

Liquen escleroso vulvar en la infancia.

Reporte de un caso en una niña con síndrome de Turner

Vulvar lichen sclerosus in a girl with Turner syndrome

Dra. Dolores Ocampo^a y Dra. Verónica González^b

RESUMEN

Las afecciones dermatológicas en el síndrome de Turner son poco frecuentes, pero en algunos casos ocasionan morbilidad significativa. El liquen escleroso vulvar (LE) es una afección inflamatoria mucocutánea crónica, caracterizada por prurito en la zona anogenital. Su fisiopatogenia se vincula con factores genéticos y autoinmunes. Se presenta el caso de una niña con síndrome de Turner en tratamiento con hormona de crecimiento, que consultó por prurito vulvar, cuyo diagnóstico correspondió a liquen escleroso.

Palabras clave: liquen escleroso, pediatría, síndrome de Turner.

ABSTRACT

Dermatological complications in Turner syndrome are infrequent but occasionally cause significant morbidity. Lichen sclerosus (LS) is a chronic inflammatory mucocutaneous affection characterized by pruritus in the anogenital area. It is yet not clear its pathophysiology but it's linked with genetic factors and autoimmunity. This is a case report of a girl with Turner syndrome with growth hormone treatment that started with vulvar pruritus and was diagnosed as lichen sclerosus.

Key words: lichen sclerosus, Turner's syndrome, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.e160>

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso (LE) se define como una afección mucocutánea inflamatoria crónica, que tiene predilección por la zona anogenital. Aunque afecta predominantemente a mujeres posmenopáusicas, su aparición ha sido descrita en la etapa prepuberal.¹ En su patogenia, parecieran estar implicados factores genéticos y autoinmunes, ya que la alopecia areata, el vitiligo, las afecciones tiroideas, la anemia perniciosa y la diabetes mellitus se presentan frecuentemente asociados al LE. Estudios previos han descrito la presencia de antígenos de histocompatibilidad

clase II DQ7 en niñas en etapa prepuberal con LE.² A nivel molecular, Oyama y col. hallaron que 20 de 30 pacientes portadores de LE tenían autoanticuerpos IgG contra la proteína 1 de la matriz extracelular (ECM-1). Esta proteína es la misma que ha sido asociada a la patogénesis de la proteinosis lipoidea.³ La presencia de estos anticuerpos refuerza el concepto de que el mecanismo autoinmune estaría involucrado en la etiología. Estos anticuerpos no se relacionan directamente con la aparición del LE, pero agregan más valor a la evidencia sobre los mecanismos autoinmunes involucrados en su etiología.

El síndrome de Turner es una de las anomalías cromosómicas más frecuentes; afecta a una cada 2500 recién nacidas vivas. Su forma más frecuente de presentación 45,X se caracteriza por retraso en el crecimiento con talla final baja en su evolución natural e insuficiencia ovárica asociadas a otras anomalías variables.⁴ Los desórdenes autoinmunes asociados son frecuentes; el más común de ellos es el hipotiroidismo. Dentro de las asociaciones infrecuentes se encuentra el LE.⁵

Se presenta el caso de una niña de 8 años de edad con síndrome de Turner y liquen escleroso vulvar, cuyo motivo de consulta fue prurito vulvar.

Consideraciones éticas: Se solicitó la autorización a los padres de la niña para la presentación del siguiente caso. Los datos han sido anonimizados.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 8 años de edad cronológica, que en el momento de la consulta ginecológica, refería prurito vulvar de 2 meses de evolución. A los 3 años de edad cronológica, consultó por talla baja, y se realizó el diagnóstico de síndrome de Turner, confirmado con estudio genético: 45,X en 50 metafases (*Figura 1*). Inició tratamiento con hormona de crecimiento y presentó buena respuesta, con mejoría de la talla. Al momento de la consulta ginecológica, la niña refería prurito vulvar crónico, de exacerbación nocturna y se había descartado un cuadro de vulvovaginitis aguda y la presencia de oxiurus

a. Unidad de Ginecología Infantojuvenil.

b. Servicio de Endocrinología Pediátrica.

Hospital Sor María Ludovica de La Plata.

Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia:

Dra. Dolores Ocampo: doloresocampo72@gmail.com

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 11-12-2013

Aceptado: 3-2-2014

por test de Graham. En el examen físico, la niña presentaba mamas y vello pubiano en estadio de Tanner I, y, a nivel vulvar, en surco interlabial, clítoris, labios menores e introito, se observaba lesión hipopigmentada con zonas hemorrágicas asociadas a lesiones por rascado (excoriaciones) (Figura 2). Se realizó un cultivo de flujo vaginal, que resultó negativo. Posteriormente, la biopsia de piel a nivel vestibular confirmó la atrofia epidérmica con infiltrado celular inflamatorio en parches, en el estroma subepidérmico compatible con LE. Comenzó tratamiento tópico con clobetasol dos veces por día. En el control clínico, 14 días después, la niña mostró mejoría de los síntomas y, al momento del examen físico, se constató la desaparición de las excoriaciones. Posteriormente en la evolución, se indicó continuar con el tratamiento alternando ciclos de corticoides tópicos con betametasona y emolientes, con buena respuesta clínica.

FIGURA 1. Nótese el fenotipo característico del síndrome de Turner: hábito corporal robusto con orejas de implantación baja, tórax ancho, mamilas separadas y cúbito valgo



COMENTARIOS

El LE es una afección cutánea crónica con predilección por la región anogenital. Solo 6% se presenta en zonas extragenitales. Su prevalencia es difícil de estimar ya que pueden existir formas asintomáticas. Powel y Wodjnarowska hallaron una prevalencia en niñas premenárquicas de 0,1%.⁶ Los síntomas más frecuentes de presentación son el prurito, el ardor vulvar y, en ocasiones, sangrado genital y disuria.⁷ Los cuadros hemorrágicos pueden interpretarse erróneamente como casos de supuesto abuso sexual, aunque el diagnóstico de LE no lo excluiría. Debería sospecharse en caso de mala respuesta al tratamiento instituido o de infecciones de transmisión sexual asociadas.^{8,9} El diagnóstico del LE es usualmente clínico, excepto en casos en los que la signo sintomatología genere dudas para definir el cuadro.

El LE suele mejorar (pero no se resuelve completamente) en la pubertad. Estudios revelan que el factor inmunológico es menos activo en esta etapa, pero persisten signos y síntomas en un alto porcentaje de casos.^{2,10,11} Es necesario aconsejar al paciente y su familia que la pubertad puede no ser el punto final del tratamiento ya que existe un porcentaje mínimo de casos que alcanzan la etapa puberal.

En las pacientes con síndrome de Turner, es probable que el tratamiento sustitutivo hormonal adecuado de la insuficiencia gonadal favorezca la mejoría clínica del LE.

En la actualidad, el uso de corticoides tópicos constituye el tratamiento de elección para el

FIGURA 2. Aspecto de la vulva. Nótese la hipopigmentación asociada a focos hemorrágicos y excoriaciones por rascado. (Foto tomada con ayuda de su madre)



LE. Algunos autores sugieren que las cremas con corticoides potentes (clobetasol 0,05% o betametasona 0,05%) durante 3-6 semanas presentan mejor eficacia y buena tolerancia en comparación con otras drogas en la etapa prepuberal.^{12,13} Los efectos adversos relacionados con el uso de clobetasol que se observan con escasa frecuencia son el eritema y el ardor vulvar. Si la paciente no respondiera al tratamiento, debería replantearse el diagnóstico inicial. Los inhibidores tópicos de la calcineurina (pimecrolimus y tacrolimus) pueden constituir una opción terapéutica por su efecto antiinflamatorio y bajo potencial inmunosupresivo. Sin embargo, hay escasos trabajos publicados en la edad pediátrica.^{14,15} El tratamiento puede mejorar el cuadro clínico, pero no siempre lleva a la curación.

Se presenta este caso por la asociación infrecuente entre una afección dermatológica de causas genéticas y autoinmunes y una disgenesia gonadal, como el síndrome de Turner.

CONCLUSIÓN

El LE de aparición en la etapa prepuberal suele evolucionar favorablemente luego de la pubertad en la mayoría de los casos. El seguimiento y control evolutivo es fundamental, teniendo en cuenta que un mínimo porcentaje de casos no revierte en la etapa puberal.

En las pacientes con síndrome de Turner, es probable que el tratamiento sustitutivo hormonal adecuado de la insuficiencia gonadal favorezca la mejoría clínica del LE, aunque su evolución puede ser impredecible. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Poindexter G, Morrell DS. Anogenital pruritis: lichen sclerosus in children. *Pediatr Ann* 2007;36:785-91.
2. Powell J, Wojnarowska F, Winsey S, Marren P, Welsh K. Lichen sclerosus premenarche: Autoimmunity and Immunogenetics. *Br J Dermatol* 2000;142:481-4.
3. Oyama N, Chan I, Neill SM, Hamada T, et al. Autoantibodies to extracellular matrix protein 1 in lichen sclerosus. *Lancet* 2003;362:118-23.
4. Labarta Aizpun JI, Ferrández Longás A, Mayayo Dehesa E, Calvo Martín MT, et al. Síndrome de Turner. En: Pombo M, ed. *Tratado de Endocrinología Pediátrica*. 4º ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 2010:551-67.
5. Lowenstein ES, Kim KH, Glick SA. Turner's syndrome in dermatology. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:767-76.
6. Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus: an increasingly common problem. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:803-6.
7. Cooper SM, Gao XH, Powel JJ, Wojnarowska F. Does treatment of vulvar lichen sclerosus influence its prognosis? *Arch Dermatol* 2004;140:702-6.
8. Funaro D. Lichen sclerosus: a review and practical approach. *Dermatol Ther* 2004;17:28-37.
9. Neill SM, Lewis FM, Tatnall FM, Cox N. British Association of Dermatologists. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. *Br J Dermatol* 2010;163:672-82.
10. Powell J, Wojnarowska F. Childhood ONSET vulvar lichen sclerosus. The course after puberty. *J Reprod Med* 2002;47:706-9.
11. Smith SD, Fischer G. Childhood onset vulvar lichen sclerosus does not resolve at puberty: a prospective case series. *Pediatr Dermatol* 2009;26:725-9.
12. Smith YR, Quint EH. Clobetasol propionate in the treatment of premenarchal vulvar lichen sclerosus. *Obstet Gynecol* 2001;98:588-91.
13. Patrizi A, Gurioli C, Medri M, Neri I. Childhood lichen sclerosus: a long-term follow-up. *Pediatr Dermatol* 2010;27:101-3.
14. Matsumoto Y, Yamamoto T, Isobe T, Kusunoki T, Tsuboi R. Successful treatment of vulvar lichen sclerosus in a child with low-concentration topical tacrolimus ointment. *J Dermatol* 2007;34:114-6.