

Liquen escleroso genital y extragenital en la infancia: a propósito de un caso clínico

Camila Otero¹, Leticia Bermúdez¹, Sofia González¹, Marianela Querejeta², Agustina Acosta³

RESUMEN

El liquen escleroso es una dermatosis inflamatoria crónica de piel y semimucosas que afecta principalmente vulva y región perianal, la localización extragenital vista sólo en 15 a 20% de los casos es rara en la infancia. La presentación más frecuente es la anogenital con pápulo-placas blanco marfil, atrofia, erosiones, púrpura y esclerosis. En mujeres afecta simétricamente zona interna de vulva, perianal y periné adquiriendo forma típica en ocho, sin afectar vagina o himen. El liquen escleroso extragenital se localiza principalmente en el dorso, cuello, periumbilical, muñecas y axilas con lesiones similares a las descriptas.

Presentamos el caso clínico de una escolar de 11 años, sin patologías previas, que consulta por dermatosis situada en piel y mucosas topografiada en tronco y genitales. En piel, zona escapular bilateral, se observan placas blanco-nacaradas de centro atrófico, sin esclerosis palpable. En mucosas, afectaba labios mayores, menores y zona perianal en forma de ocho, con atrofia y coloración blanco-brillosa. Refiere un año de evolución, con prurito vulvar y constipación. Se realiza diagnóstico de liquen escleroso genital y extragenital y tratamiento con buena evolución.

La importancia de conocer su diagnóstico radica en que es una patología que afecta la calidad de vida de los pacientes, por su sintomatología, su posible repercusión sexual y urinaria, y su potencial riesgo de carcinoma espinocelular. Es importante tener un alto índice de sospecha, ya que, debido a su baja frecuencia en la edad pediátrica, muchas veces el diagnóstico es tardío.

Palabras claves: Liquen escleroso; Liquen escleroso extragenital; liquen escleroso en infancia

SUMMARY

Lichen sclerosus is a chronic inflammatory dermatosis of skin and semi-mucosae, important for its sexual and urinary repercussion, and its potential risk of squamous cell carcinoma.

Mainly affects vulva and perianal region, extragenital localization seen only in 15 to 20% of cases is rare in childhood. The most frequent presentation is anogenital with white ivory papule-plates, atrophy, erosions, purpura and sclerosis. In women it affects the inner area of the vulva, perianal and perineum, acquiring a typical shape in eight, without affecting the vagina or hymen. The extragenital sclerosis lichen is located mainly on the back, neck, periumbilical, wrists and armpits with lesions similar to those described.

We present the case of a schoolgirl of 11 years, without previous pathologies, who consulted for dermatosis located on the skin and mucous membranes on the trunk and genitals. In skin, bilateral scapular area, white-nacreous plates of atrophic center are observed, without palpable sclerosis. In mucous membranes, it affected the labia minora, majora and perianal zone in eight form, with atrophy and white-shiny coloration. She referred a year of evolution, with vulvar pruritus and constipation. Genital and extragenital lichen sclerosus diagnosis was made and had a good evolution with treatment.

Key words: Lichen sclerosus; Extragenital lichen sclerosus; Lichen sclerosus in childhood.

¹Residente de dermatología, Cátedra de Dermatología, Universidad de la República, Montevideo- Uruguay.

²Dermatóloga, Ex-Asistente Cátedra de Dermatología, Universidad de la República, Montevideo- Uruguay.

³Dermatóloga, Asistente Cátedra de Dermatología, Universidad de la República, Montevideo- Uruguay.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés. Recibido el 31 de octubre de 2018, aceptado el 11 de febrero de 2019.

Correspondencia: Camila Otero Larre-Borges. Correo electrónico: oterolarreborges@gmail.com, Dirección: Centro Hospitalario Pereira Rossell, Unidad de Dermatología Pediátrica. Montevideo, Uruguay.

El Liquen Escleroso (LE) es una dermatosis inflamatoria crónica de piel y semimucosas, de naturaleza inflamatoria, etiología desconocida¹ y filiación inmunológica con importancia por su repercusión sexual y urinaria, y su potencial riesgo de carci-

noma espinocelular (5%)². Fue descrita por primera vez por Francois Hallopeau en 1887³ y cinco años más tarde Darier publicó los hallazgos histopatológicos denominándolo Liquen Plano Escleroso⁴.

La incidencia real del LE es desconocida y probablemente subestimada debido al subdiagnóstico. La prevalencia estimada en mujeres adultas llega al 3% y 0,07% en hombres, con una relación 10:1⁵. Se describen dos picos etarios de incidencia de 1 a 13 y de 40 a 60 años, en la mujer se presenta con más frecuencia en la etapa prepuberal y en la postmenopausia y en el hombre su inicio ocurre a edades más tempranas (39 a 49 años).^{6,7,8}

Entre un 10 y un 15% de los casos de los casos de LE ocurren en infancia, afectando principalmente la región anogenital de niñas prepuberales.⁹

La localización extragenital es menos frecuente, estimándose que únicamente un 6 % de los pacientes pediátricos la presentarán¹⁰. En estos casos suele haber un retraso diagnóstico de 1 a 2 años.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una escolar de 11 años sin antecedentes personales a destacar. Consulta por dermatosis diseminada situada en piel y mucosas topografiada en tronco y genitales. En piel, en la zona escapular bilateral, presenta placas blanco-nacaradas de centro atrófico, sin esclerosis palpable con aspecto arrugado como el de un papel de cigarrillo (Figura 1). En mucosas, a nivel de los labios mayores, menores y zona perianal presenta placas blanco marfil con atrofia y esclerosis leve de coloración blanco-brillante en forma de ocho. Dermatitis de zona escapular de un año de evolución asintomática, desconoce evolución de lesiones vulvares que se presentaban con prurito leve y constipación.

Con planteo de LE y más alejado dermatosis esclerodermiforme y vitiligo, se tomó biopsia de piel de placa dorsal para estudio histopatológico, que evidenció hialinización de dermis papilar e infiltrado inflamatorio linfocitario moderado en dermis reticular; compatibles con liquen escleroso. (Figura 2)

Por lo tanto, se diagnosticó liquen escleroso con componente genital y extragenital. Se trató con emoliencia y propionato de clobetasol 0,05% ungüento 1 vez al día por 1 mes con muy buena evolución. Al mes de tratamiento resolución ad integrum de lesiones genitales con mejoría de la sintomatología, a nivel cutáneo

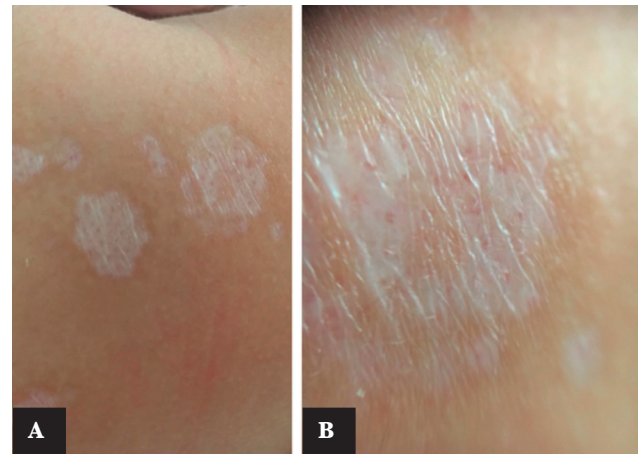


Figura 1

A. Topográfico de lesiones escapulares donde se aprecian placas blanco-marfil.

B. Mayor aumento donde se aprecia el aspecto arrugado como papel de cigarrillo, con atrofia central.

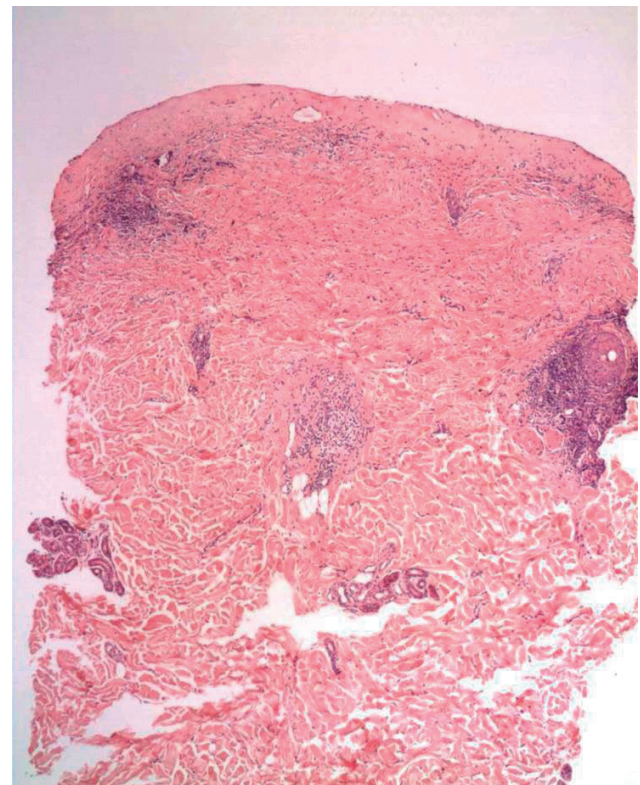


Figura 2

Gentileza Dra. Pilar Beltramo: Biopsia de piel con Hematoxilina-Eosina 10X que evidencia epidermis esfacelada hialinización de dermis papilar e infiltrado inflamatorio linfocitario moderado en dermis reticular.

**Figura 3**

A. Vista macroscópica lesiones residuales post-tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia donde se evidencia mejoría del aspecto atrófico.

B. Mayor aumento de las lesiones donde se valora la depigmentación residual.

la paciente no agregó nuevas lesiones con mejoría del aspecto atrófico persistiendo con depigmentación residual. (Figura 3)

DISCUSIÓN

Se pueden considerar diferentes patrones de LE en función de la localización, el sexo y el momento evolutivo. Aunque las lesiones tienden a localizarse en las áreas genitales y perianales, pueden aparecer en cualquier zona cutánea. La presentación más frecuente es la anogenital con pápulo-placas blanco marfil, atrofia, erosiones, púrpura y esclerosis, como en nuestra paciente. En la mujer las lesiones suelen ser simétricas, afectando principalmente la zona interna de vulva, perianal y periné adquiriendo forma típica en ocho, sin afectar la vagina o el himen en niños forman bandas engrosadas a nivel del prepucio¹¹. Es frecuente encontrar áreas purpúricas, telangiectasias y erosiones¹², lo que puede llevar a sospechar abuso sexual.

Con el tiempo, la piel lesional de las placas se atrofia pudiendo presentar hemorragias que producen equimosis intralesionales, púrpura o incluso ulceraciones. Cuando el cuadro es muy intenso y prolongado, pueden aparecer modificaciones anatómicas (atrofia labios y clitoris, estrechez vaginal, sinequias; en varones fimosis y estenosis ureteral) y funcionales (urinarias, sexuales, estreñimiento). Se estima que el 18% de los niños desarrollará secuelas a lo largo del tiempo como cicatrices, adherencias y atrofia en los genitales¹³. En el caso clínico presentado, la paciente no presentó secuelas ni anatómicas ni funcionales.

Los síntomas asociados al LE genital en niños suelen comenzar entre los 3 y 7 años de vida y consisten en prurito, dolor, sangrado, disuria o estreñimiento¹⁴.

Entre 15 y 20% de los pacientes adultos pueden presentar lesiones extragenitales (líquen escleroso extragenital), generalmente localizadas en la zona superior del tronco, el cuello, región periumbilical, axilas y zona flexoras de muñecas^{5,15,16,17}. Las lesiones están constituidas por pápulas o máculas blanquecinas atróficas, que se agrupan en placas redondeadas, bien delimitadas, con aspecto arrugado como el de un papel de cigarrillo, como en el caso de la paciente presentada. Puede haber formación de tapones foliculares de queratina sobre los orificios de los conductos pilosebáceos o sudoríparos dilatados. La superficie es lisa, aunque en algunos casos puede ser hiperqueratósica y sobreelevada. Excepcionalmente se pueden ver lesiones ampollas y hemorrágicas^{6,7}. Algunos autores consideran que la presencia de lesiones extragenitales es un factor de buen pronóstico¹⁸.

Entre los principales diagnósticos diferenciales se encuentra: la morfea, que se caracteriza clínicamente también por atrofia pero la presencia de telangiectasias, así como la asociación con compromiso genital en este caso aleja el diagnóstico; en ocasiones es la biopsia la que determina el diagnóstico definitivo entre estas entidades: histológicamente la morfea se diferencia por presentar fibrosis con afectación de la dermis profunda y tejido subcutáneo. El vitiligo, que se presenta clínicamente como máculas acrómicas que pueden comprometer el área genital, pero sin elementos atróficos o esclerosis y además es asintomático; la enfermedad de

injerto contra huésped, que se presenta en pacientes con antecedente de haber recibido trasplante¹¹.

Las opciones terapéuticas de primera y segunda línea son los corticoides tópicos^{19,20,21} de muy alta potencia e inhibidores tópicos de calcineurina respectivamente^{6,8,22}. En niños no existen ensayos clínicos controlados randomizados para establecer recomendaciones. En series de casos los corticoides tópicos demostraron ser efectivos y seguros. La paciente presentó una buena evolución con tratamiento con corticoterapia tópica. Otras opciones terapéuticas son corticoides intralesionales, estrógenos, testosterona o progesterona tópicos, fototerapia UVA1, ciclosporina^{15,23}.

CONCLUSIONES

El LE es una enfermedad inflamatoria crónica que puede afectar a cualquier grupo de edad y sexo. Presentamos un caso de liquen escleroso genital y extra-genital en una escolar, patología que raramente se presenta con componente extragenital en niños. Es necesario el seguimiento del paciente para controlar la respuesta al tratamiento, confirmar el buen control de la enfermedad y monitorear posibles complicaciones, así como la educación del paciente en cuanto al manejo de la enfermedad.

Conocer esta patología es importante ya que el diagnóstico y tratamiento precoz puede prevenir secuelas estéticas y funcionales.

REFERENCIAS

1. Sahn EE, Bluestein EL, Oliva S. Familial lichen sclerosis et atrophicus in childhood. *Pediatr Dermatol* 1994;11:160-3
2. Loening Baucke V. Lichen sclerosis et atrophicus in children. *Am J Dis Child* 1991;145:1058-61
3. Hallopeau H. Leçons cliniques sur les maladies cutanées et syphilitiques. *Union Med Can* 1887;43:472
4. Darier J. Lichen plan sclé-reux. *Ann Dermatol Syphiligr (Paris)*. 1892;23:833-7.
5. Guerra A. Liquen escleroso. *Actas Dermosifilogr*. 2003;94:633-41
6. Fistarol S, Itin P. Diagnosis and treatment of lichen sclerosis. *Am J Clin. Dermatol*. 2013; 14: 27-47
7. Larre Borges A, Tiodorovic-Zivkovic D, Lallas A, Moscarella E, et al. Clinical, dermoscopic and histopathologic features of genital and extragenital lichen sclerosis. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol*. 2013; 27: 1433-1439
8. Neil SM, Lewis FM, Tatnall FM, Cox NH. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosis 2010. *Br J. Dermatol*. 2010; 163: 672-682
9. Loening Baucke V. Lichen sclerosis et atrophicus in children. *Am J Dis Child* 1991;145:1058-61
10. Wallace HJ. Lichen sclerosis et atrophicus. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 1971;57:9-30
11. Arias Florez F, Sehtman A, Navajas D, Allevato M. Liquen escleroso. *Dermatol Argent*. 2016;22(1):5-12
12. Loening Baucke V. Lichen sclerosis et atrophicus in children. *Am J Dis Child* 1991;145:1058-61
13. Garzon MC, Paller AS. Ultrapotent topical corticosteroid treatment of childhood genital lichen sclerosis. *Arch Dermatol*. 1999;135:525-8
14. Redmond CA, Cowel CA, Krafchick BR. Original studies: genital lichen sclerosis in prepuberal girls. *Adolesc Pediatr Gynecol* 1988;8:97-101
15. Arias Florez F, Sehtman A, Navajas D, Allevato M. Liquen escleroso. *Dermatol Argent*. 2016;22(1):5-12
16. Pugliese JM, Morey AF, Peterson AC. Lichen sclerosis: Review of the literature and current recommendations for management. *J Urol*. 2007;178:2268-76
17. Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosis. *Lancet*. 1999;353:1777-83
18. Berth Jones J, Graham Brown RAC, Burns DA. Lichen sclerosis et atrophicus: a review of 15 cases in young girls. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:14-7
19. Neil SM, Ridley CM. Management of anogenital lichen sclerosis. *Clin Exp Dermat*. 2001;26:637-43
20. Fischer G, Rogers M. Treatment of childhood vulvar lichen sclerosis with potent topical corticosteroid. *Pediatr Dermatol* 1997;14:235-8
21. Garzon MC, Paller AS. Ultrapotent topical corticosteroid treatment of childhood genital lichen sclerosis. *Arch Dermatol*. 1999;135:525-8
22. Kim GW, Park HJ, Kim SH, Kim HC, et al. Topical tacrolimus ointment for the treatment of lichen sclerosis, comparing genital and extragenital involvement. *J. Dermatol*. 2012; 39: 145-150
23. Ulrich RH. Liquen escleroso. En: Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, et al. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. Ed. Panamericana, España, 2013: 702-707