

# LÍQUEN ESCLEROSO VULVAR NA CRIANÇA: UM DIAGNÓSTICO A TER EM MENTE

## VULVAR LICHEN SCLEROSUS IN CHILDREN: A DIAGNOSIS TO BE KEPT IN MIND

Pedro Vieira-Baptista<sup>1</sup>, Henrique Soares<sup>2</sup>, Jorge Beires<sup>1</sup>, Alberto Caldas Afonso<sup>2</sup>

1. Serviço de Ginecologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

2. Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

*Acta Pediatr Port* 2014;45:138-145

## ABSTRACT

Lichen sclerosus is an inflammatory dermatosis which can be found at any age. It is much more frequent in the genital area. It is quite frequent, especially in the feminine gender, although it is mostly unknown. It can range from totally asymptomatic to being responsible for intense pruritus and/or burning. Obstipation is a unique finding in children with this condition. Bleeding is common in girls, due to skin fragility. When lichen sclerosus presents in girls, frequently it is mistaken with sexual abuse.

It can severely distort the normal vulvar and, sometimes, anal anatomy in the short and median time. In the long time, it carries an increased risk of vulvar cancer.

Timely and adequate treatment can avoid the sequelae of this condition. However, its impact in decreasing the risk of malignancy is unknown. Topical corticosteroids are the mainstay of treatment.

It has been speculated that most cases found in infancy would go into remission, after the menarche. However, today it is known that that is not the reality.

The disease usually is found in patients with a personal and familiar history of autoimmune phenomena and diseases. The author's objective is to present the epidemiology, signs and symptoms, the role of biopsy, complications, follow-up, prognosis and treatment of vulvar lichen sclerosus in girls.

**Keywords:** lichen sclerosus; vulva; pruritus; infancy; autoimmune.

## RESUMO

O líquen escleroso é uma dermatose inflamatória, com marcada preponderância na região genital, que pode aparecer em qualquer idade. É uma entidade relativamente frequente, sobretudo no género feminino, ainda que muito pouco reconhecida.

Pode ser totalmente assintomático ou, no outro extremo, responsável por quadros de prurido e/ou ardor intensos. A obstipação é uma manifestação única das crianças. As hemorragias são frequentes, pela fragilidade cutânea. A sua apresentação em raparigas gera frequentemente confusão com quadros de abuso sexual.

Pode ter como consequência, a curto e médio prazo, uma destruição da normal anatomia vulvar e, por vezes, anal. A longo prazo, está associado a um risco acrescido de carcinoma vulvar.

O correto e atempado tratamento pode evitar sequelas, embora não se conheça o seu impacto sobre o risco de malignidade. Os corticoides tópicos são o tratamento de primeira linha.

Habitualmente, esta entidade surge num ambiente e familiar carregado de doenças e fenómenos auto-imunes. Especulou-se que a maior parte dos casos surgidos na infância entrariam em remissão após a menarca. Hoje, contudo, sabe-se não ser essa a realidade.

No presente trabalho é feita uma revisão da epidemio-

logia, sinais e sintomas, papel da biópsia, complicações, seguimento, prognóstico e tratamento do líquen escleroso vulvar em raparigas.

**Palavras-chave:** líquen escleroso; vulva; prurido; infância; autoimunidade.

## INTRODUÇÃO

O líquen escleroso (LE) é uma dermatose inflamatória, descrita pela primeira vez nos finais do século XIX<sup>1,2</sup>. Foi conhecida por várias designações, até Friederich, em 1976, ter estabelecido a denominação líquen escleroso. Apesar de considerada incorreta pela *International Society for the Study of Vulvovaginal Disease* (ISSVD), a denominação “líquen escleroso e atrófico” continua a ser de uso corrente, especialmente na linguagem dermatológica. No entanto, dado que a atividade metabólica da pele afetada é igual ou superior à da pele, aquela sociedade desaconselha o uso do adjetivo “atrófico”<sup>3</sup>.

Esta dermatose tem preferência pela região genital, especialmente a feminina, numa relação de 1:6,2-10<sup>4</sup>.

O LE está descrito em todas as idades, embora tenha uma distribuição bimodal, com um pico pré-pubertário e outro na pós-menopausa<sup>5</sup>. Nalgumas séries, são referidos até 15% dos casos em raparigas pré-púberes<sup>6,7</sup>. Representa 18% da patologia vulvar em crianças, apenas precedido

pela dermatite atópica/irritativa<sup>8</sup>. A sua incidência está estimada em 1:900 na infância<sup>9</sup> e em 1:300-1000 nas mulheres adultas<sup>3,5</sup>, parecendo aumentar com a idade, atingindo até 3% em populações idosas<sup>10</sup>.

Apesar de menos comum, esta entidade é reconhecida mais frequentemente nos rapazes, dado ser a principal causa de fimose adquirida (“*balanitis xerotica obliterans*”)<sup>11</sup>.

Tem havido dúvidas quanto ao curso da doença em raparigas, tanto em termos de sequelas anatómicas, como de persistência/remissão da doença.

Mesmo na presença de sintomas e manifestações típicas, na maior parte dos casos o diagnóstico não é feito precocemente. Muitas vezes é colocada a hipótese de abuso sexual<sup>12</sup>.

O não tratamento desta condição pode levar a graves alterações anatómicas na idade adulta (e por vezes ainda em idade pediátrica). O LE acarreta um risco, a longo prazo, de cancro vulvar, não se sabendo se o tratamento tem impacto na redução do mesmo.

## ETIOLOGIA

O LE é uma doença autoimune<sup>13</sup>, havendo evidência de que estão envolvidas neste processo proteínas da membrana basal (BP180<sup>14</sup>, ECM1<sup>15</sup>).

A associação com diversos antígenos HLA está descrita<sup>13,16</sup>, sendo que numa série pediátrica se verificou que 65% dos doentes eram homocigóticos para o HLA-DQ27. O risco familiar é bem conhecido, chegando aos 17% nalgumas séries<sup>9</sup> (5,2% na nossa experiência, dados não publicados), estando mesmo descritos casos de concordância entre gémeas monozigóticas<sup>17</sup>.

O papel de agentes infecciosos não foi comprovado, tendo os mais estudados sido a *Borrelia burgdorferi*<sup>18,19</sup> e o HPV<sup>20</sup>. A distribuição bimodal da doença conduz facilmente à questão do papel das hormonas, mais precisamente do hipoestrogenismo. Esta coincidência, associada ao facto de muitas das raparigas apresentarem melhorias após a menarca, parece corroborar esta teoria. Contudo, não se notam flutuações sintomáticas significativas ao longo do ciclo menstrual, com a gravidez, com a toma de contraceptivos hormonais ou com a terapêutica hormonal de substituição. Nalgumas séries de LE em raparigas, foi encontrado um número elevado de casos de síndrome de Turner, levando os autores a concluir mais uma vez, que o hipoestrogenismo possa desempenhar algum papel<sup>21</sup>. Recentemente, tentou-se também associar o LE ao uso de inibidores da aromatase<sup>22</sup>, embora a base para tal associação não seja suficientemente sólida<sup>23</sup>.

O papel da testosterona foi igualmente considerado, tendo o propionato de testosterona sido a base do tratamento

durante muito tempo. Ainda que a sua eficácia seja controversa, alguns estudos sugeriram que aquele levava a um aumento do número de recetores de estrogénios e que seria esse o mecanismo de ação<sup>24</sup>.

Nalguns casos, o traumatismo desempenha um papel na génese da doença, nomeadamente em casos surgidos após queimaduras<sup>25</sup>, radioterapia<sup>26</sup>, traumatismos ou cirurgias<sup>27</sup>. A recorrência em margens de vulvectomy é de, pelo menos, 50%<sup>28</sup>. Por vezes, é difícil traçar a fronteira entre a associação destas condições e o tratar-se de um simples fenómeno isomórfico ou de Koebner em doentes sem diagnóstico prévio.

O papel dos fatores locais é complexo, ao ponto de a doença tornar a surgir em retalhos miocutâneos usados para corrigir defeitos vulvares<sup>29</sup>.

Assim, a manifestação do LE parece necessitar de um contexto de autoimunidade, com fundo genético, e de um ambiente propício.

## SINTOMAS E SINAIS

O intervalo entre o início dos sintomas e o diagnóstico é, habitualmente, longo, estimando-se em cerca de 1,3 anos. Na mulher adulta, em Portugal, este intervalo é superior a cinco anos<sup>30</sup>. A idade média de início dos sintomas, em raparigas, ronda os sete anos e a de diagnóstico os nove<sup>31,32</sup>.

É frequente, antes de um diagnóstico correto, estas doentes passarem por diversos médicos e especialidades<sup>12</sup>.

Contrariamente à mulher adulta, em que a percentagem de casos assintomáticos pode chegar aos 40%<sup>33</sup>, nas raparigas esta é mais baixa, estimando-se em 7%<sup>9</sup>. Alguns autores postulam que alguns dos casos de doença assintomática, na mulher adulta, mais não sejam que o resultado de doença ativa antes da puberdade e que, após esta, entrou em quiescência.

Os sintomas mais comuns são dor (80%), prurido vulvar e perianal (70% e 16%, respetivamente) e disúria (43%). Habitualmente, o prurido é mais marcado no período noturno.

Por motivos ainda não esclarecidos, nas crianças com LE, as queixas gastrointestinais são comuns (12-67%)<sup>12,34</sup>. A obstipação e/ou defecação dolorosa, por vezes associadas a estenose anal, acontecem apenas em crianças (11%); as fezes podem ser em “lápiz”<sup>6</sup>.

Os achados mais típicos são pápulas cor de marfim ou de tom rosado, podendo eventualmente confluir em placas. Com o tempo, estas lesões tendem a adquirir um tom esbranquiçado, baço, designado como aspeto “em mortalha” (derivado do papel de mortalha). Outros

achados incluem a hiperqueratose, liquenificação, fissuras, erosões, edema (Figura 1), equimoses, estenose do introito, despigmentação/hiperpigmentação e eritema. A doença envolve, mais frequentemente, os sulcos interlabiais, pequenos lábios, vestibulo, prepúcio e região perianal (Figuras 2 e 3). As hemorragias e equimoses são frequentes, levando, muitas vezes, a que seja colocada a hipótese de abuso sexual (Figura 4). Pode ser identificada a “imagem em oito” ou em “fechadura”, representando uma alteração pigmentar ou liquenificação circundando a vulva, rafe perineal e ânus (habitualmente poupando o sulco nadegueiro). De notar que, por regra, a vagina está poupada<sup>35</sup>. Nalguns casos, o clitóris pode não estar visível, devido a aderências do prepúcio, por vezes envolvendo os pequenos lábios. Um dos achados mais comuns na mulher adulta, a



**Figura 1.** Criança de 6 anos; despigmentação dos sulcos interlabiais, eritema vestibular e edema do prepúcio.



**Figura 2.** Criança de 9 anos; eritema vestibular e erosões.



**Figura 3.** Mesmo caso apresentado na figura 2; aspecto da região peri-anal, sendo evidente a presença de fissura anal.



**Figura 4.** Mesmo caso apresentado nas figuras 2 e 3; aspecto da face externa do pequeno lábio esquerdo, com erosões e equimoses.

atrofia dos pequenos lábios, é difícil de avaliar em crianças pré-púberes.

As lesões extra-genitais são pouco comuns; surgem mais frequentemente no tronco e membros superiores.

## DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é clínico. A maioria dos autores considera que a biopsia não deve ser realizada na criança<sup>36</sup>. Outros, contudo, consideram que dada a cronicidade e curso incerto da doença, será preferível a sua realização. Optando-se pela biopsia, deve ser ponderado o uso de anestesia geral. Utiliza-se habitualmente um biótomo de quatro milímetros, sem necessidade de suturar o defeito resultante. A biopsia deve ser realizada em caso de insucesso dos tratamentos de primeira linha e na presença de lesões suspeitas ou pigmentadas<sup>36</sup>.

Salienta-se que a biopsia nem sempre assegura um diagnóstico. Com efeito, frequentemente, as características histológicas são atípicas após o tratamento com corticoides, a biopsia pode não ter sido realizada em local correto (transição de pele afetada/pele saudável), ou a informação prestada ao anatomopatologista é incorreta ou insuficiente ou este poderá estar pouco vocacionado para a dermatopatologia<sup>37</sup>. O aspeto histológico típico da pele inclui o apagamento das papilas dérmicas, com a presença de uma banda de colagénio sob estas e hiperqueratose. É igualmente frequente a presença de um infiltrado linfocitário, plasmocitário e histiocitário.

É opinião dos autores que o diagnóstico deve ser clínico, sendo preferível, nos casos dúbios, a referência para centros especializados em patologia vulvar.

Deverá ser realizada uma história familiar detalhada, com especial enfoque na identificação de outros casos de LE e em doenças autoimunes.

## ASSOCIAÇÃO COM FENÓMENOS E DOENÇAS AUTOIMUNES

A associação entre as dermatoses liquenóides e a presença de auto-anticorpos e fenómenos e/ou doenças autoimunes está bem estabelecida.

O único estudo que analisou especificamente a questão da autoimunidade em crianças com LE, avaliou 30 raparigas e respetivas famílias<sup>13</sup>. A prevalência de doença autoimune foi baixa nas raparigas (4%), mas elevada nos seus pais e avós (56%). Sugere-se que os antecedentes familiares de doença autoimune sejam mais comuns nos casos de manifestação mais precoce.

Se no adulto parece ser importante a exclusão de patologia associada, nomeadamente tiroideia, na criança não nos parece haver evidência que justifique a realização de exames adicionais.

## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Apesar das longas listas possíveis de diagnósticos diferenciais, referem-se apenas aquelas entidades que surgem mais frequentemente e/ou que poderão suscitar mais dúvidas.

### Líquen plano

As manifestações podem ser muito semelhantes, mas o líquen plano é muito raro nas crianças. Manifesta-se quase sempre depois dos 20 anos de idade<sup>38</sup>. O envolvimento da mucosa oral é mais frequente do que o da vulvar. Contrariamente ao LE, em que o envolvimento vaginal é excepcional, no líquen plano é comum.

### Vitiligo

A despigmentação cutânea, total ou parcial, pode facilmente ser confundida com as alterações características do LE. No vitiligo não é raro o envolvimento vulvar, por vezes simulando mesmo a imagem em fechadura, típica do LE. Frequentemente, surge também noutras partes do corpo, associado a outras doenças ou fenómenos autoimunes e a história familiar de vitiligo é frequentemente positiva. Este não está associado a prurido. Um exame atento descarta o LE, pela ausência de alterações anatómicas ou sinais inflamatórios.

### Psoríase

A psoríase tem habitualmente localizações e características típicas, bem como história familiar. Contudo, por vezes, o diagnóstico diferencial pode ser mais difícil, pois no caso de manifestação vulvar nem sempre as típicas placas estão presentes. A associação entre psoríase e LE é importante (5-17%)<sup>37-39</sup>.

### Líquen *simplex chronicus*

Estas lesões podem ser primárias ou secundárias. Surgem habitualmente como uma liquenificação marcada, por vezes com erosões dos sulcos interlabiais e dos grandes lábios. O vestíbulo vulvar é poupado.

É frequente a sua coexistência com LE, respondendo bem à cessação do coçar e aos corticoides tópicos.

### Aderências dos pequenos lábios

Estas aderências são consequência do hipostrogenismo e/ou inflamação e, habitualmente, surgem antes dos

dois anos. Em regra, a sua resolução é espontânea. Normalmente, nos casos de aderências ou sinéquias existe uma linha branca média, que se visualiza mais facilmente colocando um estilete por detrás dos pequenos lábios.

### Abuso sexual

A suspeita de abuso sexual é frequentemente colocada nas raparigas com LE<sup>12</sup>. As duas situações podem, obviamente coexistir, não sendo menos verdade que o abuso pode levar à manifestação da doença. Igualmente possível, é o agravamento de um quadro de LE em contexto de abuso sexual. Contudo, será de assumir que a coexistência das duas situações é rara.

A suspeita de abuso sexual deverá ser levantada quando as lesões surgem em raparigas mais próximas da puberdade, nos casos de insucesso do tratamento e, naturalmente, na presença de infeções de transmissão sexual ou outros sinais de abuso sexual<sup>36</sup>.

## TRATAMENTO

Os objetivos do tratamento do LE são o alívio sintomático e a interrupção do processo de destruição das estruturas vulvares. Eventualmente, poderá também evitar a progressão futura para malignidade.

A maior parte das crianças, à semelhança do que se passa em mulheres adultas, quando são corretamente diagnosticadas já foram medicadas com antifúngicos (44%) e antibióticos (31%)<sup>12</sup>.

### Corticoides

O tratamento de escolha deverá ser o propionato de clobetasol a 0,05% em pomada, apesar da falta de estudos randomizados que comprovem a sua eficácia. Não existe consenso quanto aos esquemas a usar, não só no que se refere à frequência, como à duração do tratamento. Um dos esquemas possíveis é o seguinte<sup>16</sup>:

- Primeiro mês – uma aplicação por dia;
- Segundo mês – uma aplicação em dias alternados;
- Terceiro mês – uma aplicação em dois dias consecutivos por semana.

Mais de 80% das crianças melhoram com a aplicação do propionato de clobetasol<sup>31,40</sup>. Em até um quinto dos casos pode haver remissão completa das lesões. A melhoria dos sintomas obtém-se, em média, cerca das 14 semanas<sup>32</sup>.

A recorrência de sintomas é frequente, estando estimada em cerca de 60% no primeiro ano após o diagnóstico e

tratamento<sup>41</sup>. Habitualmente, podem ser tratadas sem necessidade de consulta médica prévia, recorrendo a ciclos curtos de corticoides.

Numa fase em que a doença esteja mais controlada, poderão ponderar-se os corticoides de menor potência. Em termos de riscos e complicações da utilização de corticoides, estes incluem a atrofia, irritação e secura da pele, despigmentação, maceração, sensação de queimadura, telangiectasias e as infeções sobrepostas<sup>16,41</sup>. Não há, contudo, relatos de efeitos adversos sérios.

### Inibidores da calcineurina

Existe a preocupação de que, em crianças, os corticoides tópicos possam induzir atrofia marcada da pele, o que levou à busca de alternativas igualmente eficazes, mas com menos efeitos adversos potenciais.

Entre estas, salientam-se os inibidores da calcineurina (tacrolimus a 0,1% ou 0,03%, pimecrolimus a 0,1%), que atuam por inibição da ativação dos linfócitos T e da libertação de diversas citocinas. O seu uso na população pediátrica está mais bem estudado na dermatite atópica. Os estudos no LE são escassos e com poucos números, mas tudo aponta para que sejam seguros e eficazes<sup>42,43</sup>, apesar de alguma especulação relativamente ao risco de malignização decorrente da indução local de imunodepressão<sup>44</sup>.

O controlo dos sintomas parece ser rápido (poucas semanas), enquanto a remissão das lesões cutâneas pode levar até 12 semanas. As fissuras, eritema e equimoses parecem regredir completamente, mas não as placas brancas escleróticas<sup>43</sup>.

Recomenda-se a aplicação bidiária até controlo dos sintomas. Entre nós, têm a desvantagem de ser mais caros do que os corticoides tópicos. Devem ser reservados para os casos em que não haja resposta<sup>44</sup> ou ocorra intolerância ou complicações inerentes ao uso de corticoides (atrofia, infeções).

O ardor é uma queixa frequentemente associada à sua aplicação e que pode limitar a sua utilização. É notado, sobretudo, quando das primeiras utilizações, diminuindo com a continuação do uso.

### Emolientes

O uso de emolientes deve ser feito por sistema e pode diminuir significativamente a necessidade de utilização de corticoides.

Em todos os tratamentos tópicos é sempre possível que parte das melhorias sejam atribuíveis ao efeito emoliente dos cremes e pomadas<sup>45</sup>.



### Tratamento cirúrgico

O tratamento cirúrgico é reservado para algumas complicações, dado que a recorrência é a regra e que a doença tende a aparecer ao longo de cicatrizes.

### Cuidados gerais e outros

Nas crianças que apresentem estenose anal e obstipação deve ser considerado o uso de laxantes.

A interrupção do ciclo prurido-coçar é fundamental, sendo importante que a criança perceba que tal faz parte do tratamento.

Os anti-histamínicos podem também desempenhar um papel no tratamento do LE, sendo preferível o seu uso à noite, não apenas pela sonolência que podem induzir, mas também por ser este um período de agravamento do prurido.

Os cuidados gerais relativos à higiene íntima e ao vestuário podem igualmente ser úteis. É frequente a tendência, perante patologia genital, para lavagens mais frequentes e uso de produtos, por vezes, bastante agressivos. É opinião dos autores que, até se obter remissão das queixas, a lavagem deve ser realizada apenas com água morna e uma vez por dia.

A roupa interior deverá ser branca, de algodão e mudada com frequência. Deve ser evitado o uso de calças e os tecidos sintéticos.

Poderá ser útil a não utilização de roupa interior no período noturno, bem como medidas que evitem o calor excessivo na cama.

Nos casos de incontinência urinária/enurese, o contacto da pele com a urina deve ser minimizado<sup>46</sup>.

## COMPLICAÇÕES

### Fusão labial

A fusão entre os pequenos lábios e entre o prepúcio (por vezes com ocultação total do clitóris – fimose) é frequente. Ainda que na maior parte dos casos não decorra qualquer sintomatologia ou complicação destas alterações, podem também ocorrer alterações miccionais e, mais tarde, estenose, dispareunia ou, mais raramente, apareunia. Em casos extremos, podem ser causa de dor com a marcha ou exercícios de abdução dos membros inferiores<sup>47,48</sup>.

Caso estas alterações requeiram tratamento, este passa, habitualmente, pela dissecação com bisturi e/ou tesoura. No caso da fimose com pseudoquisto esmegmático ou apareunia, pode ainda ser efetuada a hidrodissecação ou circuncisão (total ou subtotal)<sup>49</sup>. Alguns autores recorreram ao laser CO<sub>2</sub><sup>50</sup>. Antes de qualquer procedimento mais invasivo, deve procurar-se

o melhor controlo possível das alterações cutâneas.

### Malignização

Estão descritos casos de cancro da vulva em mulheres jovens (com menos de 20 anos) e com história conhecida de LE<sup>51</sup>.

Estima-se que um diagnóstico de LE em mulheres adultas aumente até 300 vezes o risco de vir a desenvolver um carcinoma epidermoide<sup>52</sup>. Desconhece-se, contudo, se estes valores podem, de alguma forma, ser extrapolados para as crianças.

A associação entre LE e melanoma vulvar está igualmente referida na literatura como possível<sup>53</sup>, embora, neste contexto, seja possível a confusão entre os *nevus* compostos e este<sup>51</sup>. O limiar para realização de biopsia de lesões pigmentadas deve ser baixo em contexto de LE, mesmo em crianças.

## SEGUIMENTO

Preconiza-se uma visita três meses após o início do tratamento e, a segunda, seis meses depois desta. Os casos complicados devem ser seguidos por especialistas com diferenciação em patologia vulvar<sup>36,54</sup>.

É opinião dos autores que as raparigas tratadas por LE deverão ser seguidas, pelo menos uma vez por ano, mesmo se assintomáticas.

## PROGNÓSTICO/EVOLUÇÃO

A história natural do LE que se manifesta na infância é desconhecida. Chegou a considerar-se que todos os casos entrariam em remissão após a menarca<sup>55</sup>. Contudo, em muitos casos, a doença persiste, ainda que por vezes de forma assintomática<sup>6,32,51</sup>.

Nalgumas séries de casos de doentes jovens (na terceira década de vida) com LE, foram identificadas percentagens significativas referindo prurido vulvar na infância<sup>51</sup>.

Especula-se se os casos em que a doença ainda está ativa, quando ocorre a menarca, terão maior probabilidade de vir a continuar a manifestar a doença<sup>32</sup>.

O não tratamento desta condição pode levar a graves alterações anatómicas na idade adulta (e por vezes ainda em idade pediátrica). O LE acarreta um risco, a longo prazo, de cancro vulvar, desconhecendo-se se o seu tratamento tem impacto na redução desse risco.

Alguns estudos apontam para uma diminuição significativa da qualidade de vida futura<sup>21</sup>. Contudo, parece não haver interferência futura com o decorrer de uma gestação ou com o parto<sup>56</sup>. Apesar de estas mesmas

séries apontarem para que não haja interferências futuras com o coito, de acordo com a nossa experiência cerca de 50% das mulheres com LE, sexualmente ativas, referiram dispareunia<sup>30</sup>.

## CONCLUSÕES

Tradicionalmente, a avaliação dos genitais não é realizada nas raparigas assintomáticas. Assim, a verdadeira dimensão do LE na criança é desconhecida, até por não se saber qual a verdadeira proporção de doença assintomática.

O atraso no diagnóstico pode levar a alterações anatómicas graves que, se adequadamente tratadas em tempo útil, podem ser evitadas ou minoradas.

Os dados demonstram que entre o início das queixas e o diagnóstico medeiam vários anos, médicos, especialidades e tratamentos. Em muitos casos, o diagnóstico não chegará a ser feito.

Salienta-se a necessidade de tratamento adequado e seguimento de todos os casos, mesmo os assintomáticos. O prognóstico e o curso a longo prazo do LE iniciado

na infância são desconhecidos, sendo necessária uma maior sensibilização para o diagnóstico e tratamento adequados. São necessários resultados de séries maiores e períodos de seguimento mais longos.

## CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

## FONTES DE FINANCIAMENTO

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem às Dras. Cátia Rasteiro e Anabela Rocha a cedência de imagens para publicação.

## CORRESPONDÊNCIA

Pedro Vieira Baptista  
pedrovieirabaptista@gmail.com

**Recebido:** 21/02/2014

**Aceite:** 17/05/2014

## REFERÊNCIAS

- Henri Hallopeau (1842-1919). *JAMA* 1969;207:2431-2432.
- Lynch PJ, Micheletti L, Bogliatto F. Vulvar lichen sclerosus: clinical aspects and guidelines to management. *CME Journal of Gynecologic Oncology* 2005;179-187.
- Friedrich EG. Lichen sclerosus. *J Reprod Med* 1976;17:147-154.
- Preciado MM, Almeida JD REL. Liquen escleroso y atrófico extragenital. *Rev Cuba Med* 2003;42:33-36.
- Wallace HJ. Lichen sclerosus et atrophicus. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1971;57:9-30.
- Loening-Baucke V. Lichen sclerosus et atrophicus in children. *Am J Dis Child* 1991;145:1058-1061.
- Val I, Almeida G. An overview of lichen sclerosus. *Clin Obstet Gynecol* 2005;48:808-817.
- Fischer G, Rogers M. Vulvar disease in children: a clinical audit of 130 cases. *Pediatr Dermatol* 2000;17:1-6.
- Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus: an increasingly common problem. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:803-806.
- Leibovitz A, Kaplun V, Saposhnicov N, Habot B. Vulvovaginal examinations in elderly nursing home women residents. *Arch Gerontol Geriatr* 2000;31:1-4.
- Becker K. Lichen sclerosus in boys. *Dtsch Arztebl Int* 2011;108:53-58.
- Jensen LS, Bygum A. Childhood lichen sclerosus is a rare but important diagnosis. *Dan Med J* 2012;59:A4424.
- Powell J, Wojnarowska F, Winsey S, Marren P, Welsh K. Lichen sclerosus premenarche: autoimmunity and immunoge-

netics. *Br J Dermatol* 2000;142:481-484.

- Baldo M, Bhogal B, Groves RW, Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus: autoimmunity to the basement membrane zone protein BP180 and its relationship to autoimmunity. *Clin Exp Dermatol* 2010;35:543-545.
- Oyama N, Chan I, Neill SM, South AP, Wojnarowska F, Kawakami Y, et al. Development of antigen-specific ELISA for circulating autoantibodies to extracellular matrix protein 1 in lichen sclerosus. *J Clin Invest* 2004;113:1550-1559.
- Baptista PV, Duarte S, Freitas D, Costa AR, Beires J. Líquen escleroso: revisão da literatura. *Acta Obs Ginecol Port* 2007;1:30-41.
- Meyrick Thomas RH, Kennedy CT. The development of lichen sclerosus et atrophicus in monozygotic twin girls. *Br J Dermatol* 1986;114:377-379.
- Eisendle K. Possible role of *Borrelia burgdorferi* sensu lato infection in lichen sclerosus. *Arch Dermatol* 2008;144:591-598.
- Zollinger T, Mertz KD, Schmid M, Schmitt A, Pfaltz M, Kempf W. *Borrelia* in granuloma annulare, morphea and lichen sclerosus: a PCR-based study and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2010;37:571-577.
- Powell J, Strauss S, Gray J, Wojnarowska F. Genital carriage of human papilloma virus (HPV) DNA in prepubertal girls with and without vulval disease. *Pediatr Dermatol* 2003;20:191-194.
- Lagerstedt M, Karvinen K, Joki-Erkkilä M, Huotari-Orava R, Snellman E, Laasanen S-L. Childhood lichen sclerosus - a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol* 2013;30:444-450.
- Potter JE, Moore K. Lichen sclerosus in a breast cancer survivor on an aromatase inhibitor: a case report. *J Gen Intern*

- Med 2013;28:592-595.
23. Vieira-Baptista P. Lichen sclerosus in breast cancer survivor. *J Gen Intern Med* 2013;28:344. doi: 10.1007/s11606-012-2319-7.
24. Capobianco G, Dessole S, Cossu A, Marras V, Meloni GB, Mesina S, et al. Receptor modifications in vulvar dystrophies before and after treatment with topical hormones: comparison between the dextran-charcoal technique and immunohistochemical evaluation. *Eur J Gynaecol Oncol* 2006;27:411-413.
25. Meffert JJ, Grimwood RE. Lichen sclerosus et atrophicus appearing in an old burn scar. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:671-673.
26. Tournillac I, Dandurand M, Guillot B. [Bullous lichen sclerosus after radiotherapy]. *Ann Dermatol Venereol* 1998;125:121-123.
27. Allan A, Andersen W, Rosenbaum M, Bhawan J. Histologic features of lichen sclerosus et atrophicus in a surgical scar. *Am J Dermatopathol* 1999;21:387-391.
28. Abramov Y, Elchalal U, Abramov D, Goldfarb A, Schenker JG. Surgical treatment of vulvar lichen sclerosus: a review. *Obstet Gynecol Surv* 1996;51:193-199.
29. Di Paola GR, Rueda-Leverone NG, Belardi MG. Lichen sclerosus of the vulva recurrent after myocutaneous graft. A case report. *J Reprod Med* 1982;27:666-668.
30. Vieira-Baptista P, Lima-Silva J, Cavaco-Gomes J, Beires J, Martinez-de-Oliveira J. On The Interference Of Lichen Sclerosus And Lichen Planus With Sexual Function And How To Minimize It. Apresentado no XXIIInd World Congress of the ISSVD. 2013.
31. Dendrinis ML, Quint EH. Lichen sclerosus in children and adolescents. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2013;25:370-374.
32. Focseneanu M, Squires KR, Berk D, Merritt DF. The course of lichen sclerosus diagnosed prior to menarche. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25:e52. doi:10.1016/j.jpag.2011.12.011.
33. Maronn ML, Esterly NB. Constipation as a feature of anogenital lichen sclerosus in children. *Pediatrics* 2005;115:e230-e232.
34. Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, Srodon M. Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. *J Reprod Med* 2005;50:477-480.
35. Zendell K, Edwards L. Lichen sclerosus with vaginal involvement: report of 2 cases and review of the literature. *JAMA Dermatol* 2013;149:1199-1202.
36. Neill SM, Lewis FM, Tatnall FM, Cox NH. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. *Br J Dermatol* 2010; 163:672-682.
37. Vieira-Baptista P. How to deal with lichen sclerosus. *Int J Gynecol Obstet* 2012;119:S255.
38. Santegoets LAM, Helmerhorst TJM, Meijden WI Van Der. A retrospective study of 95 women with a clinical diagnosis of genital lichen planus. *J Low Genit Tract Dis* 2010;14:323-328.
39. Simpkin S, Oakley A. Clinical review of 202 patients with vulvar lichen sclerosus: A possible association with psoriasis. *Australas J Dermatol* 2007;48:28-31.
40. Smith YR, Quint EH. Clobetasol propionate in the treatment of premenarchal vulvar lichen sclerosus. *Obstet Gynecol* 2001;98:588-591.
41. Patrizi A, Gurioli C, Medri M, Neri I. Childhood lichen sclerosus: a long-term follow-up. *Pediatr Dermatol* 2010;27:101-103.
42. Hengge UR, Krause W, Hofmann H, Stadler R, Gross G, Meurer M, et al. Multicentre, phase II trial on the safety and efficacy of topical tacrolimus ointment for the treatment of lichen sclerosus. *Br J Dermatol* 2006; 155:1021-1028.
43. Boms S, Gambichler T, Freitag M, Altmeyer P, Kreuter A. Pimecrolimus 1% cream for anogenital lichen sclerosus in childhood. *BMC Dermatol* 2004;4:14. doi:10.1186/1471-5945-4-14.
44. Matsumoto Y, Yamamoto T, Isobe T, Kusunoki T, Tsuboi R. Successful treatment of vulvar lichen sclerosus in a child with low-concentration topical tacrolimus ointment. *J Dermatol* 2007;34:114-116.
45. Cattaneo A, Carli P, De Marco A, Sonni L, Bracco G, De Magnis A, et al. Testosterone maintenance therapy. Effects on vulvar lichen sclerosus treated with clobetasol propionate. *J Reprod Med* 1996;41:99-102.
46. Vieira-Baptista P, Lima-Silva J, Cavaco-Gomes J, Beires J, Martinez-de-Oliveira J. What differentiates symptomatic from asymptomatic women with lichen sclerosus? XXII World Congress of the ISSVD. 2013.
47. Bradford J, Fischer G. Surgical division of labial adhesions in vulvar lichen sclerosus and lichen planus. *J Low Genit Tract Dis* 2013;17:48-50.
48. Breech LL, Laufer MR. Surgical in the management of labial and clitoral hood adhesions in adolescents with lichen sclerosus. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2000;13:21-22.
49. Goldstein AT, Burrows LJ. Surgical treatment of clitoral phimosis caused by lichen sclerosus. *Am J Obstet Gynecol* 2007;196:126.e1-126.e4.
50. Kroft J, Shier M. A novel approach to the surgical management of clitoral phimosis. *J Obstet Gynaecol Can* 2012;34:465-471.
51. Ridley CM. Genital lichen sclerosus (lichen sclerosus et atrophicus) in childhood and adolescence. *JRSM* 1993;86:69-75.
52. Renaud-Vilmer C, Cavelier-Balloy B, Porcher R, Dubertret L. Vulvar lichen sclerosus: effect of long-term topical application of a potent steroid on the course of the disease. *Arch Dermatol* 2004;140:709-712.
53. Rosamilia LL, Schwartz JL, Lowe L, Gruber SB, Quint EH, Johnson TM, et al. Vulvar melanoma in a 10-year-old girl in association with lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:S52-S53.
54. Jones RW, Scurry J, Neill S, MacLean AB. Guidelines for the follow-up of women with vulvar lichen sclerosus in specialist clinics. *Am J Obstet Gynecol* 2008;198:496.e1-496.e3.
55. Török E, Orley J, Gorác G, Daróczy J. Lichen sclerosus et atrophicus in children. Clinical and pathological analysis of 33 cases. *Mod Probl Paediatr* 1975;17:262-271.
56. Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus. The course after puberty. *J Reprod Med* 2002;47:706-709.