

## Casos Clínicos

### Vulvitis de Zoon: caso clínico

Amparo Borque I.<sup>1</sup>, Hortensia Yague M.<sup>1</sup>, Celia del Agua A.<sup>2</sup>, Miguel Ángel Ruiz C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Ginecología. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza, España.

#### RESUMEN

Se presenta un caso de una paciente de 84 años con vulvitis de Zoon. Se trata de una dermatosis vulvar de etiología incierta, muy poco frecuente, que ocasiona sintomatología inespecífica de prurito y escozor vulvar de larga evolución, acompañados de una o varias lesiones focales circunscritas y eritematosas de difícil diagnóstico clínico. Se insiste en la necesidad de realización de biopsia vulvar para obtención de un diagnóstico histológico de certeza. Se comentan las opciones terapéuticas actuales descritas en la literatura aunque no existe un tratamiento de elección.

KEY WORDS: **Vulvitis de Zoon, vulvitis circunscrita, vulvitis plasmocelular, dermatosis vulvares**

#### SUMMARY

An 84 year old female patient with Zoons vulvitis case is reported. It is a rare vulvar dermatosis of unknown etiology, with unspecific symptoms such as pruritus and vulvar stinging, both developed over a long period of time, accompanied with focal erythematous injuries. As a clinical diagnosis remains difficult, it is essential that a biopsy is obtained for accurate histological diagnosis. Despite different therapeutic options available, there is no consensus on a standardized treatment.

KEY WORDS: **Zoon's vulvitis, vulvitis circumscripta plasmacellularis, vulvar dermatosis**

#### INTRODUCCIÓN

La vulvitis de Zoon o vulvitis plasmocelular, es una mucositis crónica de naturaleza benigna de baja incidencia. La entidad nosológica fue descrita por primera vez en 1954 por Garnier y Zoon (1) y puede afectar a las mucosas genitales de vestíbulo, epitelio parauretral, región periclitoroidea, o labios menores. Los síntomas más frecuentes son prurito, ardor o escozor genital y en ocasiones dispareunia e irritación, junto a la aparición de una o varias placas eritematosas, brillantes, bien delimitadas, circunscritas y a veces simétricas, morfológicamente inespecíficas (2).

El objetivo de esta comunicación es poner en evidencia la necesidad del estudio histológico para el diagnóstico de una entidad nosológica tan poco común en la práctica clínica, y recordar de nuevo esta patología presente en los tratados y clasificaciones de patología vulvar pero poco documentada en la bibliografía.

#### Caso clínico

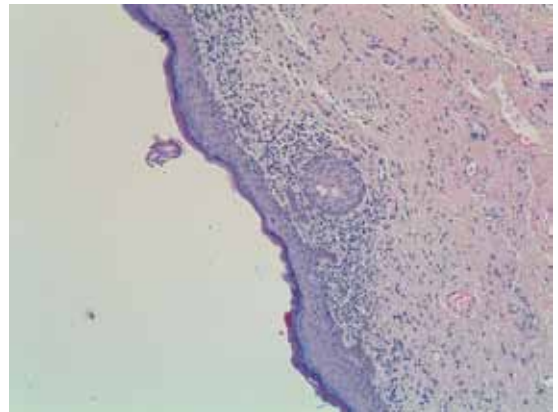
Paciente de 84 años de edad. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales: alergia a penicilina, diabetes mellitus no insulino dependiente, fibrilación auricular paroxística,

neumotórax espontáneo. Es remitida para valoración desde atención primaria por presentar picor, escozor genital, acompañados de disuria, de más de dos años de evolución. La paciente ha sido tratada con estrógeno local (promestrieno) sin mejoría clínica.

A la exploración se objetivan genitales externos atróficos, lesiones bien delimitadas en ambos labios menores de alrededor de 1 cm, eritematosas, brillantes, no induradas, intensamente pruriginosas (Figura 1). Vagina y cérvix atróficos, tacto bimanual normal. Se solicitan pruebas complementarias: citología cervicovaginal, estudio sistemático de orina, cultivo exudado vaginal y ecografía transvaginal, todas ellas con resultados dentro de la normalidad. Se toma muestra de las lesiones mediante biopsia vulvar bilateral con punch, con resultado de vulvitis plasmocelular o de Zoon (Figura 2).



*Figura 1.* Lesiones bien delimitadas en ambos labios menores de alrededor de 1 cm, eritematosas, brillantes, no induradas, intensamente pruriginosas.



*Figura 2.* Infiltrado denso predominantemente plasmocítico asociado a proliferación vascular, extravasación de eritrocitos y depósito de hemosiderina. Hematoxilina-Eosina 100x.

Se instaura tratamiento tópico con corticoides (clobetasol) dos veces al día durante 1 mes y se cita a la paciente en dos meses para control clínico y exploración. La paciente ha notado franca mejoría de su sintomatología y las lesiones han disminuido de tamaño, persistiendo la imagen en ambos labios menores pero mucho menos evidente. Se pauta seguimiento ambulatorio posterior a los 3 meses, con mejoría clínica subjetiva y desaparición de la placa eritematosa.

## DISCUSIÓN

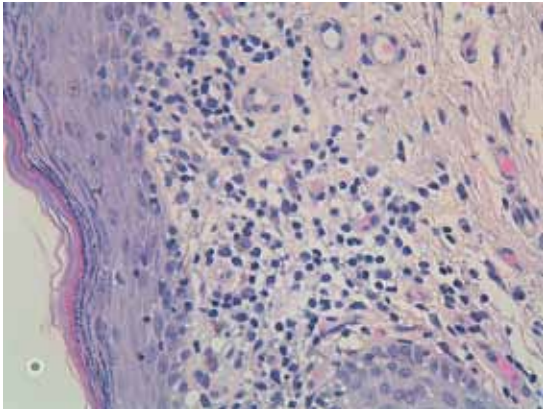
La vulvitis de Zoon es una dermatosis vulvar y como tal presenta una sintomatología inespecífica de picor o escozor vulvar acompañada de disuria, dispareunia y escozor miccional. Los signos presentes son siempre la aparición de placas no induradas brillantes uni o bilaterales en cualquier parte del territorio genital. Clínicamente podría establecerse el diagnóstico diferencial con el liquen plano, el exantema fijo medicamentoso, o la neoplasia vulvar intraepitelial (3). No siempre se acompaña de sintomatología, por lo que en estos casos no se requiere tratamiento alguno.

La baja frecuencia de presentación de la misma hace necesaria, como en casi todas las dermatosis vulvares, la realización de estudio histológico mediante toma de biopsia dado que no es posible establecer diagnóstico definitivo mediante la exploración clínica.

Según la clasificación terminológica de la ISSVD de 2012, la vulvitis plasmocelular o vulvitis de Zoon pertenece al grupo de patrón vasculopático. Desde el punto de vista anatómo-patológico se describe como una epidermis atrófica con pérdida de la capa granular de la epidermis. También se

observa espongiosis. Los queratinocitos parabasales muestran orientación horizontal y los queratinocitos superficiales a menudo muestran forma romboide.

También se observa infiltrado denso predominantemente plasmocítico, de tipo liquenoide en banda, asociado a proliferación vascular, extravasación de eritrocitos y depósito de hemosiderina (Figuras 2 y 3) en la dermis papilar. Si más del 50% de este infiltrado corresponde a células plasmáticas es muy sugestivo de esta entidad, y para algunos autores es suficiente para el diagnóstico (4). Si por el contrario se encuentra entre un 25-50% deben reunirse otros criterios como el depósito de hemosiderina y la atrofia epitelial (5). En algunos casos, no todos los criterios diagnósticos aparecen en el mismo corte histológico, lo que añade dificultad al diagnóstico anatómo-patológico.



**Figura 3.** Infiltrado denso predominantemente plasmocítico asociado a proliferación vascular, extravasación de eritrocitos y depósito de hemosiderina. Hematoxilina Eosina 400x.

Las opciones terapéuticas actuales son múltiples, entre las que se encuentran los corticoides tópicos como propionato de clobetasol (6), la triamcinolona intralesional, ciclosporina (7), inmunomoduladores como el imiquimod (8,9) e incluso recientemente inhibidores de la calcineurina o tacrolimus 0,1% (10), siendo éste último, menos eficaz en los casos de vulvitis que en su equivalente masculino

de presentación en forma de balanitis (11) pero en la mayoría de las ocasiones con fracaso terapéutico, dada la alta frecuencia de reaparición de sintomatología.

## CONCLUSIÓN

Ante una lesión vulvar circunscrita eritematosa, sintomática o no, siempre hemos de tener en cuenta la posibilidad de la vulvitis de Zoon a pesar de su baja incidencia. Para el diagnóstico de certeza es imprescindible la obtención de tejido para estudio histológico mediante toma de biopsia, lo que permitirá asimismo realizar diagnóstico diferencial con el resto de dermatosis vulvares.

## REFERENCIAS

- Garnier G. Benign plasma-cell erythroplasia. *Br J Dermatol.* 1957;69:77-81.
- Kamarashev JA, Vassileva SG. Dermatologic diseases of the vulva. *Clin Dermatol.* 1997;15:53-65.
- Barchino-Ortiz L, Suárez-Fernández R, Lázaro-Ochaita P. Dermatitis inflamatorias vulvares. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(4):260-75.
- Selim MA, Hoang MP. A Histologic review of vulva inflammatory dermatoses and intraepithelial neoplasm. *Dermatol Clin.* 2010;28:649-67.
- 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.
- 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.
- Heinemann C, Fischer T, Barta U, Michaelides A, Elsner P. Plasma cell mucositis with oral and genital involvement - successful treatment with topical cyclosporine. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20(6):739-40.
- 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.
- Ee HL, Yosipovitch G, Chan R, Ong BH. Resolution of vulvitis circumscripta plasmacellularis with topical imiquimod: two case reports. *Br J Dermatol.* 2003;149(3):638-41.
- 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): 243-46.
- Kyriakou A, Patsatsi A, Patsialas C, Sotiriadis D. Therapeutic efficacy of topical calcineurin inhibitors in plasma cell balanitis: case series and review of the literature. *Dermatology.* 2014; 228(1): 18-23.