que entre estas dos dermatosis exista una mayor proximidad nosológica. En este sentido, algunos autores consideran que el límite de separación entre ambas sería tan estrecho que representarían realmente un espectro de la misma entidad, pero con distintos patrones clínicos e histopatológicos de presentación en función de factores como la localización anatómica⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Connelly MG, Winkelmann RK. Coexistence of lichen sclerosis, morphea and lichen planus. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:844-51.
2. Civatte MA. Lichen scléroux. Lichen plan. *Sclérodermie. Bull Soc Franc Dermatol Syph* 1950;57:93-5.
3. Herzberg JJ, Meyer-Rohn J, Unna PJ. Sclerolichen Gougerot: lichen ruber planus, lichen plan pigmenté, lichen ruber planus unguium, lichen ruber atrophicans, lichen mucosae oris, lichen sclerosus et atrophicus, sclerodermie en plaques and vitiligo: gleichzeitiges Vorkommen bet einen kranken mit lugen tuberkulose. *Arch Klin Exp Dermatol* 1963;216:246-59.
4. Graham-Brown RAC, Sarkany I. Lichen sclerosus et atrophicus with primary biliary cirrhosis and lichen planus. *Int J Dermatol* 1986;25:317.
5. Marren P, Millard P, Chia Y, Wojnarowski F. Mucosal lichen sclerosus/lichen planus overlap syndromes. *Br J Dermatol* 1994;131:118-23.
6. Serra J, Salleras M, Sánchez Regaña M, Creus L, Umbert P. Asociación de liquen plano, liquen escleroso y atrófico y morfea. Coexistencia con hepatopatía por virus C. *Actas Dermosifiliogr* 1997;88:341-3.
7. Lessani T, Gallego H, Lynch PJ. Lichen planus and lichen sclerosus overlap. *Cutis* 1998;61:103-4.
8. Holmes SC, Burden AD. Lichen sclerosus and lichen planus: a spectrum of disease? Report of two cases and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1998;23:129-31.
9. Sawamura D, Yaguchi T, Hashimoto I, Nomura R, Kōta R, Umeki K. Coexistence of generalized morphea with histological changes in lichen sclerosus et atrophicus and lichen planus. *J Dermatol* 1998;25:409-11.

10. Corbalán-Vélez R, Pérez-Ferriols A. Lichen sclerosus et atrophicus affecting the wrists and left ankle and clinically simulating lichen planus. *Cutis* 2001;67:417-9.
11. Natajara S, Green ST. Generalized morphea, lichen sclerosus et atrophicus and primary biliary cirrhosis. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:304-8.
12. Powell FC, Rogers RS 3rd, Dickson ER. Primary biliary cirrhosis and lichen planus. *J Am Acad Dermatol* 1983;9:540-5.
13. Brenner W, Diem E, Gschnait F. Coincidence of vitiligo, alopecia areata, onychodystrophy, localized scleroderma and lichen planus. *Dermatologica* 1979;159:356-60.
14. Osborne GE, Francis ND, Bunker CB. Synchronous onset of penile lichen sclerosus and vitiligo. *Br J Dermatol* 2000;143:218-9.
15. Uitto J, Santa Cruz DJ, Bauer EA, Eisen AZ. Morphea and lichen sclerosus et atrophicus; clinical and histopathologic studies in patients with combined features. *J Am Acad Dermatol* 1980;3:271-9.
16. Córdoba S, Vargas E, Fraga J, Aragües M, Fernández Herrera J, García-Díez A. Lichen sclerosus et atrophicus in sclerodermatous chronic graft-versus-host disease. *Int J Dermatol* 1999;38:708-11.