



DERMATOSIS INFLAMATORIAS VULVARES

José Pardo Sánchez
Irene Ballester Nortes
Servicio de Dermatología
Hospital Santa María del Rosell

INTRODUCCIÓN

- Motivo frecuente de consulta.
- Sintomatología imprecisa: quemazón, escozor, prurito.
- Retraso en la consulta.
- Solapamiento en las formas de presentación clínica.
- Fundamental la correlación clínico-patológica para el diagnóstico.

CLASIFICACIÓN

Patrón liquenoide

- Liquen escleroso
- Liquen plano

Patrón de esclerosis dérmica

- Liquen escleroso

Patrón espongíotico

- Eczema atópico
- Eczema de contacto (irritativo y alérgico)

Patrón vesículo-ampollosa

- Penfigoide ampollosa
- Penfigoide de mucosas
- Penfigoide gestacional
- Pénfigo vulgar
- Enfermedad IgA lineal
- Formas ampollosas de eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica

Patrón acantótico

- Liquen simple crónico
- Psoriasis
- Síndrome de Reiter

Patrón acantolítico

- Enfermedad de Hailey-Hailey
- Enfermedad de Darier
- Dermatosis acantolítica del área vulvocrural

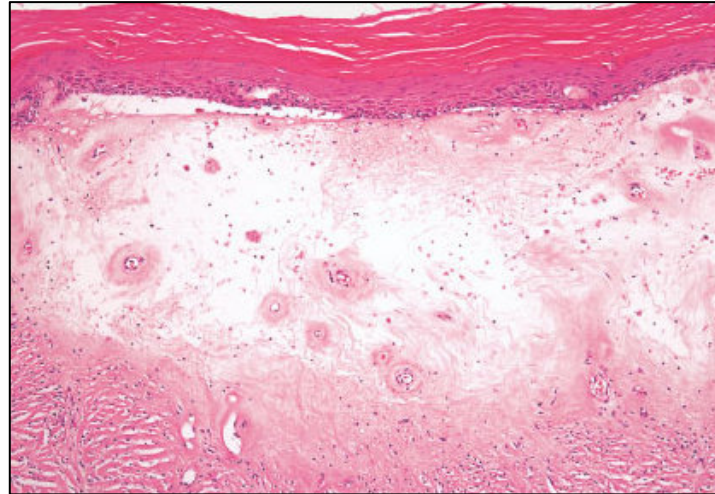
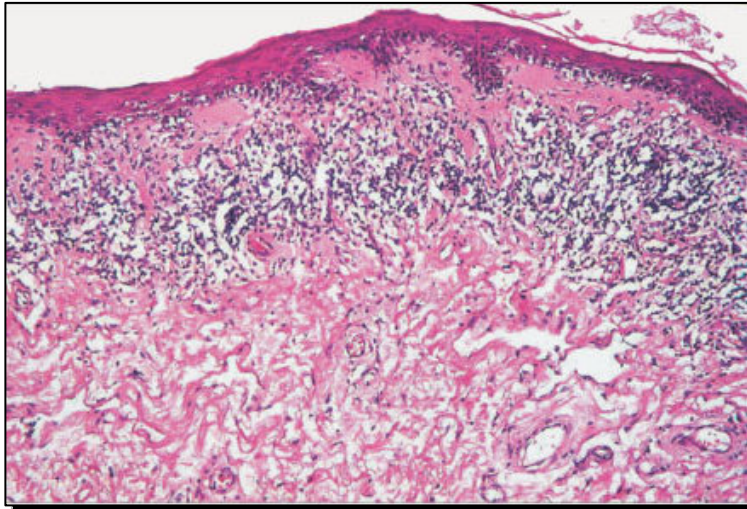
Patrón granulomatoso

- Enfermedad de Crohn
- Síndrome de Melkersson-Rosenthal

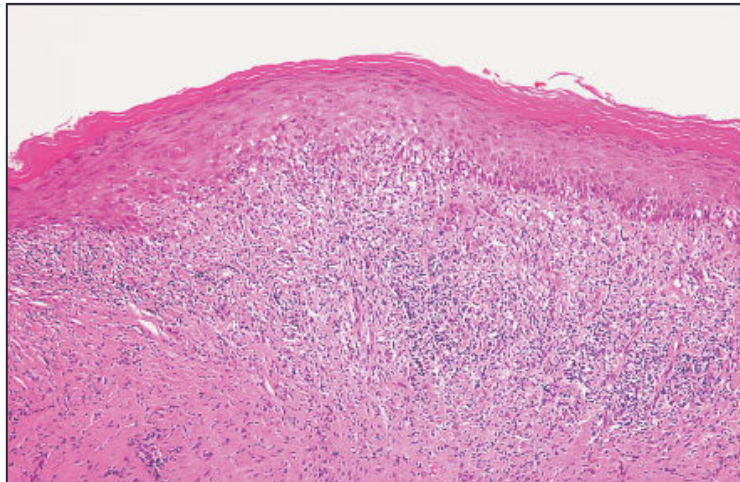
Patrón vasculopático

- Aftas
- Enfermedad de Behçet
- Vulvitis de células plasmáticas

PATRÓN LIQUENOIDE



LIQUEN
ESCLEROSO
Evolución a
patrón de
esclerosis



LIQUEN
PLANO

LIQUEN ESCLEROSO

- Enfermedad inflamatoria crónica.
- Prevalencia elevada (1/300-1/1.000 mujeres).
- Todos los grupos de edad y ambos sexos.
- Más frecuente en mujeres postmenopáusicas.
- Puede aparecer en la infancia (15%).
- En niñas habitualmente mejora, pero puede persistir hasta la edad adulta.
- Etiología desconocida, múltiples factores:
 - Genéticos: HLA-DQ7.
 - Autoinmunitarios: antígenos diana en la membrana basal.
 - Hormonales: períodos de la vida con baja influencia estrogénica.
 - Infecciosos: *Borrelia burgdorferi*.

CLÍNICA

- El síntoma más frecuente es el prurito. También dolor, dispareunia, disuria, estreñimiento, infecciones secundarias... Asintomático en un 1-10%.
- Variabilidad según localización y tiempo de evolución.
- Pápulas y placas de color blanco nacaradas junto con mayor fragilidad (púrpura, erosiones y fisuras).
- Lesiones por rascado y liquenificación.
- Inicio alrededor del clítoris, patrón típico en forma de «8», rodeando la zona vulvar y perianal (60%).
- Manifestaciones cutáneas extragenitales en un 6%.
- No suele afectarse ni la mucosa genital ni la oral (un caso de LE vaginal).

- En casos evolucionados: esclerosis y cambios estructurales cicatriciales con reabsorción de las estructuras anatómicas.
- Hiperpigmentación parcheada de la mucosa y vestíbulo.
- Asociación entre el LE y el carcinoma epidermoide vulvar (2-5%), y más raramente el carcinoma verrugoso.
- Biopsia de confirmación y ante lesiones sospechosas de malignización.













TRATAMIENTO

- Medidas generales higiénicas, evitar los agentes irritantes (usar jabones y emolientes sin fragancias, prendas de algodón y lubricantes).
- Primera línea terapéutica:
 - Los corticoides tópicos de muy alta potencia (propionato de clobetasol 0,05%) (varias pautas de uso). El 60-95% de las mujeres que lo usan diariamente durante tres meses obtienen respuestas completas.
- Segunda línea:
 - Inhibidores de la calcineurina tópicos (pimecrolimus y tacrolimus). Falta de estudios a largo plazo.
 - La testosterona y progesterona: no existen pruebas.
- Tercera línea:
 - En pacientes resistentes: tratamientos sistémicos (ciclosporina, metotrexato y otros inmunosupresores).
- No hay indicación de cirugía, salvo malignización o secuelas cicatriciales, y en tratamientos correctores para evitar la reestenosis.
- Seguimiento a largo plazo por el riesgo de malignización.

LIQUEN PLANO

- Dermatitis inflamatoria en piel, mucosas o ambas (50% LP oral tienen afectación vulvar, y 2/3 LP vulvar presentan síndrome vulvo-vaginal-gingival).
- Etiología desconocida, enfermedad autoinmunitaria mediada por linfocitos T.
- Los hallazgos más frecuentes: eritema, estrías blanquecinas, epitelio blanquecino y úlceras o erosiones (LP erosivo, 74-95%).
- Áreas cicatriciales y sinequias, vaginitis descamativa, afectación de otras mucosas: rectal o esofágica.
- Sintomático: dolor, quemazón, picor, disuria, dispareunia y sangrado poscoital.
- Riesgo de malignización a carcinoma epidermoide entre el 2-3%.
- Es recomendable la realización de una biopsia (70% se obtiene un diagnóstico de certeza).



- Debe sospecharse ante erosiones rojas, intensas, dolorosas en la vulva. Es básica la exploración de otras regiones.

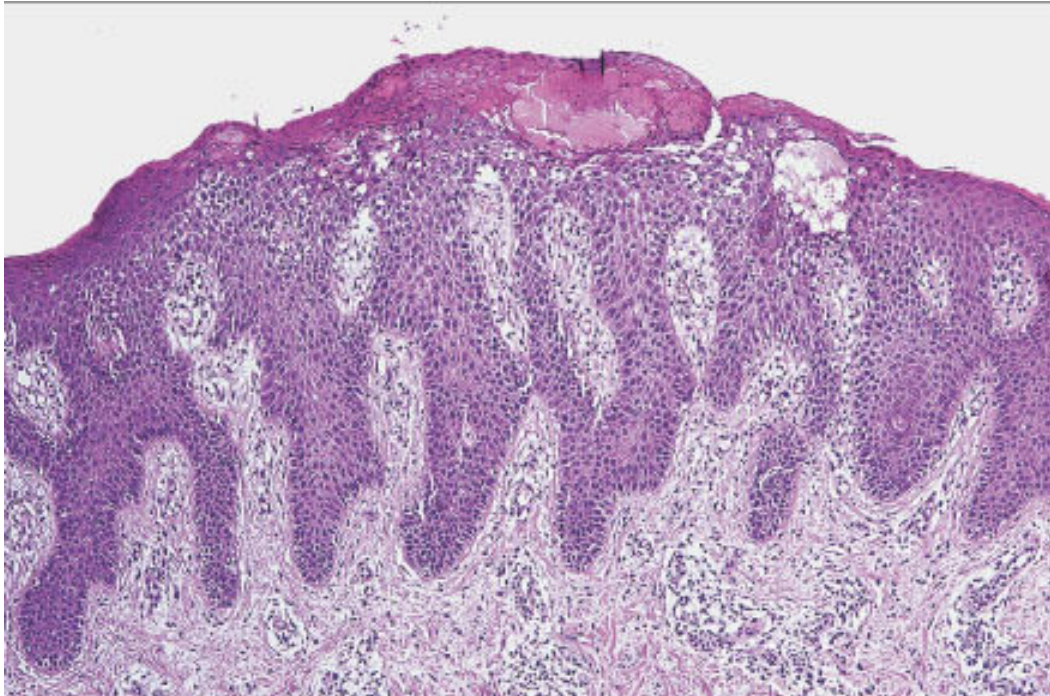




TRATAMIENTO

- Resistente y de difícil control.
- La primera línea de tratamiento está constituida por los corticoides tópicos.
- Existen datos de buena respuesta a los inhibidores de la calcineurina tópicos.
- En casos resistentes: tratamientos sistémicos (corticoides orales, hidroxycloroquina, metotrexato, ciclosporina, retinoides, micofenolato, ciclofosfamida, azatioprina, etanercept e infliximab) sin una respuesta uniforme.
- En casos de afectación vaginal son útiles los corticoides intravaginales en supositorios unidos a fluconazol oral (150 mg/semana) para minimizar el riesgo de candidosis.
- La cirugía se reserva para casos de estenosis u obliteración.
- Se recomienda seguimiento a largo plazo.

PATRÓN ESPONGIÓTICO



- Eccema atópico
- Dermatitis de contacto

ECCEMA

- Dermatosis frecuente en vulva.
- Prurito, placas eritematosas, erosiones y liquenificación.
- Existen dos tipos de eczema:
 - ENDÓGENO: dermatitis atópica, dermatitis seborreica y el liquen simple.
 - EXÓGENO: de contacto.
- La histología y la clínica son superponibles (importancia de la anamnesis).

ECCEMA ENDÓGENO

- Difícil distinguir entre los diferentes subtipos.
- Dermatitis atópica:
 - Antecedentes familiares o personales de atopia, xerosis, descamación y liquenificación.
- Dermatitis seborreica: signos de dermatitis seborreica en otras localizaciones.
- Liquen simple crónico:
 - El prurito y el rascado continuados sin enfermedad dermatológica.
 - Placas engrosadas y liquenificadas con aumento de los pliegues.
 - Erosiones, excoriaciones e hiperpigmentación residual, sobre todo en los labios mayores.





ECCEMA DE CONTACTO

- Es muy frecuente en vulva, zona débil.
- Puede ser irritativo o alérgico.
- ECCEMA DE CONTACTO IRRITATIVO:
 - Es el más frecuente.
 - Contacto con sustancias que causan toxicidad sin necesidad de sensibilización previa.
- ECCEMA DE CONTACTO ALÉRGICO:
 - Representa una reacción de hipersensibilidad retardada tipo IV que precisa previa sensibilización.
 - Para el diagnóstico realización de pruebas alérgicas de contacto.

Agentes irritantes

Agua: excesivo lavado

Fluidos corporales: orina, sudor, heces, semen, flujo vaginal

Productos de higiene: lubricantes, compresas, toallitas, pañales

Térmicos: secadores y bolsas de agua caliente

Fármacos: geles con alcohol, imiquimod, fluorouracilo (5-FU), podofilino, cantaridina, propilenglicol, podofilotoxina

Detergentes y jabones

Alérgenos

Anestésicos locales: lidocaína, benzocaína, tetracaína

Antibióticos: neomicina, bacitracina, polimixina, sulfamidas

Antifúngicos: imidazoles, nistatina

Antisépticos: clorhexidina, violeta de genciana, tiomersal, povidona yodada

Fragancias: bálsamo de Perú, alcohol cinámico, eugenol, isoeugenol, citronela, corticoides tópicos

Emolientes: lanolina, glicerina, aceite de jojoba, propilenglicol

Preservantes: kathon, quaternium 15, formaldehído, bronopol, diazolidinil urea, imidazolidinil urea

Gomas (condones, diafragmas, guantes, pesarios): látex, tiuram

Compresas femeninas: formaldehído, fragancias, metacrilatos, acetil acetona

Otros: níquel, toluensulfonamida de la laca de uñas, espermicidas

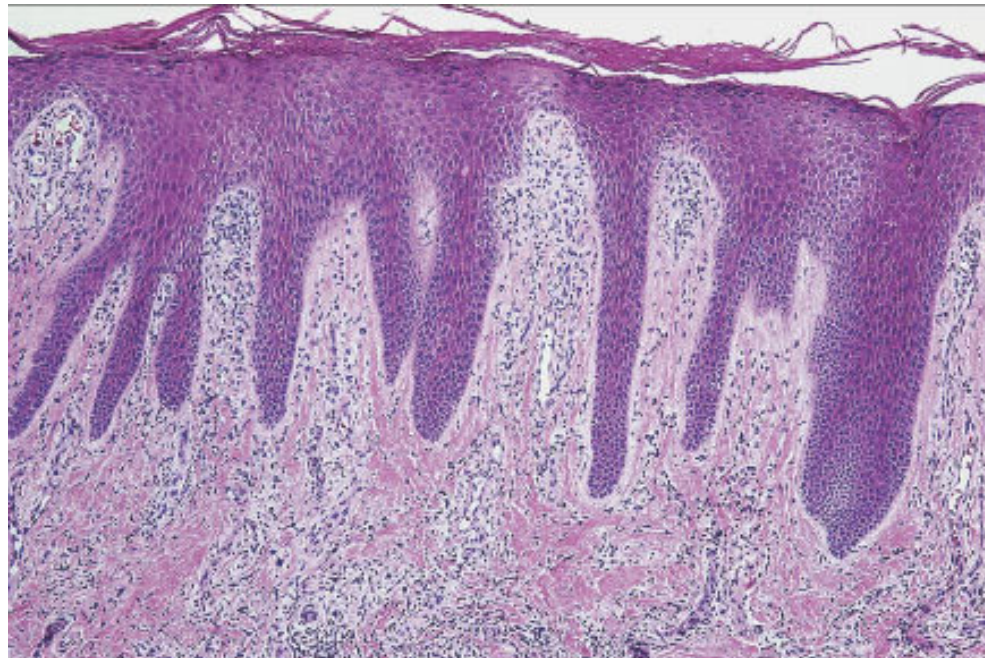


TRATAMIENTO ECCEMA

- ECCEMA ENDÓGENO: cortar el círculo vicioso del prurito-rascado.
- ECCEMA EXÓGENOS: evitar el agente alérgico o irritativo.
- Disminuir la inflamación (corticoides tópicos potentes, antihistamínicos nocturnos, mejorar la función de barrera, inhibidores tópicos de la calcineurina).

PATRÓN ACANTÓTICO

- Liquen simple crónico
- Psoriasis



PSORIASIS

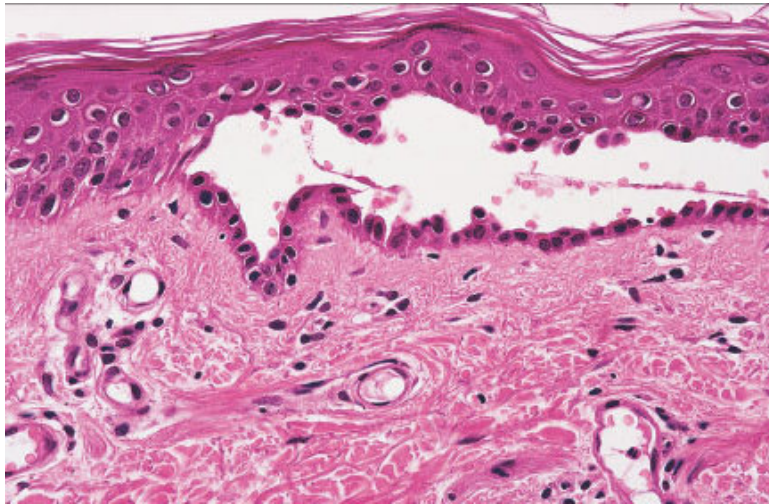
- 5% de las mujeres con síntomas vulvares.
- La forma clínica en vulva más frecuente es la inversa.
- Otras formas son: vulgar y pustulosa.
- Suelen acompañarse de lesiones en otras áreas.
- Puede manifestarse con intenso prurito, dolor, fisuras o ser asintomática.
- Las lesiones tienen un límite neto característico.
- Tiene predilección por las zonas pilosas (labios mayores y monte de Venus), pliegues inguinales, y cara interna de los muslos en la forma inversa.
- Fenómeno de Köebner por la fricción continua y la exposición a irritantes.
- El diagnóstico es clínico y solo en formas atípicas es precisa la biopsia.

- Dx diferencial con: dermatitis seborreica, liquen simple, eczema de contacto, candidiasis y tiña *cruris*.
- Tratamiento conforme a la extensión de la psoriasis.
 - En formas leves: tratamiento tópico y evitar irritantes externos.

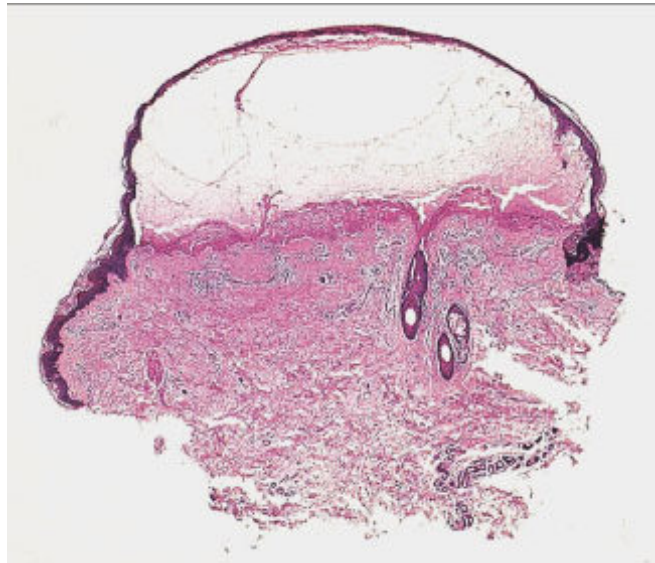




PATRÓN VESICULO-AMPOLLOSO



- AMPOLLA INTRAEPIDÉRMICA
- ✓ Pénfigo vulgar



- AMPOLLA SUBEPIDÉRMICA
- ✓ Penfigoide ampolloso
- ✓ Penfigoide gestacional
- ✓ Penfigoide de mucosas
- ✓ Dermatitis ampolloso IgA lineal

PÉNFIGO VULGAR

- Afectación genital 50%.
- Erosiones dolorosas, sobre todo labios menores, vagina (36%) y cérvix (15%); pueden resolverse dejando cicatriz.
- El diagnóstico se realiza mediante biopsia.
- Histológicamente: acantólisis y ampollas intraepidérmicas con las células basales en empalizada. IFD: IgG y C₃ intercelulares.
- **PÉNFIGO VEGETANTE**: ampollas, erosiones y placas vegetantes en flexuras





PENFIGOIDE AMPOLLOSO

- Ampollas tensas en la piel, precedidas o no de lesiones eczematosas o urticariformes.
- Formación posterior de erosiones que curan sin dejar cicatrices.
- Suele ser pruriginoso y aparecer en pacientes de edad avanzada.
- También en niñas (variante única localizada o en asociación a un cuadro generalizado).
- Se confirma mediante biopsia: ampollas subepidérmicas con infiltrado inflamatorio dérmico con eosinófilos.
IFD: depósitos lineales de IgG y C₃ en membrana basal.





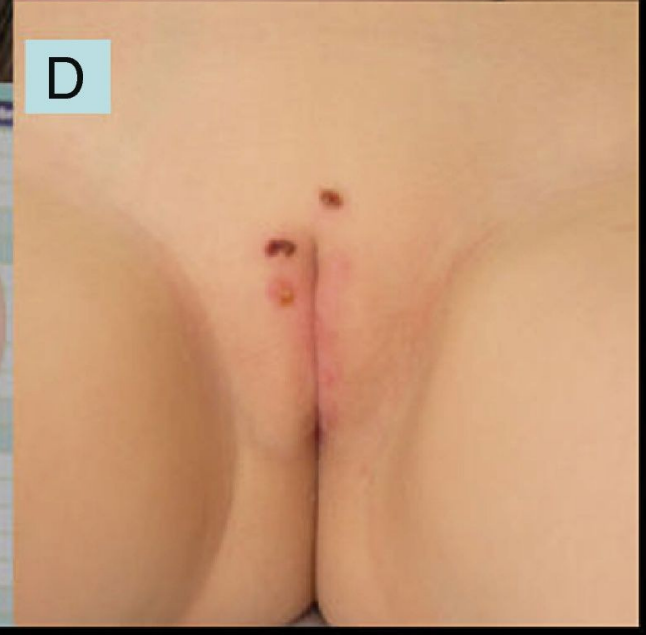
A



C



B



D

PENFIGOIDE DE MUCOSAS (CICATRICIAL)

- Más frecuente en mucosas oral y conjuntival (vagina y vulva en un 17-54%).
- 60-80 años.
- Es difícil apreciar vesículas intactas, normalmente eritema y erosiones inespecíficas y cicatrices.
- Irritación, quemazón, prurito, dolor y sequedad.
- Histológicamente: ampollas subepidérmicas, cambios cicatriciales, IFD depósito lineal de IgG y C₃ en la membrana basal.
- La afectación genital se considera de alto riesgo, ya que puede producir cicatrización. Tto.: corticoides +/- IS.



DERMATOSIS AMPOLLOSA IgA LINEAL

- Placas eritematosas policíclicas o anulares con vesículas en la periferia, patrón en «collar de perlas».
- Clínicamente puede ser indistinguible del penfigoide de mucosas.
- Histología: ampolla subepidérmica; requiere IFD de piel perilesional, donde se observan depósitos lineales de IgA en la membrana basal.





REACCIONES MEDICAMENTOSAS

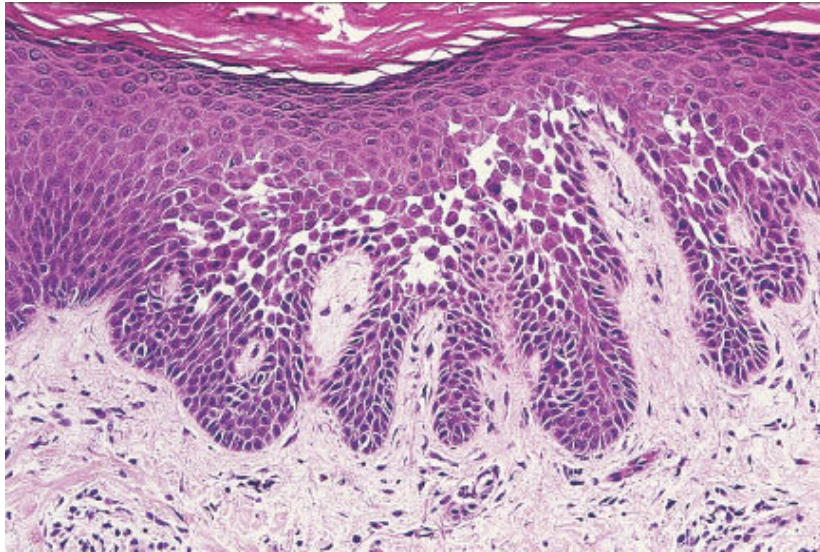


- EXANTEMA FIJO MEDICAMENTOSO



- SÍNDROME DE LYELL

PATRÓN ACANTOLÍTICO



- Enfermedad de Hailey-Hailey
- Enfermedad de Darier
- Dermatitis acantolítica vulvocrural

ENFENMEDAD DE HAILEY-HAILEY (pénfigo benigno familiar)

- Genodermatosis acantolítica autosómica dominante (mutación en el gen *ATP2C1*).
- Suele aparecer en la adolescencia y tiene predilección por flexuras y regiones intertriginosas.
- Se ha descrito afectación vulvar aislada.
- Se manifiesta con erosiones lineales y angulares, pruriginosas, con maceración blanquecina y mal olor.
- La sobreinfección es frecuente.
- Histología: acantólisis intraepidérmica en “pared de ladrillos desmoronada”.







ENFERMEDAD DE DARIER

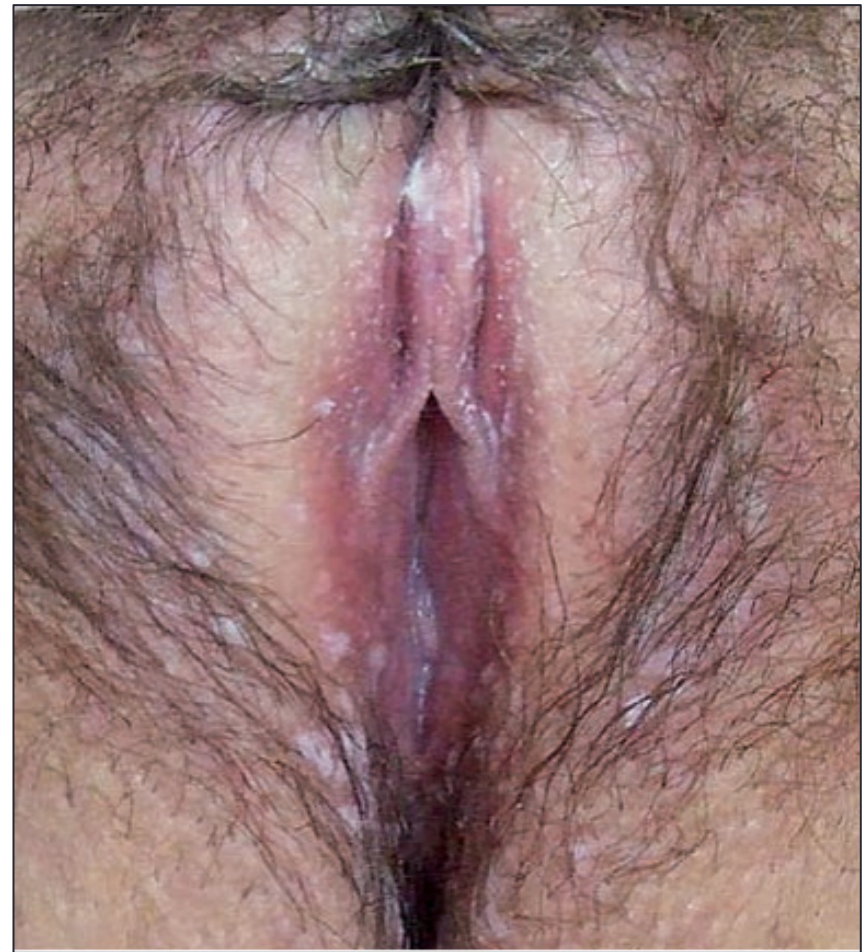
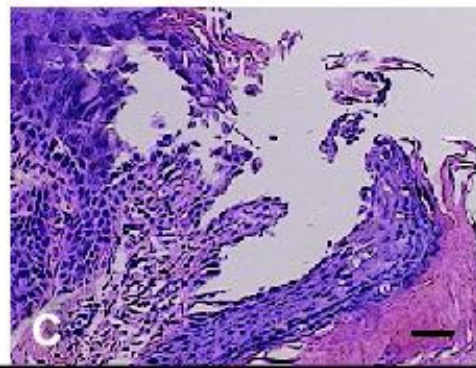
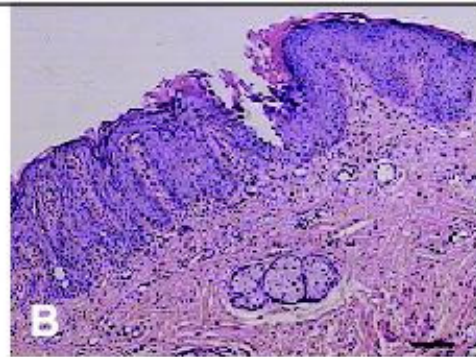
- Genodermatosis AD con expresividad variable (*ATP2A2*)
- Se manifiesta en forma de pápulas hiperqueratósicas en regiones seboreicas, pudiendo afectar a la vulva.
- Es frecuente la sobreinfección.
- Histológicamente: columnas de paraqueratosis, acantosis epidérmica y acantólisis suprabasal, cuerpos redondos y granos, y células disqueratósicas en la epidermis.



DERMATOSIS ACANTOLÍTICA VULVOCRURAL

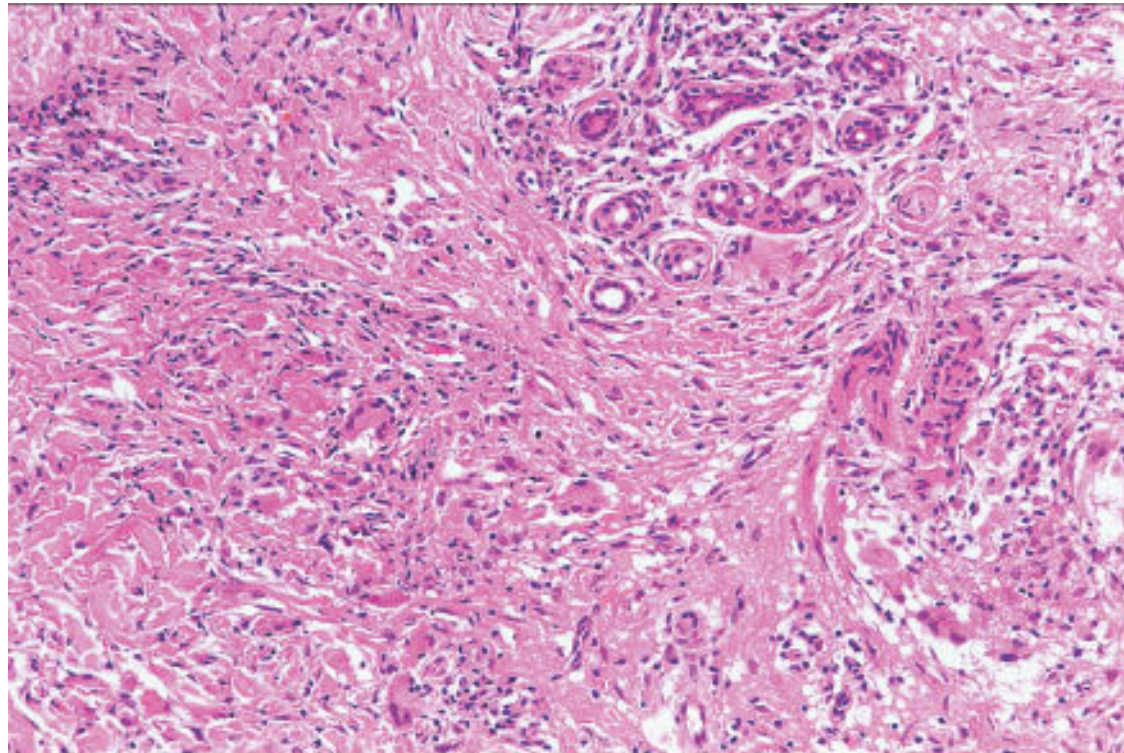
- Pápulas o placas, solitarias o múltiples, del color de la piel, blanquecinas o levemente eritematosas en los labios mayores, periné, ingles o cara medial de muslos.
- Pueden ser dolorosas o pruriginosas.
- Su etiopatogenia es desconocida.
- Histológicamente: características de la enfermedad de Hailey-Hailey y de Darier.
- El tratamiento es complicado. Las lesiones solitarias pueden ser tratadas mediante extirpación quirúrgica, pero las lesiones múltiples tienden a persistir y son recalcitrantes a múltiples terapias (útil la tretinoína tópica en un caso).





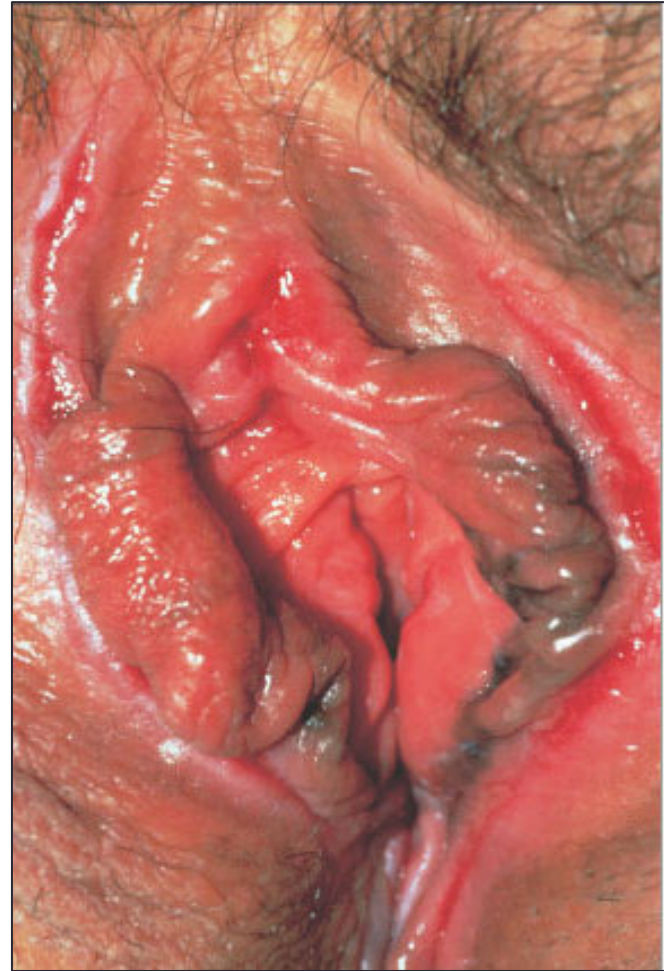
PATRÓN GRANULOMATOSO

- Enfermedad de Crohn.
- Vulvitis granulomatosa.



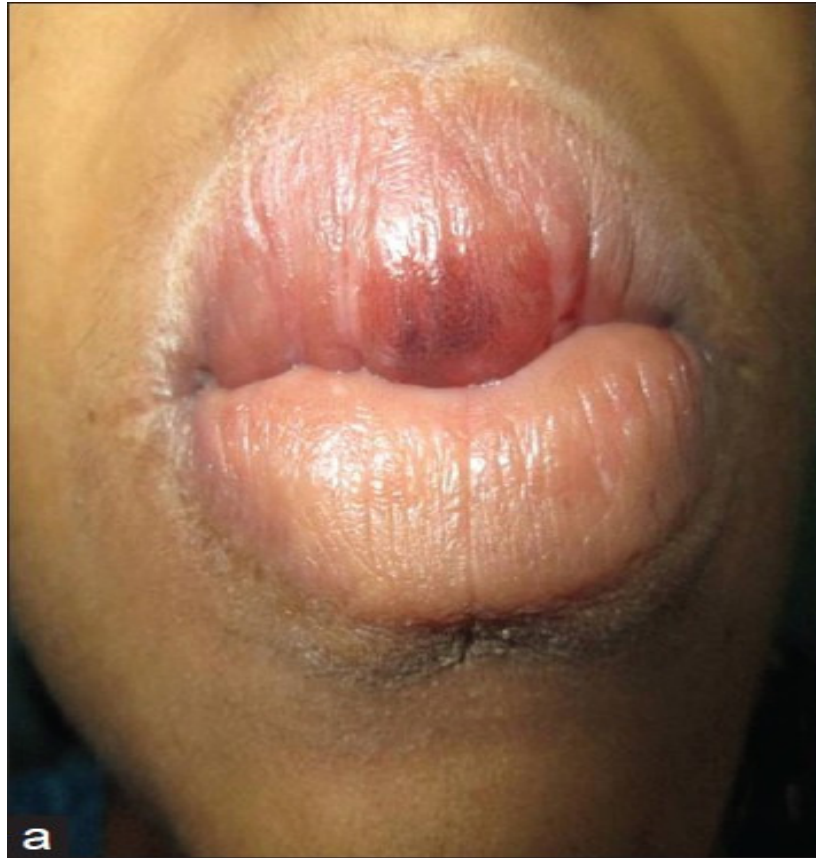
ENFERMEDAD DE CROHN

- Lesiones vulvares en 2% de las mujeres con EC.
- La afectación genital es más frecuente en niños por extensión directa de la enfermedad perineal.
- Más raramente EC metastásica.
- Eritema y edema labial asimétrico.
- También edema bilateral, erosiones, ulceraciones lineales en los surcos interlabiales o inguinales, abscesos, fístulas vulvares, cicatrices, pioderma gangrenoso o carcinoma epidermoide sobre estas lesiones.
- El tratamiento: metronidazol oral +/- ciprofloxacino. En casos resistentes o de fístulas se utilizan fármacos anti-TNF como infliximab, etanercept o adalimumab.

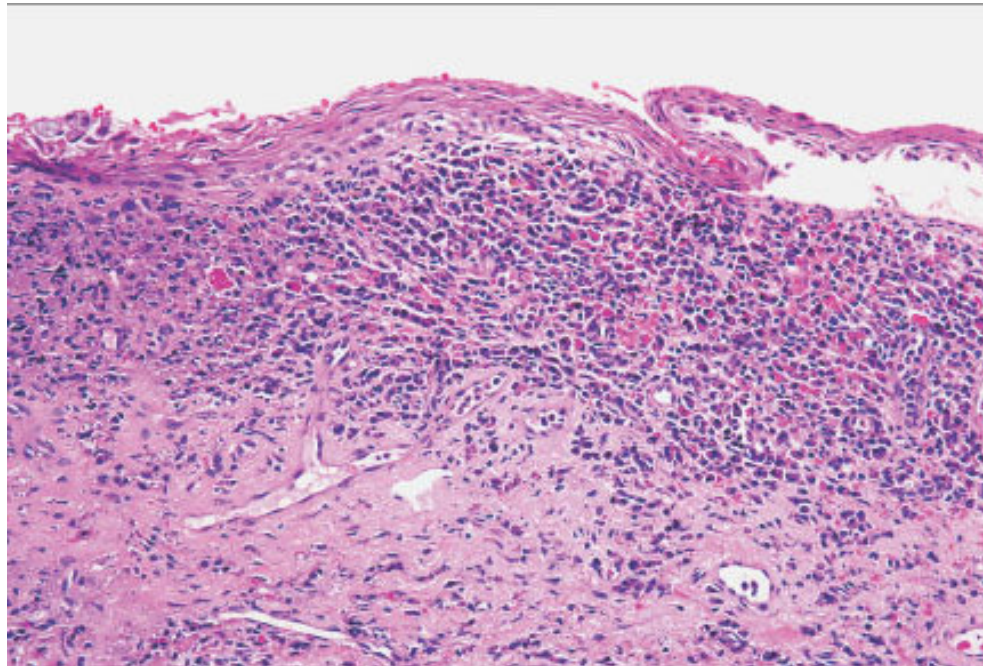


VULVITIS GRANULOMATOSA

- Poco frecuente y de etiología desconocida.
- Edema vulvar persistente.
- Descartar una sarcoidosis o EC asociada: infiltrado inflamatorio granulomatoso crónico (“granulomatosis anogenital”).
- Histología: granulomas de células epitelioides no necrotizantes de dermis profunda, edema e infiltrado linfocitario.
- En el tratamiento inicial del brote agudo: corticoides sistémicos o intralesionales. Terapia de mantenimiento: metronidazol, danazol, clofazimina y antimaláricos.
- Su pronóstico es desconocido, pero puede producir fibrosis y linfedema crónico.



PATRÓN VASCULOPÁTICO



- Aftas
- Enfermedad de Behçet
- Vulvitis células plasmáticas

ÚLCERAS AFTOSAS

- Causa desconocida, similares a las orales.
- La localización más frecuente es la cara interna de los labios menores.
- Borde bien delimitado, irregular, 1-2 mm de profundidad y eritema.
- Diagnóstico de exclusión.
- El diagnóstico diferencial: patologías que cursan con úlceras vulvares agudas.

Infecciosas

Bacterianas

Sífilis, chancroide, linfogranuloma venéreo, granuloma inguinal, impétigo

Viricas

Herpes simple, VIH, virus de Epstein Barr, citomegalovirus, Influenza A

Fúngicas

Cándida

Otras

Leishmaniasis y amebiasis

No infecciosas

Inflamatorias

Ampollosas

Pénfigo vulgar

Penfigoide ampolloso

Penfigoide de mucosas

Enfermedad de Hailey-Hailey

Lupus eritematoso sistémico ampolloso

Enfermedad IgA lineal

No ampollosas

Liquen plano erosivo

Liquen escleroso

Enfermedad de Crohn

Aftosis idiopática

Aftosis secundarias

Enfermedad de Behçet

Pioderma gangrenoso

Vulvitis de Zoon

Deficiencia de vitamina B₁₂

Déficit de hierro o de folato

Dermatitis de contacto aguda

Exantema fijo

Eritema multiforme

Necrolisis epidérmica tóxica

Dermatitis autoinmune por progesterona

Hidradenitis supurativa

Acrodermatitis enteropática

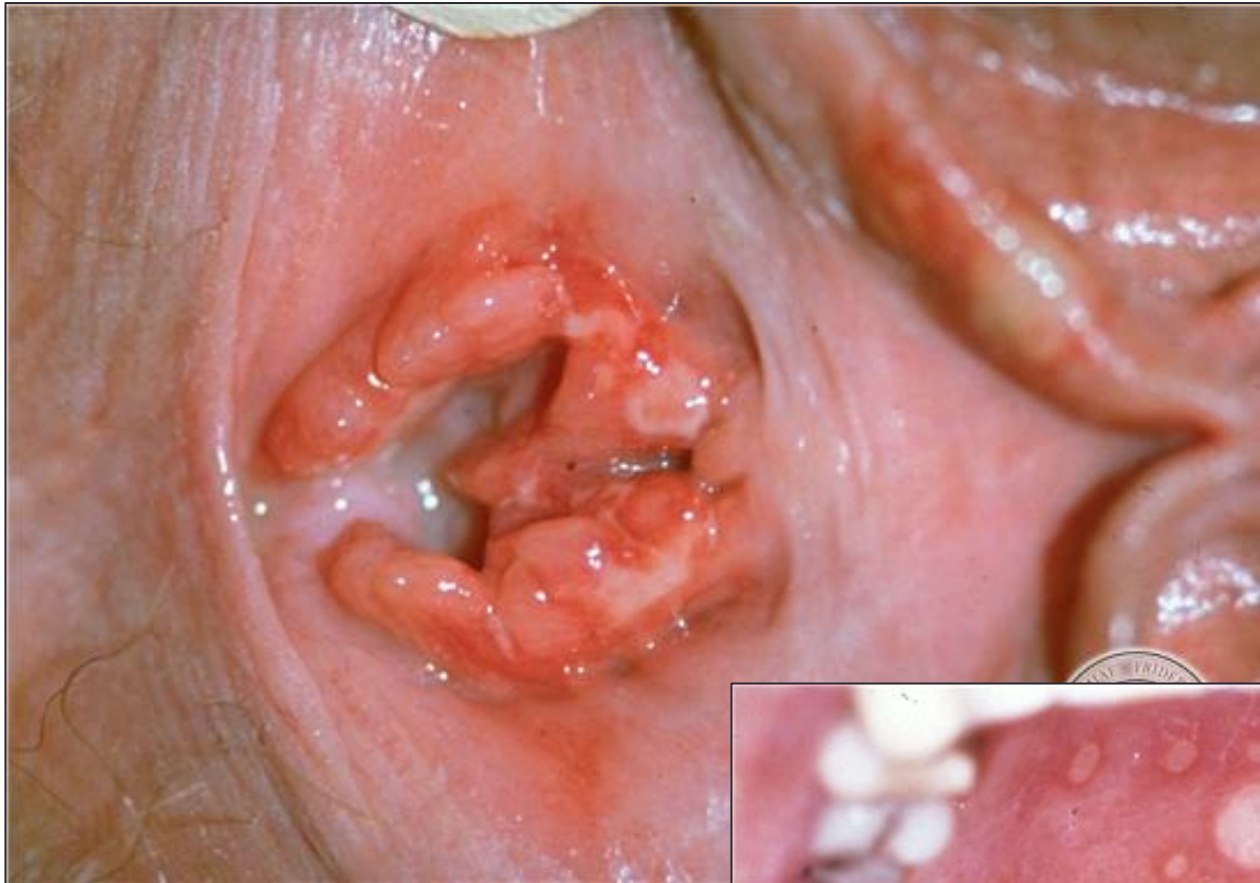
Malignas

Carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, neoplasia intraepitelial vulvar (VIN), enfermedad de Paget extramamaria, linfomas, histiocitosis X

Traumáticas

Físicas (excoriaciones, traumatismos, facticia)

Químicas (antisépticos, 5-FU, podofilotoxina)



<http://dermis.net>

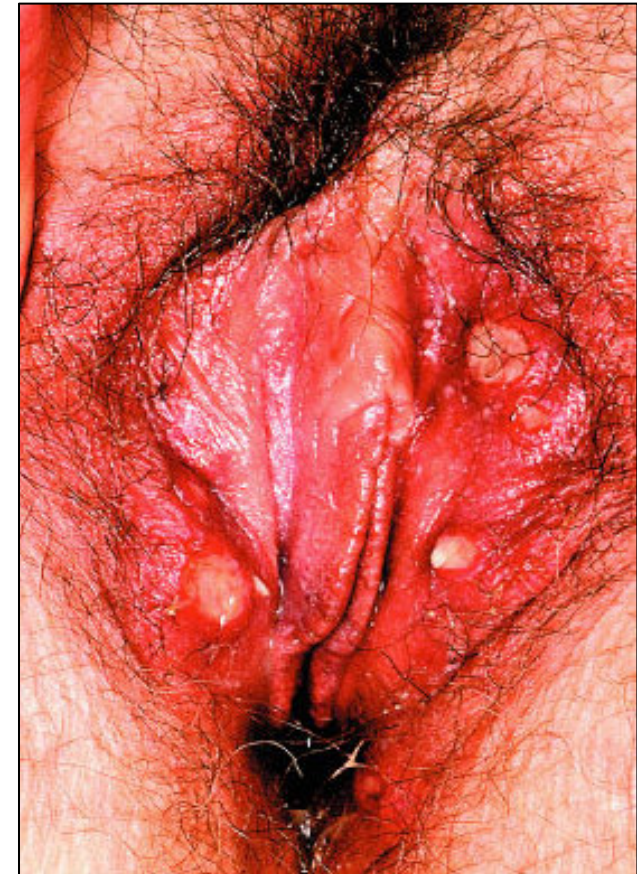
ULCERA DE LIPSCHÜTZ

- Adolescentes, una o más úlceras dolorosas, síndrome febril y malestar general.
- En la cara interna de los labios menores, «en beso» o «en espejo», borde sobreelevado y bien definido y un exudado pseudomembranoso o una escara marronácea adherente.
- Su etiología es desconocida, ¿primoinfecciones? (virus de Epstein-Barr, influenza A)
- El proceso es autolimitado, medidas sintomáticas.



ENFERMEDAD DE BEHÇET

- Enfermedad inflamatoria crónica multisistémica, de etiología desconocida.
- Úlceras aftosas orales y genitales recidivantes (57-93%): criterio diagnóstico.
- Otros síntomas: lesiones oculares, eritema nodoso, lesiones pustulosas, artritis, trastornos GI y del SNC.
- Tratamiento: colchicina, sola o asociada a penicilina G benzatina.



VULVITIS CÉLULAS PLASMÁTICAS

- Más frecuente en varones.
- Su causa es desconocida, se sugiere autoinmunitaria.
- Puede ser asintomática o prurito, quemazón, irritación o dispareunia.
- Placas eritematosas, brillantes, bien definidas, anaranjadas-marronáceas y purpúricas; suelen ser bilaterales y simétricas.
- Mucosas del vestíbulo, epitelio periuretral o labios menores.
- Debe realizarse biopsia, el diagnóstico definitivo es histológico.
- Se observa un denso infiltrado inflamatorio en banda de células plasmáticas asociado a epidermis atrófica.
- Tratamiento: Corticoides tópicos potentes. No es necesario tratamiento en mujeres asintomáticas. El tacrolimus tópico no presenta la misma eficacia que en los casos de balanitis.

Dx diferencial con el liquen plano, el
exantema fijo y la neoplasia
intraepitelial vulvar





CONCLUSIONES

- Gran variedad de enfermedades dermatológicas o sistémicas afectan de forma primaria o secundaria a la vulva.
- Sin embargo, muchas de ellas por las peculiaridades anatómicas se manifiestan clínica y sintomáticamente de forma casi idéntica.
- Por lo tanto en el estudio son básicas una cuidada anamnesis, una exploración física completa y una correcta correlación clínico-histológica.