

CASOS CLÍNICOS

Liquen escleroso ampollar y hemorrágico

Hemorrhagic bullous lichen sclerosus

Aldana Assad¹, Tatiana Delaloye², Mayled Delgado³, Eliana Gerez⁴ y Gabriela Arena⁵

RESUMEN

El liquen escleroso es una enfermedad mucocutánea inflamatoria crónica que afecta principalmente el área anogenital en un 85% de los casos. El liquen escleroso extragenital predomina en mujeres entre la quinta y sexta década de la vida. Clínicamente suele manifestarse con pápulas blanquecinas que se agrupan formando placas bien delimitadas; en general son asintomáticas, aunque pueden presentar prurito. La presentación ampo-

llar y hemorrágica es excepcional. Para arribar al diagnóstico se requiere del estudio histopatológico, y el tratamiento de primera línea incluye los corticoides tópicos. Se presenta un caso atendido en nuestro Servicio.

Palabras clave: liquen escleroso, liquen escleroso ampollar, liquen escleroso extragenital.

Dermatol. Argent. 2025; 31(3): 155-157

ABSTRACT

Lichen sclerosus is a chronic inflammatory mucocutaneous disease that primarily affects the anogenital area in 85% of cases. Extragenital lichen sclerosus is most prevalent in women between their fifth and sixth decades of life. Clinically, it usually manifests as whitish papules that cluster together to form well-defined plaques; they are generally asymptomatic, although

they may be itchy. Blistering and hemorrhagic presentations are rare. Diagnosis requires histopathological examination, and first-line treatment includes topical corticosteroids. We present a case seen in our Department.

Key words: lichen sclerosus, bullous lichen sclerosus, extragenital lichen sclerosus.

Dermatol. Argent. 2025; 31(3): 155-157

¹ Residente de segundo año de Dermatología

² Médica Concurrente de primer año de Dermatología

³ Residente de tercer año de Dermatología

⁴ Médica de Planta del Servicio de Dermatología

⁵ Jefa del Servicio de Dermatología
Hospital Interzonal General de Agudos General San Martín,
La Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Aldana Assad

E-mail: aldiassad@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 1/9/2024

Fecha de trabajo aceptado: 5/2/2025

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 56 años, con antecedentes de síndrome de Sjögren, que fue derivada por el Servicio de Reumatología por presentar lesiones cutáneas de 3 meses de evolución. Al examen físico se observaban placas blanco marfilinas atróficas, no escleróticas, con aspecto en papel de cigarrillo, levemente pruriginosas, localizadas en la región submamaria, el abdomen y la raíz de los muslos (Foto 1). A su vez presentaba pápulas blanquecinas en la región interglútea, y una placa atrófica pruriginosa en el clítoris asociada a la fusión

de los labios menores. La paciente refería que las lesiones submamarias habían comenzado como ampollas de contenido hemático y bordes violáceos, y que previamente había consultado en múltiples ocasiones sin obtener respuesta alguna (Foto 2). A la dermatoscopia se podían observar tapones foliculares sobre base atrófica (Foto 3).

Los diagnósticos presuntivos fueron liquen escleroso genital y extragenital, morfea, enfermedad de Degos y anetodermia. Se realizó una biopsia para estudio his-

topatológico de la lesión ubicada en la raíz de muslo. En la misma se observó hiperqueratosis y adelgazamiento de la epidermis, haces de colágeno engrosados e infiltrado inflamatorio intersticial en la dermis compatible con liquen escleroso (Foto 4).

Se realizó tratamiento con clobetasol 17-propionato 0,05%, ungüento una vez por día por un mes, y luego pauta descendente por 8 semanas, con respuesta favorable en la sintomatología de las lesiones genitales y extragenitales que le ocasionaban malestar en su vida cotidiana.



FOTO 1: Placas blanquecinas atróficas en la región del abdomen.



FOTO 2: Ampolla de contenido hemático en la región submamaria.

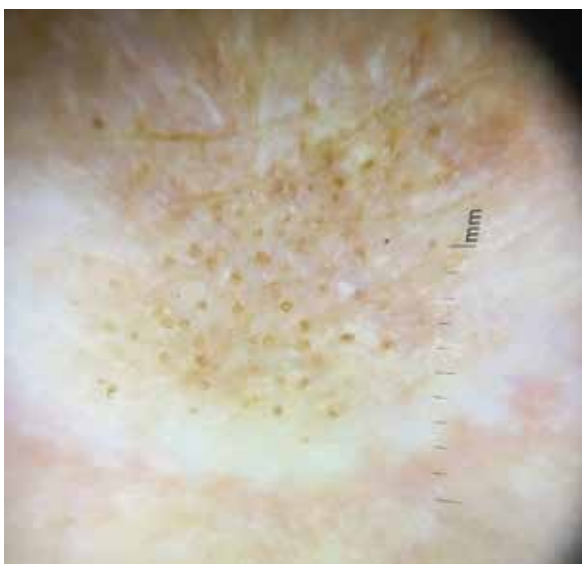


FOTO 3: A la dermatoscopia se observan tapones hiperqueratósicos foliculares sobre una base blanquecina.

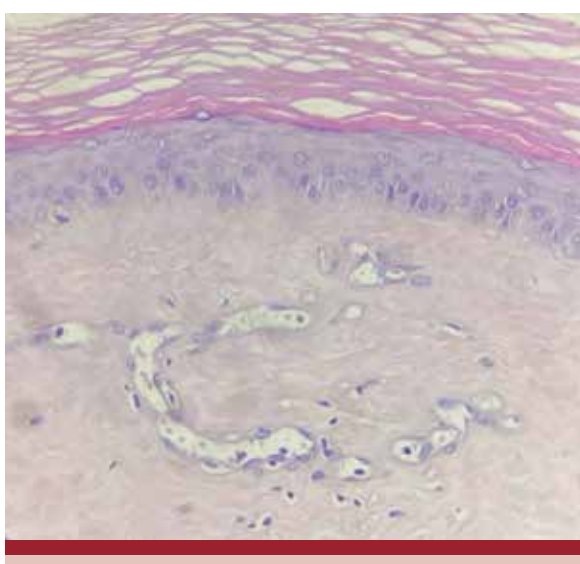


FOTO 4: En epidermis hiperparaqueratosis, se evidencia adelgazamiento de la unión dermoepidérmica, y en la dermis atenuación de las fibras de colágeno e infiltrado inflamatorio leve (HyE, 40X).

COMENTARIOS

El liquen escleroso (LE) es una enfermedad mucocutánea inflamatoria crónica que afecta principalmente el área anogenital en un 85% de los casos. En un 2,5% presenta compromiso extragenital exclusivo y en un 15-20% coexisten ambas localizaciones como en el caso de nuestra paciente¹.

Se cree que existen distintos factores relacionados con su fisiopatogenia: autoinmunes, hormonales, infecciosos, traumáticos y genéticos dado que el 12%

de los pacientes presenta antecedentes familiares y algunos HLA-DR y DQ (como el HLA-DQ7, HLA-DR12 y HLA-DR17) podrían estar involucrados. Se plantea una sobreexpresión de la proteína miR-155 en las células inmunitarias activadas lo cual estimula la diferenciación celular a un perfil TH1 y a la esclerosis de la dermis. También podrían estar implicados los autoanticuerpos IgG contra la proteína 1 de la matriz extracelular y otros antígenos².

Afecta mayormente al sexo femenino, en una relación 6-10:1 con respecto al sexo masculino³. Puede afectar a cualquier grupo etario, pero se observa con mayor frecuencia entre la quinta y sexta década de la vida en mujeres, como ocurrió en nuestro caso⁴.

El liquen escleroso extragenital (LEE) se manifiesta clínicamente con pápulas blanquecinas que se agrupan formando placas bien delimitadas. Suelen ser asintomáticas o pruriginosas. Las localizaciones más frecuentes son los hombros, el cuello, la zona submamaria, la cara interna de los muslos y los antebrazos. Pueden presentar fenómeno de Koebner^{2,3}. La presentación ampollar y hemorrágica que observamos en nuestra paciente es excepcional por lo que no ha sido suficientemente estudiada⁵. Se evidencia en estadios iniciales y se cree que ocurre por una intensa degeneración hidrópica de la capa basal con formación de ampollas subepidérmicas⁴. Existen publicaciones de casos de esta variedad como forma de inicio de la patología, como el descrito por Kathib J *et al.*, en una paciente de 63 años⁵.

Dentro de los diagnósticos diferenciales de esta variante se plantean morfea ampollar, penfigoide cicatrizal, liquen plano ampollar y linfangioma circunscripto⁴.

El diagnóstico del LEE se basa en la clínica y la

histopatología². La dermatoscopia es una herramienta útil no invasiva en la que el hallazgo más característico es la presencia de áreas blanquecinas sobre una base atrófica. En estadios avanzados, se pueden observar tapones foliculares o pseudocomedones, como en el caso presentado, y puntos color azul grisáceos dispersos².

A nivel de la histopatología, el hallazgo típico es una dermatitis de interfase con degeneración hidrópica que puede producir el despegamiento subepidérmico. En etapas avanzadas se espera encontrar atrofia epidérmica con hiperqueratosis, a nivel dérmico una banda de colágeno hialino y homogéneo, y además un infiltrado linfocitario difuso, macrófagos y mastocitos, lo que explicaría el prurito⁶.

A diferencia del LE genital, no existen ensayos clínicos controlados sobre el tratamiento del LEE⁵. Se plantean como primera línea los glucocorticoides tópicos de alta potencia por 4 a 6 semanas. Otras opciones son los inhibidores de la calcineurina, retinoides tópicos, fototerapia o metotrexato. Existen informes de casos con resultados prometedores con el uso de anti-JAK, ya que disminuiría la expresión de los genes involucrados en la vía del INF^{7,8}. De acuerdo a algunos autores, la variante ampollar sería más refractaria a los tratamientos³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khatu S, Vasani R. Isolated, localised extragenital bullous lichen sclerosus et atrophicus: a rare entity. *Indian J Dermatol.* 2013;58:409.
2. De Luca DA, Papara C, Vorobyev A, Staiger H, *et al.* Lichen sclerosus: the 2023 update. *Front Med (Lausanne).* 2023;10:1106318.
3. Arif T, Fatima R, Sami M. Extragenital lichen sclerosus: a comprehensive review. *Australas J Dermatol.* 2022;63:452-462.
4. Lima RSA, Maquiné GA, Schettini APM, Santos M. Bullous and hemorrhagic lichen sclerosus. Case report. *An Bras Dermatol.* 2015;90:S118-20.
5. Khatib J, Wargo JJ, Krishnamurthy S, Travers JB. Hemorrhagic bullous lichen sclerosus: a case report. *Am J Case Rep.* 2020 Oct 7;21:e919353.
6. López-Bertrán JM, Renis FM, Stefanazzi MH, Simionato C, *et al.* Lique escleroso extra genital ampollar y hemorrágico: a propósito de un caso. *Rev Argent Dermatol.* 2010;91:51-60.
7. Liu L, Zhan Y, Shi Y, Zeng Z, Yu J, *et al.* Bullous lichen sclerosus-generalized morphea overlap syndrome improved by tofacitinib. *Dermatol Ther.* 2022 Dec;35:e15942.
8. Zundell MP, Al-Dehneem R, Song T, Yousif J, *et al.* Novel clinical applications of topical ruxolitinib: a case series. *J Drugs Dermatol.* 2024 Mar 1;23:188-190.