

Casos Clínicos

Úlcera genital aguda de Lipschütz: caso clínico

Sandra Kam C.¹, Claudia Salomone B.¹, María Teresa Dossi C.¹, Oscar Tapia E.²

¹Departamento de Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile. ²Facultad de Medicina, BIOREN-CEGIN, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

RESUMEN

La úlcera genital aguda (UGA) o úlcera de Lipschütz constituye una infrecuente entidad clínica caracterizada por la aparición de úlceras genitales en niñas y adolescentes que no han iniciado su actividad sexual. El cuadro es de inicio agudo, con formación de úlceras dolorosas habitualmente precedidas en su aparición por manifestaciones sistémicas tales como fiebre, cefalea, astenia, adinamia, mialgias y adenopatías inguinales, y donde el estudio microbiológico de la lesión descarta un posible origen infeccioso. A pesar de presentar un cuadro clínico característico, esta enfermedad constituye una entidad poco conocida y por tanto subdiagnosticada, motivo por el cual presentamos el caso de una paciente de 10 años con diagnóstico de UGA realizado en el Departamento de Dermatología de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

PALABRAS CLAVE: *Úlcera genital aguda, úlcera de Lipschütz, enfermedad vulvar*

SUMMARY

Acute genital ulcer (AGU) or Lipschutz ulcer is a rare clinical entity characterized by the appearance of genital ulcers in children and adolescents who have not initiated sexual activity. The picture is of acute onset, with formation of painful ulcers on their occurrence usually preceded by systemic manifestations such as fever, headache, fatigue, weakness, muscle pain and inguinal lymphadenopathy, and where the microbiological study of injury rule out a possible infectious origin. Despite presenting a characteristic clinical picture, this disease is a little known entity and under diagnosed, we present the case of a 10 years old girl diagnosed with UGA conducted at the Department of Dermatology, Catholic University of Chile.

KEY WORDS: *Acute genital ulcer, Lipschütz ulcer, vulvar disease*

INTRODUCCIÓN

La úlcera genital aguda (UGA) o úlcera de Lipschütz se caracteriza por la aparición de úlceras genitales en niñas y adolescentes que no han iniciado su actividad sexual. El cuadro es de inicio agudo, con formación de úlceras dolorosas y habitualmente asociado a una fase prodrómica con manifestaciones sistémicas tales como fiebre, odinofagia, cefalea, as-

tenia, adinamia, mialgias y ocasionalmente adenopatías inguinales, donde el estudio microbiológico de la lesión descarta una posible etiología infecciosa (1-4).

Esta entidad clínica es poco frecuente y poco conocida con escasos reportes en la literatura, motivo por el cual presentamos una paciente de 10 años con diagnóstico de UGA realizado en el Departamento de Dermatología de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

Caso clínico

Escolar de 10 años que consultó por primera vez en el Servicio de Pediatría por úlcera genital dolorosa de 4 días de evolución, refiriendo haber sido precedida en su aparición por cuadro febril cuantificado en 39°C asociado a odinofagia, cefalea y mialgias, razón por la que se encontraba utilizando al momento de la consulta ibuprofeno. En forma dirigida la paciente refiere no haber iniciado actividad sexual. La entrevista personal y de los padres permitió descartar una posible agresión sexual. Se solicitó evaluación por dermatología y ginecología. Al examen físico se evidenció úlcera en la horquilla vulvar posterior que compromete labios mayores y menores de 2,4 x 1,7 cm, de bordes bien definidos con halo eritematoso, cubierta por secreción fibrino-purulenta e importante edema genital (Figura 1A). No se palpan adenopatías regionales ni reconocen lesiones ulceradas en otras mucosas. Si indicó paracetamol 500 mg/6 h y ciprofloxacino 250 mg/12 h.

En control a las 48 h, refiere mayor dolor y se objetiva aumento del tamaño de la lesión. La serología para virus herpes simple (VHS) 1 y 2, virus de Epstein Barr y sífilis fueron negativas. El cultivo bacteriológico resultó también negativo. Se agregó ibuprofeno y corticoides orales (equivalente a 0,5 mg/kg/día de prednisona), planteándose con estos resultados el diagnóstico de UGA.

En control del 7º (Figura 1B) y 14º día (Figura 1C), 11º y 18º día de evolución de la úlcera, se objetivó mejoría clínica, con menor dolor y reepitelización parcial de la úlcera. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para VHS fue negativa. Actualmente la zona comprometida se encuentra sana y transcurrido 4 meses no ha presentado recurrencias.

DISCUSIÓN

La UGA, también conocida como *ulcus vulvae acutum*, fue descrita por primera vez en 1913 por Benjamin Lipschütz para referirse a una entidad clínica caracterizada por la súbita aparición de úlceras genitales dolorosas asociadas a fiebre y linfadenopatías inguinales en adolescentes y jóvenes que no habían comenzado su actividad sexual; atribuyendo en ese entonces su posible causa a la inoculación por el *Bacillus crassus* (*Lactobacillus* de Döderlein) (5). Actualmente múltiples estudios han intentado relacionar esta enfermedad con la primoinfección por el virus Epstein-Barr, infecciones por ureaplasma, *Mycoplasma*, fiebre paratifoidea, virus de la parotiditis y citomegalovirus, sin embargo, su etiopatogenia continúa siendo desconocida (1-4,6-10).

El cuadro clínico presenta en el 70% de los casos una fase prodrómica caracterizado por fiebre alta (>38°C), malestar general, astenia, mialgias, odinofagia, cefalea y asociado a aftosis oral en la mitad de las pacientes (1-3,6,7). En el transcurso de 3-4 días aparecen úlceras genitales habitualmente localizadas en los labios menores, pudiendo también afectar los labios mayores, periné y tercio inferior de la vagina. Estas lesiones pueden ser únicas o múltiples, con un compromiso bilateral descrito en espejo o "kissing" (1,2,4,7). Las úlceras son profundas, dolorosas, de base indurada y rodeadas por un halo eritematoso, cubiertas por una membrana necrótica, asociadas a importante edema perilesional y ocasionalmente adenopatías regionales. Según su forma de presentación, aspecto morfológico y evolución clínica se describen dos formas: una gangrenosa, con formación de úlceras hiperagudas y profundas de fondo blanquecino grisáceo, mayores de 1 cm de diámetro, asociadas a manifestaciones sistémicas y

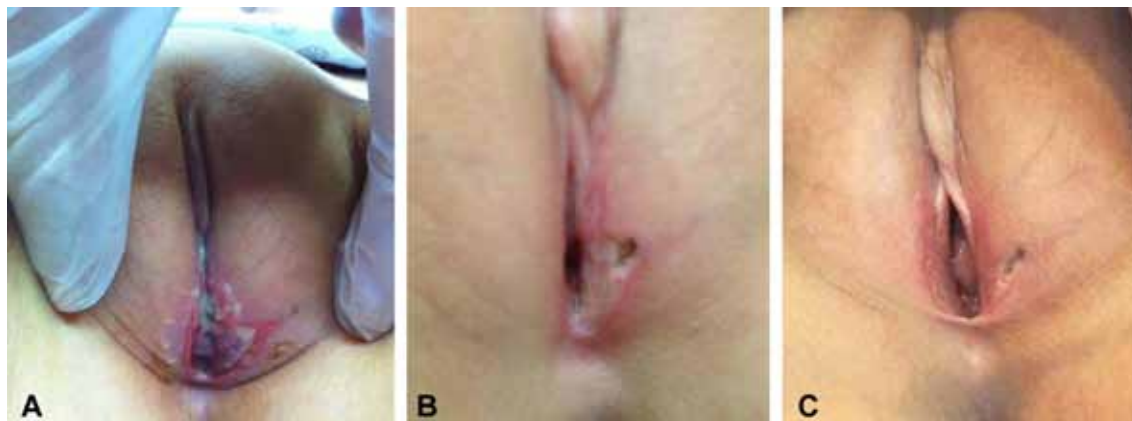


Figura 1. Úlcera de Lipschütz. A: 4º día de evolución. Lesión ulcerada en horquilla vulvar posterior de bordes bien definidos y eritematosos, cubierta por fibrina e importante edema genital. B: 11º día de evolución. Se aprecia menor edema y re-epitelización parcial de la úlcera, sin signos de sobre-infección. C: 18º día de evolución. Curación casi completa de la lesión.

que resuelven dejando cicatriz, y otra miliar, caracterizada por úlceras pequeñas y superficiales, cubiertas por material fibrinopurulento y rodeadas por un halo eritematoso, sin sintomatología sistémica asociada y que se resuelven en forma rápida y completa sin dejar cicatriz, con un tiempo promedio global de resolución de 16-21 días (5-52 días) (1,2,4,7,11,12). El caso reportado presentó una fase prodrómica con posterior desarrollo de úlceras genitales, cuadro compatible con la forma gangrenosa, aún cuando la resolución en esta paciente no dejó cicatriz y se resolvió por completo en un plazo de 22 días.

Dado el cuadro clínico bastante característico su diagnóstico es fundamentalmente clínico, siendo importante diferenciarlo de otras lesiones ulceradas genitales agudas entre las que se incluyen úlceras de origen infeccioso venéreo (sífilis, VHS, linfogranuloma venéreo, chancroide), infeccioso no venéreo (virus de Epstein Barr, citomegalovirus, Brucella) y no infeccioso (enfermedad de Crohn, enfermedad de Behçet, pénfigo vulgar, liquen escleroso, aftosis idiopática, eritema fijo a medicamentos, eritema multiforme), todas ellas con distintas implicancias pronósticas y terapéuticas por lo que se requiere una exhaustiva evaluación médica que incluya historia sexual completa y fiable junto a una exploración clínica con especial atención en la búsqueda de manifestaciones oftálmicas, neurológicas, digestivas, cutáneas, orales y genitourinarias que permitan descartar estas etiologías desconocidas (1-4,6,7).

El diagnóstico de la UGA es por tanto un diagnóstico de exclusión, basado en el cuadro clínico y negatividad de exámenes para descartar posibles etiologías infecciosas (sífilis, chancroide, linfogranuloma venéreo, virus de Epstein Barr, citomegalovirus, VHS y VIH) encontrándose en la literatura algoritmos diagnósticos y de manejo de acuerdo con los hallazgos clínicos y de laboratorio. El estudio histopatológico en tanto no esta recomendado de rutina en estas pacientes dado los hallazgos inflamatorios inespecíficos, y reservándose su indicación para mujeres con lesiones recidivantes o en ausencia de un cuadro clínico característico (1-3,13).

El tratamiento es sintomático y destinado a aliviar el dolor, para lo cual se considera el uso de anestésicos tópicos (lidocaína), anti-inflamatorios no esteroideos, corticoides tópicos u orales y antibióticos. En nuestra paciente se utilizó inicialmente paracetamol, siendo necesario también utilizar ANES y corticoides orales. Los trabajos, sin embargo, no han demostrado que el uso de corticoides sistémicos modifiquen el curso de la enfermedad, estando su uso más bien indicado en mujeres con lesiones recurrentes o asociadas a aftosis oral. Ocasionalmente puede ser necesario el uso de narcóticos para el manejo del dolor, llegando en el 22% de los casos a la necesidad de hospitalización. Los antibióticos de amplio espectro en tanto

han demostrado su utilidad ante la sospecha de sobreinfección bacteriana y en la forma gangrenosa, razón por la cual se utilizaron en nuestra paciente. A pesar de que el cultivo de la lesión resultó finalmente negativo. La realización de baños de asiento por su parte proporciona alivio del dolor y facilita el desprendimiento del material necrótico (1-4,6,7,13).

CONCLUSIÓN

Dado lo llamativo del cuadro clínico y aspecto de las lesiones, las mujeres suelen alarmarse y ser derivadas a distintos especialistas para evaluación, tales como dermatólogos, ginecólogos, infectólogos o reumatólogos antes de realizar el diagnóstico; razón por la cual es importante que el dermatólogo se encuentre familiarizado con esta entidad de manera de realizar un diagnóstico adecuado y oportuno, que permita educar, tranquilizar e indicar el tratamiento sintomático, dada la importante incertidumbre personal y familiar, explicando que la UGA no corresponde a una enfermedad de transmisión sexual, donde las lesiones curan espontáneamente y que pueden, recurrir hasta en el 33% de los casos dentro del primer año.

REFERENCIAS

1. Huppert JS. Lipschutz ulcers: evaluation and management of acute genital ulcers in women. *Dermatol Ther* 2010;23:533-40.
2. Rosman IS, Berk DR, Bayliss SJ, White AJ, Merritt DF. Acute genital ulcers in nonsexually active young girls: case series, review of the literature, and evaluation and management recommendations. *Pediatr Dermatol* 2012;29:147-53.
3. Lehman JS, Bruce AJ, Wetter DA, Ferguson SB, Rogers RS. Reactive nonsexually related acute genital ulcers: review of cases evaluated at Mayo Clinic. *J Am Acad Dermatol* 2010;63:44-51.
4. Farhi D, Wendling J, Molinari E, Raynal J, Carcelain G, Morand P, *et al.* Non-sexually related acute genital ulcers in 13 pubertal girls: a clinical and microbiological study. *Arch Dermatol* 2009;145:38-45.
5. Lipschutz B. Über eine eigenartige Geschwursform des weiblichen Genitales (Ulcus vulvae actum). *Arch Dermatol Syph (Berlin)* 1913;114:363-95.
6. Deitch HR, Huppert J, Adams Hillard PJ. Unusual vulvar ulcerations in young adolescent females. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17:13-6.
7. Huppert JS, Gerber MA, Deitch HR, Mortensen JE, Staat MA, Adams Hillard PJ. Vulvar ulcers in young females: a manifestation of aphthosis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2006;19:195-204.
8. Martín JM, Godoy R, Calduch L, Villalon G, Jordá E. Lipschütz acute vulvar ulcers associated with primary cytomegalovirus infection. *Pediatr Dermatol* 2008;25:113-5.
9. Kos L, Galbraith SS, Lyon VB. Vaginal ulcerations with acute mycoplasma infection. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:S117-8.
10. Pelletier F, Aubin F, Puzenat E, Deprez P, Blanc D, Estavoyer JM, *et al.* Lipschütz genital ulceration: a

-
- rare manifestation of paratyphoid fever. *Eur J Dermatol* 2003;13:297-8.
11. García M, Montero A, González C, Real R. Lipschütz Ulcer: A little known cause of acute genital ulcer. *An Pediatr* 2010;72:443-4.
 12. Baron M, Mauger-Tinlot F, Resch B, Joly P, Marpeau L. Ulcere aigu de la vulve ou maladie de Lipschutz. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2002;31:684-6.
 13. Bandow GD. Diagnosis and management of vulvar ulcers. *Dermatol Clin* 2010;28:753-63.
-