

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i3.9790>

Liquen escleroso extragenital de manifestación facial

Extragenital lichen sclerosus of facial presentation.

Astrid Guillones,¹ Andrea De Cunto,² María Eugenia Mazzei,³ Julio Magliano⁴

ANTECEDENTES

El liquen escleroso extragenital representa una dermatosis de baja prevalencia. La manifestación exclusivamente facial se ha reportado escasamente. Se comunica un nuevo caso y su respuesta a tratamiento tópico.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 37 años, sano, practicante de buceo. Manifestó una dermatosis en la zona malar izquierda caracterizada por una lesión única: placa ovalada de 30 x 10 mm de diámetro mayor, de color blanco-grisáceo, superficie plisada como en papel de cigarrillo, deprimida con aspecto atrófico, de bordes bien delimitados, ligeramente sobreelevados y eritematovioláceos, no infiltrada (**Figura 1**). El paciente no tenía daño anogenital ni mucoso.

La lesión tenía 12 meses de evolución, inició sobre el área de apoyo de la máscara de buceo, asintomática y con aumento progresivo de tamaño.

La biopsia incisional evidenció epidermis con atrofia del cuerpo mucoso, algunos focos de degeneración vacuolar. En la dermis superficial había marcada hialinización del colágeno y un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y perianexial (**Figura 2**). Con base en la clínica y los hallazgos histopatológicos se estableció el diagnóstico de liquen escleroso extragenital.

¹ Posgrado de Dermatología, Cátedra de Dermatología Prof. Dr. Miguel Martínez, Hospital de Clínicas, Montevideo, Uruguay.

² Asistente Cátedra de Dermatología, Hospital de Clínicas, Montevideo, Uruguay.

³ Profesor adjunto de Cátedra de Dermatología, Unidad Dermopatología, Hospital de Clínicas, Montevideo, Uruguay.

⁴ Profesor adjunto de Cátedra de Dermatología, Hospital de Clínicas, Montevideo, Uruguay.

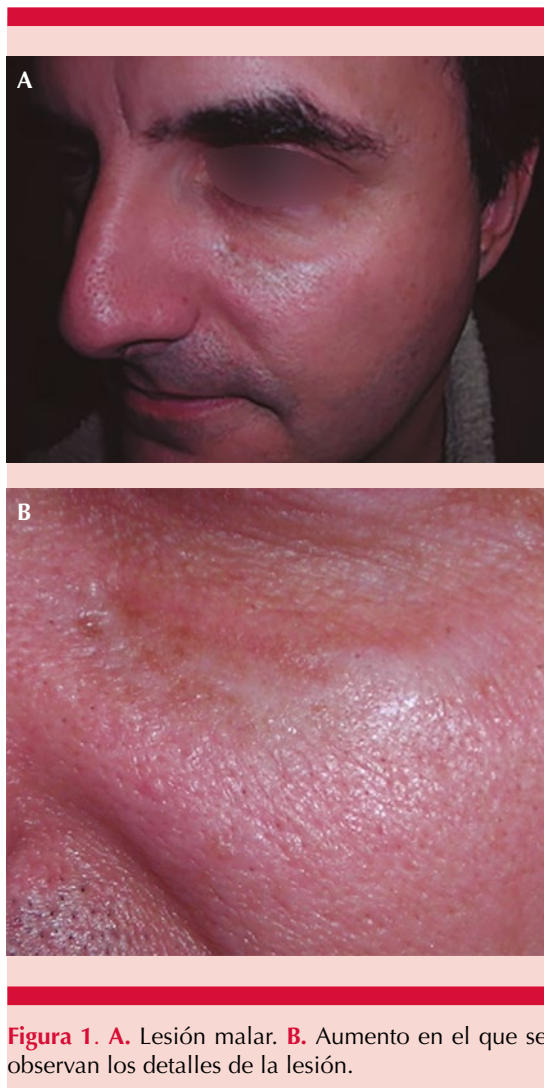
Recibido: agosto 2023

Aceptado: septiembre 2023

Correspondencia

Astrid Guillones
astrid.guillones@gmail.com

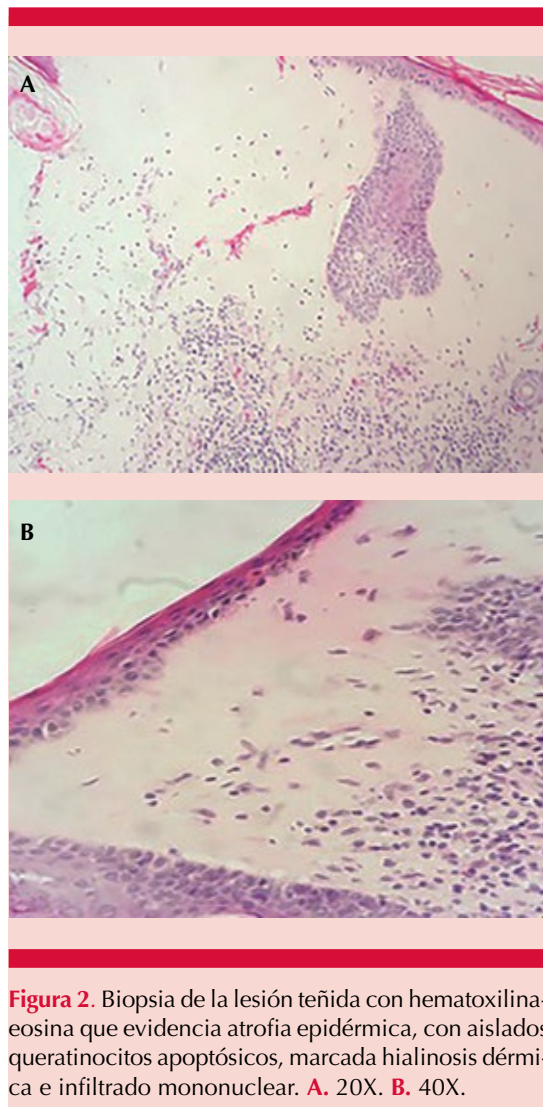
Este artículo debe citarse como: Guillones A, De Cunto A, Mazzei ME, Magliano J. Liquen escleroso extragenital de manifestación facial. Dermatol Rev Mex 2024; 68 (3): 428-431.



Se indicó tratamiento con corticosteroides tópicos con buena respuesta. No se encontró asociación con enfermedades autoinmunitarias.

DISCUSIÓN

El liquen escleroso es una dermatosis inflamatoria, caracterizada por una respuesta linfocítica con predilección por la piel genital en uno y otro sexo y asociación con otras enfermedades autoinmunitarias. La causa es aún incierta, pero cada vez hay



más orientación hacia mecanismos autoinmunitarios implicados en su patogenia.¹ Se sugiere que tiene un origen multifactorial en el que participan factores genéticos, inmunológicos, infecciosos, traumáticos, hormonales e idiopáticos. Se ha planteado la asociación con determinados tipos de HLA (DQ7, DQ8 y DQ9) y con enfermedades autoinmunitarias hasta en un 34%.²

El paciente del caso tenía una lesión en el área de apoyo de la máscara de buceo, por lo que puede

plantearse un desencadenante de tipo traumático. Se cree que los factores mecánicos, como la fricción debido a la ropa ajustada, la oclusión, el trauma quirúrgico, la radioterapia y las cicatrices juegan un papel importante en la activación y mantenimiento del liquen escleroso.³

El liquen escleroso tiene una prevalencia estimada del 0.1 al 0.3% de los pacientes que consultan un servicio de Dermatología *versus* un 1.7% de los que consultan un servicio de Ginecología. Su manifestación es bimodal (niños prepuberales y mujeres posmenopáusicas u hombres alrededor de 60 años). En todas las edades existe predominio por el sexo femenino.⁴

Las lesiones extragenitales del liquen escleroso afectan generalmente el dorso alto, el cuello, la región periumbilical, las axilas y la zona flexora de las muñecas. La localización facial es infrecuente. Se han descrito casos que siguen las líneas de Blaschko.

En términos clínicos, las lesiones cutáneas están constituidas por pápulas o máculas blanquecinas atróficas, que confluyen en placas redondeadas, bien delimitadas, de aspecto arrugado como papel de cigarrillo, y formación de tapones foliculares de queratina sobre los orificios de los conductos pilosebáceos o sudoríparos dilatados. La superficie es lisa, aunque puede ser hiperqueratósica y sobreelevada. Excepcionalmente pueden verse lesiones ampollosas y hemorrágicas.⁵

El liquen escleroso extragenital generalmente es asintomático y no se asocia con mayor riesgo de transformación maligna.⁶

En una revisión de la bibliografía se han descrito sólo 9 casos de liquen escleroso extragenital con afectación facial. Tres de ellos fueron pacientes del sexo masculino y 2 (con edades de 5 y 57

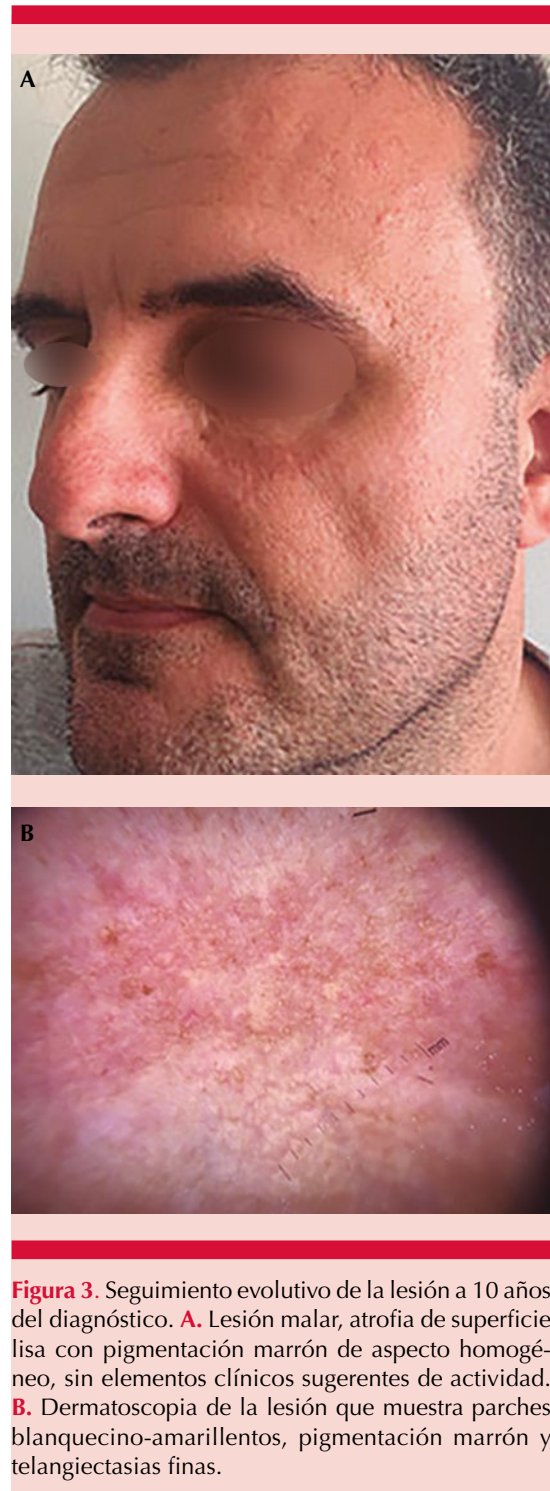


Figura 3. Seguimiento evolutivo de la lesión a 10 años del diagnóstico. **A.** Lesión malar, atrofia de superficie lisa con pigmentación marrón de aspecto homogéneo, sin elementos clínicos sugerentes de actividad. **B.** Dermatoscopia de la lesión que muestra parches blanquecino-amarillentos, pigmentación marrón y telangiectasias finas.

años) tuvieron daño infraocular.⁷ El paciente del caso representa el décimo caso reportado hasta el momento con un liquen escleroso extragenital facial y el tercer caso en esta topografía en un paciente de sexo masculino.

En la dermatoscopia del liquen escleroso cutáneo se observan tapones queratósicos foliculares y parches blanquecinos y con menos frecuencia vasos de ramificación lineal, haces fibróticos, puntos grises, manchas purpúricas, estructuras en forma de red de pigmento, vasos no ramificados (en coma, horquilla o punteados), escamas blanquecinas finas y crisálidas.⁸

La histopatología muestra atrofia epidérmica con pérdida de papilas dérmicas y degeneración moderada, edema y hialinización de la dermis papilar (pálida y homogénea con infiltrado linfocítico), que varían según la duración de la enfermedad. Inicialmente muestra degeneración vacuolar de la capa basal, hialinización del colágeno subepitelial, disminución de las fibras elásticas en la dermis superior y vasos sanguíneos dilatados debajo de la membrana basal. En lesiones evolucionadas, muestra una cantidad reducida de células mononucleares e islas dispersas de células mononucleares dentro de la dermis hialinizada.⁹

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, una histología atípica no descarta el diagnóstico. Se recomienda tomar biopsia si hay datos clínicos atípicos, sospecha de malignidad y falta de respuesta al tratamiento de primera línea.⁹

Se han descrito tratamientos contra el liquen escleroso facial con diversas modalidades (observación, corticosteroides tópicos, intralesionales

y orales, así como tacrolimus tópico);⁷ por lo general, se recurre inicialmente a corticosteroides tópicos; sin embargo, aún no existen series de casos ni estudios controlados o con distribución al azar que avalen su prescripción.¹⁰

El liquen escleroso extragenital exclusivamente facial es muy infrecuente y lo es aún más en el sexo masculino. Se sugiere considerarlo en el diagnóstico diferencial en un paciente con placas atróficas.

REFERENCIAS

1. Neill SM, Lewis FM, Tatnall FM, Cox NH; British Association of Dermatologists. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. *Br J Dermatol* 2010; 163 (4): 672-682. doi:10.1111/j.1365-2133.2010.09997.x
2. Ríos G, Nicola L, Hernández M, Trila C, et al. Liquen escleroso extragenital: presentación de un caso. *Arch Argent Dermatol* 2016; 66 (1): 15-17.
3. Kirtschig G, Becker K, Günthert A, Jasatitiene D, et al. Evidence-based (S3) guideline on (anogenital) lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29 (10): e1-e43. doi:10.1111/jdv.13136
4. Fich F, Giesen L, Navajas L, Mondaca L, et al. Liquen escleroso y atrófico: revisión de una dermatosis con múltiples manifestaciones. *Rev Chilena Dermatol* 2015; 31 (1): 55-61.
5. Guerra A, Liquen escleroso, *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94: 633-41.
6. Kirtschig G. Lichen sclerosus-presentation, diagnosis and management. *Dtsch Arztebl Int* 2016; 113 (19): 337-343. doi:10.3238/arztebl.2016.0337
7. Wakumoto K, Goto H, Sugita K, Ito A, et al. Lichen sclerosus on the face. *Australas J Dermatol* 2018; 59 (4): 330-332. doi:10.1111/ajd.12785
8. Errichetti E, Stinco G. Dermoscopy in general dermatology: A practical overview. *Dermatol Ther (Heidelb)* 2016; 6 (4): 471-507. doi:10.1007/s13555-016-0141-6
9. Chamli A, Souissi A. Lichen sclerosus. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
10. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update. *Am J Clin Dermatol* 2013; 14 (1): 27-47. doi:10.1007/s40257-012-0006-4