

S. Oscoz-Jaime<sup>a,\*</sup>, A.D. Agulló-Pérez<sup>a</sup>, C. Llanos-Chavarri<sup>b</sup> y J.I. Yanguas-Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra), España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona (Navarra), España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [saioaoscoz@gmail.com](mailto:saioaoscoz@gmail.com)

(S. Oscoz-Jaime).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.04.021>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Lupus eritematoso con afectación genital: una localización inusual



### Lupus Erythematosus Affecting the Genitalia: An Unusual Site

Sra. Directora:

En el lupus eritematoso (LE), el compromiso de la zona genital es raro, con pocos casos descritos en la literatura<sup>1-6</sup>. En todos los tipos de LE, las lesiones cutáneas aparecen habitualmente en las áreas fotoexpuestas. A su vez, la afectación de zonas cubiertas como el cuero cabelludo, la mucosa oral o la localización palmo-plantar está bien descrita y se observa con frecuencia<sup>1</sup>. Sin embargo, la afectación genital es poco frecuente y hay escasas publicaciones, por lo que nos ha parecido interesante exponer las distintas manifestaciones genitales que acontecieron en 2 pacientes afectas de LE.

#### Caso clínico 1

Una mujer de 65 años, con antecedente de síndrome depresivo en tratamiento con venlafaxina, alprazolam y lorazepam, fue derivada desde ginecología por unas lesiones cutáneas asintomáticas en la zona genital de un año de evolución. En los labios mayores presentaba unas placas blanquecinas, atróficas y alopécicas con hiperpigmentación en los bordes (fig. 1A). Además, al explorarle se evidenciaron unas placas eritematosas de aspecto túmido en los brazos, así como alopecia cicatricial en el cuero cabelludo. La biopsia de la zona genital mostró hiperqueratosis, un infiltrado liquenoide, degeneración vacuolar de la basal y depósitos de mucina (fig. 1B). La analítica reveló unos anticuerpos antinucleares de 1/160, siendo los anticuerpos anti-ribonucleoproteína positivos. Con el diagnóstico de LE cutáneo discoide (LECD), se inició tratamiento con clobetasol tópico durante 2 meses e hidroxyclorequina 400 mg/día durante 5 meses, mejorando las placas de aspecto túmido de los brazos, el eritema de la alopecia y manteniéndose estables las lesiones genitales. Actualmente, la paciente toma hidroxyclorequina a 200 mg/día sin presentar lesiones activas de LECD.

#### Caso clínico 2

Una mujer de 35 años, diagnosticada de LE sistémico (LES) desde hacía 10 años, había presentado múltiples y

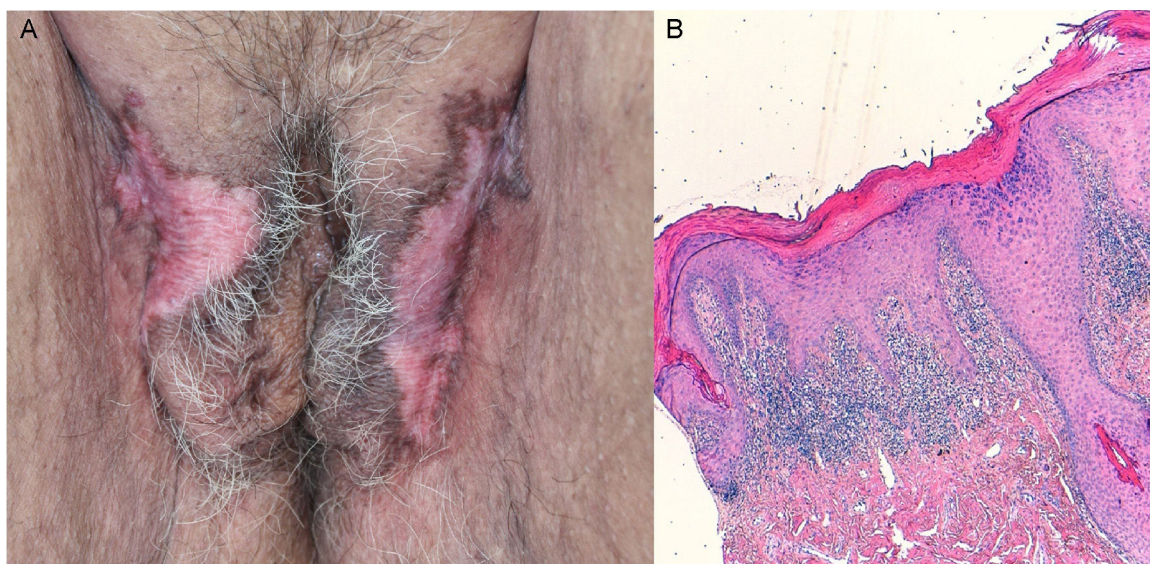
variadas manifestaciones cutáneas de LES y LECD, por las que había realizado tratamientos con clorequina, hidroxyclorequina, metotrexato, talidomida e inmunoglobulinas. Acudió por úlceras dolorosas en la zona genital de unos 3 meses de evolución que aparecían en relación con la menstruación y duraban unos 10 días. En la exploración se observaron erosiones bilaterales en el introito (fig. 2A), labios menores y zona perianal. El cultivo de virus herpes fue negativo y la biopsia mostró paraqueratosis, ulceración focal y daño vacuolar de la basal con queratinocitos apoptóticos en epidermis y un infiltrado inflamatorio crónico en dermis superficial (fig. 2B) compatible con LE. Se pautó clobetasol tópico durante los brotes de las heridas genitales mejorando el dolor y la duración de las úlceras, que siguieron apareciendo de forma intermitente.

Las manifestaciones genitales en el LE se han descrito esporádicamente en la literatura. En 1989 Burge et al. estimaron una prevalencia del 5% en pacientes con LE cutáneo crónico<sup>2</sup> mientras que en 1993 Fresko et al. no encontraron lesiones genitales en una serie de 48 mujeres con LE sistémico<sup>7</sup>.

Únicamente hemos encontrado 8 casos publicados (tabla 1)<sup>1-6</sup>, de los cuales 7 son mujeres. Cinco de ellos padecían un LECD y 3 un LES. Clínicamente, las lesiones pueden ser úlceras o erosiones<sup>1-4</sup>, o bien placas eritematosas, atróficas con la alopecia cicatricial característica de LECD<sup>1,2,5,6</sup>. Tanto las úlceras como las placas típicas LECD pueden aparecer en pacientes con LES o LECD. Aunque suelen ser asintomáticas, 2 mujeres referían dispareunia<sup>3,5</sup> y una, prurito y molestias al orinar y defecar<sup>4</sup>. La histología es típica de LE, observándose hiperqueratosis, con un infiltrado inflamatorio perivasculoso y perianexial, daño vacuolar de la basal con queratinocitos apoptóticos y depósitos de mucina, aunque no siempre se encuentran todos los hallazgos<sup>1-6</sup>.

Recientemente, en 2015 se publicó una serie de 22 pacientes afectos de LE ampolloso, de los cuales 2 de ellos presentaron afectación genital. Sin embargo, no se detalla la morfología, localización, duración ni tiempo de evolución de dichas manifestaciones genitales<sup>8</sup>. Por otro lado, no hemos encontrado ningún caso de LE subagudo y compromiso genital.

Nuestras 2 pacientes representan los 2 perfiles descritos de manifestaciones genitales en el LE: una de ellas tenía placas típicas de LECD, que permitieron el diagnóstico de esta entidad, mientras que en la otra, las lesiones eran úlceras, lo que obliga a un amplio diagnóstico diferencial, principalmente con enfermedades venéreas como el herpes simple o la sífilis, y con procesos como aftas, enfermedad de Behçet, eritema fijo pigmentario o liquen plano erosivo<sup>5</sup>.



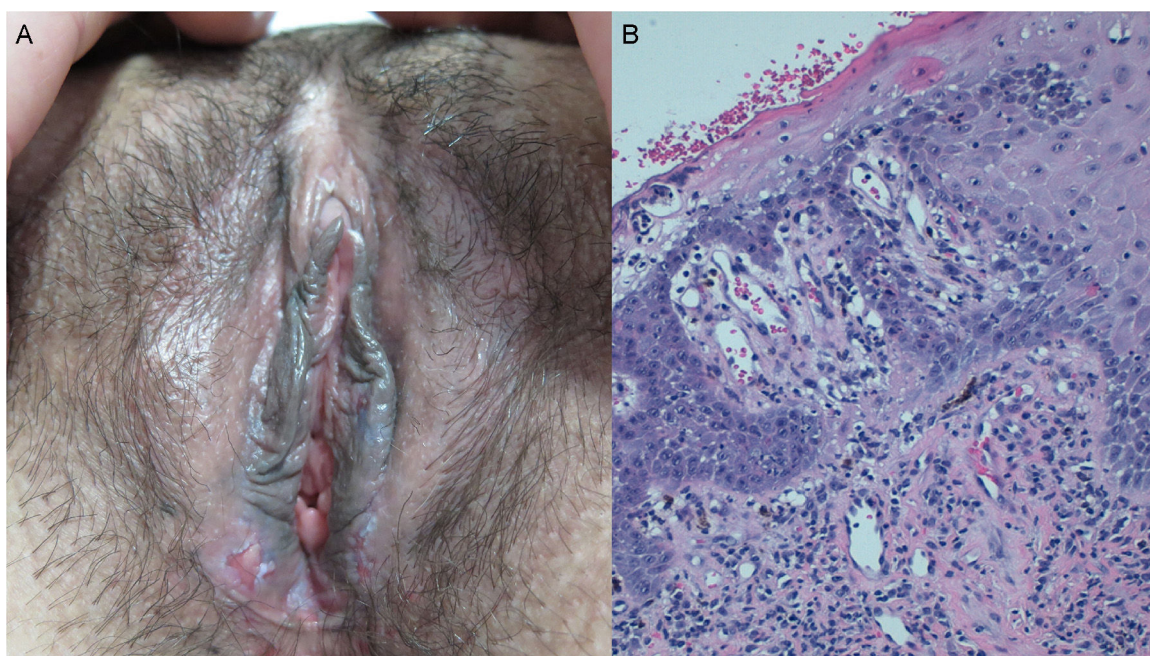
**Figura 1** A) Placas blanquecinas, atróficas con alopecia cicatricial e hiperpigmentación en los bordes, localizadas en pubis y labios mayores. B) Hiperqueratosis, infiltrado liquenoide en dermis superficial y perifolicular, degeneración vacuolar de la basal y queratinocitos apoptóticos (hematoxilina-eosina,  $\times 100$ ).

En cuanto a la etiología, no se conocen exactamente los mecanismos patogénicos responsables de las lesiones cutáneas del LE. En un estudio no se encontraron diferencias en la expresión de citocinas en los labios (zona fotoexpuesta) y la mucosa oral (zona no fotoexpuesta). Esto sugiere que, aunque la luz ultravioleta sea quizás el factor ambiental más importante para inducir lesiones cutáneas, otros mecanismos intrínsecos podrían ser similares en ambas áreas<sup>9</sup>. Además, otros factores, como el fenómeno

de Köebner, podrían ser claves en la afectación de la zona genital<sup>1</sup>.

El tratamiento es el mismo que para otras manifestaciones de lupus, siendo de elección los corticoides tópicos potentes e hidroxiclороquina o cloroquina sistémicas<sup>2,4,5</sup>.

Presentamos 2 casos de LE con afectación genital. Una paciente con un LECD que debutó con placas blanquecinas atróficas y asintomáticas, y otra paciente con un LES de larga evolución que presentó erosiones dolorosas en el introito.



**Figura 2** A) Úlceras bilaterales en introito y labios menores. B) Epidermis con ulceración focal, focos de paraqueratosis y marcado daño vacuolar de la basal, con queratinocitos necróticos e infiltrado inflamatorio crónico en dermis superficial (hematoxilina-eosina,  $\times 200$ ).



**Tabla 1** Características de nuestros casos y los descritos en la literatura

Autores y año	Sexo	LE	Afectación genital		Clínica	Otras áreas afectadas
Burge et al., 1989 <sup>2</sup>	M	Discoide	Úlceras	Introito	ND	ND
	M	Discoide	LECD	Vulva	ND	ND
Biasi et al., 1994 <sup>3</sup>	M	Sistémico	Úlceras	Labio menor derecho	Dispareunia	Rash alas de mariposa
Bilenchi et al., 2004 <sup>5</sup>	M	Discoide	LECD	Labio mayor derecho	Dispareunia	Pabellón auricular, fosa nasal
Jolly y Patel, 2006 <sup>6</sup>	M	Sistémico	LECD	Labio mayor derecho	No	Cara, espalda
Darwish, 2008 <sup>4</sup>	M	Sistémico	Úlceras	Labios menores, anus	Dolor y prurito	No disponible
Romiti et al., 2014 <sup>1</sup>	M	Discoide	LECD	Pubis, labios mayores	No	Cuero cabelludo
	V	Discoide	Úlcera	Surco balano prepucial	No	Cara, orejas
Nuestros casos	M	Discoide	LECD	Labios mayores	No	Brazos, cuero cabelludo
	M	Sistémico	Úlceras	Introito, labios menores, perianal	Dolor	Cuero cabelludo, cara, labios boca, manos, muslos

LE: lupus eritematoso; LECD: lupus eritematoso cutáneo discoide; M: mujer; ND: no disponible; V: varón.

La afectación genital en el lupus es poco frecuente y quizá infradiagnosticada, y puede presentarse en las 2 formas clínicas descritas. Es importante conocerlas para realizar un diagnóstico correcto y se debería incluir en la anamnesis la existencia de lesiones o molestias genitales.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

- Romiti R, Anzai A, Nico MM. Genital discoid lupus: A rare manifestation of cutaneous lupus erythematosus. *Lupus*. 2014;23:707-10.
- Burge SM, Frith PA, Juniper RP, Wojnarowska F. Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol*. 1989;121:727-41.
- Biasi D, Carletto A, Caramaschi P, Bambara LM. Vulvar lesion in a patient affected by systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 1994;3:69.
- Darwish T. Medical image. Genital lupus. *N Z Med J*. 2008;121:86-7.
- Bilenchi R, Pisani C, Poggiali S, Andreassi A, de Padova LA, di Perrit T. Discoid lupus erythematosus of the vulva. *Lupus*. 2004;13:815-6.

- Jolly M, Patel P. Looking beyond the ordinary: Genital lupus. *Arthritis Rheum*. 2006;55:821-2.
- Fresko I, Yazici H, Işçi H, Yurdakul S. Genital ulceration in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 1993;2:135.
- Merklen-Djafri C, Bessis D, Frances C, Poulalhon N, Debarbieux S, Cordel N, et al. Blisters and loss of epidermis in patients with lupus erythematosus: A clinicopathological study of 22 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e2102.
- Nico MM, Vilela MA, Rivitti EA, Lourenço SV. Oral lesions in lupus erythematosus: Correlation with cutaneous lesions. *Eur J Dermatol*. 2008;18:376-81.

E. del Alcázar-Viladomiu\*, A. López-Pestaña y A. Tuneu-Valls

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico: elenadelalcazarviladomiu@gmail.com* (E. del Alcázar-Viladomiu).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.05.010>  
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.