

Casos Clínicos

ÚLCERA VULVAR AGUDA DE LIPSCHÜTZ

Estefanía RUIPÉREZ PACHECO*¹, Mar RAMÍREZ MENA¹, Francisco Javier GARCÍA SANTOS¹, Mónica BELLÓN DEL AMO¹, Pluvio JESÚS CORONADO MARTÍN², Miguel Ángel HERRÁIZ MARTÍNEZ³.

¹ Facultativo especialista en Obstetricia y Ginecología del Instituto de Salud de la Mujer, Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

² Director del Instituto de Salud de la Mujer. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

³ Jefe de Servicio del Instituto de Salud de la Mujer, Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

RESUMEN

La úlcera de Lipschütz es una entidad poco frecuente e infradiagnosticada. Se presenta el caso de una paciente de 24 años sin antecedente de contacto sexual que consultó por aparición súbita de úlceras vulvares dolorosas, en el contexto de un cuadro pseudogripal. Se discuten los principales diagnósticos diferenciales, dado que es una enfermedad no relacionada con enfermedades de transmisión sexual y poco reconocida por los profesionales de la salud, que precisa de manejo conservador.

Palabras clave: Úlcera genital aguda, úlcera de Lipschütz, enfermedad vulvar.

ABSTRACT

Lipschütz ulcer is a rare underdiagnosed entity. We present the case of a 24-year-old patient without history of sexual contact who consulted for sudden occurrence of painful vulvar ulcers, in the context of flu-like symptoms. The main differential diagnoses are discussed, as it is a disease unrelated to sexually transmitted diseases and little recognized by health professionals, which requires conservative management.

Keywords: Acute genital ulcer, Lipschütz ulcer, vulvar disease.

INTRODUCCIÓN

Las úlceras genitales normalmente se deben a enfermedades infecciosas, siendo las más frecuentes las de transmisión sexual, o a causas no infecciosas (Síndrome de Behcet, úlcera vulvar aguda, secundarias a fármacos, neoplasias...). Normalmente producen mucha ansiedad e incluso vergüenza, debido a la asociación con las enfermedades de transmisión sexual. Determinar la causa de la úlcera es un reto para el especialista, sobre todo en las pacientes más jóvenes, siendo

necesario descartar abusos en aquellas que no tienen relaciones sexuales.

La úlcera de Lipschütz cursa con lesiones ulceradas y dolorosas en vulva, periné o vagina, de aparición súbita, en mujeres jóvenes, sin antecedente de contacto sexual. El cuadro es de inicio agudo, con formación de úlceras dolorosas y habitualmente asociado a una fase prodrómica con manifestaciones sistémicas como fiebre, odinofagia, cefalea, astenia, mialgias y ocasionalmente adenopatías inguinales, donde el estudio microbiológico de la lesión descarta una posible etiología infecciosa¹⁻⁴. La etiología frecuentemente es

desconocida y el diagnóstico se hace por exclusión. La forma de presentación más frecuente es la gangrenosa o úlcera bilateral "en espejo". En algunos casos debuta como una vesícula rojo vinoso y todas las lesiones evolucionan a úlceras dolorosas de bordes irregulares con fondo necrótico.

Esta entidad clínica es poco frecuente y poco conocida con escasos casos descritos en la literatura, motivo por que se presenta el caso de una paciente de 24 años con las características clínicas típicas de la úlcera vulvar y se discuten los principales diagnósticos diferenciales.

CASO CLÍNICO

Paciente de 24 años, sin antecedentes personales de interés. Acude a urgencias por aparición súbita de úlceras vulvares dolorosas, en el contexto de un cuadro pseudogripal de tres días de evolución, fiebre de 38.5° C, tos, rinorrea, odinofagia, mialgias, cefalea y astenia, tratado por su médico de atención primaria con amoxicilina-clavulánico y paracetamol. La paciente negaba relaciones sexuales, ausencia de aftosis previas, así como aplicación de productos tópicos vulvares.

La exploración ginecológica demostró úlceras de 2 cm de diámetro mayor, en la cara interna de los labios menores, en tercio inferior, con disposición "en espejo", induradas, eritematosas, dolorosas y cubiertas por material fibrinoide (Fig 1.). No adenopatías inguinales.

Se solicitó una batería de pruebas complementarias, que incluían: hemograma, bioquímica y perfil hepático, resultando los datos de laboratorio normales, con ausencia de leucocitosis. Las serologías frente a virus de Epstein Barr (VEB), citomegalovirus (CMV), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), virus de la hepatitis B, C, virus herpes simple tipo 1 y 2, sífilis y chlamydia fueron negativos, en la extracción inicial y a las cuatro semanas. El cultivo del exudado de la úlcera fue negativo para virus herpes (proteína C reactiva, PCR), y haemófilus ducreii, cultivándose enterococo faecalis y estafilococo aureus. El estudio analítico de autoinmunidad presentó títulos normales. Tras la anamnesis y la adecuada exploración física se decidió no realizar biopsia vulvar, dado que se descartaron factores de riesgo (edad joven, ausencia de relaciones sexuales, inmunodepresión y enfermedades favorecedoras), así como inexistencia de hallazgos en la exploración compatibles con malignidad.

La negatividad de todas las pruebas orientó hacia el diagnóstico de una úlcera de Lipschütz en su presentación gangrenosa. Se instauró tratamiento con corticoides y curas locales, manteniéndose la cobertura antibiótica y los antitérmicos via oral.

Tras dos semanas de tratamiento se objetivó gran mejoría de las lesiones vulvares, que evolucionaron a granulomas cicatriciales no dolorosos, con curación completa sin cicatriz residual en 4 semanas.

DISCUSIÓN

La úlcera genital aguda, o *ulcus vulvae acutum*, fue descrita por Lipschütz, a principios del siglo XX, como una úlcera vulvar que aparecen en niñas y mujeres jóvenes, de manera brusca, en el contexto de un síndrome febril generalizado, y acompañándose de fiebre, odinofagia, mialgias, adenopatías, astenia y cefalea⁵. Por este motivo ante una úlcera genital en una mujer joven siempre debe tenerse en consideración la úlcera de Lipschütz entre las opciones diagnósticas.

No se dispone de grandes series publicadas, debido en parte a su escasa prevalencia y en parte al sub-diagnóstico, ya sea por desconocimiento por parte de los clínicos de esta entidad, o porque el cuadro se autolimita antes de que la paciente sea valorada por el ginecólogo.

La etiología en la mayoría de las ocasiones no puede determinarse, aunque se relacionan con infecciones virales sistémicas, como gripe A, VEB, y CMV. Aunque no se ha podido establecer una relación clara con ninguno de estos agentes infecciosos, el virus de Epstein-Barr aparece como responsable en un gran número de pacientes, probablemente actuando como citotóxico directo sobre el epitelio vulvar o como desencadenante de una reacción inmunológica sistémica^{1,4}. Aunque los estudios de úlcera vulvar aguda publicados hasta el momento establecen al VEB como el agente más frecuente, no se ha identificado de manera sistemática, y en las pacientes con lesiones se ha identificado en el 30% de los casos⁴. A pesar de que se han realizado serologías para determinar anticuerpos IgM del VEB en mujeres con úlcera de Lipschütz sin inmunodepresión⁴ y sin contacto sexual, no ha demostrado utilidad la aplicación sistemática en estos casos, siendo efectiva su determinación en pacientes con episodios recurrentes¹.

Su diagnóstico es principalmente clínico. Se realizará diagnóstico de exclusión de otras causas de

úlceras agudas, incluyendo etiología infecciosa, de transmisión sexual, causas traumáticas, neoplasias (en este caso ante la duda diagnóstica es recomendable la realización de biopsia, así como también en el caso de úlcera persistente), o como resultado de una enfermedad sistémica^{6-8,9-11}. Tabla 1. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con enfermedades como la enfermedad de Behcet, vasculitis multistémica rara, de etiología desconocida, caracterizada por úlceras genitales, orales y uveítis, siendo las úlceras genitales menos frecuentes que las orales, así como profundas y dolorosas, de base necrótica, y curando en una o dos semanas. El diagnóstico es clínico y con hallazgos de laboratorio compatibles con inflamación. La aftosis recurrente idiopática suele aparecer en la infancia-adolescencia y desaparece en la edad adulta, pudiendo existir antecedentes familiares. Produce úlceras recurrentes dolorosas, múltiples y pequeñas en mucosa genital y oral, siendo el diagnóstico clínico. Asimismo es igual de importante realizar el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Crohn, que va a producir úlceras penetrantes en pliegues inguinales e interlabiales, e incluso precediendo a las lesiones gastrointestinales.

La úlcera vulvar aguda normalmente se va a presentar en niñas, adolescentes o mujeres jóvenes que no han tenido relaciones sexuales previas¹²⁻¹⁵, mientras que si aparece en una mujer adulta normalmente va a ser tras un periodo de abstinencia. En este último caso es necesario hacer un adecuado diagnóstico diferencial con enfermedades de transmisión sexual y con procesos neoplásicos.

Se han descrito tres formas de presentación clínica^{4,10}, Tabla 2:

Gangrenosa: forma de presentación más frecuente. Úlcera única bilateral y en espejo (kissing ulcer), de borde irregular, con fondo necrótico y que se resuelve en unos días, dejando a veces cicatriz. Se suele acompañar de sintomatología sistémica.

Crónica: poco frecuente. Es la forma recidivante. Dada su persistencia y su tendencia a la recidiva puede tardar más tiempo en desaparecer, considerándose persistente si está presente durante seis o más meses.

Miliar: a diferencia de la gangrenosa no se acompaña de sintomatología sistémica. Se presenta como úlceras múltiples, superficiales, fibrinosas, con halo eritematosos y de pequeño tamaño. Normalmente curan rápido y sin dejar cicatrices.

El proceso, por lo general, es de curso autolimitado y suelen curar espontáneamente. La curación de la lesión aguda se produce en 2 a 6

semanas con una media de 18 días². No se recomienda la toma de biopsias puesto que los hallazgos histológicos son inespecíficos⁸.

El tratamiento de las lesiones es sintomático, con anestésicos y cicatrizantes tópicos, asociados a antiinflamatorios. La antibioterapia es útil, sobre todo en la forma gangrenosa. Los fármacos antivirales no son de utilidad, dado que en la inmensa mayoría de las ocasiones se descarta el origen vírico. En los casos más extremos, pueden llegar a precisar corticoides sistémicos^{1,6,7,8} e ingreso para analgesia intravenosa y sondaje urinario.

CONCLUSIÓN

La úlcera de Lipschütz aparece en mujeres jóvenes que normalmente no han mantenido relaciones sexuales. La aparición aguda de las lesiones vulvares ulceradas y dolorosas ocasionan una gran ansiedad, tanto en la paciente como en su entorno familiar, motivo por el que es preciso realizar un correcto diagnóstico, resaltando que la úlcera vulvar aguda no es una enfermedad de transmisión sexual y que el proceso es autolimitado, curando de manera rápida y espontáneamente.

BIBLIOGRAFÍA

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 (Ulcer

- vulvae acutum). Arch Dermatol Syph (Berlin) 1913;114:363-95.
6. Levy Bencheton A, Agostini A, Mortier I, Sadoun C, et al. Acute vulvar ulcer of Lipschütz: a misdiagnosis entity. Gynecol Obstet Fertil 2011;39:e58-60.
 7. Brinca A, Canelas MM, Carvalho MJ, Vieira R, et al. Lipschütz ulcer (ulcus vulvae acutum): a rare cause of genital lesion. An Bras Dermatol 2012;87:622-4.
 8. Keogan MT. Clinical immunology review series: an approach to the patient with recurrent orogenital ulceration, including Behcet's syndrome. Clin Exp Immunol 2009;156:1-11.
 9. Barrett MM et al. Lymphocytic vasculitis in Epstein-Barr virus vulvar ulceration (Lipschütz disease): a report of 7 cases. Am J Dermatopathol 2015;37:691-698.
 10. Hernández-Núñez A, Córdoba S, Romero-Maté A. Lipschütz ulcers: four cases. Pediatr Dermatol 2008;25:364-7.
 11. De Castro Coelho F, Amaral M, Correia L, Nunes Campos M, et al. Lipschütz Genital Ulceration as Initial Manifestation of Primary Sjögren's Syndrome. Case Rep Obstet Gynecol. 2018;2018:3507484.
 12. Haidari G, MacMahon E, Tong CY, White JA. Genital ulcers: It is not always simplex... Int J STD AIDS. 2015; 26: 72-3.
 13. Arellano J, Fuentes E, Moreno P, Correidora Y. Ulcer of Lipschütz, a diagnosis to consider in the pediatric population. Arch Argent Pediatr 2019;117(3):e305-e309.
 14. Kinyó Á, Nagy N, Olán J, et al. Ulcus vulvae acutum Lipschütz in two Young female patients. Eur J Dermatol 2014;24(3):361-4.
 15. Hueto Najarro A, Gonzalez García G, Bretón Hernández P, et al. Lipschütz ulcers: a pediatric case report. Arch Argent Pediatr 2017;115(6):e436-e439.

TABLAS Y FIGURAS

Tabla 1: Diagnóstico diferencial de la úlcera vulvar

ETS	Otras infecciones	Enfermedades sistémicas	Traumáticas	Malignas
VHS	CMV	Enfermedad de Behcet	Mecánicas	Carcinoma basocelular
Linfogranuloma venéreo Chlamydia Trachomatys	VEB	Enfermedad de Crhon	Térmicas	Carcinoma escamoso
Sífilis	Virus Influenza A	Aftosis idiopática	Químicas	Paget extramamario
VIH	Salmonela	Pénfigo vulgar		Leucemia
Haemofilus ducreyi Chancroide	Micobacterias	Síndrome de Reiter		Linfoma

Tabla 2: Formas de presentación

	Úlceras	Síntomas sistémicos	Cicatriz
Gangrenosa	Necróticas profundas	Sí	+/-
Miliar	Pequeñas eritematosas	No	-
Crónica	Recidivante y poco frecuente		

Figura 1: Úlcera de Lipschütz (úlceras en espejo o kissing úlcera).