



ORIGINAL BREVE

## Liquen escleroso genital pediátrico en niñas: serie de 11 casos

### *Pediatric genital lichen sclerosus: a case series of 11 girls*

Jorge Aróstegui<sup>1</sup>, Leire Loidi, Ingrid Hiltun, Mónica Larrea, Lourdes Cascante, Juan Ignacio Yanguas

#### RESUMEN

**Fundamento.** El liquen escleroso genital disminuye la calidad de vida de las mujeres; el 10-15% de los casos se dan en prepúberes.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de las características de las niñas diagnosticadas con liquen escleroso genital en el Hospital Universitario de Navarra (España) entre 2019 y 2022.

**Resultados.** Se diagnosticaron once niñas entre 4 y 14 años. Fue habitual un retraso diagnóstico tras la aparición de las lesiones de hasta dos años; la niña con cuatro años de retraso presentaba una importante alteración arquitectural vulvar. Todas presentaban lesiones escleróticas típicas en genitales, y dos de ellas también tenían afectación en espalda. Seis pacientes eran asintomáticas, el resto refería prurito y/o dolor. El tratamiento con corticoides tópicos de alta/muy alta potencia logró una buena respuesta parcial, sin remisión completa de las lesiones.

**Conclusión.** El diagnóstico precoz de liquen escleroso genital es clave para iniciar el tratamiento lo antes posible y evitar una alteración estructural genital irreversible.

**Palabras clave.** Liquen escleroso genital. Pediatría. Niña. Dermatología. Glucocorticoides.

#### ABSTRACT

**Background.** Genital lichen sclerosus decreases the quality of life of women; 10-15% of cases occur in prepubertal girls.

**Methods.** Retrospective and descriptive study on the characteristics of girls diagnosed with genital lichen sclerosus at the Hospital Universitario de Navarra (Pamplona, Spain) between 2019 and 2022.

**Results.** Eleven girls aged between 4 and 14 year-old were diagnosed. Frequently, diagnostic delays were up to two years after the appearance of the lesions; the girl with a four-year delay showed a significant vulvar architectural alteration. All cases showed the typical sclerotic lesions on the genital area, and two of them also on the back. While six patients were asymptomatic, the rest reported pruritus and/or pain. Treatment with high/very high potency topical corticosteroids achieved a good partial response, without complete remission of the lesions.

**Conclusion.** Early diagnosis of genital lichen sclerosus is key to start early treatment, avoiding irreversible genital structural alteration.

**Keywords.** Vulvar lichen sclerosus. Pediatrics. Female. Dermatology. Glucocorticoids.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Navarra. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Pamplona. España.

#### Correspondencia:

Jorge Aróstegui Aguilar [[jarosteguiaguilar@gmail.com](mailto:jarosteguiaguilar@gmail.com)]

#### Citación:

Aróstegui J, Loidi L, Hiltun I, Larrea M, Cascante L, Yanguas JI. Liquen escleroso genital pediátrico en niñas: serie de 11 casos. An Sist Sanit Navar 2022; 45(3): e1014. <https://doi.org/10.23938/ASSN.1014>

Recibido: 26/06/2022 • Revisado: 06/08/2022 • Aceptado: 05/09/2022



© 2022 Gobierno de Navarra. Artículo Open Access distribuido bajo Licencia Creative Commons Atribución-Compartir Igual 4.0 Internacional. Publicado por el Departamento de Salud del Gobierno de Navarra.

## INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso genital es una enfermedad de probable origen autoinmune que afecta de forma predominante a mujeres (en una proporción 10:1 con respecto a los varones) y que puede alterar de forma importante la calidad de vida de las pacientes<sup>1</sup>. Presenta dos picos de frecuencia: el primero, en niñas prepúberes (el 10-15% del total de casos) y, el segundo, en mujeres posmenopáusicas<sup>2</sup>. Algunos autores consideran que el aumento de incidencia en mujeres adultas es debido a la mayor consulta por el prurito exacerbado, dado el evidente déficit de estrógenos tras la menopausia<sup>3</sup>, lo que incrementa su detección. Probablemente los datos estadísticos acerca de esta enfermedad estén infravalorados ya que, en nuestra experiencia, no todas las mujeres consultan este problema con su médico a causa del gran estigma que ocasiona.

Dada la escasez de datos en la literatura acerca de esta entidad, presentamos una serie de once casos de niñas con liquen escleroso genital.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo, de todas las pacientes menores de 14 años con diagnóstico de liquen escleroso genital infantil valoradas entre 2019 a 2022 en la Unidad de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario de Navarra (Pamplona, España).

El diagnóstico fue clínico nueve pacientes, en las otras dos se realizó biopsia cutánea tipo *punch* para confirmación histológica del diagnóstico.

Una vez realizado el diagnóstico (clínico, o histológico en presencia de lesiones extragenitales), se recogieron los datos basales de cada paciente: edad al diagnóstico, edad de inicio de los signos/síntomas, localización de las lesiones, síntomas asociados, existencia de enfermedad extragenital. Los progenitores dieron su consentimiento tanto para la recogida de datos como para fotografiar las lesiones.

Se pautó tratamiento a todas las niñas y se realizó seguimiento de control cada dos o tres meses, según criterio clínico del facultativo responsable. En las revisiones en consulta se valoró la adherencia, eficacia y efectos secundarios relacionados con el tratamiento.

## RESULTADOS

Once niñas fueron diagnosticadas de liquen escleroso genital infantil durante el periodo de estudio; sus características se muestran en la tabla 1.

La edad de inicio de la enfermedad estaba comprendida entre uno y trece años, y al diagnóstico entre cuatro y catorce años. El retraso diagnóstico habitual fue de hasta un año.

En la primera consulta, todas las niñas presentaban placas esclerosas blanco nacaradas con afectación genital; tres niñas tenían afectación perianal (Fig. 1, 2). El único caso con un retraso diagnóstico de cuatro años desde el inicio de los síntomas (paciente 6) ya presentaba una importante alteración arquitectural vulvar con fusión de labios y estrechamiento del introito vaginal en el momento del



**Figura 1.** Liqueen escleroso genital infantil. Se puede apreciar la lesión característica en reloj de arena, con afectación vulvar y perianal.



**Figura 2.** Placas blanco-nacaradas escleroatróficas en región genital compatibles con liquen escleroso genital infantil.

**Tabla 1.** Tabla resumen de la serie de once niñas con diagnóstico de liquen escleroso genital

Paciente	Edad			Localización		Síntomas	Tratamiento*
	Actual	Inicio	Diagnóstico	Genital	Extragenital		
1	8	6	7	- Labios mayores - Promontorio	no	- Dolor - Prurito	Clobetasol 0,5 mg/g crema
2	5	4	4	- Introito - Perianal	no	no	Clobetasol 0,5 mg/g crema
3	4	1	3	- Introito - Promontorio	no	no	Mometasona 1 mg/g crema
4	5	3	3	- Labios - Introito - Perianal	no	Dolor	Clobetasol 0,5 mg/g crema
5	8	5	6	- Labios menores - Perianal	no	- Prurito - Dolor	Clobetasol 0,5 mg/g crema
6	10	4	8	- Labios menores	Lumbar	no	Clobetasol 0,5 mg/g crema
7	14	13	13	- Labios mayores - Clítoris - Introito	Lumbar	no	Clobetasol 0,5 mg/g crema
8	9	5	6	- Clítoris - Rafe posterior	no	no	Clobetasol 0,5 mg/g crema
9	6	3	3	- Labios mayores - Perianal	no	no	Clobetasol 0,5 mg/g crema
10	8	7	8	- Labios mayores	no	Prurito	Clobetasol 0,5 mg/g crema
11	11	10	11	- Clítoris - Labios mayores	no	Prurito	Clobetasol 0,5 mg/g crema

\*: con respuesta parcial en todos los casos.

diagnóstico. Además, dos pacientes consultaron por lesiones esclerosas en región dorso-lumbar (afectación extragenital); durante la exploración física se descubrió de forma incidental la afectación genital asociada.

Seis de las once niñas no presentaron sintomatología asociada. El diagnóstico fue clínico en nueve pacientes; en las otras dos fue anatomopatológico tras realización de biopsia cutánea tipo *punch* de las lesiones extragenitales para estudio histológico.

Todas las niñas fueron tratadas con corticoide tópico de muy alta o alta potencia durante al menos dos meses: propionato de clobetasol 0,5 mg/g crema en diez de las pacientes, y furoato de mometasona 1 mg/g crema en un caso. Se obtuvo respuesta parcial, sin presentar una resolución completa hasta el momento de publicación del artículo (septiembre 2022). Ninguna niña presentó efectos secundarios asociados al tratamiento tópico.

## DISCUSIÓN

El liquen escleroso es una entidad a considerar en el diagnóstico diferencial de las enfermedades inflamatorias crónicas genitales en el paciente prepuberal. Esta patología afecta más frecuentemente a niñas, con localización vulvar y perianal. El prurito, el dolor, la disuria y el estreñimiento son los síntomas más frecuentes<sup>4</sup>.

La etiología del liquen escleroso genital no es completamente conocida. La teoría de una etiopatogenia autoinmune es la más aceptada, apoyada por su asociación con otras enfermedades autoinmunes, como la alopecia areata o la enfermedad tiroidea.

Las lesiones suelen aparecer en forma de placas color blanco-marfil, esclerosas y en ocasiones equimóticas<sup>2</sup>. Además, el rascado debido al prurito crónico puede producir lesiones erosionadas o hiperqueratóticas. Con el desarrollo de la enferme-

dad pueden aparecer fisuración, sobreinfecciones o incluso una alteración arquitectural importante (atrofia de labios, enterramiento del clítoris o estrechamiento del introito vaginal)<sup>2</sup>. En los niños varones, la presentación habitual es en forma de fimosis<sup>5</sup>.

Es clave realizar un diagnóstico precoz para iniciar el tratamiento lo antes posible y así evitar la ya citada alteración estructural genital irreversible. En nuestra experiencia, es probable que la paciente no consulte a su médico de referencia al inicio de la enfermedad dada la estigmatización que puede provocar esta entidad, originando un retraso en el diagnóstico. Dicho diagnóstico debe ser clínico, reservando la biopsia cutánea para estudio histológico en casos excepcionales: dudas diagnósticas, falta de respuesta al tratamiento o aparición de lesiones sugestivas de malignidad<sup>6</sup>.

En cuanto al curso de la enfermedad en pacientes prepuberales, gran parte de ellos mejoran con el tratamiento pero la gran mayoría no alcanzan una remisión completa de la enfermedad cuando llegan a la edad adulta, precisando mantener el tratamiento a largo plazo<sup>7</sup>. Aunque se ha descrito el riesgo de aparición de tumores malignos sobre las lesiones de liquen escleroso genital del adulto<sup>8</sup>, no se ha encontrado evidencia de desarrollo de neoplasias malignas sobre las lesiones de liquen escleroso en pacientes prepuberales. Sin embargo, sí se han publicado casos de aparición de carcinoma epidermoide vulvar sobre lesiones de liquen escleroso en mujeres jóvenes con inicio de la patología inflamatoria en la infancia<sup>7</sup>.

La primera línea de tratamiento de esta patología son los corticoides tópicos ultrapotentes, que mejoran los síntomas y reducen el riesgo de alteración arquitectural y de desarrollo de tumores en la edad adulta<sup>3</sup>. Se deberían realizar más estudios en la población pediátrica con otras terapias sistémicas como los retinoides orales, metrotexato o hidroxicloquina, ya que los pacientes sin respuesta a corticoides tópicos de potencia muy alta se podrían beneficiar de estos tratamientos<sup>9,10</sup>. Un tratamiento precoz y agresivo ha evidenciado una menor sintomatología y signos asociados a la enfermedad (por ejemplo, alteraciones estructurales irreversibles), mejorando la calidad de vida de las pacientes<sup>11</sup>. Algunos estudios han sugerido la asociación entre el cumplimiento terapéutico y una menor frecuencia de malignización<sup>12</sup>.

En conclusión, el liquen escleroso genital puede aparecer en edad infantil, más frecuentemente

en el sexo femenino. Es una entidad que precisa un diagnóstico y tratamiento precoces para evitar alteraciones estructurales irreversibles. Además, según la literatura reciente, dicha patología tiende a la cronicidad por lo que suele precisar un tratamiento mantenido a largo plazo, incluso durante y después de la pubertad.

---

#### *Conflictos de intereses*

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

---

#### *Financiación*

Los autores declaran no haber recibido financiación externa para la realización de este estudio.

---

#### *Agradecimientos*

No aplica.

---

#### *Contribución de autores*

Todos los autores han contribuido por igual a la conceptualización, investigación, validación, visualización, redacción del borrador original, y revisión del documento final.

---

#### *Disponibilidad de datos*

No disponible.

## BIBLIOGRAFÍA

- MEFFERT JJ, DAVID BM, GRIMWOOD RE. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 393-416. [https://doi.org/10.1016/0190-9622\(95\)90060-8](https://doi.org/10.1016/0190-9622(95)90060-8)
- ISMAIL D, OWEN CM. Paediatric vulval lichen sclerosus: a retrospective study. *Clin Exp Dermatol* 2019; 44: 753-758. <https://doi.org/10.1111/ced.13894>
- KRAPF JM, MITCHELL L, HOLTON MA, GOLDSTEIN AT. Vulvar lichen sclerosus: current perspectives. *Int J Womens Health* 2020; 12: 11-20. <https://doi.org/10.2147/IJWH.S191200>
- LAGERSTEDT M, KARVINEN K, JOKI-ERKKILA M, HUOTARI-ORAVA R, SNELLMAN E, LAASANEN SL. Childhood lichen sclerosus: a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol* 2013; 30: 444-450. <https://doi.org/10.1111/pde.12109>
- KISS A, KIRÁLY L, KUTASY B, MERKSZ M. High incidence of balanitis xerotica obliterans in boys with phimosis: prospective 10-year study. *Pediatr Dermatol* 2005; 22: 305-308. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2005.22404.x>
- LEWIS FM, TATNALL FM, VELANGI SS, BUNKER CB, KUMAR A, BRAKENBURY F et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Br J Dermatol* 2018; 178: 839-853. <https://doi.org/10.1111/bjd.16241>

7. POWELL J, WOJNAROWSKA F. Childhood vulvar lichen sclerosis: the course after puberty. *J Reprod Med* 2002; 47: 706-709
8. GUTIÉRREZ-PASCUAL M, VICENTE-MARTÍN FJ, LÓPEZ-ES-TEBARANZ JL. Liquen escleroso y carcinoma escamoso. *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103: 21-28. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.05.009>
9. TONG LX, SUN GS, TENG JM. Lichen sclerosis: a review of the epidemiology and treatment options. *Pediatr Dermatol* 2015; 32: 593-599. <https://doi.org/10.1111/pde.12615>
10. LEE A, FISCHER G. Diagnosis and treatment of vulvar lichen sclerosis: an update for dermatologists. *Am J Clin Dermatol* 2018; 19: 695-706. <https://doi.org/10.1007/s40257-018-0364-7>
11. KIRTSCHIG G, BECKER K, GÜNTHER A, JASAITIENE D, COOPER S, CHI CC et al. Evidence-based (S3) guideline on (anogenital) lichen sclerosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: e1-e43. <https://doi.org/10.1111/jdv.13136>
12. POINDEXTER G, MORRELL DS. Anogenital pruritus: lichen sclerosis in children. *Pediatr Ann* 2007; 36: 785-791. <https://doi.org/10.3928/0090-4481-20071201-07>