



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



**“Frecuencia del liquen escleroso y atrófico en el Instituto  
Nacional de Pediatría de México”**

SERVICIO DE DERMATOLOGIA  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN  
QUE PARA OBTENER EL  
DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN  
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A**

**DRA. ERIN GABRIELA MARISCAL PORRAS**

**TUTOR DE TESIS  
DRA. CAROLINA GUADALUPE PALACIOS LÓPEZ**

**ASESOR METODOLÓGICO  
M.C. LUISA DÍAZ GARCÍA**

**MEXICO, D. F., ABRIL DEL 2013**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**“Frecuencia del liquen escleroso y atrófico en el Instituto Nacional de  
Pediatria de México”**

SERVICIO DE DERMATOLOGIA  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS**  
**DIRECTORA DE ENSEÑANZA**

**DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA**  
**JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

**DR. RAMÓN RUIZ-MALDONADO**  
**PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE**  
**DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**DRA. CAROLINA GUADALUPE PALACIOS LÓPEZ**  
**TUTOR DE TESIS**

**M.C. LUISA DÍAZ GARCÍA**  
**ASESOR METODOLOGICO**

## INDICE

<b>RESUMEN</b>	<b>1</b>
<b>MARCO TEORICO</b>	<b>2</b>
<b>Antecedentes</b>	<b>2</b>
<b>Justificación</b>	<b>4</b>
<b>Planteamiento del problema</b>	<b>4</b>
<i>Objetivos</i>	<b>4</b>
<i>Hipótesis</i>	<b>4</b>
<b>MATERIAL Y METODOS</b>	<b>5</b>
<b>Diseño del estudio</b>	<b>5</b>
<b>Población</b>	<b>5</b>
<i>Población objetivo</i>	
<i>Población elegible</i>	
<b>Criterios de selección</b>	<b>5</b>
<i>Criterios de inclusión</i>	
<i>Criterios de exclusión</i>	
<i>Criterios de eliminación</i>	
<b>Variables</b>	<b>5</b>
<b>Tamaño de la muestra</b>	<b>6</b>
<b>Procedimientos del estudio</b>	<b>6</b>
<b>Análisis estadístico</b>	<b>6</b>
<b>Consideraciones éticas</b>	<b>6</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>7</b>
<b>DISCUSION</b>	<b>12</b>
<b>CONCLUSIONES</b>	<b>17</b>
<b>REFERENCIAS</b>	<b>19</b>
<b>ANEXOS</b>	<b>21</b>

## RESUMEN

### “Frecuencia del liquen escleroso y atrófico en el Instituto Nacional de Pediatría de México”

Mariscal-Porras EG,\* Palacios-López CG,\*\* Díaz-García L,\*\*\* Ruiz-Maldonado R,\*\*\*\*

\*Residente de Dermatología Pediátrica \*\*Tutor de Tesis \*\*\*Asesor Metodológico \*\*\*\*Profesor Titular

#### **Antecedentes:**

El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta principalmente la región anogenital de ambos géneros, es de prevalencia desconocida y su patogenia se debe a un proceso inflamatorio mediado por linfocitos aunque también se ha tratado atribuir a influencias hormonales, sin embargo, no se ha logrado establecer bien esta última teoría. Se caracteriza por la presencia de pápulas color marfil o máculas porcelana blanquecinas que pueden formar placas, son pruriginosas de predominio en el área anogenital, aunque puede verse involucrada cualquier topografía. De no ser identificado y tratado de una forma oportuna el liquen escleroso se convierte en una enfermedad cicatricial que puede comprometer la función del área afectada. El tratamiento principal de ésta entidad consiste en esteroides de alta potencia como clobetasol o betametasona, inhibidores de la calcineurina tópicos y en el menor de los casos se puede recurrir a la criocirugía, cirugía y tratamientos hormonales.

**Objetivo:** Conocer la frecuencia del liquen escleroso y atrófico en niños que acuden a consulta al Instituto Nacional de Pediatría de México desde del año 1988 al 2010.

**Diseño:** El presente es un estudio descriptivo, retrospectivo y longitudinal.

**Lugar:** Servicio de Dermatología. Instituto Nacional de Pediatría.

**Pacientes:** 5 pacientes pediátricos con liquen escleroso.

**Métodos:** Se consignaron las características clínicas y evolución de los niños con diagnóstico clínico de liquen escleroso vistos entre el 1 de enero de 1988 y el 31 de diciembre del 2010 que cumplieron con los criterios de inclusión del estudio.

**Resultados:** Se encontraron 24 pacientes con liquen escleroso (LE), 5 cumplieron con los criterios de inclusión del estudio; 2/5 (40%) del género masculino y 3/5 (60%) del femenino; la edad media de presentación fue de 4.8 años. 5 (100%) presentaron placas de piel nacaradas, induradas y pruriginosas, 2/5 (40%) estreñimiento, 1/5 (20%) estenosis del meato urinario, 1/5 (20%) protrusión piramidal y 1/5 (10%) fimosis. 4/5 (80%) presentó las lesiones en región anogenital y 1/5 (20%) extragenital. 3/5 (60%) tuvo asociación con padecimientos autoinmunes. Todos los pacientes fueron sometidos a diferentes tratamientos durante su manejo; 3/5 (60%) con propionato de clobetasol, 1/5 con aceponato de metilprednisolona, 3/5 (60%) con tacrolimus al 0.1%, 1/5 (20%) con tacrolimus al 0.03%, 1/5 (20%) con pimecrolimus al 1%, 1/5 (20%) azatioprina, 1/5 (20%) hidroxiclороquina y 1/5 (20%) prednisona. El diagnóstico histopatológico en 2 especímenes fue de LE. El seguimiento en nuestros pacientes fue de 8 a 62 meses; 3/5 (60%) remitieron completamente su padecimiento, mientras que 2/5 (40%) siguen en tratamiento

**Conclusiones:** El liquen escleroso (LE) predomina en niñas. Afecta predominantemente región anogenital. Se deben buscar de forma intencionada otras asociaciones autoinmunes (tiroideas, vitiligo, morfea, etc.), es necesario el control iconográfico de las lesiones en cada consulta para valorar la evolución; en caso de duda diagnóstica hay que realizar la confirmación histopatológica y se deben implementar protocolos terapéuticos para manejar a estos pacientes.

**Palabras clave:** Liquen escleroso, frecuencia, niños.

## **ANTECEDENTES**

El liquen escleroso (LE) es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta sobre todo a la región anogenital de ambos sexos, sin embargo, puede afectar a cualquier región cutánea inclusive la mucosa oral y se ha visto asociada con algunos otros trastornos autoinmunes.

Fue descrita por Hallopeau en 1889 y las primeras descripciones histológicas fueron realizadas por Darier en 1892.

Su prevalencia difícil de estimar ya que es una enfermedad que siguen varias especialidades (Ginecología, Dermatología, Urología y Pediatría). En 1971, Wallace estimó una incidencia entre 1/300 y 1 /1,000 pacientes en consulta dermatológica, mientras que Powell y cols., la estimaron en 1:660 mujeres, con una tasa de incidencia anual de 51.9/100,000 en mujeres posmenopáusicas; existen en la actualidad muy pocos estudios que indiquen la prevalencia de la enfermedad durante la infancia. La raza caucásica es la más afectada. Se presenta principalmente en mujeres cuyas edades oscilan entre la quinta y la sexta década de la vida, así como en niños menores de 10 años. La relación observada entre hombres y mujeres en adultos es aproximadamente de 1:6-10. En los hombres adultos el inicio de la enfermedad se da durante la tercera década de la vida. Estudios alemanes han mostrado que del 10 al 40% de los niños que han sido sometidos a circuncisión por fimosis ésta última se ha debido a un liquen escleroso.

Se ha estimado que la prevalencia del liquen escleroso en niños en la población alemana es de 0.1 a 0.4%, por otro lado, en Estados Unidos esta es de 0.07% en niños menores de 10 años, esta disminución en la prevalencia puede deberse a que en los niños estadounidenses se realiza la circuncisión después del nacimiento, lo que no permite el desarrollo de fimosis. Es importante conocer que además se ha reportado que el involucro del liquen escleroso y atrófico en la uretra varía de un 2 a un 40% y depende de la severidad y el curso de la enfermedad, además de la duración del proceso esclerosante y el tiempo en que se tarde en instaurar un tratamiento adecuado. El liquen escleroso es frecuente encontrarlo en niños con hipospadias. En cuanto a la prevalencia en las niñas,

ésta es de 0.1 a 0.3%, por lo que en la infancia podemos decir que el liquen escleroso es igual en el sexo femenino y masculino.

El LE es una enfermedad cutánea inflamatoria crónica, mediada por linfocitos. En la actualidad hay un aumento en la evidencia de que se trata de un mecanismo autoinmune de base. Se ha postulado un posible origen infeccioso, ocasionado por *Borrelia burgdorferi* u otras espiroquetas pero esto nunca ha sido probado. Existe asociación con infección por virus de la hepatitis C y el virus del papiloma humano, se discute el papel de éste en el desarrollo del carcinoma espinocelular sobre lesiones previas de LE.

Existe una asociación con otras enfermedades autoinmunes como: vitiligo, tiroiditis de Hashimoto y diabetes mellitus tipo I, sin embargo hasta el momento no se han aislado los anticuerpos patógenos circulantes.

También existe asociación con psoriasis hasta en el 7.5% de los pacientes con liquen escleroso respecto al 1.6% en la población general.

Los picos de presentación (prepuberal y posmenopáusico) en mujeres, sugieren una influencia hormonal sobre la enfermedad, sin embargo las terapias hormonales han sido abandonadas después de no encontrarse ningún beneficio claro en la evolución del padecimiento.

Se ha visto relacionado con antígenos del HMC tipo II en las mujeres y en los niños con el HLA-DQ7 sobre todo en casos familiares lo que implica su predisposición genética y de igual forma han sido reportados casos de gemelos y hermanos no gemelos con liquen escleroso y atrófico.

Las principales manifestaciones clínicas en la infancia pueden presentarse como lesiones extragenitales y anogenitales. El LE extragenital es poco común, afecta de manera preferente a la región submamaria, los hombros, el cuello y las muñecas, y raras ocasiones afecta la boca, piel cabelluda, palmas, plantas y uñas.

En la mayoría de los casos las lesiones siguen los trayectos de las líneas de Blaschko.

El 75% de los niños con liquen escleroso y atrófico presentan lesiones genitales. En las niñas, se llama kraurosis vulvar y abarca la región perianal en patrón de “figura de ocho” (ya que involucra de la vulva al ano).

En ambas topografías las lesiones se presentan como pápulas color marfil o máculas porcelana blanquecinas que pueden formar placas, algunas lesiones tienen aspecto arrugado, hipopigmentados y presentan taponamiento folicular, puede haber equimosis y fisuras.

El prurito es el síntoma principal, pero el dolor puede aparecer como consecuencia de erosiones o fisuras, sin embargo el liquen escleroso puede cursar asintomático y ser encontrado como un hallazgo incidental en la exploración física. En aquellos pacientes en los que el prurito se encuentra presente éste empeora durante la noche y puede ser lo suficiente molesto como para interrumpir el sueño.

Otra sintomatología que a menudo es poco apreciado en los pacientes que cursan liquen escleroso es la presencia de estreñimiento que normalmente no se mejora pese a medidas adecuadas de tratamiento. Dicho signo es observado en las niñas con más frecuencia que en los niños por la vecindad de las estructuras anatómicas, muchas de las lesiones pueden estar sobreinfectadas con estreptococo o estafilococo.<sup>5-6</sup>

Dentro de las manifestaciones extracutáneas del liquen escleroso es la afectación de la mucosa oral que se manifiesta como placas blanquecinas asintomáticas que afectan a la mucosa oral y labial.



Está bien descrito la coexistencia con morfea y algunos otros han reportado la transición de LE a morfea y viceversa. Otros más creen que las diferencias clínicas e histológicas de estas enfermedades son suficientes para considerarlas como padecimientos diferentes y que las coexistencias son coincidencias.

El diagnóstico diferencial son: pitiriasis versicolor, vitíligo, liquen simple crónico y abuso sexual, la sospecha de éste último debe darse en aquellos pacientes con mala respuesta al tratamiento, presencia de infecciones de transmisión sexual u otros síntomas o signos de abuso.

Debido a que el LE es una enfermedad cicatrizal, en estadios avanzados pueden encontrarse alteraciones anatómicas por ejemplo: El clítoris puede verse enterrado de modo secundario a la fusión de la línea media o a la fusión de los labios menores con los mayores. En los casos graves o en los no tratados se llega a producir la pérdida completa de los labios menores y se da un estrechamiento del introito.<sup>2</sup>

En los niños el LE se denomina *balanitis xerótica obliterans*, presentan un chorro miccional pobre y es causa importante de fimosis.<sup>6</sup>

Las lesiones están constituidas por pápulas color marfil, con aspecto de cicatrices escleróticas en la porción distal del prepucio, lo que causa fimosis progresiva y que típicamente aparece como un anillo blanquecino. En el 23% de los casos es difícil apreciar estas lesiones en un inicio y se hacen más evidentes entre el tercero y sexto mes de haber iniciado la enfermedad. La progresión es muy variable.

Además de los cambios prepuciales, se encuentran pápulas perladas perifrenulares y con afectación del glande causando una rápida esclerosis del frenillo con posibilidad de afectar el meato. La estenosis del meato es rara en fases iniciales.

Se ha descrito en niños una forma denominada protrusión piramidal perianal, la cual es una lesión exofítica y que histológicamente presenta signos compatibles con liquen escleroso.

En el cuadro 1 se enumeran otras manifestaciones clínicas que acompañan al LE.

**Cuadro 1**

**Signos y síntomas en pacientes con liquen escleroso anogenital**

<b>Signo/Síntoma</b>	<b>Frecuencia</b>
Prurito	77.7%
Dolor	55%
Constipación	66%
Rectorragia	61%
Dolor a la defecación	61%
Fisuras perianales	50%
Disuria	50%
Pérdida de pigmento	44%
Incontinencia fecal	33%
Impactación fecal	27%

Una biopsia de confirmación, aunque ideal, no siempre es práctica, particularmente en niños.

No es esencial cuando las características clínicas son típicas. Sin embargo el examen histológico es aconsejable si hay características atípicas o incertidumbre de diagnóstico y es obligatorio si existe alguna sospecha de neoplasia.

En los pacientes bajo seguimiento de rutina se necesita una biopsia si:

- Existe una sospecha de neoplasia, es decir, un área persistente de hiperqueratosis, erosión o eritema, o nuevas lesiones verrugosas o papulares.
- Si la enfermedad no responde a un adecuado tratamiento
- No hay lesiones extragenitales y se sugiere morfea como diagnóstico diferencial
- Hay áreas pigmentadas, con el fin de excluir a una proliferación melanocítica anormal;
- Se va a utilizar la terapia de segunda línea.

A la histopatología zonas de ortoqueratosis compacta, adelgazamiento epidérmico, vacuolización de la capa basal y hialinización de la dermis papilar. A menudo se observa un infiltrado linfocítico profundo dispuesto a modo de banda. Existe hiperplasia escamosa, lo que para algunos representa un riesgo mayor de desarrollar un carcinoma epidermoide. El estudio histológico resulta imprescindible para distinguir el liquen escleroso del penfigoide cicatrizal o del liquen plano erosivo.

Como parte del abordaje diagnóstico es necesario realizar la búsqueda de enfermedades autoinmunes asociadas si existen características clínicas que las sugieran. Se debe excluir infección por herpes simple o *Cándida*, sobre todo si no existe respuesta al tratamiento adecuado.

Dentro de las complicaciones asociadas se encuentra el carcinoma de células escamosas con una incidencia menor al 5%. Sin embargo, hasta el 60% de éstos cánceres se producen sobre lesiones de LE. Aunque la evidencia histológica sugiere que se puede encontrar en aproximadamente el 40% de las muestras carcinoma de pene. Los datos publicados sugieren que el riesgo es del 5%, similar

a la cifra que para las mujeres.

El papel del Virus del Papiloma Humano en lesiones asociadas a liquen escleroso también ha sido motivo de debate. Algunos estudios con la reacción en cadena de la polimerasa han documentado una frecuencia insignificante de VPH en esta patología, sin embargo, otros estudios han sugerido una frecuencia de hasta 33%.

El melanoma, el carcinoma de células basales y el carcinoma de células de Merkel han sido notificados en raras ocasiones en pacientes con liquen escleroso vulvar pero los estudios no sugieren que haya una mayor frecuencia de estos tumores.

La cicatrización es una de las complicaciones temidas en el LE, ya que existe un estrechamiento del introito, causa dispareunia y dificultad para la micción y en los hombres se puede ser causa de adherencias del prepucio subcoronal o transcoronal y fimosis.

Otras complicaciones menos frecuentes son las alteraciones sensoriales como: La vestibulodinia y vulvodinia que son ocasionadas por un proceso inflamatorio de dichas zonas, éste trastorno se caracteriza por dolor neuropático que no cede con el tratamiento con esteroides tópicos, y que básicamente se debe de tratar con antidepresivos tricíclicos o gabapentina.

La disestesia del pene se manifiesta por dolor tipo ardoroso en el meato y debe de recibir el mismo tratamiento para la vulvodinia.

Controlar la enfermedad lo más rápido posible es uno de los pilares del tratamiento y consiste en el empleo de corticoides tópicos de alta potencia por cursos cortos sobre todo en niños, para ello se ha utilizado el propionato de clobetasol al 0.05% o betametasona tópica durante tiempo variable (de 2 a 16 semanas) con una aplicación cada 12 o 24 horas con posterior reducción gradual de su dosificación durante dos semanas, sin embargo debemos de considerar que

el tratamiento del liquen escleroso en ocasiones puede ser muy prolongado pudiendo llegar hasta los 8 meses.

En algunos pacientes se logra la desaparición completa tanto de los signos como de los síntomas de la enfermedad, sin embargo es común ver recaídas hasta en el 60% de los pacientes posterior a haber suspendido el tratamiento y haber desaparecido los signos y síntomas, de igual forma las complicaciones cicatriciales son directamente proporcionales a las recaídas que presentan los pacientes.<sup>7</sup>

En la actualidad no está demostrada la utilidad de la testosterona en el liquen tanto en varones como en mujeres.

Existen reportes aislados en donde se encuentran diferentes resultados con crioterapia, fototerapia y láser, sin embargo en todas ellas se han encontrado buenos resultados en cuanto a la mejoría de la sintomatología, pero también ha habido considerables recurrencias con dichos manejos.

La cirugía se debe considerar en aquellos pacientes que han tenido alto índice de recurrencias y que como consecuencia han desarrollado secuelas, como estenosis del meato urinario y fimosis.

Se ha reportado que la escisión tangencial y el láser de CO<sub>2</sub> producen mejoría en los síntomas y aparición de lesiones.

Varias formas de fototerapia se han utilizado para formas extragenitales, incluyendo UVB de banda estrecha, terapia con PUVA sola o con tacrolimus tópico. Este último parece ser el más exitoso en la reducción de la esclerosis.

El uso de tacrolimus y pimecrolimus tópico ha sido estudiado en la actualidad en niños sobre todo para disminuir los efectos colaterales de los esteroides tópicos.

Después de los primeros informes anecdóticos y pequeñas series que sugieren beneficios, se ha apoyado la eficacia de tacrolimus 0.1% y pimecrolimus al 1%, los cuales se ha administrado de 1 a 2 veces al día y al igual que los esteroides su uso debe de ser prolongado (6 semanas) para lograr disminuir la sintomatología.

Los agentes inmunosupresores como la ciclosporina, el metotrexato y la hidroxycarbamida son opciones para LE resistente.

Se propone que el seguimiento de los pacientes debe hacerse después de la consulta inicial a los tres meses para evaluar la respuesta al tratamiento y para asegurar que el paciente está utilizando el corticosteroide tópico adecuadamente y una segunda evaluación a los 6 meses para asegurar que el paciente confía en el tratamiento.

### **Justificación**

El LE es motivo de consulta en el Instituto Nacional de Pediatría y con poca frecuencia se mencionan en la literatura sus características clínicas en la edad pediátrica, su prevalencia, pronóstico y la asociación con diversas entidades autoinmunes.

Es por ello que para nosotros como servicio de Dermatología es importante conocer cuál es la casuística de dicha enfermedad en los niños mexicanos que día con día son valorados en nuestra Institución ya que con esto tendremos mayor información para realizar un mejor abordaje diagnóstico, detectar asociaciones autoinmunes tempranas y poder ofrecer a nuestros pacientes opciones terapéuticas adecuadas que mejoren las manifestaciones clínicas y sobre todo eviten secuelas que ocasionen disfunción de las áreas que estuvieron afectadas.

Es importante de igual forma para nuestros pacientes que al tener mejor conocimiento de éste padecimiento disminuiría el número de consultas a las que

tienen que acudir ya que se tendría bien establecido el seguimiento que debemos tener de la enfermedad, y para ellos sería una disminución en costos, tanto en transporte, medicamento y pago de consultas. Esto sería en beneficio también del Instituto ya que al espaciar la consulta de estos niños, muchos otros podrán tener acceso a valoraciones en nuestro servicio, y ayudaría a acortar los periodos en que se tarda en programar una cita.

Por otro lado, este estudio nos ayudaría a que el resto de los médicos que trabajan en el Instituto conozcan el padecimiento, puedan diagnosticarlo a tiempo y algo que es de suma importancia es que podamos establecer diagnósticos diferenciales sobre todo con el abuso sexual infantil.

### **Pregunta de investigación**

¿Cuál es la frecuencia del liquen escleroso y atrófico en niños valorados en el Instituto Nacional de Pediatría?

### **Objetivos**

#### **Objetivo general**

Conocer la frecuencia del liquen escleroso y atrófico en niños que acuden a consulta al Instituto Nacional de Pediatría de México del año 1988 al 2010.

#### **Objetivos específicos**

- Conocer cuántos pacientes con liquen escleroso y atrófico cursan con otras enfermedades autoinmunes.
- Conocer las complicaciones asociadas al liquen escleroso y atrófico en pacientes con dicho padecimiento.

- Describir el tipo de tratamientos establecidos en pacientes con liquen escleroso y atrófico.
- Describir la evolución que presentan los pacientes con ésta enfermedad.

### **Hipótesis**

- No aplica por tratarse de un estudio retrospectivo.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **Diseño de estudio**

Descriptivo, retrospectivo y longitudinal.

### **Población de estudio**

Expedientes de niños con liquen escleroso (LE) valorados en el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría del año 1988 al 2010.

### **Criterios de inclusión**

- Expedientes de niños valorados en el Instituto Nacional de Pediatría de México que cuenten con el diagnóstico de LE clínico o histopatológico revisados entre el año 1988 a Diciembre del 2010.
- De 0 a 18 años de edad
- De cualquier género
- Con seguimiento de su enfermedad



## **Criterios de exclusión**

- Expedientes de pacientes con diagnóstico de liquen escleroso y atrófico en el Instituto Nacional de Pediatría de México que no tengan el seguimiento de su padecimiento.

## **Criterios de eliminación**

- No aplica

## **Variables**

Ver anexo I

## **Tamaño de la muestra**

Se incluyeron de manera consecutiva no probabilística todos los expedientes de los pacientes que cumplieron con los criterios de selección en el periodo comprendido del estudio.

.

## **Procedimientos del estudio**

Se revisaron todos los expedientes de los niños con diagnóstico clínico de liquen escleroso vistos por el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1988 y el 31 de diciembre del 2010 encontrados en:

- Archivo del Instituto (incluyendo el electrónico)
- Libreta de consulta diaria del servicio de dermatología
- Libreta de biopsias del servicio de dermatología

Registrando la información correspondiente en las hojas de recolección de datos diseñadas previamente (anexo 2).

## **Análisis estadístico**

En virtud de que se trata de un estudio descriptivo, se realizó únicamente estadística univariada, que comprendió medidas de resumen y de tendencia central. En el caso de variables cuantitativas con distribución normal se utilizó media y desviación estándar; en aquellas que no cumplieron con distribución normal se utilizó mediana y máximos y mínimos. Para las variables cualitativas se utilizaron tasas y proporciones.

## **Consideraciones éticas**

En este proyecto solamente se revisaron expedientes, por lo cual los pacientes no estuvieron expuestos a intervención alguna por parte del investigador. Sin embargo, los investigadores nos comprometemos a mantener y salvaguardar el anonimato y la confidencialidad de cada uno de los pacientes cuyo expediente fue revisado.

## **RESULTADOS**

Se encontraron 24 expedientes clínicos con diagnóstico de liquen escleroso durante el periodo de 1982 al año 2010, sin embargo, sólo 5 de ellos cumplieron con los criterios de inclusión del estudio.

De los cinco expedientes incluidos 2 pacientes fueron del género masculino y 3 del femenino; la edad media de presentación de 4.8 años: un paciente inició a los 3 años, dos a los 5, uno a los 6 y otro a los 10.

### **Paciente 1**

Paciente del género masculino de 18 años de edad originario y residente del Distrito Federal, a quien se realizó el diagnóstico de liquen escleroso y atrófico a los 6 años de edad, en ese momento el paciente contaba con tres dermatosis: la primera estaba diseminada a cabeza, tronco y extremidades; de cabeza afectaba: región peribucal, párpados superiores e inferiores y de extremidades: dorso de ambas manos y cara anterior de muslos, constituida por placas mal delimitadas con bordes irregulares, ligeramente induradas de color nacarado, asintomáticas. Evolución desconocida.

Segunda dermatosis diseminada a tronco y extremidades superiores; de tronco afectaba abdomen y de extremidades superiores los codos y estaba constituida por maculas acrómicas bien delimitadas, asintomáticas y de diferente tamaño. Evolución desconocida.

La tercera estaba localizada a tronco afectando prepucio constituida por placas de piel ligeramente indurada, color nacarado.

Al momento de su primera consulta el paciente presentaba fimosis y estreñimiento, debido a las características clínicas se realiza el diagnóstico liquen escleroso diseminado motivo por el cual se toma biopsia de piel de tronco la cual reportó: epidermis con queratinocitos disqueratósicos, degeneración de la basal, tapones foliculares, fibrosis homogénea con escasos linfocitos e histiocitos perivasculares y perineurales; diagnóstico: morfea.

Por la asociación con vitíligo y lo extenso de las lesiones se inició tratamiento sistémico con metotrexate, prednisona, tacrolimus ungüento al 0.1% dos veces al día en lesiones de vitíligo y propionato de clobetasol al 0.05% en área de fimosis. Quince días después (segunda consulta) de su primera valoración, el paciente es valorado nuevamente por nuestro servicio, al no haber mejoría se interconsulta al servicio de cirugía pediátrica por falta de mejoría en la estenosis del meato urinario y valoración de circuncisión la cual se realiza un mes y medio después, se envía la piel de prepucio a patología encontrando como resultado: epidermis con hiperqueratosis, tapones córneos foliculares, daño de interfase y a nivel de la dermis había edema de las fibras de colágeno (hallazgos compatibles con liquen escleroso), se suspende tratamiento con clobetasol, hasta este momento el paciente no presentaba alguna otra complicación. Se realizó medición de anticuerpos contra *Borrelia burgdorferi* los cuales resultaron negativos.

Cinco meses después es valorado nuevamente en consulta en donde únicamente presentaba lesiones en tronco anterior constituidas por placas de piel indurada, pruriginosas, con algunas áreas de ulceración en la superficie, es por ello que se reinicia tratamiento en estas áreas con esteroide de alta potencia (propionato de clobetasol al 0.05 %) por las noches, es revalorado tres meses después (4ª consulta) por iniciar nuevamente con lesiones constituidas por placas perladas en prepucio, existe nuevamente fimosis, por lo que se somete a procedimiento quirúrgico para liberación del glande, se suspende tratamiento con clobetasol en resto de placas del cuerpo, continua con: metotrexate y prednisona por mala respuesta a las lesiones de esclerodermia, a partir de este momento el paciente no vuelve a presentar lesiones de liquen escleroso y hasta el momento de su mayoría de edad con mala evolución de la esclerodermia.

## **Paciente 2**

Paciente del género femenino en este momento de 11 años de edad originaria y residente del Distrito Federal que acudió en marzo del 2004 al Servicio de Dermatología por presentar una dermatosis localizada a tronco de la cual afecta

genitales (labios mayores y menores) constituida por placas de pielacrómicas, lisas y pruriginosas, con una evolución desde los 3 años de edad, por las características clínicas de las lesiones se hizo diagnóstico de liquen escleroso y se inició tratamiento con aceponato de metilprednisolona al 0.1% por las noches en las áreas afectadas. Tres meses después acude a su segunda valoración, en donde las lesiones tenían la misma topografía, sin embargo, se encontraban con una superficie más lisa y de consistencia más suave a diferencia de la consulta anterior, eran asintomáticas y no había complicaciones, debido a que no presentaba efectos adversos del esteroide se decidió continuar con mismo esquema por tres meses más.

La paciente acudió a su consulta hasta cinco meses después, se refería la presencia de prurito en área de genitales y a la exploración física se encontraban placas eritematosas, sin alguna otra complicación, al encontrar actividad del padecimiento, y debido a que la terapéutica con esteroide tópico había excedido los 6 meses, se decide reducción paulatina de este medicamento alternándolo con pimecrolimus al 1% hasta nueva valoración. En la cuarta revisión (tres meses después) la paciente se encontraba con mejoría de las lesiones, las placas se mostraban hiperpigmentadas, de consistencia suave y asintomáticas, continuó con tratamiento establecido por dos meses más. Su siguiente revisión no fue hasta cinco meses después, prácticamente las lesiones permanecían con las mismas características, existía mal apego al tratamiento por lo que en esta ocasión se suspendió el pimecrolimus y se continuó con esteroide tópico (aceponato de metilprednisolona al 0.1%), en su sexta consulta (dos meses después) con lesiones estables, asintomáticas y sin cambios, se decide reducir el esteroide a una aplicación a cada tercer día, se revisa dos meses después (séptima consulta) encontrando mejoría en las lesiones, las placas presentan telangiectasias y son asintomáticas continua con tratamiento establecido.

Para la octava consulta, debido a que las lesiones no se modificaron, se suspende esteroide y se continua tratamiento con tacrolimus en ungüento al 0.03%; dos meses (novena consulta) después continuaban las placas con telangiectasias en la superficie, debido a que no había actividad de las lesiones, se disminuye el

medicamento empleado a tres noches por semana como terapia de mantenimiento.

Acude 8 meses después por presentar una dermatosis localizada a tronco afectando labios mayores constituida por placas de piel induradas y pruriginosas se reinicia tratamiento con tacrolimus al 0.1% dos veces al día en las lesiones. Un año tres meses después de la última consulta se revisa a la paciente la cual ya no presentaba lesiones, el tratamiento fue suspendido. A los nueve meses de encontrarse en vigilancia la paciente recidiva con placas induradas en labios mayores, las cuales son pruriginosas se deja tratamiento a base de clobetasol por las noches y tacrolimus al 0.1% por las mañanas, durante once meses la paciente tuvo un mal seguimiento y apego al tratamiento, pese a esto las lesiones se encontraban con discreta mejoría ya que la piel de las placas era más suave, es por ello que se decide dejar tratamiento con tacrolimus al 0.1% solamente una vez por las noches, sin embargo, dos meses después con mala evolución las lesiones se vuelven induradas y pruriginosas, se agrega esteroide de alta potencia nuevamente por las noches y se suspende inhibidor de calcineurina. Dos meses después con discreta mejoría, ya no hay prurito se comienza por alternar el inhibidor de calcineurina (tacrolimus 0.1%) con el clobetasol con la finalidad de minimizar los efectos adversos de éste último. Seis semanas después (consulta 16ª) las placas estaban hiperpigmentadas y asintomáticas, continua con pimecrolimus al 1% por las noches. Se pierde el seguimiento de la paciente por un año, en el cual se refiere mejoría por parte de los familiares con suspensión del medicamento, al acudir a consulta en dicho tiempo se reactivan las placas eritematosas, ligeramente induradas y pruriginosas, se reinicia esteroide de alta potencia, con seguimiento irregular hasta la fecha.

### **Paciente 3**

Paciente del género femenino de 9 años de edad originaria y residente del Distrito Federal, la cual inicia a los 5 años de vida con una dermatosis localizada al tronco de la cual afecta región genital, y estaba constituida por placas de piel

hipopigmentadas, perladas, lisas y las cuales eran pruriginosas, como signo acompañante en región perianal presentaba una protrusión piramidal, con la evolución del padecimiento y las características de las lesiones se realiza el diagnóstico de liquen escleroso, y no se realiza la toma de biopsia de piel. Se inicia tratamiento con esteroide de alta potencia (clobetasol al 0.05%) por las noches en las placas por seis semanas. Como antecedente de importancia la paciente cursó con lesiones sugestivas de vitíligo al año de edad, fue tratada con medicación no referida por la madre. Seis semanas después la paciente acude nuevamente a consulta presentando la dermatosis en la misma topografía, sin embargo, las lesiones estaban constituidas por máculas hipopigmentadas, y eran pruriginosas, no presentaba complicaciones por lo que se deja tratamiento establecido por 6 semanas más. Durante la tercera consulta (seis semanas después) la paciente solo mostraba telangiectasias en las áreas que estaban afectadas anteriormente, ya no había prurito, pero se refería la presencia de estreñimiento. Se inicia reducción de esteroide el cual se aplicaba tres noches a la semana y por las mañanas se dejó ungüento de tacrolimus al 0.1% en el área afectada incluyendo región perianal. La paciente perdió su seguimiento por cinco meses, sin embargo, al acudir nuevamente a consulta en dicho tiempo, ya no presentaba lesiones, el tratamiento fue suspendido por la madre al notar la mejoría, por lo que en este momento, solo se dejó tacrolimus de mantenimiento 3 noches a la semana por dos meses y posteriormente la suspensión del mismo. Hasta la fecha la paciente no ha vuelto a presentar lesiones de liquen escleroso.

#### **Paciente 4**

Paciente del género femenino de 17 años de edad originaria y residente del Distrito Federal, la cual inicia su padecimiento a los cinco años de vida con la presencia de una dermatosis localizada a tronco del cual afecta región genital, y está constituida por placas atróficas, hipopigmentadas, color perlado y lisas las cuales eran pruriginosas por las características clínicas se realiza el diagnóstico de liquen escleroso y se inicia tratamiento con clobetasol crema al 0.05% por las

noches en las placas por ocho semanas, en este momento la paciente no mostraba complicaciones del padecimiento. Un mes después en su segunda consulta, la paciente presentaba la presencia de placas hipopigmentadas en la zona afectada las cuales eran pruriginosas por lo que se dejan tres semanas del tratamiento establecido, en su tercera consulta (tres semanas después) la paciente muestra placas suaves, asintomáticas, por lo que se decide disminuir la dosis de esteroide a tres noches a la semana y se agrega ungüento de tacrolimus al 0.1% en las mañanas, ocho semanas después (cuarta consulta) la paciente acude por presentar mejoría de algunas lesiones las cuales se presentaban como placas hipopigmentadas, sin embargo, algunas otras presentaban ulceración, motivo por el cual se inicia clioquinol en crema 2 veces al día y se da un ciclo de antibiótico sistémico a base de cefuroxime por ocho días. Al terminar dicho régimen de tratamiento se reinicia tacrolimus al 0.1% por cuatro meses hasta que la paciente regresa a su quinta cita en donde se pudo observar que las lesiones estaban hipopigmentadas y eran completamente asintomáticas por lo que se disminuyó la dosis de tacrolimus a una vez al día. Durante su seguimiento, para la sexta consulta, la paciente únicamente presentaba telangiectasias en la superficie, no había prurito o algún otro síntoma y tampoco se encontraron complicaciones, es por ello que la dosis del tacrolimus no se modificó. Cuatro meses después sólo se encontraron máculas hipopigmentadas, asintomáticas por lo que se disminuye la dosis del tacrolimus a una aplicación por las noches cada 48 horas. En su octava consulta que se dio dos meses después la paciente ya no presentaba lesiones, por lo que se suspendió el tratamiento, y hasta la fecha no ha tenido recaída de las lesiones.

### **Paciente 5**

Paciente del género masculino de 17 años de edad originario y residente del Distrito Federal, conocido en nuestra institución por presentar desde los diez años dos dermatosis: una dermatosis estaba diseminada al tronco y a las extremidades; del primero afectaba la región periumbilical y de las segundas, la cara anterior de



muslos y dorso de ambas manos; dicha dermatosis estaba constituida por placas lisas, hiperpigmentadas, induradas, con piel no retráctil en la superficie y asintomáticas. Contaba además con una segunda dermatosis localizada a tronco de la cual afecta cara anterior del mismo a nivel submamario izquierdo constituida por placas hipopigmentadas de color perlado y con superficie lisa, estaban bien delimitadas, con bordes mal definidos y pruriginosas.

Ante el cuadro clínico se toma biopsia de las lesiones de las extremidades con la sospecha diagnóstica de morfea coexistiendo con liquen escleroso por lo que se toma una lesión de las extremidades encontrando: epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, atrofia y daño de interfase, colágeno gruesa, secuestro de anexos e infiltrado perivascular, diagnóstico: morfea.

Así mismo se toma biopsia de la región anterior del tronco en donde se observa: epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica con tapones córneos foliculares, atrofia epidérmica con granulosis irregular y daño de interfase. La dermis presentaba melanófagos y un infiltrado perivascular y perianexial de linfocitos, el colágeno se encontraba edematoso, homogéneo y en el resto esclerótica; diagnóstico: liquen escleroso.

Ante la extensión de las lesiones de morfea y la posible coexistencia con liquen escleroso, se inicia abordaje para descartar involucro sistémico (esclerodermia) se realiza serie esofagogastroduodenal, encontrando como resultado: reflujo espontáneo hasta el tercio superior del esófago; la espirometría y la gammagrafía de perfusión fueron normales y como parte del abordaje inmunológico se encontraron los siguientes resultados positivos: anti  $\beta$ 2 glucoproteína polivalente y anti  $\beta$ 2 glucoproteína IgM, con lo cual se diagnostica síndrome antifosfolípidos. Se inicia tratamiento en conjunto con inmunología a base de azatioprina 50 mg/día, hidroxicloroquina 200 mg/día y dipiridamol.

Hasta este momento ninguna de las dos dermatosis presentaba complicaciones. Se inicia tratamiento con azatioprina e hidroxicloroquina. Un mes después (segunda consulta) el paciente mostraba las misma topografía del liquen escleroso, las placas estaban induradas y eran pruriginosas, ante esto se continua con tratamiento establecido. En la tercera consulta (cuatro meses después) el

paciente persistía con lesiones induradas, sin embargo ya no eran pruriginosas, se agrega al manejo betametasona con calcipotriol en crema por las noches en las placas tanto de liquen escleroso como de esclerodermia. Cuatro meses después (cuarta consulta) el paciente no mostraba mejoría en las lesiones, continuaban induradas y nuevamente eran pruriginosas, debido a que tampoco había mejoría de las lesiones de la esclerodermia se decide agregar al manejo sistémico 10 mg diarios de prednisona, se suspende betametasona y calcipotriol. Se revalora un mes después en los cuales las lesiones no mostraban mejoría y persistía la induración por lo que además del esteroide sistémico se agrega diflorasona en crema al 0.05% en lesiones de ambas dermatosis. En su sexta consulta, las lesiones continuaban sin cambios, es por ello que se continua con esteroide tópico además del tratamiento sistémico. Tres meses después al revalorar al paciente había mejoría de las lesiones, ya se encontraban placas hiperpigmentadas, pero más suaves que en meses anteriores, eran asintomáticas y no mostraban complicaciones, es por ello que se decide suspender el esteroide tópico y únicamente dejar análogo de la vitamina D (calcitriol) en las lesiones. En la octava consulta (dos años dos meses después) las lesiones persistían en misma topografía, persistían como placas hiperpigmentadas, suaves, ligeramente brillantes y asintomáticas, el paciente retomó su control en nuestro servicio, ya que solamente se encontraba vigilado en el servicio de inmunología, sin embargo, continuaba con mala evolución de las lesiones de esclerodermia por lo que hubo necesidad de incrementar la azatioprina a 150 mg/día, se disminuyó la prednisona a 5 mg/diarios y continuaba con 75 mg diarios de dipiridamol, dicho esquema terapéutico se mantiene hasta la fecha.

Para revisión de las características generales de los pacientes, manifestaciones clínicas, topografía y tratamiento ver anexo 3.

## DISCUSIÓN

Nuestro estudio se limitó a describir las características clínicas, evolución y tratamiento empleado en cinco niños registrados y estudiados en el Instituto Nacional de Pediatría que contaban con diagnóstico de liquen escleroso.

La presentación del padecimiento fue muy semejante en ambos géneros, a diferencia de lo descrito en la literatura en donde se reporta una mayor frecuencia en mujeres con una relación aproximada de 10:1<sup>e10</sup>; la edad media de presentación de nuestros casos también concuerda con reportado anteriormente en donde la edad aproximada del desarrollo de los síntomas fue de 4.2 años, con una media del diagnóstico de 5.2 años.<sup>e10</sup>

Las manifestaciones clínicas del liquen escleroso son: placas perladas, lisas e induradas, pruriginosas, lo que nos corrobora que hasta el 80% de los casos cuenta con esta última manifestación, al igual que lo comentado por Goldstein *et al*; donde se refiere que los síntomas del liquen escleroso incluyen: prurito intenso, dolor, sensación urente, dispareunia y las lesiones típicas se caracterizan por presentar placas blanquecinas y pápulas además de algunas áreas de equimosis, excoiación y ulceración.<sup>e10</sup>

Otros síntomas y signos como: púrpura, erosiones en labios no fueron presentadas por nuestros pacientes.

Debemos recordar que el liquen escleroso, puede tener otras manifestaciones que nos hacen sospechar de esta entidad sobre todo cuando se trata de la presentación genital, como es el caso de las manifestaciones gastrointestinales que tienen una elevada prevalencia.

Existen algunos estudios en la literatura sobre la frecuencia del estreñimiento en pacientes con liquen escleroso como es el de Powell y Wojnarowska, el 12% de 70 pacientes tenían esta asociación. Clark y Muller por su parte estimaron en un

29% y Loening-Baucke reportó que 82% de los niños con liquen escleroso genital tienen estreñimiento <sup>e10</sup>. En nuestro estudio dos de cinco pacientes (40%) presentó esta sintomatología y uno de ellos además con protrusión piramidal; sin embargo no se ha asociado en la literatura protrusión piramidal con el liquen escleroso.

Se ha tratado de asociar esta dificultad en la defecación con fisuras secundarias en las placas de liquen escleroso vulvar o perianal lo cual les puede ocasionar dolor y esto secundariamente el estreñimiento.

Por otra parte este padecimiento es responsable de entre el 80 a 90% de la fimosis secundaria (adquirida), y se ha estimado que el involucro del meato uretral varía del 2 al 40%, dependiendo de la severidad de la enfermedad y el curso que la enfermedad tenga.

En nuestra serie un paciente presentó estenosis del meato urinario, secundario al liquen escleroso localizado a nivel de prepucio. Becker *et al* demostraron que 2.7% de sus pacientes tenían involucro del meato urinario y 10.7% tenían estenosis relevante del mismo requiriendo de cirugía como fue nuestro caso. En su estudio, sometieron a una circuncisión parcial a 10 pacientes de los cuales el 50% tuvo recurrencia, nuestro paciente fue sometido a una circuncisión parcial y también recidivó.<sup>e1</sup>

En este estudio tres de cinco niños presentaron asociación del liquen escleroso con otros padecimientos autoinmunes por lo cual podemos sospechar un importante involucro inmunológico en el desarrollo del padecimiento.

Actualmente se ha acumulado evidencia de que reacciones autoinmunes están implicadas en el inicio y patogénesis del liquen escleroso, como lo es la reciente demostración de que hay autoanticuerpos contra la proteína de la matriz extracelular y la membrana basal 1, en la piel de pacientes con liquen escleroso

(hasta el 17% de las niñas con este diagnóstico) (Sahn et al y Powell y Wojnarowska). Otros dos estudios mostraron que el HLA DQ3 y DQ7 son más frecuentes en niñas y por eso son mayormente susceptibles<sup>e9</sup>.

En nuestros pacientes no se pudo corroborar la asociación con *Borrelia burgorferi* y virus del papiloma humano, ya que solo en un paciente se hizo detección de anticuerpos contra el primer microorganismo y el resultado fue negativo y tampoco se pudo demostrar la asociación familiar como lo proponen Powell y cols., quienes encontraron liquen escleroso en 5 pares de hermanas incluyendo dos pares de gemelas idénticas.<sup>e11</sup>

Aunque el liquen escleroso es frecuentemente confundido con abuso sexual por su apariencia clínica y los síntomas acompañantes que en ocasiones presenta, en ninguno de nuestros pacientes se sospechó, ya que ninguno de ellos presentaba lesiones o historia clínica que nos hicieran pensar en dicho diagnóstico.

En la mayoría de nuestros pacientes el diagnóstico fue realizado clínicamente y sólo dos tuvieron confirmación histopatológica y los hallazgos son semejantes a lo reportado por Helm y cols que se manifiestan como: colágena homogénea con un infiltrado linfocítico en banda y una epidermis atrófica; otros casos tienen edema en la dermis papilar, disminución de las fibras elásticas y eosinófilos ocasionales.

Por dichas características se ha sospechado que el liquen escleroso es una enfermedad de tejido conectivo, y su asociación con morfea está más que establecida, sobre todo cuando de hallazgos histopatológicos se trata, ya que la esclerosis del colágeno se ve en ambos padecimientos, pero, el liquen escleroso difiere de ésta última en que las fibras elásticas en la dermis superior están disminuidas o adelgazadas.<sup>e12</sup> Este último hallazgo no pudo ser corroborado en nuestros pacientes ya que se trata de un estudio retrospectivo y no se encuentra reportado este dato.

Es conocido que el tratamiento de elección para el liquen escleroso son los esteroides de alta potencia como el propionato de clobetasol al 0.05% o dipropionato de betametasona, con una media de tratamiento de 12 semanas con buena remisión del padecimiento. Los esteroides empleados en nuestro estudio fueron tanto de alta como de mediana potencia, en un promedio de 8 semanas al inicio. Sin embargo, como es sabido existe un alto índice de recurrencias del padecimiento per se, por lo que Dalziel y colaboradores reportan una serie de casos en los cuales posteriormente a esta remisión se propone iniciar tratamiento de mantenimiento con esteroides de mediana potencia con la finalidad de minimizar los efectos adversos de los mismos. <sup>e13</sup>

Cabe mencionar que por la asociación con otras patologías algunos de nuestros pacientes ameritaron el inicio de esteroides sistémicos en asociación con otros inmunosupresores como es el metotrexate, azatioprina e hidroxicloroquina, que de alguna u otra forma influyen en la evolución del liquen escleroso.

Pese a que el tratamiento de elección son los esteroides tópicos de alta potencia, es importante que para los casos recalcitrantes o en caso de efectos adversos a estos medicamentos debemos de considerar el uso de otros fármacos como lo son los inhibidores de calcineurina, que actúan inhibiendo la transcripción nuclear de la interleucina 2 y otras citocinas proinflamatorias. Tres de nuestros pacientes recibieron tratamiento con estos medicamentos para tratar alguna de sus recaídas.

Está bien establecido el uso de dos de ellos en este padecimiento: el tacrolimus al 0.1% y el pimecrolimus al 1% (aunque el empleo de éste último está cayendo en desuso por su baja potencia para esta enfermedad) éstos nos servirán para tratamientos a largo y corto plazo ya que no afectarán la síntesis de colágeno y no hay el riesgo de atrofia cutánea. <sup>e14-15</sup>

Fisher et al, proponen que el seguimiento de los pacientes a seis, doce semanas, seis meses y nueve meses dependiendo de la evolución de los pacientes <sup>e13</sup>.

Dentro de los seguimientos más largos establecidos en la literatura ha sido por tres años hasta lograr la remisión de la enfermedad y definiendo ésta como: pérdida de los signos objetivos y ausencia e sintomatología.

En nuestro estudio el seguimiento más corto fue a 8 meses y el más largo fue a 62 meses; tres pacientes remitieron completamente su padecimiento mientras que dos más siguen en tratamiento.

## CONCLUSION

El liquen escleroso es una entidad rara en la edad pediátrica, que cursa con periodos de remisiones y exacerbaciones, que en adultos rara vez resuelve completamente, pero aún permanece controversial si el comportamiento es igual en la infancia, es por ello que es necesario que conozcamos el padecimiento y tengamos en cuenta su presentación en esta etapa de la vida, que la presentación principal es a nivel genital y con menos frecuencia la extragenital.

Debemos buscar de forma intencionada las asociaciones autoinmunes del liquen escleroso, como por ejemplo realizar detección de anticuerpos antinucleares, pruebas de funcionamiento tiroideo, etc., así como llevar a cabo protocolos terapéuticos para manejar a estos pacientes como por ejemplo: con qué clase de esteroides iniciar (ya que las evidencias actuales apoyan a que el propionato de clobetasol y la mometasona son los únicos esteroides tópicos que mejoran este padecimiento), cuánto tiempo mantenerlos, cómo tratar las recaídas, sin olvidar los efectos adversos que estos medicamentos pueden ocasionar así como el uso de inhibidores de la calcineurina (tacrolimus al 0.1%) como alternativa al uso de esteroides.

Es de vital importancia que se establezca la toma de iconografías en cada consulta para tener un índice más fidedigno de la evolución del cuadro aunado a la sintomatología de estos pacientes.

Otro punto importante es que ante la menor duda diagnóstica se debe de implementar la toma de biopsia para confirmación ya que debemos de recordar que el liquen escleroso es parte de las enfermedades del tejido conectivo y el diagnóstico diferencial principal es con morfea, además de que la asociación entre ambas entidades es bastante frecuente y no olvidar que intencionadamente se deben de buscar las fibras elásticas en las muestras de pacientes con liquen escleroso que nos confirmarán el diagnóstico. Dicho estudio lo debemos de



implementar también en aquellos pacientes en los que se sospeche de abuso sexual antes de emitir dicho diagnóstico por las implicaciones legales que conlleva.

Es de suma importancia al tratar un paciente en la pubertad con liquen escleroso debemos ser muy claros con él y sus familiares en cuanto al asesoramiento del padecimiento, se le debe explicar que necesitará tratamiento a largo plazo y que debe tener un seguimiento estrecho con la finalidad de asegurar un buen apego al tratamiento y mejorar su confianza.

Se debe plantear de igual forma, los periodos de seguimiento en los cuales se realizará la vigilancia de los pacientes y en aquéllos en los que hayamos logrado la remisión seguirlos de forma anual, por el riesgo de recidivas en la edad adulta y las complicaciones tan graves que pueden desarrollar como: carcinoma espinocelular, procesos cicatriciales (estrechamiento del introito, adherencias prepuciales y fimosis), entre otros.

## **ANEXOS**

## ANEXO 1 VARIABLES

Variable	Definición	Clase	Escala	Unidad de medición
<b>Edad</b>	Tiempo transcurrido en meses desde el nacimiento de un individuo hasta la fecha (se obtendrá de acuerdo a su fecha de nacimiento en el expediente)	Cuantitativa continua Nominal	Calendario	Meses
<b>Sexo</b>	Condición orgánica, masculina o femenina, de las personas, los animales y las plantas.	Cualitativa Nominal		Femenino Masculino
<b>Edad de inicio</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta la fecha de aparición de las lesiones del liquen escleroso y atrófico.	Cuantitativa continua Nominal		Meses
<b>Topografía de las lesiones</b>	Lugar anatómico en donde se encuentran las lesiones del liquen escleroso y atrófico.	Cualitativa Nominal politómica		Cabeza Tronco Extremidades
<b>Síntomas acompañantes</b>	Referencia subjetiva que da el paciente por la percepción o cambio que reconoce como anómalo y que es causado por un estado patológico o enfermedad.	Cualitativa Nominal politómica		Prurito Dolor Estreñimiento Disuria Otro
<b>Diagnóstico histopatológico</b>	Procedimiento diagnóstico que consiste en la extracción de una muestra total o parcial de tejido para posteriormente examinarla al microscopio.	Cualitativa		Descripción histopatológica

<b>Complicaciones</b>	Fenómenos que sobrevienen en el curso de una enfermedad, distinto de las manifestaciones habituales de ésta y consecuencia de las lesiones provocadas por ella	Cualitativa		Cicatrices Fimosis Alteraciones sensoriales Otro
<b>Evolución</b>	Conjunto de transformaciones o cambios a través del tiempo	Cualitativa		Involución total Resolución parcial Recaídas Persistencia de lesiones
<b>Seguimiento</b>	Tiempo transcurrido desde el inicio del tratamiento a las siguientes valoraciones del paciente.	Cuantitativa continua	Calendario	Meses
<b>Tratamiento</b>	Conjunto de medios de cualquier clase cuya finalidad es la curación o el alivio de las enfermedades o síntomas.	Cualitativa Nominal		Esteroides Inhibidores de Calcineurina Hormonales Cirugía Láser Inmunosupresores Mixtos

## ANEXO 2

### HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

#### “Frecuencia del liquen escleroso en el Instituto Nacional de Pediatría de México”

Iniciales del paciente:

Número de expediente:

Edad actual:

Sexo:

Fecha del diagnóstico de liquen escleroso y atrófico:

Edad de inicio:

Localización de las lesiones	
Síntomas acompañantes	
Indicación de biopsia de piel	
Complicaciones al momento del diagnóstico.	
Tratamiento instaurado y duración con el mismo	

#### Seguimiento:

Fecha			
Localización de las lesiones			
Síntomas acompañantes			
Resultado de Biopsia			
Complicaciones			
Tratamiento y duración con el mismo			
<b>Evolución</b> 1. Involución 2. Resolución parcial 3. Recaídas 4. Persistencia de lesiones			

## ANEXO 3

### TABLAS

Tabla I

#### Características generales de los pacientes

Paciente N	Edad (años)	Género	Inicio de los síntomas (años)	Lugar de origen
1	18	Masculino	6	D.F
2	11	Femenino	3	D.F
3	9	Femenino	5	D.F
4	17	Femenino	5	D.F
5	17	Masculino	10	D.F

D.F= Distrito Federal, México

**Tabla II**  
**Manifestaciones clínicas de liquen escleroso**

<b>Clínica</b>	<b>Paciente</b>				
	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>
Placas de piel induradas y nacaradas	+	+	+	+	+
Prurito	+	+	+	+	+
Estreñimiento	+		+		
Estenosis del meato urinario	+				
Protrusión piramidal			+		
Fimosis	+				

**Tabla III**  
**Tratamiento empleado para liquen escleroso**

<b>Tratamiento</b>	<b>Paciente</b>				
	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>
<b>Propionato de clobetasol 0.05%</b>	+		+	+	
<b>Aceponato de metilprednisolona 0.1%</b>		+			
<b>Tacrolimus 0.1%</b>		+	+	+	
<b>Tacrolimus 0.03%</b>		+			
<b>Pimecrolimus 1%</b>		+			
<b>Betametasona/calcipotriol</b>					+
<b>Diflorasona 0.05%</b>					+
<b>Prednisona</b>					+
<b>Azatioprina</b>					+
<b>Hidroxicloroquina</b>					+



# IMAGEN 1

## Topografía del liquen escleroso

