

CASO CLÍNICO

1. Facultativo especialista en Obstetricia y Ginecología, Instituto de Salud de la Mujer, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España
2. Jefe de la Unidad de Oncología ginecológica, Patología Vulvo-Cervical, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

No existen conflictos de interés

No hay fuentes de financiamiento

El presente caso clínico fue presentado en el XXIX Congreso de la asociación Española de Patología Cervical y Colposcopia – AEPC, Logroño, España, 23-25 de noviembre de 2017

Recibido: 25 agosto 2020

Aceptado: 3 noviembre 2020

Publicación en línea:

Autor para correspondencia:
Estefanía Ruipérez Pacheco

📍 C/ Profesor Martín Lagos n/h CP: 28040 Madrid

☎ 646-580-906

✉ estefaniaruiperez@yahoo.es

Citar como: Ruipérez Pacheco E, Ramírez Mena M, Coronado Martín P. Vulvitis de Zoon en mujer en edad fértil. Reporte de un caso. Rev Peru Ginecol Obstet. 2021;67(1). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v67i2310>

Vulvitis de Zoon en mujer en edad fértil. Reporte de un caso Zoon vulvitis in a woman of childbearing age. A case report

Estefanía Ruipérez Pacheco¹, Mar Ramírez Mena¹, Pluvio Coronado Martín²

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v67i2310>

RESUMEN

La vulvitis de Zoon o vulvitis de células plasmáticas es una enfermedad inflamatoria crónica infrecuente, caracterizada por placas eritematosas bien delimitadas y brillantes que pueden afectar cualquier localización de la vulva. Suele presentarse en mujeres posmenopáusicas y plantea un difícil diagnóstico diferencial. Se insiste en la necesidad de realizar biopsia vulvar para obtener un diagnóstico histológico de certeza. Se presenta el caso de una paciente de 36 años y se comenta las opciones terapéuticas actuales descritas en la literatura.

Palabras clave. Vulvitis de Zoon, Vulvitis circunscrita de células plasmáticas

ABSTRACT

Zoon vulvitis or vulvitis circumscripita plasmacellularis is a rare chronic inflammatory disease characterized by well-delimited and shiny erythematous plaques that can affect any location of the vulva. It usually occurs in postmenopausal women and poses a difficult differential diagnosis. The need for a vulvar biopsy is emphasized to obtain a certain histological diagnosis. The case of a 36-year-old patient is presented and the current therapeutic options described in the literature are discussed.

Key words: Zoon vulvitis, vulvitis circumscripita plasmacellularis.

INTRODUCCIÓN

La vulvitis de Zoon o vulvitis de células plasmáticas es una enfermedad inflamatoria crónica infrecuente. Fue descrita por primera vez, en 1954, por Garnier y Zoon^(1,2), como caracterizada por placas eritematosas bien delimitadas y brillantes que pueden afectar cualquier localización de la vulva, en forma de placas únicas o múltiples. No suele afectar la mucosa vaginal ni otras localizaciones extragenitales. Puede involucrar a las mucosas genitales de vestíbulo, epitelio parauretral, región periclitoroidea o labios menores. Los síntomas más frecuentes son quemazón, prurito, dispareunia y disuria⁽³⁾. Suele presentarse en mujeres posmenopáusicas y plantea un difícil diagnóstico diferencial.

El objetivo de presentar el caso es evidenciar la necesidad de un estudio histológico para el diagnóstico de esta dermatosis vulvar de excepcional observación en la práctica clínica, así como actualizar la mejor opción terapéutica.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 36 años intervenida de quiste sacrococcígeo, con dos embarazos y dos partos eutócicos. Resto de antecedentes sin interés clínico.

La paciente refería prurito vulvar crónico de larga evolución, ardor, disconfort, quemazón y dispareunia. Había consultado en anteriores ocasiones por prurito vulvar, no respondiendo a cremas hidratantes tópicas.

En la exploración se objetivó una placa eritematosa, en labio menor e introito, bien delimitada, de aproximadamente 1 cm (figura 1).

FIGURA 1. PLACA ERITEMATOSA EN LABIO MENOR E INTROITO, BIEN DELIMITADA.



La primera sospecha diagnóstica fue candidiasis vulvar, debido a la presencia de una placa eritematosa. Se prescribieron antifúngicos tópicos, sin obtener respuesta clínica.

En el control clínico al mes, dada la ausencia de mejoría con antifúngicos tópicos, se realizó estudio de exudado vaginal, que fue negativo, y biopsia vulvar (figuras 1 y 2), que fue informada como vulvitis de predominio linfoplasmocitario (figura 2), correspondiéndose con vulvitis de Zoon, entidad que se caracteriza por un 'patrón de inflamación en mucosas en relación con dermatosis crónicas'.

Tras el diagnóstico, se prescribió tratamiento tópico con corticoides de alta potencia, clobetasol 0,05% crema, tres veces al día durante un mes, con posterior pauta descendente, dos veces al día el segundo mes y una vez al día el tercer mes, refiriendo la paciente una importante mejoría clínica en los controles a los 3 y 6 meses. Actualmente está asintomática, con desaparición de la placa eritematosa.

DISCUSIÓN

La vulvitis de Zoon es una lesión benigna de la vulva y de baja incidencia, siendo su equivalente en el varón la balanitis de Zoon^(1,2).

Los síntomas de presentación suelen ser prurito y escozor vulvar, dispareunia y disuria⁽³⁾. En la exploración, los signos típicos son placas eritematosas, brillantes, pudiendo aparecer erosiones y telangiectasias sobre las placas.

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA VULVITIS DE CÉLULAS PLASMÁTICAS.

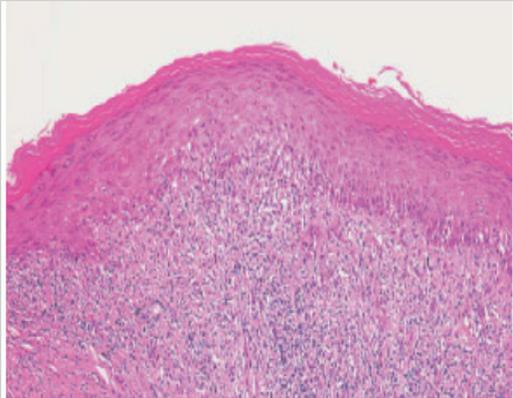
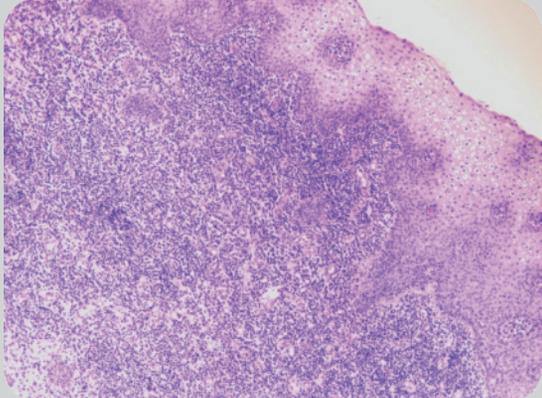
Vulvitis de Zoon: diagnóstico diferencial	
Lesiones vulvares que cursan con máculas o placas eritematosas	Lesiones en la vulva que cursan con erosiones
Candidiasis, dermatitis atópica, liquen simple crónico, psoriasis, dermatitis alérgica de contacto, dermatitis irritativa de contacto, liquen plano, tinea cruris, infección perineal por estreptococo, lesión escamosa intraepitelial vulvar, enfermedad de Paget extramamaria, enfermedad de Haley curis, tinea versicolor, ptiriasis rosácea.	Lesiones por rascado, fisuras, liquen simple crónico, herpes simple, liquen escleroso erosivo, liquen plano erosivo, impétigo, dermatitis irritativa de contacto, dermatitis alérgica de contacto, fisuras poscoitales, herpes zoster, pénfigo, penfigoide, penfigoide cicatricial y necrólisis tóxica epidérmica.
La vulvitis linfoplasmocítica suele presentarse en mujeres posmenopáusicas y plantea un difícil diagnóstico diferencial.	

Debido a que la clínica es inespecífica, es necesario hacer el diagnóstico diferencial (tabla 1) con otras dermatosis vulvares (el liquen plano), así como con enfermedades sistémicas (enfermedad de Behçet, Crohn), infecciones y enfermedades de transmisión sexual (candidiasis, virus herpes simple, sífilis), enfermedades precancerosas (la neoplasia vulvar intraepitelial, enfermedad de Paget) o el exantema fijo medicamentoso, siendo un diagnóstico de exclusión. Debido al amplio abanico de enfermedades con las que hay que realizar el diagnóstico diferencial, es obligatorio confirmar el diagnóstico mediante biopsia⁽⁴⁾.

Quizás debido a la similitud en la presentación de las lesiones, el principal diagnóstico diferencial debería de realizarse con el liquen plano, subtipo erosivo (figura 2), siendo esta su forma más frecuente de presentación (70%). Aparece como erosiones eritematosas brillantes asociadas con estrías blancas o de Wickham, sobre todo en labios menores y el vestíbulo, siendo relativamente frecuente la afectación de otras localizaciones como la mucosa oral (formando parte del síndrome vulvovaginingival), la piel o el cuero cabelludo^(5,6). Mientras tanto, la vulvitis de Zoon cursa con placas eritematosas bien delimitadas y brillantes que pueden afectar cualquier localización de la vulva en forma de placas únicas o múltiples. No suele afectar a la mucosa vaginal ni otras localizaciones extragenitales⁽⁷⁾. Recientemente, se ha propuesto que para realizar el diagnóstico de liquen plano erosivo se requiere la presencia de al menos tres de los nueve criterios clínico-patológicos (Simpson)⁽⁸⁾: áreas eritematosas bien delimitadas, borde hiperqueratósico y/o estrías de Wickham en la periferia de las lesiones, dolor/quemazón, cambios cicatriciales/



FIGURA 2. PRINCIPALES DIFERENCIAS ENTRE VULVITIS DE ZOON Y LIQUEN PLANO.

Liquen plano	Vulvitis de zoon
 <p data-bbox="238 719 791 798">Placas erosivas, bien delimitadas, de color rojo brillante, con borde hiperqueratósico serpiginoso blanquecino (estrias blancas o de Wickham) en labios menores, clítoris, vestibulo e introito vaginal.</p>	 <p data-bbox="936 729 1255 755">Placa eritematosa en introito y labio menor.</p>
	
<p data-bbox="428 1221 602 1247">Patrón liquenoide</p> <p data-bbox="301 1268 728 1372">Dermatitis de interfase liquenoide Infiltrado inflamatorio en banda en unión dermoepidérmica Infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario Degeneración de la basal epidérmica</p>	<p data-bbox="990 1221 1195 1247">Patrón vasculopático</p> <p data-bbox="959 1255 1225 1385">Denso infiltrado inflamatorio Más del 50% son células plasmáticas Proliferación endotelial Extravasación eritrocitaria Depósitos de hemosiderina</p>

pérdida de la arquitectura normal, inflamación vaginal, compromiso de otras superficies mucosas, infiltrado inflamatorio en banda que compromete la unión dermoepidérmica, infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, signos de degeneración de la basal epidérmica.

La etiopatogenia es desconocida, aunque existen distintas teorías (autoinmune, hormonal, irritativa).

El diagnóstico definitivo es histológico y se caracteriza por la presencia de un denso infiltrado inflamatorio donde más del 50% de las células son células plasmáticas⁽⁴⁾ (figura 2). Existe importante proliferación endotelial, con extravasación eritrocitaria y depósitos de hemosiderina.

Según la clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de Enfermedades de la Vulva, ISSVD 2006, la vulvitis plasmocelular pertenece al patrón vasculopático⁽⁸⁾, a diferencia del liquen plano que corresponde al patrón liquenoide.

Debido a que la etiología es desconocida, se ha optado por múltiples tratamientos distintos, siendo la respuesta a los mismos inconstante. La primera línea de tratamiento serían los esteroides tópicos de alta potencia como el propionato de clobetasol 0,05%, siendo la cirugía en casos muy refractarios el tratamiento de elección⁽⁹⁾.

Entre los tratamientos médicos empleados encontramos tratamientos de primera línea como corticoides tópicos de alta potencia⁽¹⁰⁾ y corti-



coides tópicos de media-fuerte potencia, tratamientos de segunda línea como inhibidores de la calcineurina, tacrolimus⁽¹¹⁾. También se ha utilizado imiquimod, interferón alfa e incluso crioterapia⁽¹²⁾. En caso de no existir respuesta clínica con los tratamientos previos, se puede recurrir a tratamiento con láser de CO2 escisional e incluso tratamiento escisional en quirófano⁽¹³⁾.

Dado que la vulvitis de células plasmáticas es una enfermedad inflamatoria crónica y suele asociarse a periodos de remisión y recaída, es fundamental un seguimiento clínico de la paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zoon JJ. Chronic benign circumscribed plasmocytic balanoposthitis. *Dermatologica*. 1952;105(1):1-7. doi:10.1159/000256880
2. Garnier G. Benign plasma-cell erythroplasia. *Br J Dermatol*. 1957;69(3):77-81. doi: 10.1111/j.1365-2133.1957.tb13232.x
3. Martinetti C, Leiro V, Maronna LE, Coringratto M. Vulvitis de Zoon. *Dermatol Argent*. 2011;17(3):243-5.
4. Virgili A, Levratti A, Marzola A, Corazza M. Retrospective histopathologic reevaluation of 18 cases of plasma cell vulvitis. *J Reprod Med*. 2005;50(1):3-7. PMID: 15730165
5. Eisen D. The evaluation of cutaneous, genital, scalp, nail, esophageal, and ocular involvement in patients with oral lichen planus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1999 Oct;88(4):431-6. Doi: 10.1016/s1079-2104(99)70057-0
6. Chew A, Stefanato CM, Savarese I, Neill SM, Fenton DA, Lewis FM. Clinical patterns of lichen planopilaris in patients with vulval lichen planus. *Br J Dermatol*. 2014 Jan;170(1):218-20. Doi: 10.1111/bjd.12609
7. Virgili A, Corazza M, Minghetti S, Borghi A. Symptoms in plasma cell vulvitis: first observational cohort study on type, frequency and severity. *Dermatology*. 2015;230(2):113-8 doi: 10.1159/000367786
8. AEPCG-Guía: Dermatitis inflamatoria de la vulva (liquen escleroso, liquen plano y liquen simple crónico). Publicaciones AEPCG. 2016:1-52. <http://www.aepcc.org/aepcc-guias>
9. Gurumurthy M, Cairns M, Cruickshank M. Case series of Zoon vulvitis. *J Low Genit Tract Dis*. 2010;14(1):56-8. doi: 10.1097/LGT.0b013e3181afd524
10. Botros SM, Dieterich M, Sand PK, Goldberg RP. Successful treatment of Zoon's vulvitis with high potency topical steroid. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct*. 2006;17(2):178-9. doi: 10.1007/s00192-005-1289-2
11. Virgili A, Mantovani L, Lauriola MM, Marzola A, Corazza M. Tacrolimus 0.1% ointment: is it really effective in plasma cell vulvitis? Report of four cases. *Dermatology*. 2008;216(3):243-6. doi: 10.1159/000112935
12. Van Kessel MA, Van Lingen RG, Bovenschen HJ. Vulvitis plasmacellularis circumscripta in pre-existing lichen sclerosus: Treatment with imiquimod 5% cream. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63(1):11-3. DOI: 10.1016/j.jaad.2009.08.018
13. Toeima E, Sule M, Warren R, Igali L. Diagnosis and treatment of Zoon's vulvitis. *J Obstet Gynaecol*. 2011;31:473-5. doi: 10.3109/01443615.2011.581317