

ESTUDIOS CLÍNICOS Y DE LABORATORIO

Liquen escleroso y atrófico extragenital en niños

Resumen.—*Fundamento:* el liquen escleroso y atrófico (LEA) es una enfermedad crónica de la piel que por lo general afecta a vulva y área perianal de mujeres adultas. Sin embargo, un 10-15% de todos los casos se produce en la infancia, y casi siempre en región anogenital de niñas prepúberas. Se dice que un 6% de los pacientes pediátricos con LEA presenta afectación extragenital.

Pacientes y métodos: revisión de datos clínicos de cinco niñas prepuberales con LEA extragenital, con diagnóstico confirmado histológicamente, atendidas en un hospital infantil de referencia.

Resultados: la edad de comienzo de las lesiones extragenitales variaba entre los 3 y los 8 años. Las lesiones se situaron en tronco (cuatro casos), cara o cuello (dos casos), miembros inferiores (dos casos) y miembros superiores (un caso). En dos pacientes se asociaban lesiones genitales de LEA. En dos niñas se detectaron anticuerpos antinucleares, pero no se demostraron anticuerpos anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-Scl70 ni anticentrómero en ninguna de ellas. La serología frente a *Borrelia burgdorferi* fue negativa en dos pacientes. Las lesiones han persistido en todas las pacientes tras un período de seguimiento de 4 a 8 años a pesar de tratamiento tópico con corticosteroides y calcipotriol.

Conclusiones: el LEA extragenital puede aparecer aisladamente o asociado a lesiones genitales en las niñas prepúberas. La evolución del LEA extragenital es tórpida, con brotes recurrentes de lesiones. El LEA extragenital puede asociarse a la presencia de anticuerpos antinucleares.

Palabras clave: Liquen esclerosos y atrófico. Infancia.

MÓNICA MORENO*
ANTONIO TORRELO*
IMELDA G. MEDIERO**
ANTONIO ZAMBRANO*
* Servicio de Dermatología.
** Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital del Niño Jesús. Madrid.

Correspondencia:

ANTONIO TORRELO. Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.

Aceptado el 24 de abril de 2000.

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso y atrófico (LEA) es una enfermedad cutánea de curso crónico que se caracteriza por la aparición de máculas y pápulas blanquecinas o marfileñas que se agrupan formando placas hipopigmentadas. Este proceso es más frecuente en mujeres postmenopáusicas, y su localización predominante es el área anogenital. Entre un 10 y un 15% de los casos tiene lugar en la infancia, afectando principalmente a región anogenital de niñas prepuberales (1). El LEA es menos común en los niños, en los que suele cursar como fimosis (1). Aunque se ha señalado que un 6%

de las pacientes pediátricas presenta afectación extragenital por el LEA (2), este dato apenas se recoge en amplias revisiones de LEA en la infancia. Nosotros presentamos los casos de cinco niñas prepúberas que tenían lesiones de LEA de localización extragenital.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias clínicas de cinco niñas, de edades entre 3 y 8 años, que fueron atendidas por presentar lesiones en la piel diagnosticadas como liquen escleroatrófico (LEA) en la consulta de Dermatología

TABLA I: RESUMEN DE LOS PACIENTES

Paciente	Edad inicio	Localización	Lesiones genitales	ANA	Anti-DNA	Ro, La	Scl70	ACA	ATA	Serología Bb
1	4 años	Cuello, tronco, EESS	No	+1/640 (moteado)	—	—	—	—	—	—(ELISA)
2	4 años	Tronco	Sí	—	ND	ND	ND	ND	—	ND
3	8 años	Tronco, EElI	No	+1/260 (moteado)	—	—	—	—	ND	—(1/128)
4	3 años	Cara, EElI	No	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND
5	5 años	Tronco	Sí	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND

EElI: extremidades inferiores. EESS: extremidades superiores. ACA: anticuerpos anticentrómero. ATA: anticuerpos anti-tiroideos. EIA: enzimoimmunoanálisis. Bb: *Borrelia burgdorferi*. ND: no determinado.

de un hospital infantil. El diagnóstico se confirmó histológicamente en todas las pacientes. Se recogieron los datos de la edad al inicio de las lesiones, la localización de las mismas, la presencia o ausencia de lesiones genitales de LEA y la evolución del proceso. Se practicó estudio analítico de autoinmunidad en tres de las cinco pacientes, y en dos de ellas se investigó la serología frente a *Borrelia burgdorferi*. El diagnóstico de las lesiones genitales de LEA se realizó desde el punto de vista clínico, sin confirmación histológica.

RESULTADOS

Los datos de las pacientes se resumen en la tabla I. La mediana de la edad de inicio de las lesiones fue de 4 años. Éstas se localizaron en el tronco (cuatro casos), cara o cuello (dos casos), miembros inferiores (dos casos) y miembros superiores (un caso). Dos pacientes presentaban, además, afectación de los genitales por LEA. Las lesiones eran en su mayoría asintomáticas o se acompañaban de ligero prurito. Consistían en pápulas blanquecinas, brillantes, de aspecto atrófico, que podían confluir en lesiones de mayor tamaño o permanecer aisladas (Figs. 1, 2 y 3). En todas las niñas, el resto de la exploración física fue normal. Se prac-

ticó estudio histológico en todos los casos, que fue diagnóstico de LSA (Fig. 4). Se observó hiperqueratosis con taponamiento folicular, atrofia del estrato malpighiano, degeneración hidrópica de la basal, edema y homogenización del colágeno de la dermis superior y un infiltrado inflamatorio en la dermis media.

La analítica básica, que incluye hemograma y bioquímica sérica, no mostró anomalías en ninguna paciente. Se practicó estudio de autoinmunidad en tres de los casos; dos de las niñas tenían anticuerpos antinucleares positivos, pero el posterior estudio de autoanticuerpos (anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-Scl70 y anticentrómero) ofreció resultados normales. La otra niña no mostraba anticuerpos antinucleares ni antitiroideos, y no se prosiguió el estudio de autoanticuerpos. En dos niñas se realizó serología frente a *Borrelia burgdorferi*, que resultó negativa mediante IFI y ELISA.

En todas las pacientes la evolución de las lesiones fue tórpida, con aparición de lesiones nuevas asociada a mejoría eventual de las antiguas. El tiempo de segui-



FIG. 1.—Caso 3. Pápulas blanquecinas y atróficas en el tronco.



FIG. 2.—Caso 3. Abundantes lesiones en extremidad inferior derecha.



FIG. 3.—Caso 5. Pápulas blanquecinas atróficas en el abdomen.

miento de las pacientes varió entre 4 y 8 años, y a lo largo de este tiempo las lesiones no han desaparecido. Las lesiones genitales persisten sin cambios en las dos pacientes afectas, si bien aún no se ha producido el desarrollo puberal en ambas. Se pautaron diversos tratamientos tópicos en las lesiones extragenitales, principalmente corticoides y calcipotriol, con escasa mejoría. En una paciente se administró de forma sistémica vitamina E sin éxito.

DISCUSIÓN

El liquen escleroso y atrófico (LEA), descrito por primera vez por Hallopeau en 1887 (3), es una enfer-

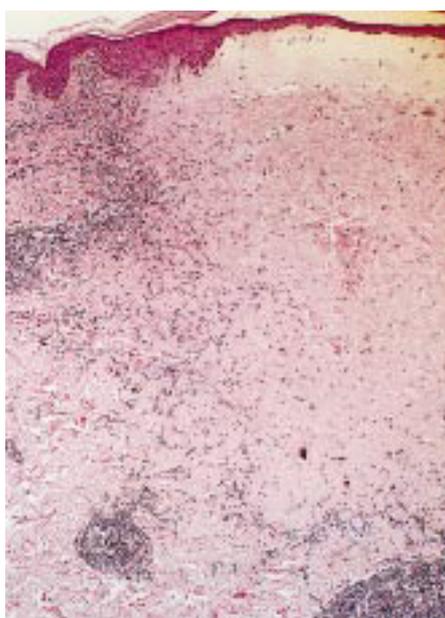


FIG. 4.—Caso 3. Imagen histológica que muestra atrofia epidérmica, edema, homogeneización del colágeno de la dermis superior y esclerosis de la dermis media, dilatación vascular superficial e infiltrado dérmico perivasculare linfocitario. (Hematoxilina-eosina, 40x.)

medad crónica de la piel que afecta principalmente a vulva y área perianal de mujeres postmenopáusicas. Sin embargo, hasta un 10-15% de todos los casos se producen en la infancia. Las niñas se afectan con más frecuencia que los niños, en una proporción de 10:1. Su etiología es desconocida, aunque se han involucrado factores genéticos, enzimáticos, hormonales, infecciosos, traumáticos e inmunológicos (4). El LEA se ha relacionado con varios subtipos de HLA (A29, B21, B40, B44 y Aw31) (4) al mismo tiempo que se han observado varios casos familiares (4). Se ha asociado también con deficiencias enzimáticas (proteasas del tipo elastasas, 5- α -reductasa) (4), con infecciones víricas (VPH) (5) y bacterianas (*Borrelia burgdorferi*, *Mycobacterium fortuitum*) (6, 7), con procesos traumáticos (se ha descrito fenómeno isomórfico de Koebner en cicatrices y después de traumatismos físicos por fricción o tras quemaduras solares) (8), y por último con enfermedades autoinmunes como tiroiditis, anemia perniciosa, diabetes mellitus tipo I, alopecia areata y vitíligo (7). Asimismo, un 30-40% de los pacientes con LEA presentan autoanticuerpos de varios tipos. Los más frecuentes son los anticuerpos antitiroideos, antimicrosomales, anticélulas parietales y antinucleares. Los anticuerpos antiadrenales y antimitocondriales se detectan en una proporción menor (7). En nuestra serie dos de los tres casos donde se practicó estudio de autoinmunidad tenían anticuerpos antinucleares positivos, aunque el estudio posterior de autoanticuerpos (anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-Scl70 y anti-centrómero) ofreció resultados normales. La otra niña no mostró anticuerpos antinucleares ni antitiroideos, por lo que no se prosiguió el estudio de autoanticuerpos.

Los síntomas asociados al LEA suelen comenzar entre los 3 y 7 años de vida (9), y consisten en prurito, dolor, sangrado, disuria o estreñimiento. El LEA se manifiesta clínicamente como pápulas brillantes y atróficas que confluyen en placas hipopigmentadas, que en las niñas adoptan un patrón en 8 alrededor de la vulva y el ano, y en los niños forman bandas engrosadas a nivel del prepucio. Es frecuente encontrar áreas purpúricas, telangiectasias y erosiones (1), lo que puede llevar a sospechar abuso sexual. En esos casos será necesario realizar una exploración ginecológica en las niñas para observar el estado del himen, que en el LEA estará intacto (4). El LEA puede afectar también de forma ocasional a zonas extragenitales; Wallace en 1971 habla de una incidencia de hasta un 6% de todos los casos pediátricos (2). Estos datos concuerdan con los obtenidos por otros autores en publicaciones recientes (1) a pesar de encontrar una proporción algo mayor, aproximadamente del 9%. El LEA extragenital es más frecuente en el cuello y los hombros, y generalmente es asintomático en ambos sexos. Otros lugares menos comunes de afectación son el tronco, la cara, el cuero cabelludo, las palmas y plantas, la región periumbilical y la mucosa oral (9-11). En

nuestros casos el LEA se localizaba en el tronco (cuatro casos), cara o cuello (dos casos), miembros inferiores (dos casos) y miembros superiores (un caso).

Cuando la enfermedad es poco intensa o asintomática no requiere tratamiento. Los casos de LEA genital que cursan con ligero prurito pueden beneficiarse de la aplicación de cremas emolientes. Los corticoides de mediana potencia en asociación con antibióticos y antifúngicos tópicos pueden ser útiles para acelerar la resolución de los brotes y para tratar sobreinfecciones por bacterias u hongos (13). La lactulosa y otros laxantes más potentes pueden introducirse en aquellos pacientes con estreñimiento y dolor a la defecación. En casos muy severos se ha indicado el uso de potentes cremas de corticoesteroides como propionato de clobetasol al 0,05% (14, 15). Otras alternativas terapéuticas son la progesterona al 2%, los estrógenos y la testosterona tópica al 2%, si bien la terapia hormonal no está indicada en niños pequeños por los posibles efectos secundarios derivados de su absorción sistémica. Además, la testosterona tópica puede producir signos de virilización como hipertrofia del clítoris, incremento de la libido, acné, virilización e irregularidades menstruales (14). La progesterona en aceite o estrógenos se han empleado de forma segura y eficaz en niñas prepuberales (13). Los retinoides tópicos están desaconsejados en los niños por su efecto irritante en la zona genital, y los retinoides sistémicos, a veces útiles en adultos, deben ser manejados con precaución en los niños. La terapia del LEA extragenital en niños no está tipificada; en nuestra experiencia la utilización de corticosteroides tópicos y calcipotriol no fue eficaz.

El curso de la enfermedad es variable, con remisiones espontáneas o con persistencia de los síntomas en la edad adulta. El pronóstico del LEA en los niños no es del todo conocido, pero parece ser mejor que en los adultos. Se sabe que dos tercios de las niñas experimentará mejoría o desaparición de las lesiones genitales antes o durante la menarquía, que son atribuidas a los cambios hormonales que tienen lugar en dicho período (7). Los cambios epidérmicos prominentes en la histología como la atrofia, la hiperplasia y el taponamiento folicular se asocian a un peor pronóstico (8), y algunos autores consideran que la presencia de lesiones extragenitales es un factor de buen pronóstico (12). Sin embargo, un 18% de los niños desarrollará secuelas a lo largo del tiempo como cicatrices, adherencias y atrofia en los genitales (15). El riesgo de cáncer en lesiones de LEA en niños es prácticamente inexistente, pero alcanza un 5% en mujeres adultas (1).

Abstract.—*Background:* lichen sclerosis et atrophicus (LSA) is a chronic skin disorder of unknown cause. It is characterized by white macules and papules that coalesce to form homogeneous hypopigmented plaques. The condition affects the

vulvar and perianal areas of adult women. However, 10-15% of cases arise during childhood, and almost always affects the anogenital region of prepuberal girls. Only 6% of pediatric patients with LSA have extragenital involvement.

Methods: we review the clinical data of 5 prepuberal girls with extragenital LSA, with a biopsy confirming the diagnosis. All girls were seen in a pediatric hospital.

Results: the age at onset of extragenital lesions was from 3 to 8 years. The skin areas most commonly affected were: trunk (four cases), face or neck (two cases), legs (two cases) and forearms (one case). Two patients presented genital involvement. In two girls, we detected antinuclear antibodies, but we didn't find anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-Scl 70, anti-centromero antibodies. *Borrelia burgdorferi* antibodies determination was negative in two patients. The disease has been present in all patients despite treatment with topical corticosteroids and calcipotriol after 4 to 8 years of follow-up.

Conclusions: extragenital LSA may be associated or not with genital involvement in prepuberal girls. The prognosis is uncertain, with several relapses. Extragenital LSA may be associated with the presence antinuclear antibodies.

Moreno M, Torrelo A, G. Mediero I, Zambrano A. Extragenital lichen sclerosis et atrophicus in children. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:385-389.

Key words: Lichen sclerosis et atrophicus. Childhood.

BIBLIOGRAFÍA

- Loening Baucke V. Lichen sclerosis et atrophicus in children. *Am J Dis Child* 1991;145:1058-61.
- Wallace HJ. Lichen sclerosis et atrophicus. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 1971;57:9-30.
- Hallopeau H. Leçons cliniques sur les maladies cutanées et syphilitiques. *Union Med Can* 1887;43:472.
- Sahn EE, Bluestein EL, Oliva S. Familial lichen sclerosis et atrophicus in childhood. *Pediatr Dermatol* 1994;11:160-3.
- Drut RM, Gómez MA, Drut R, Lojo MM. Human papillomavirus is present in some cases of childhood penile lichen sclerosis: an in situ hybridization and SP-PCR study. *Pediatr Dermatol* 1998;15:85-90.
- Pinazo I, Betlloch I, Mestre F, y cols. Determination of antibodies against *Borrelia burgdorferi* in patients with morfea, lichen sclerosis et atrophicus and erythema chronicum migrans. *Rev Clin Esp* 1990;186:320-3.
- Meffert JJ, David BM, Grimwood RE. Lichen sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:393-416.
- Helm, KF, Gibson LE, Muller SA. Lichen sclerosis et atrophicus in children and young adults. *Pediatr Dermatol* 1991;8:97-101.

9. Redmond CA, Cowel CA, Krafchick BR. Original studies: genital lichen sclerosis in prepuberal girls. *Adolesc Pediatr Gynecol* 1988;8:97-101.
10. Siar CH, Ng KH. Oral lichen sclerosis et atrophicus. *J Oral Med* 1985;40:148-50.
11. Shono S, Imura M, Ota M, Osaku A, Shinomiya S, Toda K. Lichen sclerosis et atrophicus, morfea and coexistence of both diseases. *Arch Dermatol* 1991;127:1352-6.
12. 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.
13. Hebert AA, Esterly NB. Mucous membrane disorders. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*. New York: Churchill-Livingstone Inc; 1988; 453-4.
14. Fischer G, Rogers M. Treatment of childhood vulvar lichen sclerosis with potent topical corticosteroid. *Pediatr Dermatol* 1997;14:235-8.
15. Garzon MC, Paller AS. Ultrapotent topical corticosteroid treatment of childhood genital lichen sclerosis. *Arch Dermatol* 1999;135:525-8.
16. Rabinowitz LG. Lichen sclerosis et atrophicus treatment with the 585-nm flashlamp-pumped pulsed dye laser. *Arch Dermatol* 1993;129:381-2.
17. Neuhofer J, Fritsch P. Treatment of localized scleroderma and lichen sclerosis with etretinate. *Acta Derm Venereol* 1984;64:171-4.