

Liquen escleroso en niños: el gran simulador

M. Ballesteros García, A.I. Mohedas Tamayo, M. Zafra Anta, B. Martínez Escribano, T. Alarcón Alacio, S. Prieto Martínez

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid)

Resumen

El liquen escleroso es un trastorno mucocutáneo que afecta típicamente a mujeres en la etapa posmenopáusica. Aunque es una entidad poco conocida por los pediatras, hasta un 7-15% de los casos se dan en niñas prepuberales. Presentamos 3 casos de niñas diagnosticadas de liquen escleroso. En todos los casos, el diagnóstico inicial fue erróneo; de ahí la importancia de conocer este cuadro.

©2014 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Liquen escleroso, estreñimiento, vulvovaginitis, abuso sexual

Abstract

Title: Lichen sclerosus in children: the great simulator

Lichen sclerosus is a chronic mucocutaneous disorder that affects typically post-menopausal women. Although it's not well known by pediatricians, up to 7-15% of all cases happen in pre-puberal girls. We reported three cases of lichen sclerosus. In all three cases, the initial diagnosis was wrong, so the importance of knowing this cutaneous disorder.

©2014 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Lichen sclerosus, constipation, vulvovaginitis, sexual abuse

Introducción

El liquen escleroso, también conocido como liquen escleroatrófico, es un trastorno mucocutáneo crónico que típicamente afecta a las mujeres posmenopáusicas, aunque puede afectar a cualquier grupo de edad, habiéndose descrito casos en lactantes y ancianos.

En la infancia la media de edad de aparición es de 5 años. El diagnóstico en sus fases iniciales no es fácil, y los pacientes suelen ser diagnosticados de patologías más frecuentes, como vulvovaginitis inespecífica o fisura anal por estreñimiento. A continuación exponemos varios casos de liquen escleroso observados en nuestro servicio.

Casos clínicos

Caso 1

Niña de 7 años de edad, remitida a la consulta de pediatría por presentar vulvovaginitis de repetición de 2 años de evolución. Refería episodios de vulvovaginitis (prurito, leucorrea, enrojecimiento) con una frecuencia de 1-2 al mes.

Había seguido múltiples tratamientos con antisépticos vaginales (Rosalgin[®], Saforelle[®]), antimicóticos tópicos (clotrimazol, bifonazol), antiparasitarios (mebendazol oral) y tratamiento para el estreñimiento asociado de forma intermitente. En un episodio que cursó con leucorrea se aisló en el cultivo de la



Figura 1. Caso clínico 1: paciente que acude a la consulta por presentar vulvovaginitis de repetición

paciente *Streptococcus pyogenes*, tratado con antibiótico oral, y en otro se inició tratamiento con corticoide tópico (fluticasona), con lo que presentó una cierta mejoría. La evolución en estos 2 años había sido fluctuante, con épocas asintomáticas y recidivas frecuentes a pesar de las medidas higiénico-dietéticas adoptadas.

En la consulta de pediatría se observó una piel de vulva adelgazada, brillante, atrófica y de color perlado, con un halo hipopigmentado en las regiones perivulvar y periclitordiana, con una lesión costrosa periuretral (figura 1). En ese momento se diagnosticó a la paciente un liquen escleroso genital y se remitió a la consulta de dermatología para su seguimiento. Respondió al

Fecha de recepción: 2/04/14. Fecha de aceptación: 17/06/14.

tratamiento con corticoides tópicos y pimecrolimus tópico, y se resolvieron secundariamente los episodios de vulvovaginitis asociados.

Caso 2

Niña de 3 años de edad, sana, sin antecedentes de interés, remitida a nuestra consulta por su pediatra por presentar estreñimiento de 1 año de evolución tras la retirada del pañal. Refería un estreñimiento persistente a pesar de haber recibido varios tratamientos (lactulosa, macrogol) y de seguir las medidas dietéticas recomendadas. Coincidiendo con el estreñimiento, presentaba vulvovaginitis, tratadas con antisépticos vaginales, y fisuras anales persistentes que provocaban una defecación muy dolorosa, tratada con corticoides tópicos. Dado el eritema observado en la zona perianal y vulvar, se sospechó que había presentado en varias ocasiones una enfermedad perianal estreptocócica, por lo que había seguido tratamiento con amoxicilina, con mejoría parcial. Se había descartado una enfermedad celiaca y un hipotiroidismo.

En una ocasión, un año y medio después de iniciarse el tratamiento para el estreñimiento, acudió al servicio de urgencias debido a un aumento de las lesiones perianales y vulvares. En ese momento presentaba una fusión parcial de los labios menores y lesiones erosivas en la región posterior de la vulva y las regiones perineal y perianal. Se realizó una interconsulta en el servicio de dermatología, donde se le diagnosticó un liquen escleroso. Se inició tratamiento local con corticoides tópicos de alta potencia (clobetasol) e hidratación local con vaselina líquida, y se realizó una biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico. En su evolución se asoció al tratamiento pimecrolimus en pomada. Tras el diagnóstico, la paciente presentó una mejoría rápida del estreñimiento y de la defecación dolorosa, lo que permitió la retirada de los productos antiestreñimiento.

Caso 3

Niña de 5 años de edad, sana, que acude a urgencias por presentar lesiones vulvares de 2 meses de evolución con prurito vulvar, sin leucorrea ni disuria.

En la exploración (figura 2) presentaba lesiones equimóticas de aspecto traumático concluyentes en los labios menores, un capuchón del clítoris edematoso con lesiones también equimóticas, y una fisura en el periné, entre la vagina y el ano. El himen parecía íntegro y el ano normal. La paciente presentaba un comportamiento normal, contestaba abiertamente y negaba haber sufrido traumatismos.

Debido a la sospecha de lesiones por abuso sexual, se realizó una exploración conjunta con el servicio de ginecología, se efectuó un parte de lesiones y se puso sobre aviso al asistente social. Se remitió a la paciente a su domicilio y se inició tratamiento con corticoides tópicos y antibióticos tópicos. Ya en la revisión realizada unos días después, las lesiones habían mejorado y parecían compatibles con un liquen escleroatrófico. Se continuó el tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia, y por la tendencia a la cronicidad con brotes frecuentes, se



Figura 2. Caso clínico 3: paciente atendido con lesiones vulvares y sospecha de abuso sexual

asoció en su evolución tratamiento tópico con pimecrolimus, con buena respuesta. Actualmente está asintomática; en la exploración se sigue apreciando una piel atrófica y blanquecina alrededor del introito vaginal.

Discusión

El liquen escleroso es una afección cutánea crónica, con predilección por la zona genital, aunque puede afectar a cualquier zona del cuerpo. Predomina claramente en el sexo femenino (*ratio* varón:mujer de 10:1) y tiene una distribución por edad bimodal, con dos picos de incidencia, uno en la época prepuberal y otro en la etapa posmenopáusica. Parece que afecta más a la raza blanca.

En el sexo femenino el liquen escleroso afecta a los labios menores y a la zona perineal y anal, respetando la vagina, y en el varón afecta al glande y al prepucio^{1,2}. Menos de un 10% de los casos se acompaña de lesiones extragenitales (distribuidas generalmente en el tronco y el abdomen). Las lesiones iniciales se describen como pápulas eritematosas levemente elevadas, de pocos milímetros, que van coalesciendo hasta formar placas de mayor tamaño, y posteriormente adquieren un color marfil. Según progresa la enfermedad, da lugar a placas atróficas y brillantes, que en las niñas y las mujeres con afectación vulvar y perineal ofrecen la imagen característica en 8 o en mariposa (como en el caso 3), llamada así por la presencia de dos halos blanquecinos que envuelven el ano y la vagina.

Clinicamente, el dato encontrado con más frecuencia es el prurito vulvar-anal (por lo que suele tratarse como una vulvovaginitis inespecífica, o oxiuriasis, como en el caso 1), y también puede asociarse a disuria, dolor en la defecación y estreñimiento secundario, generalmente resistente a las medidas habituales^{3,4} (como en el caso 2).

Si el proceso inflamatorio es crónico y duradero, puede aparecer atrofia, retracción vulvar, sinequias de los labios menores y estrechez del introito vulvar, que pueden llegar a alterar la estructura de los genitales externos femeninos y provocar una dispareunia o un dolor vulvar crónico.

En el sexo masculino la afectación anal es rara, por lo que no suele cursar con estreñimiento¹. La afectación del glande y el prepucio da lugar a placas eritematosas, y posteriormente blanquecinas, que pueden evolucionar a zonas atróficas que generen fimosis o estenosis uretral.

Las complicaciones descritas en el liquen escleroso en la edad pediátrica son las sinequias (que afectan sobre todo a los labios menores y, en menor proporción, al clítoris), las infecciones de la zona (por rascado y manipulación de la zona, de ahí su posible asociación con la vulvovaginitis estreptocócica o la impetiginización) y el estreñimiento resistente al tratamiento, y en los varones la estenosis uretral y la fimosis.

En los niños se debe tener en cuenta como diagnóstico diferencial del abuso sexual^{1,5}, ya que puede presentarse como erosiones, fisuras, hematomas y hemorragias en la zona genital. La presencia de fenómeno de Koebner en el liquen escleroso (aparición de lesiones en las zonas en que se produce un traumatismo) y la existencia de prurito constante hacen que el paciente se genere erosiones y fisuras que pueden simular un abuso sexual. Es de gran importancia conocer este cuadro para no hacer acusaciones falsas. En el tercer caso expuesto, la primera posibilidad diagnóstica que se planteó en urgencias fue el abuso sexual (aunque la entrevista familiar, el comportamiento de la menor y la posterior evolución lo descartaron).

Se desconoce la etiología del liquen escleroso, pero se asocia a enfermedades autoinmunes (enfermedades tiroideas, vitíligo, alopecia areata y diabetes mellitus), factores hormonales (más frecuentes en mujeres y en edades con niveles de estrógenos disminuidos) e infecciones (causadas por el virus de la hepatitis C, el virus del papiloma humano y *Borrelia burgdorferi*).

En general, el diagnóstico en la mayoría de los pacientes es tardío, con una media de 1 año desde la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico. En los casos descritos, salvo el tercero, que se diagnosticó pocos meses después de la primera consulta, los pacientes tardaron más de 2 años en ser correctamente diagnosticados, lo que conlleva la realización de pruebas diagnósticas y tratamientos erróneos.

El liquen escleroso no tiene tratamiento curativo. Los objetivos del tratamiento son reducir los síntomas (picor y dolor) y

eliminar los signos de actividad de la enfermedad (erosiones, petequias, hemorragias). El tratamiento medicamentoso de elección es un corticoide tópico de potencia muy alta, como el clobetasol al 0,05%. Se puede recomendar una aplicación cada 12-24 horas durante 4-8 semanas hasta el control de los síntomas. Una vez que los síntomas se han controlado, se puede mantener el tratamiento con corticoides tópicos de igual o menor potencia y con menor frecuencia. Generalmente, si persisten los síntomas de actividad, puede mantenerse durante un tiempo más el corticoide tópico, o bien sustituirse por inhibidores tópicos de calcineurina (tacrolimus o pimecrolimus)⁶. Otros tratamientos, menos empleados, son los retinoides orales o la fototerapia.

Respecto al pronóstico, el liquen escleroso es una enfermedad crónica, con remisiones y recaídas frecuentes. En general, en la edad pediátrica tiene mejor pronóstico que en la edad adulta, ya que al llegar a la pubertad algunos pacientes presentan una resolución espontánea de la lesión y muchos de ellos mejoran. ■

Bibliografía

1. Poindexter G, Morell DS. Anogenital pruritus: lichen sclerosus in children. *Pediatr Ann.* 2007; 36(12): 785-791.
2. Monsálvez V, Rivera R, Vanaclocha F. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr.* 2010; 101(1): 31-38.
3. Maronn ML, Esterly NB. Constipation as a feature of anogenital lichen sclerosus in children. *Pediatrics.* 2005; 115(2): 230-232.
4. Nguyen D, Nowicki MJ, Sorey W. Uncommon cause of painful defecation. *J Pediatrics.* 2012; 160: 172.
5. Isaac R, Lyn M, Trigg N. Lichen sclerosus in the differential diagnosis of suspected child abuse cases. *Pediat Emerg Care.* 2007; 23: 482-485.
6. Boms S, Gambichler T, Freitag M, Altmeyer P, Kreuter A. Pimecrolimus 1% cream for anogenital lichen sclerosus in childhood. *BMC Dermatol.* 2004; 4: 14.