CASO CLINICO PATOLOGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Morfea variedad Liquen escleroso y atrófico asociada a Vitiligo

MORPHEA LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS VARIANT ASSOCIATED TO VITILIGO

Jul - Sep 2014 | Vol. 95 N°3

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2014; 95 (3): 11 – 20.
Publicado en línea 2014, Septiembre / Published online September 2014.
Morfea variedad liquen escleroso y atrófico asociada a vitiligo

Autores | Contacto

RE Achenbach *, S Boytenko ** y GF Sánchez ***

***Jefe de Unidad Dermatología. Hospital General de Agudos "Dr. Ignacio Pirovano".**
**** Médica de Segundo Año. Curso Superior para Médicos Especialistas en Dermatología. Asociación Argentina de Dermatología. Unidad Dermatología Hospital General de Agudos "Dr. Ignacio Pirovano".**
***** Médica Patóloga. Hospital General de Agudos "Dr. Abel Zubizarreta".**

Hospital General de Agudos "Dr. Ignacio Pirovano". Av. Monroe 3550 (1430). Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

E-mail: rachenbach@hotmail.com

Ningún conflicto de interés económico es declarado.

Recibido: 18-07-2014
Aceptado para su publicación: 29.08.2014.

RESUMEN

Comunicamos el caso de una mujer de 45 años, que padece de un vitiligo y una tiroiditis de Hashimoto, de once años de duración. Hace dos años, se instalan lesiones de morfea variante liquen escleroso y atrófico en el tronco, abdomen y extremidades. Esta asociación es extremadamente rara. Sugerimos la hipótesis que un fenómeno isomórfico, esté afectando las antiguas máculas de vitiligo, es más que una casualidad.

PALABRAS CLAVES

Morfea; Liquen escleroso y atrófico; Fenómeno isomórfico.

SUMMARY

A 45-year-old woman who has suffered from a disseminated vitiligo and a Hashimoto tiroiditis for 11 years, started two years ago with a third disease, a morphea variant "lichen sclerosus et atrophicus" localized in the trunk, abdomen and limbs. The clash of both diseases is very unusual. We suggest the hypothesis of being an isomorphic phenomenon that affects the old macules of the vitiligo more than a simple coincidence of two diseases in the same person.

KEY WORDS

Vitiligo; Lichen sclerosus et atrophicus; Isomorphic phenomenon.

INTRODUCCIÓN

La morfea o esclerodermia localizada en su variante superficial, conocida como liquen escleroso y atrófico y el vitiligo extendido, son enfermedades de origen desconocido, relativamente frecuentes, pero de muy rara asociación. Comunicamos un caso clínico patológico y efectuamos una revisión de dicha colisión de entidades.

CASO CLÍNICO

Mujer de 69 años con antecedentes de tiroiditis de Hashimoto, tratada con tiroidectomía total hace once años, hipertensión arterial y diabetes tipo 2 compensada.
Hace unos diez años comienza con lesiones maculosas, discrómicas, con límites levemente hiperpigmentados y el resto de la mácula, acrómica; localizadas en áreas periorificiales de la cara, nuca, hombros, dorso, raíz de miembros y acrales (Figs 1 a 3). El diagnóstico clínico en esa oportunidad fue de un vitiligo extendido, no realizó tratamiento específico para la afección cutánea. En el año 2012, nota en sectores de la piel del tronco y la zona lumbar, alteraciones en la consistencia cutánea, con dificultad para plegar la piel, de aspecto y tonalidad "marfilina" con áreas de orificios infundibulares dilatados; a nivel dorso-lumbar hubo ampollas sero-hemorrágicas, notándose aún un color rojo en un fondo de morfea superficial, llamado también liquen escleroso y atrófico (LE y A), el que es solo una variante clínica más de morfea, la que a su vez es una entidad completamente diferente de la esclerodermia sistémica (Figs 4 y 5).

Figs 1, 2 y 3: vitiligo característico.

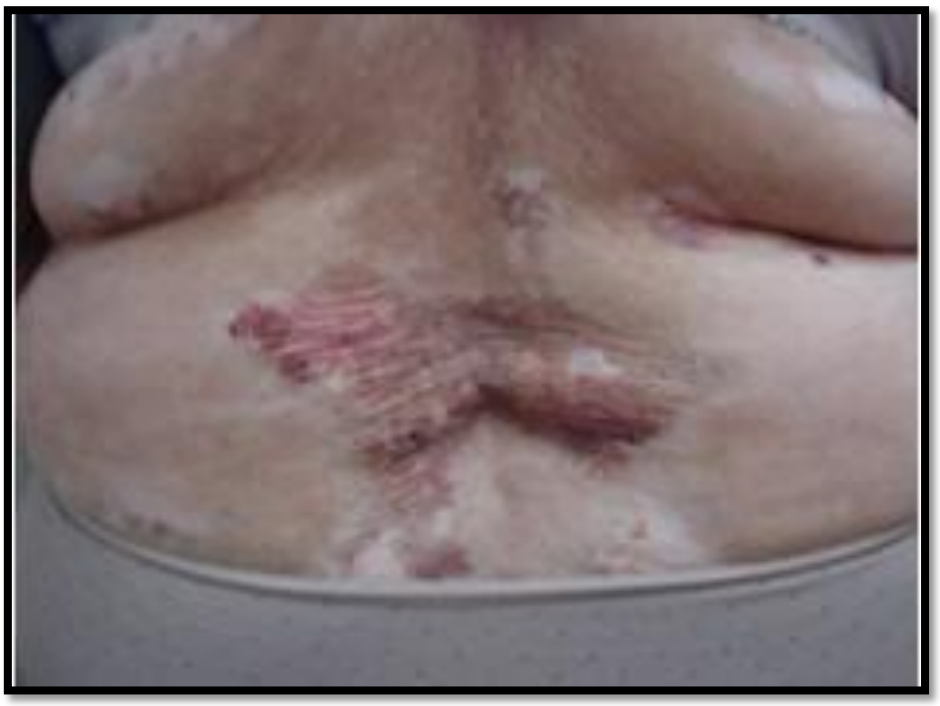

Fig 4: morfea variedad LE y A con secuelas de ampollas hemorrágicas.

Fig 5: nótese el brillo característico. Años atrás solo eran lesiones de vitiligo.

La biopsia de un área de LE y A mostró atrofia epidérmica, hiperqueratosis ortoqueratótica en áreas, ligera vacuolización de la basal, homogeneización del colágeno de la dermis papilar y edema de la dermis papilar, hallazgos característicos de esta variante de morfea (Figs 6 a 8). Permiten la diferenciación histológica con la discutida morfea superficial de Mc Niff y col (1999), en la que no existirían alteraciones a la palpación, solo máculas. Personalmente, creemos que dicha entidad es una ficción [8].

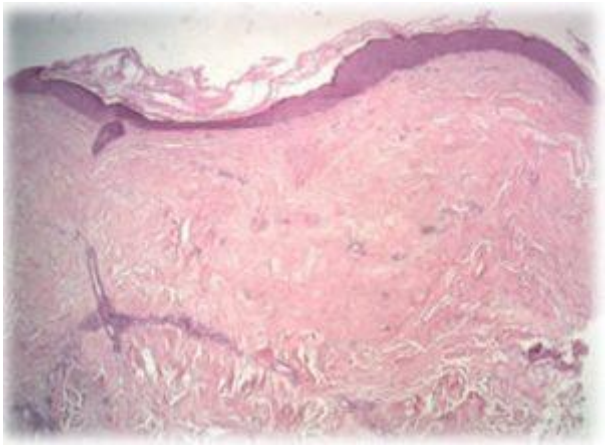

Fig 6: LE y A, H&E, 10X. Hiper-ortoqueratosis, atrofia epidérmica.

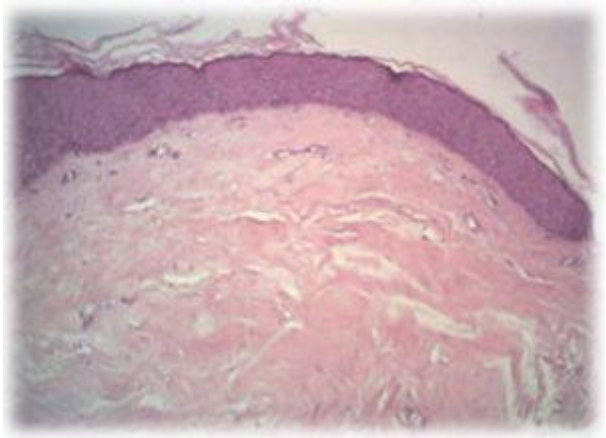

Fig 7: H&E, 100X LE y A. Alteración del colágeno de la dermis papilar (desaparición de las papilas dérmicas).

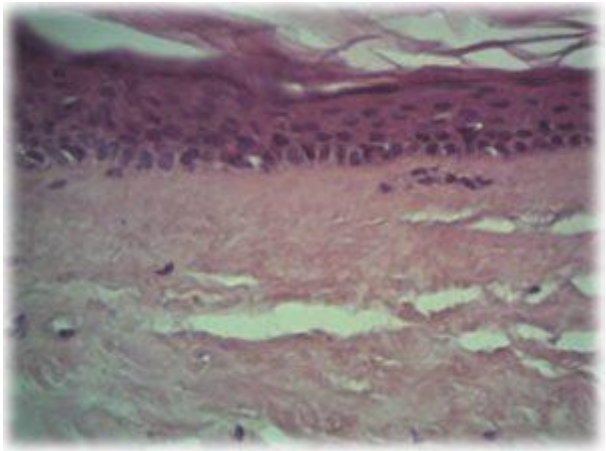

Fig 8: H&E, 400X. Atrofia epidérmica y fibroplasia del colágeno papilar.

Con el propósito de confirmar el hecho clínico del vitiligo previo, se tomó una biopsia de una lesión acrómica retro-auricular, la hematoxilina y eosina y la inmunomarcación con HMB-45 no mostraron presencia de melanocitos (Figs 9 y 10).

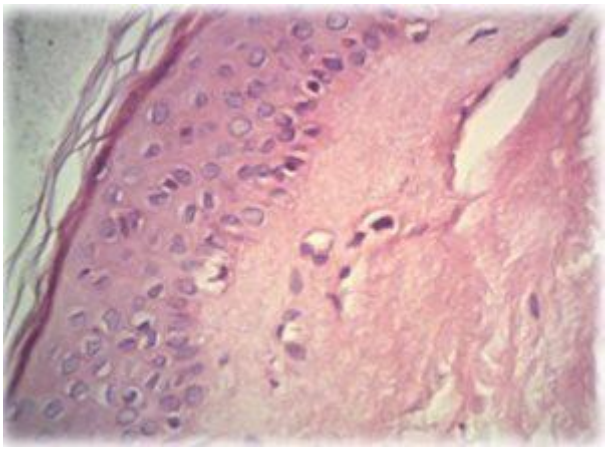

Fig 9: H&E, 400X. Ausencia de melanocitos. Vacuolización de la basal.

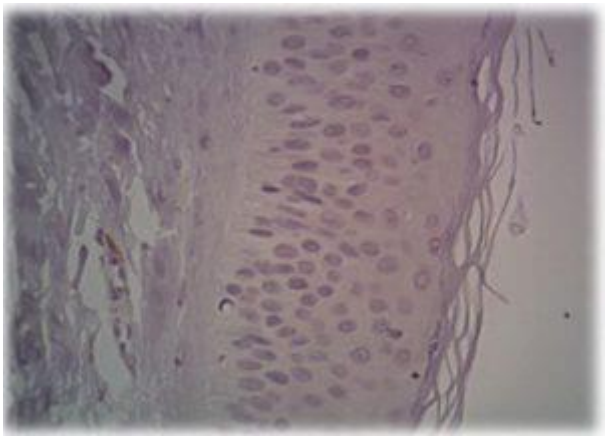

Fig 10: HMB-45, 400X. Inmunomarcación negativa para melanocitos.

El diagnóstico final es el de un vitiligo en asociación con una morfea superficial, variante liquen escleroso y atrófico. Con el propósito de mejorar ambas entidades iniciará terapia con luz ultravioleta.

COMENTARIO

El vitiligo constituye una enfermedad frecuente con una prevalencia del 1%, según el sitio donde se ha efectuado el estudio, son típicas las máculas discrómicas, producidas por la ausencia de melanocitos funcionales en el epitelio infundibular. Existen algunas variantes clínicas como: la sistematizada o zosteriforme, invertida, tricolor y extendida como en el caso que comunicamos, entre otras [1]. La etiología es desconocida, aunque la teoría de autoinmunidad es una de las más aceptadas, especialmente por la asociación con otras enfermedades autoinmunes como la tiroiditis, que tenía esta paciente [4].
La morfea o esclerodermia localizada, es una enfermedad de causa desconocida, que se diferencia de la esclerodermia sistémica por: la ausencia de esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, capilaroscopía normal y escasa o nula afectación de órganos internos. Posee una incidencia de 0.4 a 2.7 enfermos por 100.000/ año, predomina en mujeres blancas y la incidencia en niños y adultos es la misma.
La edad promedio de presentación en los adultos es en la cuarta década, el compromiso extra-cutáneo consiste en artralgias, mialgias y fatiga; por otra parte, la afectación del sistema nervioso central y el globo ocular como en los casos de hemiatrofia facial progresiva (Parry-Romberg),

especialmente en niños, puede ser seria e incapacitante.
La presentación clínica es variable y oscila entre pequeñas pápulas-placas eritemato-violáceas, con su halo liliáceo hasta variantes profundas incapacitantes. Una clasificación posible es la del Cuadro I. Las características clínicas de estas formas no serán tratadas en este trabajo, solo nos referiremos a la variante superficial o liquen escleroso y atrófico [2,3].
El LE y A o "liquen albo" o enfermedad de las manchas blancas, se presenta a cualquier edad y sexo, aunque predomina en mujeres de edad media, la distribución de las lesiones suele ser genital, pero como en nuestro caso (solo ingle y sectores del periné) puede afectar tronco y miembros aunque no vulva. La forma de las lesiones varía según la localización, las iniciales son máculas rosadas o liliáceas que se trasforman en pápulas blanquecinas-marfilinas, asociadas con telangiectasias y en ocasiones, con púrpura o ampollas hemorrágicas, que al involucionar, quedan "parches" blanco-atróficos.

CUADRO I: CLASIFICACIÓN DE LA MORFEA

- **Placa:** (la más frecuente) incluye la variedad clásica, en gotas o "enfermedad de las manchas blancas", atrofodermia idiopática de Pasini-Pierini (etapa final o casos que "queman" etapas), queloidal, nodular y el liquen escleroso y atrófico (superficial).

- **Generalizada:** se la ha definido de esta forma, si afecta dos o más áreas corporales con placas de más de 3 a 5 cm de diámetro, ampollar.

- **Linear:** de las extremidades, "en golpe de sable" y la hemiatrofia facial progresiva (que también es profunda).

- **Profunda:** subcutánea, fascitis con eosinófilos o síndrome de Shulman y la pan-esclerótica.

VARIANTES CLÍNICAS: "balanitis xerótica obliterans" afectando el glande, en niños ocasiona fimosis, en mujeres se conocía como "craurosis vulvar" siendo frecuente que se encuentren escoriados, ampollados y hemorrágicos, en zona anal es posible la estenosis residual. Sobre las lesiones de larga data pueden desarrollarse carcinomas espinocelulares, por lo que si se palpa infiltración, se debe biopsiar el área [2,3].

HALLAZGOS HISTOLÓGICOS

En la etapa inicial se observa: infiltrado perivascular superficial linfocitario, que puede oscurecer la juntura dermo-epidérmica, vacuolización de la membrana basal, edema de la dermis papilar con un colágeno alterado pálido, aplanamiento de la red de crestas, epidermis adelgazada y capa córnea ortoqueratótica.
Plenamente desarrollada: infiltrado moderadamente denso de linfocitos, alrededor de las vénulas del plexo superficial, colágeno alterado en la dermis papilar la que se encuentra engrosada, telangiectasias, haces de colágeno engrosados, epidermis afinada, capa córnea ortoqueratótica,

tapones córneos dilatando los infundíbulos y el sector superior de los conductos ecrinos. Etapa tardía: los mismos que en la anterior con la excepción del infiltrado linfocitario; puede superponerse un patrón de liquen simple crónico por rascado persistente o frote.

CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

Las pápulas se deben al infiltrado, cuando sobreviene la esclerosis, la incontinencia de melanófagos aparece el color blanquecino, las lesiones purpúricas y ampollas se deben a la extravasación de eritrocitos y despegamiento [6].
El diagnóstico es clínico-patológico, no existen hasta el momento marcadores serológicos específicos.
El caso presentado en un primer momento nos pareció simple, creyendo que era una asociación frecuente, dado que ambas entidades poseen una hipótesis etiopatogénica autoinmune, pero al indagar en la bibliografía, observamos muy pocos casos comunicados.
Esto nos llevó a pensar y plantearnos si todas las lesiones acrómicas, tal como es frecuente en niños, no correspondían a lesiones de LE y A en vez de a ambas, lo que quedó descartado por la biopsia del vitiligo clásico [7,10]. Una impresión y pregunta al mismo tiempo es, si por un fenómeno isomórfico, sobre las máculas del antiguo vitiligo están apareciendo y diseminándose elementos de morfea superficial, variante liquen escleroso y atrófico (no está siendo afectada la cara hasta el momento); ambas entidades pueden ocasionar fenómeno de Köebner [9], más estudios podrían resolver este rompecabezas. Esperamos una respuesta favorable con PUVA o UVB de banda angosta [3].

REFERENCIAS

1. Alikhan A, Felsten LB, Daly M y col. Vitiligo: a comprehensive overview. J Am Acad Dermatol 2011; 65: 473-491.

2. Feet N, Werth VP. Update on Morphea. Part 1. J Am Acad Dermatol 2011; 64; 217-228.

3. Feet N, Werth VP. Update on Morphea. Part 2. J Am Acad Dermatol 2011; 64: 231-242.

4. Lotti T, Dérme MA. Vitiligo as a systemic disease. Clin Dermatol 2014; 32: 430-434.

5. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of Lichen Sclerosus. Am J Clin Dermatol 2013; 27: 27-47.

6. Ackerman AB y col. En: Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases. Williams y Wilkins Editores. Philadelphia. USA. 1997.

7. Sung JJ, Chen TS, Gilliam AC. Timo: Clinico-Histopathological correlations in juvenile localized scleroderma. Studies on a subset of children with hypopigmented juvenile localized scleroderma due to loss of epidermal melanocytes. J Am Acad Dermatol 2011; 65(2): 364-376.

8. McNiff JM, Glusac EJ, Lazova RZ, Carroll CB. Morphea limited to the superficial reticular dermis: an under recognized histologic phenomenon. Am J Dermatopathol 1999; 21: 315-319.

9. Achenbach RE. Fenómeno de Köebner. Rev Argent Dermatol [online]. 2011; 92 (3) [citado 2013-10-01], pp. 0-0. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2011000300005&lng=es&nrm=iso>. ISSN 1851-300X.

10. Dervis E, Acbay O, Barut G, Karaoglu A y Ersoy L. Association of vitiligo, morphea, and Hashimoto's thyroiditis 2004; 43(3): 236-237.