




Actualización en liquen escleroso vulvar en población adulta

Update on vulvar lichen sclerosus in adult population

¹Dr. Gastón Gómez Chaves

Investigador independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0003-4051-3268>

²Dra. Alejandra Sequeira Araya

Investigadora independiente, Heredia, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-3614-0588>

³Dra. María Fernanda Rodríguez Vega

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-8925-3850>

Recibido
23/05/2022

Corregido
01/06/2022

Aceptado
25/06/2022

RESUMEN

El liquen escleroso vulvar es una enfermedad crónica e inflamatoria progresiva sin etiología clara con prevalencia incierta y con un promedio de edad al diagnóstico entre la quinta y sexta década de vida. Las áreas afectadas incluyen diversas partes a nivel de vulva, periné y zona perineal, frecuentemente llevando a la característica “figura de ocho”. Las lesiones tienen aspecto de placas blanco mármol y arrugas epidérmicas como hallazgo patognomónico. Existen múltiples teorías relacionadas a su desarrollo que incluyen factores genéticos, autoinmunes, infecciosos, locales, hormonales y farmacológicos y de dieta. Se cree que la mezcla de dichos factores desencadena el proceso fisiopatológico, con la inflamación como primer evento en esta cadena, añadido a actividad de fibroblastos y síntesis anormal de colágeno, generan el proceso de cicatrización y posible sensibilidad autoinmune. Su diagnóstico es generalmente clínico, aunque realizar una biopsia es posible en algunos casos para poder descartar potenciales diagnósticos diferenciales. Debido a la posibilidad del desarrollo de cáncer a nivel de las áreas afectadas y procesos de cicatrización que terminan afectando la calidad de vida, es importante instaurar un tratamiento oportuno y eficaz.

PALABRAS CLAVE: Liquen escleroso vulvar, enfermedades de la vulva, neoplasias de la vulva, corticoesteroides.

ABSTRACT

Vulvar lichen sclerosus is a chronic, inflammatory, and progressive disease without clear etiology, unknown prevalence, and mean diagnosis age between the fifth and sixth decade of life. Affected areas include several zones in the vulva, perineum and perineal zone, frequently leading to the characteristic “figure of eight”. The lesions have the aspect of marble white



plaques and epidermal wrinkles as a pathognomonic finding. There are various theories related to its evolution that include genetic, autoimmune, infectious, local, hormonal, pharmacological and dietary factors. It is believed that the blend of those factors triggers the physiopathological process, with inflammation as the primary event and the fibroblast activity and abnormal collagen synthesis added, generating the scarring process and possible autoimmune sensitization. Diagnosis is generally made clinically, but performing a biopsy is possible in some cases to rule out potential differential diagnosis. Due to the possibility of cancer development in the affected areas and scarring process that conclude in impaired quality of life, a timely and effective treatment is important.

KEY WORDS: Vulvar lichen sclerosus, vulvar diseases, vulvar neoplasms, corticosteroids.

¹ Médico general, graduado de la Universidad de Costa Rica (UCR). Cód. [MED17401](#). Correo: gaston.goch@gmail.com

² Médica general, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR). Cód. [MED17517](#). Correo: alejandra.sequeira@gmail.com

³ Médica general, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR). Cód. [MED17494](#). Correo: mfernanda0493@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso es una dermatosis inflamatoria crónica progresiva de etiología desconocida. En pacientes femeninas afecta la cara interna de los labios mayores, labios menores, perineo, área perianal y clítoris; y se presenta como áreas blanquecinas o hipopigmentadas de piel que pueden ser aisladas o confluir, y tienden a la atrofia cutánea (1,2). Su presentación clínica incluye síntomas como dolor, prurito, disuria y dispareunia, e invariablemente se asocian múltiples equimosis, fisuras de la comisura posterior y adherencias en labios vaginales y capuchón del clítoris. Puede comprometer el meato uretral y presentar manifestaciones extragenitales en muslos, glúteos, tronco y axilas (1). En pacientes masculinos, suele manifestarse como lesiones blanquecinas en el pene, prurito, dolor con erecciones o micción, y sangrado o ulceraciones con relaciones sexuales (2). Las lesiones del liquen escleroso fueron descritas por primera vez en 1881 por Hallopeau, con múltiples cambios en su nomenclatura a través de los años como *kraurosis vulvae*, distrofia vulvar, enfermedad de punto blanco, liquen albus, esclerodermia guttata y liquen escleroso y atrófico (3). Finalmente,

en 1976, la Sociedad Internacional para el Estudio de Enfermedades Vulvovaginales se decide por el término 'liquen escleroso', que se mantiene vigente hasta la actualidad (2). El liquen escleroso vulvar es una patología frecuente en consultas de ginecología, dermatología y medicina general, que amerita conocimiento de su diagnóstico, tratamiento y posibles complicaciones (2). El desarrollo natural crónico y recidivante de la patología puede producir una disminución en la calidad de vida, aumentar síntomas urinarios, producir cambios estructurales irreversibles y predisponer al desarrollo de carcinoma de células escamosas en las pacientes que lo padecen (3).

El objetivo de esta revisión es brindar una recopilación de la información más actualizada sobre el liquen escleroso vulvar en población adulta, incluyendo datos epidemiológicos, etiología y patogenia, descripción de los principales hallazgos clínicos, diagnóstico, opciones terapéuticas y de seguimiento, con el fin de ofrecer conocimientos actualizados y relevantes dirigidos al personal médico para el correcto abordaje y manejo de una patología con posibles complicaciones que pueden disminuir considerablemente la calidad de vida de las pacientes.

METODOLOGÍA

Para la elaboración de esta revisión bibliográfica, se consultaron diversas bases de datos, incluidas: Science Direct, Clinical Key, Google Scholar, PubMed y SciELO. La búsqueda de artículos se realizó con las palabras: “liquen escleroso”, “epidemiología de liquen escleroso”, “fisiopatología de liquen escleroso”, “manifestaciones clínicas de liquen escleroso”, “diagnóstico y tratamiento de liquen escleroso”. Los criterios de inclusión utilizados fueron: artículos en idioma español o inglés, incluidos artículos de revisión, metaanálisis o revisiones sistemáticas. Los criterios de exclusión utilizados fueron: artículos con más de cinco años de antigüedad, artículos en idiomas diferentes a español o inglés, y aquellos que no contuvieran información relevante o que no respondieran al objetivo de la presente revisión. Se realizó una revisión de un total de 35 artículos, de los cuales se utilizaron 17 artículos que cumplen con los criterios establecidos.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia y prevalencia del liquen escleroso son desconocidas. Los casos asintomáticos y el subdiagnóstico por falta de sospecha clínica hacen que los datos epidemiológicos disponibles sean limitados; además de ser una patología que produce incomodidad y sentimientos de vergüenza, por lo que puede haber subregistro de síntomas por los pacientes (2,4). Anteriormente, se estimaba una baja prevalencia, sin embargo, en estudios más recientes se reporta liquen escleroso en una de cada 60 mujeres, aproximadamente. Además, en un estudio reciente realizado en población holandesa, se documentó una incidencia de 14.6:100000 años-mujer en casos con confirmación histopatológica (4).

El liquen escleroso se presenta con mayor frecuencia en personas del sexo femenino, con una relación mujer-hombre estimada entre 3:1 a 10:1 (2).

El liquen escleroso vulvar tiene una edad promedio de diagnóstico de 52,6-60 años, y presenta una distribución de incidencia bimodal. El primer pico de incidencia se da en la etapa prepuberal, en niñas de 4-6 años. La población pediátrica afectada tiene una prevalencia de 1:900, y representan el 7-15% de todos los casos diagnosticados (4-6). El segundo pico de incidencia se da en mujeres peri- y postmenopáusicas entre 40-60 años de edad (4,5).

Existen diferencias epidemiológicas poblacionales claras, con mayor incidencia de liquen escleroso vulvar en pacientes con residencia en zonas urbanas, y menor incidencia en pacientes de zonas rurales, así como en pacientes de etnia negra y asiática. Estas diferencias geográficas y étnicas probablemente se atribuyen a subdiagnóstico, menor control en el reporte de casos y a diferencias en la disponibilidad de servicios de salud (4,7).

ETIOLOGÍA

Los mecanismos etiopatogénicos del liquen escleroso no están completamente identificados. Se plantea la hipótesis de factores exógenos (agentes infecciosos y factores locales) y endógenos (predisposición genética, disregulación inmunológica y hormonal) que pueden contribuir al desarrollo de la enfermedad (4,8).

Factores genéticos

El liquen escleroso ha demostrado tener una asociación familiar positiva en 12-17% de los casos, y ha presentado asociación genética en estudios con gemelos monocigóticos y

dicigóticos (4,8,9). Además, se han identificado antígenos leucocitarios humanos tipo II y alteraciones en oncogenes y genes que codifican para proteínas inmunomoduladores como factores predisponentes en su etiopatogenia (4,9).

Factores autoinmunes

Las pacientes con diagnóstico de liquen escleroso tienen un alto índice de enfermedades autoinmunes concomitantes, siendo la tiroiditis autoinmune, alopecia areata, vitiligo y anemia perniciosa las patologías más frecuentemente asociadas (4,8,9). Adicionalmente, se han identificado títulos elevados de algunos autoanticuerpos en pacientes con liquen escleroso, por ejemplo: proteína de matriz extracelular 1, anti-membrana basal y antitiroideos (4,8). Distintivamente, la asociación entre enfermedades autoinmunes y liquen escleroso es exclusiva de las mujeres (4).

Factores infecciosos

La mediación de agentes infecciosos en el desarrollo del liquen escleroso se ha propuesto como una hipótesis de su patogenia con evidencia científica limitada. Se ha estudiado la intervención de agentes bacterianos (*Borrelia burgdorferi*) y virales (virus del papiloma humano, virus de la hepatitis C y virus de Epstein-Barr) sin resultados concluyentes (4,8,9).

Factores locales

Se han identificado factores físicos como fricción, oclusión, quemaduras, trauma durante el mecanismo de parto, cirugía, radioterapia y cicatrización como factores precipitantes del liquen escleroso, lo que concuerda con el comportamiento clínico de

la enfermedad evidenciado por el fenómeno de Koebner desencadenado por rascado o actividad sexual (4,8,9).

Factores hormonales

El hipuestrogenismo se ha propuesto como un factor precipitante del liquen escleroso. Esta hipótesis se origina por los picos de incidencia de la enfermedad, mayor prevalencia en mujeres con síndrome de Turner, y el hecho de que los síntomas tienden a mejorar durante el periodo de gestación; sin embargo, no hay evidencia que respalde esta teoría (4,8). Asimismo, niveles bajos de andrógenos (especialmente por causa iatrogénica) se han relacionado con el liquen escleroso, pero terapias con testosterona no han demostrado resultados positivos (4,9).

Factores farmacológicos y alimenticios

Existe poca evidencia de la asociación del desarrollo de liquen escleroso con el uso de medicamentos. Grupos de fármacos como los antiinflamatorios no esteroideos, los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y los betabloqueadores, parecen disminuir el riesgo de desarrollo de liquen escleroso (4).

Algunos grupos de alimentos se han identificado como factores exacerbantes de la patología, como comidas fritas o picantes y carne de cerdo; sin embargo, no se ha establecido una asociación causal entre ambos (4).

FISIOPATOLOGÍA

La patogénesis del liquen escleroso no se encuentra bien definida y, aunque esta patología puede ocurrir en mujeres sin historia personal o familiar de enfermedad

autoinmune, hay una fuerte asociación con estas (10,11). La evidencia disponible en la actualidad indica que, en el contexto de un trasfondo genético susceptible sumado a posibles factores desencadenantes ya mencionados, ocurren varios eventos que llevan al desarrollo de esta patología, como la activación autoinmunogénica, formación de tejido esclerótico y estrés oxidativo (9,11).

Cronológicamente, la inflamación como tal podría ser el primer evento patogénico, ya que es responsable de inducir daño a nivel tisular (9). La función de las células T reguladoras es mantener la tolerancia inmune a los autoantígenos, pero esta es suprimida por una sobreexpresión del ARN mensajero miR-155 a nivel local, lo que termina promoviendo autoinmunidad e inflamación (9,11). Añadido a esto, hay una regulación a la alta de las células T helper 1 (Th1), y el ambiente inflamatorio creado por las citoquinas liberadas lleva a la liberación de especies reactivas de oxígeno (11). Esto contribuye con la autoinmunidad y estrés oxidativo, con el consecuente aumento de peroxidación de productos y daño oxidativo a nivel de proteínas; además, esta respuesta lleva a la inactivación de varios genes supresores de tumores, llevando a proliferación celular y a una posible transformación maligna de estas (11,9).

La promoción del crecimiento y actividad de fibroblastos, así como la síntesis y metabolismo anormal del colágeno sucede a través de varias vías moleculares con la consecuente formación progresiva de tejido hialinizado y esclerótico, siendo una de ellas la sobreexpresión de factores de crecimiento, tales como el TGF- β y GDF-15 (9). El ARN mensajero mencionado anteriormente también se asocia con inhibición de genes supresores de tumores como FOXO3 y CDKN1B, lo que aumenta la

proliferación de fibroblastos y formación de tejido esclerótico (9,11). Esto también es facilitado por la desregulación de una proteína de queratinocitos llamada galectina-7 por parte del p53, la cual inhibe el crecimiento de fibroblastos y aumenta la síntesis de colágeno, sobre todo del tipo V (11). Además, hay evidencia de que los autoanticuerpos de la proteína de matriz extracelular 1 (EMC1) afectan la unión de dicha proteína a la metalopeptidasa de matriz 9 (MMP), lo que lleva de igual manera a una excesiva síntesis de colágeno y, en consecuencia, a degradación y engrosamiento a nivel de la membrana basal de la piel (11).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El área afectada puede variar de una pequeña zona a toda la región, aunque la clásica descripción del libro es la “figura de ocho”, que involucra la región de vulva, periné y zona perianal (10). Es importante destacar que puede afectar la zona de labios menores y porción interna de los labios mayores, surco interlabial, clítoris, vestíbulo, perineo y región perianal. Normalmente, no hay involucramiento de la mucosa genital, por lo que la vagina y el cérvix no se ven afectadas (10,11).

Las lesiones típicas son pápulas blanco porcelana y placas con desprendimiento folicular e hiperqueratosis, aunque hay muchas variaciones en la presentación, por ejemplo: múltiples pápulas o máculas blancas que producen una apariencia de pecas, placas engrosadas hiperqueratósicas, fisuras y úlceras traumáticas, entre otras (10,11). La apariencia de placa esclerótica con una superficie atrófica arrugada o de papel tipo celofán es muy típica (10).

Un punto clave para reconocerlo, particularmente en etapas avanzadas, es

que hay una distorsión de la anatomía vulvar; si los labios menores están ausentes, el clítoris se ha reducido o está en medio de tejido cicatricial, es muy sugestivo de esta condición (10).

Con respecto a los síntomas, a pesar de que muchas pacientes son asintomáticas, la gran mayoría reporta prurito como el más común; este tiende a ser peor en las noches a tal punto de interrumpir el sueño por su severidad (10). Otra manifestación que acarrea un gran impacto en la calidad de vida es la disfunción sexual, ya que suelen ser menos activas debido a dispareunia, además de que hay pérdida de elasticidad del tejido local, lo que puede ocasionar rupturas a nivel de la base del fourchette al tener relaciones sexuales, generando dolor e incomodidad (11). Dentro de otros síntomas reportados está dolor vulvar crónico, disuria y sangrado a través de las fisuras en vulva y región perianal (11).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico usualmente es clínico; si las características clínicas son típicas la toma de biopsia no es siempre necesaria. Sin embargo, en etapas tempranas de la enfermedad el diagnóstico puede ser difícil. En caso de que la presentación clínica sea atípica, no sea concluyente el diagnóstico, hay duda de posible malignidad o falla de respuesta a tratamiento, es recomendable realizar una biopsia para confirmación diagnóstica, además de que excluye otros diagnósticos diferenciales, ya que hay otras condiciones vulvares que pueden imitar al liquen escleroso (11,12).

La biopsia debe tomarse de la zona más densa y blanquecina, y de preferencia previo a la aplicación del tratamiento. A la observación de la pieza se encuentra una epidermis atrófica con degeneración hidrópica de las células basales y una zona

homogénea pálida de hialinización en dermis superior. A nivel de la dermis se encuentra un infiltrado liquenoide variable de células mononucleares (11,12).

Mediante la dermatoscopia se documentan áreas aparchonadas blanquecinas sin estructura, con aperturas similares a comedones, glóbulos purpúricos, escamas, “trozos de hielo” y escasos vasos sanguíneos adelgazados (11).

Es importante destacar que, de acuerdo con los conceptos que parecen ser vitales en la patogénesis del liquen escleroso a nivel molecular, actualmente hay un estudio clínico en desarrollo cuyo objetivo es identificar y validar posibles biomarcadores de la enfermedad como genes, proteínas o glicoproteínas. Este estudio parece promisorio en cuanto a que la identificación de estos marcadores podría beneficiar el consecuente desarrollo de pruebas de tamizaje o pruebas mínimamente invasivas para lograr una detección temprana de esta, así como pruebas más específicas, ya hablando de diagnóstico a nivel tisular usando biopsias del área afectada (11).

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Es importante que el médico sepa reconocer las diferencias y similitudes entre las patologías vulvares más comunes.

Liquen plano erosivo

El liquen plano erosivo (LPE) suele tener mayor cantidad de recaídas y es más desgastante a nivel funcional (mayor afectación física y sexual) (13). El LPE genera eritema, descarga vaginal inflamatoria y sinequias que pueden llevar a la obliteración total. Los hallazgos patológicos pueden ser similares en ambos, por lo que la clínica define el manejo. Se debe tratar con corticosteroides tópicos y

terapia inmunomoduladora sistémica (en casos de poca o nula respuesta al tratamiento) (13).

Liquen simple crónico

El liquen simple crónico (LSC) suele ser una manifestación adulta de dermatitis atópica. Es muy pruriginoso con empeoramiento usualmente nocturno. Al examen físico se observa piel engrosada, placas liquenificadas y excoriaciones producidas por el rascado; sobre todo en regiones vulvares vellosas y en las ingles. La arquitectura vulvar está conservada y la región vaginal no se encuentra afectada. El diagnóstico es clínico y el manejo va dirigido a la resolución del prurito, siendo los corticosteroides tópicos la primera opción. No es necesario dar tratamiento de mantenimiento (13).

Dermatitis vulvar pura

La dermatitis vulvar pura (DVP) puede manifestarse clínicamente con eritema y descamación de la piel o hasta generar fisuras y engrosamiento tisular liquenificado. Su etiología es multifactorial, por lo que la presencia de dermatitis atópica o contacto con irritantes u otras sustancias alergénicas pueden desencadenar el cuadro. Se debe realizar biopsia solo en casos de alta sospecha de neoplasia. En casos de dermatitis por contacto, el tratamiento se basa en la retirada del alérgeno desencadenante del cuadro y podría añadirse un ciclo corto de corticosteroides de leve potencia en caso de ser necesario. En el caso de dermatitis atópica, se puede utilizar corticosteroides tópicos leves al momento de originarse un brote (13).

Deficiencia estrogénica

La deficiencia estrogénica genera pérdida de elasticidad y de la adiposidad del tejido vulvar (predominante en labios mayores). Suele darse una pérdida del volumen del clítoris, pero no debe generarse una fusión prepucial. Los labios menores pueden lucir más pálidos, mas no debe generarse una fusión a nivel de la línea media. El LEV y el hipoestrogenismo suelen coincidir, sin embargo, los síntomas generados por la deficiencia estrogénica deben resolver, al iniciar tratamiento con estrógenos tópicos (13).

Vitiligo

El vitiligo genera máculas y parches despigmentados en ausencia de otros síntomas inflamatorios. A diferencia del LEV, que tiene predilección por estados de hipoestrogenismo, el vitiligo puede ocurrir a cualquier edad y podría estar asociado a un trauma cutáneo reciente, embarazo o estrés emocional. El diagnóstico puede reforzarse con la utilización de la luz de Wood que genera una fluorescencia azul-blanca. No es necesario realizar una biopsia para su diagnóstico. La recomendación es estudiar la función tiroidea de toda paciente con vitiligo, pues hay una asociación con enfermedad tiroidea autoinmune. Como tratamiento se puede utilizar corticosteroides de intermedio a súper alta potencia, fototerapia o inclusive el trasplante autólogo de melanocitos sanos (13).

Enfermedad de Paget

La enfermedad de Paget (EP) genera una apariencia eccematosa con bordes ligeramente elevados y un fondo enrojecido. Suele ocurrir en mujeres posmenopáusicas

y el principal síntoma que genera es el prurito. Otros síntomas son: secreción, ardor y dolor. Es de tipo multifocal, por lo que puede haber lesiones en cualquier parte de la vulva, monte de Venus, perineo y parte interna de los muslos (menos frecuente alrededor del clítoris); mientras que en el LEV hay predilección por clítoris y perineo y es menos frecuente en el monte de Venus y parte interna de los muslos. La EP tiene una asociación hasta del 17% con adenocarcinoma vulvar. El diagnóstico se hace por biopsia y el manejo está dirigido a la utilización de láser, terapia de aspiración ultrasónica, extirpación quirúrgica o uso tópico de imiquimod (13).

Lesiones intraepiteliales escamosas

Las lesiones intraepiteliales escamosas (SIL) vulvares son el tipo más común de lesiones precancerosas vulvares. Las de bajo grado (LSIL) están asociadas a la presentación de condilomas acuminados de aspecto elevado o a cambios verrugosos aplanados asociados al VPH de bajo riesgo. Mientras tanto, las SIL de alto grado (HSIL) generan lesiones pre cancerígenas asociadas al VPH (14). La neoplasia intraepitelial vulvar diferenciada (dVIN) es la neoplasia no asociada al VPH más comúnmente relacionada con el LEV (15).

COMPLICACIONES

El LEC está asociado al carcinoma celular escamoso (CCE) en vulva, con un riesgo del 4 a 6,7%. A diferencia de las lesiones intraepiteliales escamosas vulvares de alto grado producidas por el VPH y los CCE basaloides, la vía por la que el LEV lleva al desarrollo de una neoplasia intraepitelial vulvar (VIN) lleva al desarrollo de un CCE queratinizante. Los VIN diferenciados

(menos del 5% de los VIN) suelen ocurrir en mujeres mayores con un inadecuado tratamiento del liquen escleroso o plano. Mujeres con adecuada adherencia al tratamiento del LEV o el liquen plano tienen menor incidencia de CCE vulvar en comparación con aquellas mujeres que han sido inconsistentes con su tratamiento (11,14).

Se han reportado casos de melanoma, carcinoma de células basales y carcinoma de Merkel; sin embargo, aún no se ha generado una asociación contundente entre el LEV y estos cánceres (16).

Asimismo, el proceso de cicatrización crónica que puede generarse a través de la evolución natural de la enfermedad puede llevar a la fusión de los labios menores, generando fimosis a través del prepucio clitoral y estrechamiento del introito. Inclusive, puede llegar a darse la formación de un absceso de tipo pseudoquístico (11). En adición, los cambios arquitecturales crónicos que se dan en el proceso de cicatrización, pueden llevar a que las pacientes experimenten fisuras, sangrado, prurito y dispareunia, todos elementos que pueden alterar la sensibilidad clitoriana. Por lo tanto, la disfunción sexual es un tema que debe ser abordado con la paciente, pues podría ser una complicación que conduzca a alteraciones en el estilo y la calidad de vida de esta (17).

TRATAMIENTO

Los pilares del tratamiento del liquen escleroso vulvar están compuestos por el manejo sintomático y la prevención de la progresión de la enfermedad (12).

En el liquen escleroso vulvar, la adecuada selección de tratamiento está ligada al grado de hiperqueratosis que puede ser modificado con tratamiento médico (10). Posterior a una respuesta terapéutica, suele

haber un retorno de la función y una disminución del impacto en la calidad de vida. La fusión puede revertirse, sin embargo, la cicatrización podría no verse afectada por el tratamiento médico, y se debe considerar la posibilidad de manejo quirúrgico (10).

El tratamiento se divide en dos fases: la inducción de la remisión (puede durar hasta un año) y el tratamiento de mantenimiento (10,12).

Inducción de la remisión

Se basa en la utilización de corticosteroides tópicos de moderada a alta intensidad. La evidencia actual sugiere el uso de propionato de clobetasol al 0,05%, o de furoato de mometasona al 0,1% (12).

- Enfermedad hiperqueratósica severa (placa blanca de aspecto muy engrosado): uso tópico de propionato de clobetasol al 0,05% (corticosteroide ultrapotente) dos veces al día hasta que el prurito cese (por 1-2 semanas); luego, una aplicación nocturna diaria hasta la revisión de las seis semanas (10).
- Enfermedad hiperqueratósica (presencia de placas blancas moderadamente engrosadas): uso de corticosteroides tópicos súper-potentes (dipropionato de betametasona al 0,05% o furoato de mometasona al 0,1%) dos veces por día hasta que el prurito cese, y luego, una aplicación nocturna diaria hasta la revisión médica a las seis semanas (10).
- Enfermedad leve (asocia palidez y muy poca hiperqueratosis): uso de

corticosteroides tópicos de moderada potencia (acetónido de triamcinolona al 0,02%, aceponato de metilprednisolona al 0,1%) (10).

Al hacer uso de corticosteroides tópicos potentes en vulva, es importante realizar una revisión a las seis semanas para valorar adecuada adherencia, efecto y tolerabilidad del tratamiento (10). Se debe mantener la misma potencia inicial de tratamiento con esteroides tópicos hasta que la textura y el color de la piel se normalicen. Es importante aclarar que la resolución sintomática suele ser rápida, mientras que la resolución de los signos anormales cutáneos suele llevar más tiempo (10). El tiempo aproximado para alcanzar la remisión suele ser de unos tres a seis meses al hacer uso de corticosteroides tópicos potentes (10,12).

Tratamiento de mantenimiento

El tratamiento de mantenimiento a largo plazo con corticosteroides de mediana a alta potencia es efectivo y no resulta en la formación de estrías, telangiectasias, ni tampoco llevan a atrofia del tejido o a infección (12).

La literatura sugiere una revisión cada seis meses para determinar el régimen más bajo de corticosteroides tópicos con el que la paciente pueda estar en remisión y mantener una adecuada apariencia cutánea de la zona y prevenir la cicatrización (10). Es importante ser enfático en la necesidad de la no suspensión del tratamiento, ya que en aquellas pacientes que no cumplen con su tratamiento existe un 50% de riesgo de que haya formaciones cicatriciales y un 5% de riesgo de que las lesiones evolucionen a malignidad (10).

Los principales objetivos del tratamiento de mantenimiento deben ser: control

sintomático, capacidad para mantener relaciones sexuales, prevención de cicatrices, fusión y pérdida de la tumescencia clitoriana, prevención del desarrollo de malignidad, y ausencia de efectos adversos (10,12).

Otros tratamientos tópicos

En pacientes con una pobre respuesta al uso de corticosteroides tópicos, la aplicación de inyecciones intralesionales de corticosteroides es una opción que puede ser considerada (10-20 mg de triamcinolona intralesional en pacientes con biopsia que descarte malignidad) (12). El uso de inmunomoduladores tópicos se mantiene como tratamiento de segunda línea en caso de pacientes que no responden a corticosteroides tópicos o intralesionales. Sin embargo, su uso se ha asociado a mayor riesgo de transformación maligna por el efecto de inmunosupresión local que generan (10).

La tretinoína se ha descrito como monoterapia en el manejo del líquen escleroso vulvar; sin embargo, existe poca evidencia aún que respalde su uso. Además, es muy irritante (12).

CONCLUSIÓN

El líquen escleroso vulvar es una patología con prevalencia significativa en adultos y con complicaciones que impactan la calidad de vida de las personas; además, puede sufrir transformación maligna, por lo que amerita de un diagnóstico oportuno e inicio de tratamiento temprano. Se ha determinado que el tratamiento de mantenimiento con corticosteroides tópicos a largo plazo es altamente recomendado, incluso en pacientes asintomáticos. El uso de corticosteroides inyectados intralesionales se ha dejado como opción de manejo en

pacientes con poca respuesta al tratamiento tópico usual. El uso de inmunomoduladores tópicos y tretinoína se han descrito con resultados variables.

Los autores no declaran tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Guidozzi F. Lichen sclerosus of the vulva. *Climacteric* [Internet]. 2021;24(5):513–20. Doi: <http://dx.doi.org/10.1080/13697137.2021.1948004>
2. Fergus KB, Lee AW, Baradaran N, Cohen AJ, Stohr BA, Erickson BA, et al. Pathophysiology, clinical manifestations, and treatment of lichen sclerosus: A systematic review. *Urology* [Internet]. 2020;135:11–9. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2019.09.034>
3. Fruchter R, Melnick L, Pomeranz MK. Lichenoid vulvar disease: A review. *Int J Womens Dermatol* [Internet]. 2017;3(1):58–64. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijwd.2017.02.017>
4. Pérez-López FR, Vieira-Baptista P. Lichen sclerosus in women: a review. *Climacteric* [Internet]. 2017;20(4):339–47. Doi: <http://dx.doi.org/10.1080/13697137.2017.1343295>
5. Orszulak D, Dulaska A, Niziński K, Skowronek K, Bodziony J, Stojko R, et al. Pediatric vulvar lichen sclerosus-A review of the literature. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. 2021;18(13):7153. Doi: <http://dx.doi.org/10.3390/ijerph18137153>
6. Heymann WR. Juvenile lichen sclerosus: A loss of innocence. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;82(2):301–2. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.11.012>
7. Melnick LE, Steuer AB, Bieber AK, Wong PW, Pomeranz MK. Lichen sclerosus among women in the United States. *Int J Womens Dermatol* [Internet]. 2020;6(4):260–2. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijwd.2020.05.001>
8. Singh N, Ghatage P. Etiology, clinical features, and diagnosis of vulvar Lichen Sclerosus: A scoping review. *Obstet Gynecol Int* [Internet]. 2020;2020:7480754. Doi: <http://dx.doi.org/10.1155/2020/7480754>
9. Corazza M, Schettini N, Zedde P, Borghi A. Vulvar lichen sclerosus from pathophysiology to therapeutic approaches: Evidence and prospects.

- Biomedicines [Internet]. 2021;9(8):950. Doi: <http://dx.doi.org/10.3390/biomedicines9080950>
10. Lee A, Fischer G. Diagnosis and treatment of vulvar lichen sclerosus: An update for dermatologists. *Am J Clin Dermatol* [Internet]. 2018;19(5):695–706. Doi: <http://dx.doi.org/10.1007/s40257-018-0364-7>
 11. Krapf JM, Mitchell L, Holton MA, Goldstein AT. Vulvar lichen sclerosus: Current perspectives. *Int J Womens Health* [Internet]. 2020;12:11–20. Doi: <http://dx.doi.org/10.2147/IJWH.S191200>
 12. American College of Obstetricians and Gynecologists' Committee on Practice Bulletins-Gynecology. Diagnosis and management of vulvar skin disorders: ACOG Practice Bulletin, number 224. *Obstet Gynecol* [Internet]. 2020;136(1):e1–14. Doi: <http://dx.doi.org/10.1097/AOG.0000000000003944>
 13. Vyas A. Genital Lichen Sclerosus and its Mimics. *Obstet Gynecol Clin North Am* [Internet]. 2017;44(3):389–406. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ogc.2017.05.004>
 14. Davick JJ, Samuelson M, Krone JT, Stockdale CK. The prevalence of lichen sclerosus in patients with vulvar squamous cell carcinoma. *Int J Gynecol Pathol* [Internet]. 2017;36(4):305–9. Doi: <http://dx.doi.org/10.1097/pgp.0000000000000341>
 15. Halonen P, Jakobsson M, Heikinheimo O, Riska A, Gissler M, Pukkala E. Lichen sclerosus and risk of cancer. *Int J Cancer* [Internet]. 2017;140(9):1998–2002. Doi: <http://dx.doi.org/10.1002/ijc.30621>
 16. Akel R, Fuller C. Updates in lichen sclerosis: British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus 2018. *Br J Dermatol* [Internet]. 2018;178(4):823–4. Doi: <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.16445>
 17. Gutiérrez-Ontalvilla P, Botella R, Iborra M, Giner F, Negueroles D, Cortell J, et al. The Female Sexual Function Index to assess patients with moderate to severe vulvar lichen sclerosus. *Eur J Dermatol* [Internet]. 2019;29(4):430–1. Doi: <http://dx.doi.org/10.1684/ejd.2019.3580>