

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placas queratóticas generalizadas

María Lía Pieretti,* Juan Carlos Garcés Santos,** Jorge Enrique Úraga Pazmiño***

* Médico Dermatóloga Pediátrica del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

** Patólogo. Dermatopatólogo. Clínica Kennedy.

*** Director. Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia: lia.pieretti@gmail.com

CUADRO CLÍNICO

Una niña de 13 años de edad, sin antecedentes de relevancia, que consulta al departamento de Dermatología Pediátrica, por presentar múltiples lesiones asintomáticas de 3 años de evolución. Inicialmente aparecieron a nivel del dorso de ambos pies, extendiéndose progresivamente a varias partes del cuerpo. Al interrogatorio, la madre no refiere antecedentes de enfermedades autoinmunes concomitantes, ni familiares. Al examen físico, se observaron múltiples placas queratóticas, de aspecto verrugoso, redondas, blanquecinas, ubicadas en dorso de ambas manos y cara lateral de pies, muñecas y rodillas, sin afectación del área genital (Foto 1 y 2).

Foto 1 a,b. Placas blanquecinas hiperqueratósicas en dorso de manos y muñecas.



Foto 2 a,b. Placas blanquecinas hiperqueratósicas en rodillas y cara lateral de ambos pies.



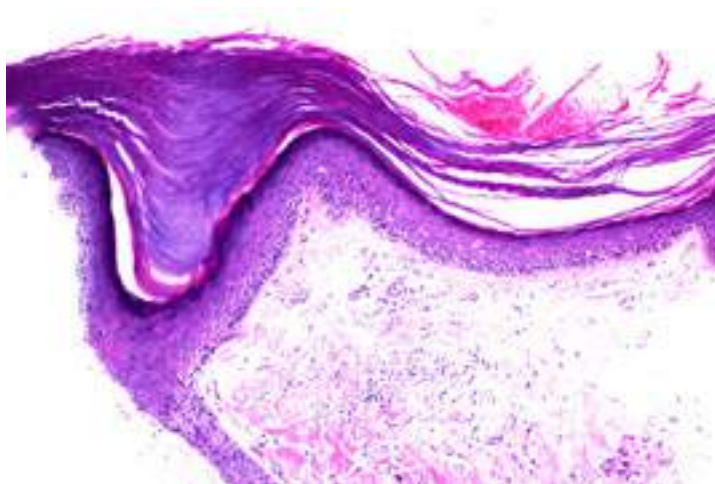


Foto 3 (IZQ). A la dermatoscopia se visualizan placas blanquecinas con tapones córneos.

Foto 4 (SUP). Histología con HE donde se observa características histopatológicas de la enfermedad

A la dermatoscopia se visualizan lesiones blanco-nacaradas con una marcada acentuación folicular en el interior de las mismas (Foto 3).

¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

La histopatología reveló hiperqueratosis epidérmica con taponamiento folicular, atrofia del estrato de malpighii y aplanamiento de las crestas, junto con homogeneización de las bandas de colágeno, vasos telangiectásicos dilatados y un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular que afecta la dermis superficial (Foto 4). En base a los hallazgos clinicopatológicos se estableció el diagnóstico de liquen escleroso. Teniendo en cuenta el aspecto clínico principal de las lesiones, se consideró la variante queratótica. El tratamiento se inició con corticoides tópicos, asociado con fototerapia UVA, con una mejoría clínica parcial y regresión del componente queratótico.

DISCUSIÓN

El liquen escleroso (LS) es una enfermedad cutánea inflamatoria crónica, poco frecuente en la infancia,

que afecta principalmente la piel anogenital y perineal, aunque pueden desarrollarse en menor medida, de forma simultánea o aislada lesiones extragenitales.¹⁻³ Actualmente existe una evidencia creciente que su probable etiopatogenia sea autoinmune en individuos genéticamente susceptibles.^{1,2} A edades pediátricas, afecta más comúnmente a las niñas prepúberes. Las lesiones clásicas consisten en pápulas poligonales blancas que se unen en placas, adquiriendo progresivamente una superficie lisa, atrófica y de porcelana blanca.¹⁻³ Una variante clínica rara y atípica llamada liquen escleroso queratótico se describió en sitios extragenitales, caracterizada por tapones foliculares prominentes y lesiones con aspecto verrugoso.^{4,5} Su diagnóstico se establece en base a un correlato clínico-patológico. Los hallazgos microscópicos característicos en las lesiones tempranas son ortohiperqueratosis, atrofia, oclusión folicular por tapones cornificados, un infiltrado mononuclear liquenoide y una dermis papilar edematosa y homogeneizada; mientras que en las lesiones más antiguas el infiltrado inflamatorio se vuelve escaso y parcheado y la dermis superficial hialinizada y esclerótica.¹⁻⁵ Los principales diagnósticos diferenciales de LS son vitiligo, hipopig-

mentación postinflamatoria, verrugas planas, liquen plano, liquen simple crónico y morfea.¹⁻² Los corticosteroides ultrapotentes tópicos son el tratamiento de primera línea.^{1,2,6} El esquema recomendado es un curso de inducción de 3 meses, luego se usa según sea necesario. Aproximadamente 75% de los pacientes se vuelven libres de síntomas y el 25% experimenta una mejoría subjetiva con ellos.⁶ El tratamiento complementario con fototerapia es una opción favorable en casos extragenitales con gran extensión de la enfermedad.^{5,6}

BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno M, Torrelo A, Mediero MG, Zambrano A. Liquen escleroso y atrófico extragenital en niños. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91:385-9.
2. Lagerstedt M, Karvinen K, Joki-Erkkilä M, Huotari-Orava R, Snellman E, Laasanen SL. Childhood lichen sclerosus: a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:444-50.
3. Lobo Novis CF, Azevedo Lima L, D'Acri AM, Carvalho Mello Haddad N, Barbosa Lima R, Nogueira OM. Disseminated lichen sclerosus in a child: a case report. *An Bras Dermatol.* 2015; 90(2):283-4.
4. Criado PR, Lima FH, Miguel DS, Valente NY, Vasconcellos C, Sittart JA. Lichen sclerosus: a keratotic variant. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002;16:504-5.
5. Uzuncakmak TK, Akdeniz H, Suslu H, Zemheri E and Karadag S. Folliculocentric hyperkeratotic lichen sclerosus in a 7-year old child successfully treated with narrowband ultraviolet B phototherapy. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2018; 43:pp91-93.
6. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, Bunker CB, Kumar A, Brackenbury F, et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Br J Dermatol.* 2018;178:839-53.

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Generalized keratotic plaques

María Lía Pieretti,* Juan Carlos Garcés Santos,** Jorge Enrique Úraga Pazmiño***

* Pediatric Dermatology. Dermatology Center Dr. Úraga.

** Pathologist. Dermatopathologist. Kennedy Hospital.

*** Director. Dermatology Center Dr. Úraga.

Correspondence: lia.pieretti@gmail.com

CLINICAL PICTURE

A 13-year-old female patient, with no relevant medical history, consulted the Pediatric Dermatology Department due to multiple asymptomatic 3-year lesions. Initially, they appeared on the back of both feet, progressively spreading to several parts of the body. During the medical consultation, the mother did not report any previous concomitant autoimmune or familial diseases. Physical examination showed multiple wart-like, round and white keratotic plaques at the back of both hands and lateral side of the feet, wrists and knees. The genital area was not affected (Picture 1). Dermoscopy revealed pearly white lesions with inner marked follicular accentuation (Picture 2).

Foto 1 a,b. Placas blanquecinas hiperqueratósicas en dorso de manos y muñecas.



Foto 2 a,b. Placas blanquecinas hiperqueratósicas en rodillas y cara lateral de ambos pies.



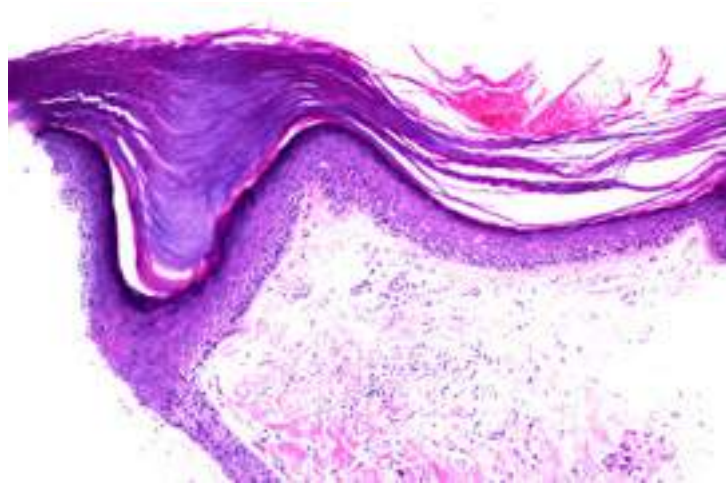
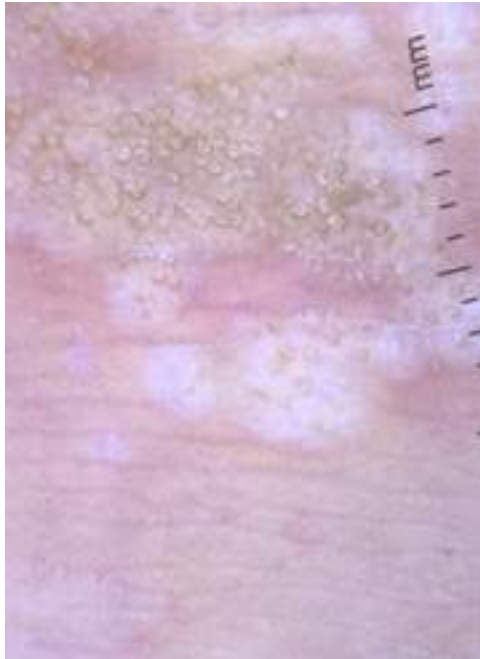


Foto 3 (IZQ). A la dermatoscopia se visualizan placas blanquecinas con tapones córneos.

Foto 4 (SUP). Histología con HE donde se observa características histopatológicas de la enfermedad

WHAT IS THE DIAGNOSIS?

Histopathology revealed an epidermal hyperkeratosis with follicular plugging, atrophy of the stratum Malpighi and flattening of the rete ridges, in conjunction with homogenized collagen bands, dilated telangiectatic vessels and an inflammatory mononuclear perivascular infiltrate affecting the superficial dermis (Picture 3). Based on the clinicopathological findings, Lichen sclerosus was diagnosed. In consideration with the main clinical aspect of the lesions, a keratotic variant was contemplated. Treatment initiated with topical corticosteroids and UVA phototherapy, which resulted in partial clinical improvement and regression of the keratotic component.

DISCUSSION

Lichen sclerosus (LS) is a chronic inflammatory disease of the skin which rarely occurs in infants. It mainly affects anogenital and perineal skin. However, concurrent or isolated extragenital lesions can be developed with minor occurrence.^{1,2,3} Nowadays, there is

strong evidence that the disease may have an autoimmune etiopathogeny in genetically susceptible patients.^{1,2} Among pediatric patients, prepubescent girls are the most commonly affected. Typical lesions are white polygonal papules that coalesce into plaques and progressively acquire a smooth, atrophic and porcelain-white surface.^{1,2,3} A rare clinical and atypical variant known as keratotic lichen sclerosus has been described to have appeared in extragenital areas, characterized by prominent follicular plugs and wart-like lesions.^{4,5} Its diagnosis is established based on a clinical-pathologic correlation. Characteristic microscopic findings in early lesions correspond to orthohyperkeratosis, atrophy, follicular occlusion by cornified plugs, a lichenoid mononuclear infiltrate and a homogenized and edematous papillary dermis. In older lesions, inflammatory infiltrates become scarce and patchy, while the superficial dermis turns sclerotic and hyalinized.¹⁻⁵ The main differential diagnoses of LS are vitiligo, postinflammatory hypopigmentation, flat warts, lichen planus, lichen simplex chronicus and morphea.^{1,2} Topical ultrapotent corticosteroids are the first-line treatment.^{1,2,6} Treatment duration corresponds to three months.

Afterwards, they are applied when necessary. Approximately, 75% of patients become asymptomatic and 25% show subjective improvement.⁶ Complementary phototherapy treatment is a favorable option in extragenital cases that potentiate the spread of the disease.^{5,6}

REFERENCES

1. Moreno M, Torrelo A, Mediero MG, Zambrano A. Liquen escleroso y atrófico extragenital en niños. *Actas Dermosifiliogr.* 2000;91:385-9.
2. Lagerstedt M, Karvinen K, Joki-Erkkilä M, Huotari-Orava R, Snellman E, Laasanen SL. Childhood lichen sclerosis: a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:444-50.
3. Lobo Novis CF, Azevedo Lima L, D'Acri AM, Carvalho Mello Haddad N, Barbosa Lima R, Nogueira OM. Disseminated lichen sclerosis in a child: a case report. *An Bras Dermatol.* 2015; 90(2):283-4.
4. Criado PR, Lima FH, Miguel DS, Valente NY, Vasconcellos C, Sittart JA. Lichen sclerosis: a keratotic variant. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002;16:504-5.
5. Uzuncakmak TK, Akdeniz H, Suslu H, Zemheri E and Karadag S. Folliculocentric hyperkeratotic lichen sclerosis in a 7-year old child successfully treated with narrowband ultraviolet B phototherapy. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2018; 43:pp91-93.
6. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, Bunker CB, Kumar A, Brackenbury F, et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosis, 2018. *Br J Dermatol.* 2018;178:839-53.