

en lo posible esta evolución, lo que nos hace optar por el tratamiento intensivo con 6 bolos mensuales de ciclofosfamida IV y corticoides como tratamiento de inducción con respuesta muy favorable. Recibe clorpromacina como tratamiento sintomático de la clínica neurológica. El hallazgo de títulos de anticuerpos antifosfolípidos tan elevados junto con la clínica existente de corea implican un mayor riesgo de complicaciones tromboembólicas<sup>1,9,10</sup> y, por tanto, una actitud intensiva desde el punto de vista hematológico que justifica la pauta de anticoagulación de esta paciente que mantiene un INR de 2,5–3.

Uno de los criterios de síndrome antifosfolípido incluye la existencia de episodio trombótico o aborto<sup>11</sup> (no valorable por la edad de la paciente). En este caso resulta discutible si la corea es una manifestación trombótica del síndrome antifosfolípido o si se trata de fenómenos vasculíticos propios de la sintomatología neuropsiquiátrica del LES.

La evolución ha sido favorable con desaparición de la corea y mejoría de las alteraciones conductuales. Un año tras el diagnóstico recibe tratamiento con micofenolato mofetil oral, mantiene función renal normal y persiste mínima proteinuria residual tratada con enalapril.

## Bibliografía

1. Zirrezuelo G, Montane B. Nefropatía lúpica. En: García Nieto V, Santos F, Rodríguez Iturbe B, editores. *Nefrología pediátrica*, 2<sup>a</sup> ed. Madrid: Aula Médica; 2006. p. 377–90.
2. Marini R, Costallat LT. Young age at onset, renal involvement, and arterial hypertension are of adverse prognostic significance in juvenile systemic lupus erythematosus. *Rev Rhum Engl Ed*. 1999;66:303–9.
3. Sastre J, Tintore M, Montalban X. Manifestaciones neuropsiquiátricas. En: Font J, Khamashta M, Vilardell M, editores.

4. Benseler SM, Silverman ED. Review: Neuropsychiatric involvement in pediatric systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2007;16:564–6.
5. Quintero-Del-Río AI, Van M. Neurologic symptoms in children with systemic lupus erythematosus. *J Child Neurol*. 2000;15:803–7.
6. Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P. Systemic lupus erythematosus: Clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1993;72:113–24.
7. Ponticelli C, Moroni G. Renal transplantation in lupus nephritis. *Lupus*. 2005;14:95–8.
8. Niaudet P. Treatment of lupus nephritis in children. *Pediatr Nephrol*. 2000;14:158–66.
9. Austin III HA, Muenz LR, Joyce KM, Antonovych TT, Balow JE. Diffuse proliferative lupus nephritis: Identification of specific pathologic features affecting renal outcome. *Kidney Int*. 1984;25:689–95.
10. Avcin T, Cimaz R, Silverman ED, Cervera R, Gattorno M, Garay S, et al. Pediatric antiphospholipid syndrome: Clinical and immunologic features of 121 patients in an international registry. *Pediatrics*. 2008;122:1100–7.
11. Lockshin MD, Atsumi T, Miyakis S, Branch DW, Brey RL, Cervera R. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*. 2006;4:295–6.

A. Cubero Santos\*, A. Molinos Quintana, F. de la Cerda Ojeda y R. Bedoya Pérez

*Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

\*Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: anacs16@hotmail.com  
(A. Cubero Santos).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.02.008

## Úlcera de Lipschütz: causa poco conocida de úlcera genital aguda

### Lipschütz Ulcer: A little known cause of acute genital ulcer

*Sr. Editor:*

La aparición de úlceras genitales agudas en niñas y adolescentes, de origen no venéreo y que tampoco pueden ser atribuidas a las etiologías habituales de ulceraciones genitales no venéreas, fue descrita por Lipschütz como entidad clínica distintiva a comienzos del siglo pasado<sup>1</sup>. Esta entidad conocida como úlcera vulvar aguda, úlcera de Lipschütz o *ulcus vulvae acutum*, tiene una baja incidencia, y a pesar de su clínica característica, continúa siendo poco conocida y por ello infradiagnosticada en la población pediátrica.

Niña de 11 años que presentaba 2 úlceras dolorosas en los labios menores, de aparición súbita, precedidas durante 2 días de fiebre elevada, mialgias, odinofagia, y afectación del estado general. La paciente era portadora de la enfermedad de Werning-Hoffman, sin otros antecedentes de interés. Negaba menarquia o el inicio de relaciones sexuales. No

refería cambios en el tránsito intestinal o el haber sufrido traumatismos en el área genital. Las úlceras eran dolorosas, ubicadas en la horquilla posterior de los labios menores, con disposición en espejo, contactantes, con una costra necrótica central y un intenso halo eritematoso, de diámetro aproximado de 1,2 cm, sin adenopatías regionales palpables (fig. 1). En la exploración general únicamente presentaba la orofaringe hiperémica sin exudado, con adenopatías palpables laterocervicales, el resto se encontraba dentro de la normalidad. En las pruebas complementarias realizadas no se hallaron resultados significativos: hemograma, VSG 1.<sup>a</sup>h, bioquímica sanguínea, con transaminasas y PCR, y sedimento de orina dentro de la normalidad. Los cultivos del exudado de la lesión genital y el frotis faríngeo fueron negativos. Las serologías para citomegalovirus (IgG e IgM), virus de Epstein-Barr (IgG antinuclear, IgG e IgM anticápside), brucella, virus de inmunodeficiencia humana y lúes fueron negativas. También fueron negativas las determinaciones en una muestra de exudado de la lesión genital tanto reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus herpes simple como la detección directa del antígeno para Chlamydia Trachomatis. Se realizó tratamiento antiinflamatorio y antibiótico tópico y sistémico de amplio espectro, con mejoría significativa a las 48 h de su inicio. Las lesiones se resolvieron por completo sin cicatriz a



**Figura 1** Úlcera de Lipschütz.

los 10 días de evolución, sin que se hayan presentado recidivas con posterioridad.

Lipschütz describió esta entidad a principios de siglo XX refiriéndose a aquellas úlceras genitales que aparecen de forma súbita en niñas y adolescentes, que se manifiestan en el contexto de un síndrome febril, y se acompañan habitualmente de fiebre elevada, odinofagia, astenia, mialgias, linfadenopatías y cefalea. Las lesiones genitales se caracterizan por ser necróticas, profundas y muy dolorosas. También pueden acompañarse de intenso edema de labios y adenopatías inguinales. Curan espontáneamente en 1 o 2 semanas, habitualmente sin secuelas ni recidivas. El diagnóstico de Úlcera de Lipschütz es fundamentalmente clínico, y se realiza por exclusión de otras causas de ulceraciones agudas. En estos casos es imprescindible realizar un correcto diagnóstico diferencial con cualquier úlcera genital aguda de origen infeccioso ya sea venéreo (sífilis, virus herpes simple, linfogranuloma venéreo, chancroide) como no venéreo (virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, brucella), así como las de origen no infeccioso (enfermedad de Cronh, síndrome de Behçet, pénfigo vulgar, liquen escleroso, aftosis idiopática<sup>2</sup>, eritema fijo medicamentoso, eritema multiforme)<sup>3</sup>. A pesar de que su etiología y patogenia continúan siendo desconocidas, se han publicado múltiples casos relacionando dichas lesiones con la primoinfección por el virus de Epstein-Barr, aunque continúa siendo desconocido el mecanismo fisiopatológico implicado<sup>4-6</sup>. También se ha relacionado con infecciones por ureaplasma, fiebre tifoidea y paratifoidea, y VIH<sup>7</sup>. Se han descrito una serie de criterios diagnósticos negativos, que incluyen la falta de evidencia clínica de aftosis recurrente y la negatividad de cultivos de enfermedades de transmisión sexual<sup>8</sup>. El examen histológico es inespecífico. Dentro de los exámenes complementarios a realizar debemos incluir: hemograma, velocidad de sedimentación globular, bioquímica sanguínea, serología virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, brucella, VIH y sífilis, hemocultivo y coprocultivo, cultivo de exudado de lesión, determinaciones en una muestra de exudado de la lesión genital de PCR para VHS y detección directa del antígeno para Chlamydia Trachomatis. En nuestro caso no identificamos ningún patógeno como posible responsable del cuadro, ni se reconocieron otras

características clínicas que hiciesen pensar en otras entidades patológicas que justifiquen la aparición de las lesiones vulvares.

Basándose en el curso clínico característico y en los hallazgos morfológicos, se han descrito 2 formas de presentación:

- Gangrenosa: úlceras hiperagudas, profundas, con fondo blanco grisáceo que desaparecen dejando cicatriz. Se asocian a clínica sistémica. Es la presentación más frecuente.
- Miliar: úlceras fibrinosas, más superficiales, purulentas con halo eritematoso y pequeño tamaño. No se asocian a clínica sistémica y curan de forma rápida de 1–4 semanas, sin secuelas ni recidivas<sup>9</sup>.

Nuestro caso no se atenía de forma estricta a ninguna de estas 2 variedades, aunque nos inclinamos a incluirla dentro de la forma miliar con síntomas generales leves.

El tratamiento es principalmente sintomático, aunque la administración de antibióticos de amplio espectro se ha demostrado eficaz en las formas gangrenosas<sup>10</sup>.

## Bibliografía

1. Lipschutz B. Ulcus vulvae acutum. *Handbuch der Haut und Geschl.* 1927;21:392–414.
2. Huppert JS, Gerber MA, Deitch HR, Mortensen JE, Staat MA, Adams PJ. Vulvar ulcers in young females: a manifestation of aphthosis. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2006;19:195–204.
3. Martín JM, Molina I, Ramon D, Alpera R, De Frutos E, García L, et al. Úlceras vulvares agudas de Lipschütz. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:224–6.
4. Lorenzo CV, Robertson WS. Genital ulcerations as presenting symptom of infectious mononucleosis. *J Am Board Fam Pract.* 2005;18:67–8.
5. Halvorsen JA, Brevig T, Aas T, Skar G, Slevolden EM, Moi H. Genital ulcers as initial manifestation of Epstein-Barr virus infection: two new cases and a review of the literature. *Acta Derm Venereol.* 2006;86:439–42.
6. Martín JM, Godoy R, Calduch L, Villalon G, Jordá E. Lipschütz acute vulvar ulcers associated with primary cytomegalovirus infection. *Pediatric Dermatology.* 2008;25:113–5.
7. Pelletier F, Aubin F, Puzenat E, Deprez P, Blanc D, Estavoyer JM, et al. Lipschütz genital ulceration: a rare manifestation of paratyphoid fever. *Eur J Dermatol.* 2003;13:297–8.
8. Gasch MJ, Aldecoa MB, Maroto R. Úlcera vulvar aguda. *Prog Obst Ginecol.* 2007;50:443–5.
9. Baron M, Mauger-Tinlot F, Resch B, Joly P, Marpeau L. Ulcère aigu de la vulve ou maladie de Lipschutz. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2002;31:684–6.
10. Navarro Llanos A, Doménech Climent V, Elizalde Eguinoa J, Pujol de la Llave E. Primoinfección por el virus de Epstein-Barr: una causa poco conocida de úlcera genital aguda. ¿Úlcera de Lipschutz? *Rev Clin Esp.* 1996;196:570–1.

M. García Reymundo\*, A. Montero Salas, C.M. González Álvarez y R. Real Terrón

*Servicio de Pediatría del Hospital de Mérida, Mérida, Badajoz, España*

\*Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* melegreymundo@hotmail.com (M. García Reymundo).