

Liquen escleroso con lesiones extragenitales y genitales

Sr. Editor:

El liquen escleroso, antes llamado liquen escleroso y atrófico, es una dermatosis crónica caracterizada por la presencia de pápulas o placas blancas atróficas bien definidas, que suelen aparecer en la región anogenital, y con menor frecuencia en el tronco, afectando sobre todo a mujeres posmenopáusicas¹.

Entre el 10 y el 15% de los casos aparecen en niños o niñas de menos de 13 años, con lesiones localizadas principalmente en vulva, periné y área perianal. La localización extragenital es rara, observándose en menos del 10% de los casos².

Comentamos el caso de una niña vista recientemente en nuestro servicio que presentó un liquen escleroso con lesiones características genitales y extragenitales.

Niña de 10 años de edad que acude a nuestro servicio para valoración y tratamiento de placas de alopecia *areata* localizadas en la región occipital de cuero cabelludo. En la exploración se apreciaron, además de las placas de alopecia *areata* en el cuero cabelludo, múltiples pápulas hipocrómicas, atróficas, bien delimitadas, localizadas en la espalda (fig. 1) y algún elemento aislado en el abdomen. Tam-



Figura 1. Pápulas blanquecinas localizadas en la zona media de la espalda. Se aprecia una lesión de aspecto lineal representativo del fenómeno de Koebner o isomorfismo tras un traumatismo.

bién se observaron áreas blanquecinas, brillantes con púrpura intralésional, así como una leve hiperpigmentación en la periferia, situadas en vulva, periné y zona perianal.

La madre de la paciente refería que las lesiones de la espalda habían aparecido en los últimos 2 meses y eran asintomáticas, sin embargo las de la región genital y perianal tenían más de un año de evolución, le causaban escozor a la niña y habían sido tratadas con un corticoide tópico de mediana potencia sin mejoría del cuadro.

Se realizó biopsia de una de las lesiones de la espalda cuyo estudio histopatológico mostró una epidermis adelgazada con hiperqueratosis, taponamiento folicular, en el tercio superior de la dermis, edema con homogeneización del colágeno y en el tercio medio un infiltrado linfocitario perivascular difuso, que confirmó la sospecha diagnóstica de liquen escleroso. Se pautó tratamiento en las áreas afectadas con clobetasol crema al 0,05% una vez al día durante un mes, y posteriormente a días alternos, con clara mejoría de las lesiones a nivel vulvar y perianal. Sin embargo, las lesiones localizadas en la espalda no han experimentado mejoría alguna.

Las lesiones del liquen escleroso son más frecuentes en las niñas a nivel vulvar, periné y área perianal adquiriendo una forma típica en "ocho" o en "ojo de cerradura", nunca afecta a la mucosa vaginal. Clínicamente se caracteriza por máculas o pápulas de color blanco marfil que confluyen formando placas. En su evolución las lesiones se atrofian, producen equimosis intralésionales y una hiperpigmentación periférica^{1,3}. Cuando el cuadro es muy grave puede aparecer atrofia, retracción de la vulva y fusión de los labios menores⁴. La sintomatología es muy variada, puede presentarse prurito, dolor, rectorragia, disuria o estreñimiento^{5,6}. Reconocer esta entidad es fundamental para evitar su confusión con el abuso sexual⁵. Sin embargo, dado que el liquen escleroso cursa con fenómeno de Koebner en los sitios de traumatismo, algunos casos podrían ser causados o agravados por un abuso sexual⁷.

La afectación extragenital es rara en la infancia, y cuando sucede suele presentarse como lesiones asintomáticas localizadas en la zona alta de la espalda y cuello, en forma de pápulas blanquecinas atróficas con aspecto "en papel de cigarrillo", y con formación de tapones queratósicos foliculares^{1,8}.

El origen del liquen escleroso es desconocido, se han implicado distintos factores: un origen hormonal basándose en la tendencia de esta enfermedad a aparecer en niñas prepuberales y en mujeres posmenopáusicas; mecanismos autoinmunes dada la asociación con cuadros autoinmunes como vitíligo, tiroiditis o alopecia *areata* como sucede en nuestro caso; traumatismos repetidos dado el fenómeno de isomorfismo y su aparición en zonas de roce, quemaduras o zonas de vacunación; también se han señalado factores infecciosos, factores genéticos o endocrinos¹⁻³.

Se creía que esta entidad se resolvía de manera espontánea en la infancia, aunque en la actualidad se considera que dichas lesiones se vuelven asintomáticas en la pubertad pero no se resuelven². El tratamiento más eficaz consiste en la aplicación de un corticoide tópico de potencia alta de forma diaria durante un mes, a días alternos otro mes, y dos veces a la semana un tercer mes, precisando en ocasiones su uso intermitente^{2,7}. También se ha empleado con éxito el pimecrolimus y tacrolimus de forma tópica⁹.

**B. Monteagudo Sánchez^a, E. León Muñños^b,
J. Labandeira García^c, M. Ginarte Val^c
y M.M. Used Aznar^d**

Servicios de ^aDermatología, ^bPediatría y ^dAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol.
^cServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Correspondencia: Dr. B. Monteagudo Sánchez.
Rosalía de Castro, 38, 3.º B.
15706 Santiago de Compostela. España.
Correo electrónico: benims@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Guerra A. Liquen escleroso. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:633-41.
2. Tilly JJ, Drolet BA, Esterly NB. Lichenoid eruptions in children. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:606-24.
3. Smith YR, Haefner HK. Vulvar lichen sclerosus. *Am J Clin Dermatol.* 2004;5:105-25.
4. Gibbon KL, Bewley AP, Salisbury JA. Labial fusion in children: a presenting feature of genital lichen sclerosus? *Pediatr Dermatol.* 1999;16:388-91.
5. Labandeira J, Pereiro M Jr, Roson E, Toribio J. Rectorragia and lichen sclerosus in childhood. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:543-5.
6. Maronn ML, Esterly NB. Constipation as a feature of anogenital lichen sclerosus in children. *Pediatrics.* 2005;115:e230-2.
7. Neill SM, Tatnall FM, Cox NH. Guidelines for the management of lichen sclerosus. *Br J Dermatol.* 2002;147:640-9.
8. Criado PR, Miguel DS, Valente NYS, Vasconcellos C, Sittart JAS. Lichen sclerosus- a keratotic variant. *JEADV.* 2002;16:504-5.
9. Boms S, Gambichler T, Freitag M, Altmeyer P, Kreuter A. Pimecrolimus 1% cream for anogenital lichen sclerosus in childhood. *BMC Dermatol.* 2004;14:14.