

NOVEDADES DESDE LA VERSIÓN ANTERIOR

Protocolo de nueva creación.

ÍNDICE

1. Introducción
2. Clínica
3. Exploración física
4. Diagnóstico
5. Tratamiento
6. Seguimiento
7. Indicadores de evaluación
8. Bibliografía
9. Anexo 1: Malignización
10. Anexo 2: Embarazo
11. Anexo 3: Infancia y adolescencia

1. INTRODUCCIÓN

El liquen escleroso (LE) es una dermatopatía inflamatoria crónica y progresiva que habitualmente afecta a la región anogenital (85-90%) aunque puede afectar a cualquier parte del cuerpo (LE extragenital). Pese a que puede debutar a cualquier edad la incidencia es mayor en las niñas prepúberes y las mujeres perimenopáusicas.

2. CLÍNICA

Existe una gran variabilidad clínica del LE desde formas muy floridas a otras asintomáticas.

- Prurito vulvar (síntoma principal) a menudo vespertino, puede ser tan intenso que interfiere con el descanso nocturno.
- Fragilidad cutánea.
- Dispareunia.
- Disuria y/o dificultad miccional.
- Clínica anal: prurito, defecación dolorosa, fisuras anales y sangrado con la defecación.

3. EXPLORACIÓN FÍSICA

El LE puede extenderse hacia el periné y el área perianal adquiriendo la típica figura en 8. También pueden extenderse a los pliegues genitocrurales. La afectación vaginal es excepcional (valorar asociación con liquen plano). No afecta al cérvix.

PROTOCOLOS ASISTENCIALES

LIQUEN ESCLEROSO

4. DIAGNÓSTICO

La clínica y la exploración física son muy sugestivas del diagnóstico.

El diagnóstico **definitivo** es anatomopatológico pero solo es preciso tomar biopsia en determinadas situaciones (indicación de derivar a consulta de Tracto Genital Inferior):

- Diagnóstico dudoso.
- Lesión nodular, sangrante o roja.
- LE refractario al tratamiento.
- Áreas sugestivas de VIN.
- Sospecha de malignidad.
- Antecedentes personales de VIN o lesiones invasoras.

5. TRATAMIENTO

Tiene por objetivo paliar los síntomas y frenar la evolución. Debe iniciarse tras el diagnóstico incluso en pacientes asintomáticas.

TRATAMIENTO PARA LA INDUCCIÓN DE LA REMISIÓN:

El tratamiento de primera línea serán siempre los corticoides tópicos, preferiblemente en pomada (formulaciones en crema se asocian con mayor frecuencia a irritación vulvar). Se utilizará clobetasol 0.05% (tratamiento gold standard) o mometasona 0.1% preferiblemente por la noche. La pauta será:

- Inicial: 1 aplicación/24h durante 4 semanas (ampliable hasta a 12 semanas si no control adecuado de la clínica).
- Desescalada: 1 aplicación/48h durante 4 semanas. Luego 3 aplicaciones en semana durante 4 semanas.

A los 3 meses del inicio del tratamiento se realizará la primera revisión de la paciente para valorar la respuesta al tratamiento:

- Respuesta: terapia de mantenimiento.

- No respuesta: se considerará como falta de respuesta la persistencia de la clínica y/o de las placas liquenificadas en la vulva. En estos casos se reevaluará a la paciente en consulta de Tracto Genital Inferior. Nos centraremos en:

- Comprobar cumplimiento terapéutico y pauta.
- Descartar sobreinfección del área tratada.
- Reevaluar el diagnóstico.
- Descartar malignización.
- Descartar patología asociada (atrofia vulvovaginal, reacción alérgica a los corticoides, sobreinfección fúngica...) que altere la respuesta al tratamiento.

PROTOCOLOS ASISTENCIALES

LIQUEN ESCLEROSO

Las pacientes que hayan realizado el tratamiento de forma correcta sin mejoría y se hayan descartado los supuestos arriba comentados precisarán un cambio de tratamiento. Se puede utilizar otro de los corticoides de primera línea o pasar a los inhibidores de la calcineurina (2ª línea de tratamiento).

Los inhibidores de la calcineurina tópicos (Tacrolimus 0.1%; Pimecrolimus 1%) son el tratamiento de segunda línea para los casos refractarios al tratamiento con los corticoides tópicos o con mala tolerancia a los mismos. La pauta será 1 aplicación/12h durante 3 meses. Dado que el tacrolimus puede producir reacciones locales intensas, se dará una cita de revisión al mes de iniciar el tratamiento.

En caso de no respuesta al tratamiento tópico con corticoides ni con inhibidores de la calcineurina se valorarán tratamientos alternativos como láser, plasma rico en plaquetas... siempre manteniendo la dosis de corticoides. En general, la cirugía se reservará para casos muy seleccionados (dificultad miccional, dolor por retracción importante...) ya que la mayoría de estudios al respecto han reportado un empeoramiento de las lesiones tras la cirugía por fenómeno de Koebner y la tasa de recidivas ronda el 60%.

TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO:

Como normal general, se utilizará como terapia de mantenimiento la dosis mínima de corticoides (propionato de clobetasol o fuorato de mometasona) que mantenga a la paciente asintomática y sin lesiones y se asociará un hidratante vulvar.

6. SEGUIMIENTO

Primer control a los 3 meses de iniciar el tratamiento. Después controles cada 6 o 12 meses según severidad y control de síntomas.

En las visitas de seguimiento se hará hincapié en la importancia del tratamiento con corticoides a largo plazo pese a que la paciente esté asintomática. Las pacientes deberían realizarse una autoexploración periódica y consultar en caso de cambios en la apariencia y/o textura de la piel o si hay un cambio en los síntomas. Tras varios años de estabilidad clínica se puede plantear alta y control anual por su médico de atención primaria.

7. INDICADORES DE EVALUACIÓN

Ninguno.

8. BIBLIOGRAFÍA

- AEPCC-Guía: Dermatitis inflamatoria de la vulva (liquen escleroso, liquen plano y liquen simple crónico). Publicaciones AEPCC. 2016. ISBN 978-84-617-6416-7
- F. R. Pérez-López & P. Vieira-Baptista. Lichen sclerosus in women: a review. *Climacteric*. 2017; 20(4):339-47.
- Lee A, Bradford J, Fischer G. Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus: a prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol*. 2015; 151(10):1061-7.

PROTOCOLOS ASISTENCIALES

LIQUEN ESCLEROSO

- Van der Meijden WI, Boffa MJ, Ter Harmsel B, Kirtschig G, Lewis F, Moyal-Barracco M, Tiplica GS, Sherrard J. 2021 European guideline for the management of vulval conditions. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2022 Jul;36(7):952-972.
- Yeon J, Oakley A, Olsson A, Drummond C, Veysey E, Marshman G, Saunders H, Opie J, Bradford J, Cole J, DeAmbrosis K, Cook K, Pepall L, Eva LJ, Sladden M, Selva-Nayagam P, Phillips R, Ball S, Hill S, Bohl T, Day T, Lee G, Fischer G. Vulval lichen sclerosus: An Australasian management consensus. Australas J Dermatol. 2021 Aug;62(3):292-299.
- 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. 2020 Jul;136(1):e1-e14.
- Pérez-López FR, Ceausu I, Depypere H, Erel CT, Lambrinoudaki I, Rees M, Schenck-Gustafsson K, Tremollieres F, van der Schouw YT, Simoncini T; EMAS, Spanish Menopause society. EMAS clinical guide: vulvar lichen sclerosus in peri and postmenopausal women. Maturitas. 2013 Mar;74(3):279-82.
- Chin S, Scurry J, Bradford J, Lee G, Fischer G. Association of Topical Corticosteroids With Reduced Vulvar Squamous Cell Carcinoma Recurrence in Patients With Vulvar Lichen Sclerosus. JAMA Dermatol. 2020 Jul 1;156(7):813-814.
- Simms-Cendan J, Hoover K, Marathe K, Tyler K. NASPAG Clinical Opinion: Diagnosis and Management of Lichen Sclerosus in Pediatric and Adolescent Patients. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2022 Apr;35(2):112-120.

Autores	Dra. Revelles, Dra. Calderón, Dra Ramírez		
Fecha elaboración	14/02/25	Vigencia	14/02/28

9. ANEXO 1: MALIGNIZACIÓN

El LE tiene un riesgo de malignización del 5% sin tratamiento. Es por ello que el tratamiento corticoideo debe mantenerse de por vida a la dosis mínima eficaz.

Recientemente se ha comprobado que el uso de corticoides previene las recidivas de lesiones premalignas (VIN diferenciado) y malignas (cáncer escamoso de vulva) que ocurren con un liquen escleroso de base, por lo que incluso en estas pacientes se mantendrá el tratamiento.

10. ANEXO 2: EMBARAZO

El LE suele tener un curso favorable durante el embarazo y se ha notificado una menor necesidad de tratamiento. El embarazo no debe ser motivo de suspensión del tratamiento de mantenimiento.

En caso de diagnóstico en el embarazo se utilizará para inducir la remisión el mismo tratamiento con la misma pauta que en las pacientes no gestantes. El uso de inhibidores de la calcineurina y de retinoides está contraindicado.

PROTOCOLOS ASISTENCIALES

LIQUEN ESCLEROSO

El LE no contraindica per se el parto vía vaginal en ausencia de otros factores obstétricos que lo desaconsejen. Tampoco se han notificado problemas en la sutura y cicatrización de episiotomías en estas pacientes, aunque sí existen casos descritos de fenómeno de Koebner en la zona de episiotomía.

11. ANEXO 3: INFANCIA Y ADOLESCENCIA

En la infancia, los síntomas más comunes del LE son el prurito vulvar, el sangrado genital debido a fisuras cutáneas, la disquecia y el estreñimiento. En ocasiones el rascado compulsivo puede ser confundido con masturbación. También pueden presentar disuria e incontinencia por rebosamiento secundaria a la misma. En la adolescencia, puede debutar como dispareunia y laceraciones de la horquilla vulvar durante las relaciones sexuales.

Las lesiones son idénticas a las descritas en la población adulta y su extensión no se relaciona con la intensidad de los síntomas, de forma que pequeñas lesiones pueden ser muy sintomáticas y viceversa. Inicialmente se creía que la mayoría de LE vulvares desaparecían al llegar a la adolescencia pero estudios recientes demuestran que hasta en el 75% de los casos el LE permanece.

El 18% de las pacientes pediátricas con LE genital presentan también LE extragenital (especialmente en tronco y extremidades) y cavidad oral, por lo que el examen físico debe ser amplio.

El diagnóstico es eminentemente clínico y las biopsias se reservan para aquellos casos en los que existan dudas diagnósticas o no haya respuesta al tratamiento, puesto que el riesgo de malignidad es mucho menor en este rango de edad.

Al igual que en las pacientes adultas, el tratamiento de elección es el clobetasol tópico, preferiblemente en pomada. Se iniciará el tratamiento con una aplicación por la noche durante 4 semanas y después se reevaluará a la paciente. En caso de que no exista mejoría se valorará utilizar mometasona o inhibidores de la calcineurina (nunca en menores de 2 años). En caso de que exista mejoría se dejará terapia de mantenimiento y revisión en 6 meses. Si en la revisión a los 6 meses no se ha producido progresión de la enfermedad se realizará control anual durante 2 años y terapia de mantenimiento con la mínima dosis eficaz. En caso contrario, se valorará cambio de tratamiento o intensificación del mismo y se realizarán controles cada 6 meses.

Ante recaídas se repetirá la tanda de 4 semanas de corticoide tópico a diario.

A partir de los 2 años sin recaídas se puede considerar abandonar el tratamiento. Sin embargo, dado que los cambios arquitecturales vulvares pueden ocurrir en ausencia de síntomas, se mantendrá el control anual en UTGI hasta al menos los 20 años de edad.