

Liquen erosivo de mucosas asociado a síndrome de hiperinmunoglobulina E y enfermedad celíaca

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una niña con liquen erosivo de mucosas asociado a síndrome de hiperinmunoglobulinemia E y enfermedad celíaca.

Se trataba de una niña de raza negra, de 9 años de edad, sin antecedentes familiares de interés y con antecedentes personales de síndrome hiperinmunoglobulinemia E (*prick test* positivo a pescados, frutos secos, huevos y leche) y enfermedad celíaca, que fue remitida desde el servicio de pediatría por presentar desde hacía aproximadamente 2 años, manchas blanquecinas y erosiones y exulceraciones en labio inferior y mucosa yugal, que le producían una moderada sensación disestésica y no respondían a tratamientos convencionales. En aquel momento sólo seguía tratamiento con suplementos orales de hierro.

En la exploración clínica se apreciaba la existencia de úlceras y fisuras en el labio inferior, así como en la superficie mucosa lingual y gingival junto a una despigmentación en ambos labios (superior e inferior) y piel de textura eczematosa crónica en toda la región perioral, con una piel cuarteada y atrófica. Examinada la zona genital se comprobó la existencia de máculas blanquecinas similares en el introito con algunas úlceras y fisuras de pequeño tamaño. No se apreció la presencia de lesiones cutáneas, ni alteraciones ungueales en el resto del examen cutáneo (figs. 1 y 2).

Las pruebas de laboratorio solicitadas mostraron valores dentro de la normalidad excepto para la hemoglobina (9 g%), VCM (62), leucocitos (9.500/ μ l), eosinófilos (15%), ferritina (8 ng/ml), sideremia (23 μ g/dl) e IgE (13.700 U/ml). Los niveles de cinc fueron de 97 mg% (N = 60-150 mg%). La histología de una de las lesiones mostraba la presencia de una dermatitis de interfase con infiltrado linfocitario en banda a lo largo de la unión dermoepidérmica. La inmunofluorescencia directa mostró la presencia de depósitos de IgM, C3 y fibrina en la membrana basal, siguiendo un patrón irregular.

Se instauró tratamiento con tacrolimus tópico al 0,1% dos veces al día, con franca reducción de la sintomatología pasado un mes pero con persistencia de las máculas blanquecinas y reducción al 50% de las fisuras y ulceraciones que la paciente presentaba. En la actualidad continúa con aplicación de tacrolimus tópico al 0,1%, una aplicación diaria y controles bimestrales por ambos servicios.

El liquen plano erosivo de mucosas es una enfermedad que se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino y en ocasiones en ausencia de cualquier otro signo clínico de liquen plano cutáneo. El labio inferior, la lengua y las mucosas yugales son las localizaciones más frecuentes de las úlceras y fisurizaciones que se producen *de novo* sobre una mucosa normal sin alteraciones previas. Estas erosiones, particularmente dolorosas, se pueden incluso extender a la faringe e impedir el habla y la deglución. Cuando el introito vaginal aparece erosionado, los labios menores presentan un aspecto atrófico y dependiendo del estadio clínico o de progresión de la enfermedad, el clítoris también ve reducido su tamaño¹. La presencia de lesiones en ambas



Figura 1. Máculas blanquecinas y fisurización en labio inferior de nuestra paciente.



Figura 2. Introito vaginal con máculas blanquecinas análogas a las de mucosa oral y discreta atrofia genital.

localizaciones hace que algunos autores prefieran la denominación de síndrome genitogingival².

El liquen plano en los niños es una enfermedad dermatológica poco común y, de hecho, en la serie más extensa publicada en la literatura contemporánea tan sólo el 0,05% de los pacientes eran menores de 15 años, si bien todos ellos presentaron la variedad de liquen plano erosivo que estamos comentando en la presente revisión³. En todos los casos referidos, el diagnóstico clínico inicial nunca había sido el de liquen plano erosivo de mucosas y habían sido diagnosticados de candidiasis oral, primoinfección herpética o estomatitis aftosa recurrente, llegando al diagnóstico definitivo con un promedio de 1,2 años de media, lo cual nos indica la dificultad diagnóstica que entraña este proceso.

La asociación más estudiada del liquen plano y por ende del liquen plano erosivo de mucosas es la que presenta con la infección por el virus de la hepatitis C (VHC); de hecho, en España se ha cifrado una prevalencia del 20% de pacientes con liquen plano oral que tengan dicha infección⁴. Otras asociaciones del liquen plano oral incluyen diabetes mellitus, hipertensión, colitis ulcerosa, miastenia grave, tímoma y enfermedades hepáticas autoinmunes. Sólo hemos encontrado un caso en la literatura que relacione el liquen plano oral y la enfermedad celíaca. Recordemos que dentro de las manifestaciones orales comunes a esta enfermedad se encuentran la ulceración oral, glositis, sensación urente en la boca y queilitis, las cuales se pueden superponer a la sintomatología oral de liquen plano. Las principales diferencias que se establecen en ambos procesos son dos y estriban en la histología característica, aunque no patognomónica y la ausencia de respuesta a la dieta exenta de gluten en el liquen plano erosivo⁵. No hemos encontrado ningún caso que muestre asociación ni coexistencia con el síndrome hiperinmuno-globulinemia E, aunque se intuye el trasfondo inmunológico que relacione a estas tres afecciones.

El tratamiento convencional del liquen plano erosivo de mucosas se basa en la aplicación de corticoides de potencia elevada de forma tópica, aunque los efectos secundarios asociados han permitido seguir buscando nuevos tratamientos que mejoren el tratamiento de estos pacientes. La utilización de inmunosupresores sistémicos (ciclosporina), corticoides o retinoides sistémicos no está exenta de mayores efectos secundarios y muchas veces no pueden ser aplicados por la enfermedad asociada que presentan⁶. La aplicación de ciclosporina tópica ha producido resultados contradictorios, pero parece estar ausente de eficacia clínica debido a su falta de penetración transcutánea y transmucosa. La aplicación de tacrolimus tópico, opción terapéutica elegida en nuestro caso, ya ha demostrado resultados más que esperanzadores⁷, aunque se está pendiente de ensayos clínicos aleatorizados que permitan considerarla como una nueva indicación además de en la dermatitis atópica. Tacrolimus es un inmunomodulador de la familia de los macrólidos y suprime la activación de los linfocitos T al inhibir la actuación de diversas citocinas (principalmente las interleucinas 2, 4 y 5). Todos los casos reflejados han mostrado un perfil de seguridad más que aceptable, efectivo y con la ausencia del efecto atrofiante de otros tratamientos tópicos como los corticoides⁸, lo cual, en nuestra paciente, ha permitido controlar la sintomatología y estamos pendientes de comprobar su evolución, dado lo limitados que nos encontramos teniendo en cuenta la situación basal de la paciente.

**R. Ruiz Villaverde, J. Blasco Melguizo,
A. Menéndez García Estrada y F. Díez García**
Unidad de Dermatología. Hospital de Poniente.
El Ejido. Almería. España.

Correspondencia: Dr. R. Ruiz Villaverde.
Dr. López Font, 10, 5º A4. 18004 Granada. España.
Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Pelisse M, Leibowitch M, Sedel D, Hewitt J. Un nouveau syndrome vulvo-vaginal-gingival: Lichen plan érosif plurimuqueux. *Ann dermatol Vénereol* 1982;109:797-8.
2. Rebora A. Erosive lichen planus: What is this? *Dermatology* 2002;205:226-8.
3. Eisen D. The clinical features, malignant potential and systemic associations of oral lichen planus: A study of 723 patients. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:207-14.
4. Sánchez Pérez J, De Castro M, Buezo GF, Fernández Herrera J, Borque MJ, García Díez A. Lichen planus and hepatitis C virus: Prevalence and clinical presentation of patients with lichen planus and hepatitis C virus infection. *Br J Dermatol* 1996;134:715-19.
5. Fortune F, Buchanan JAG. Oral lichen planus and coeliac disease. *Lancet* 1993;341:1154-5.
6. Lener EV, Brieve J, Schachter M, West LE, West DP, El Azhary RA. Successful treatment of erosive lichen planus with topical tacrolimus. *Arch Dermatol* 2001;137:419-22.
7. Kirtsching G, Van der Meulen AJ, Ion Lipan JW, Stoof TJ. Successful treatment of erosive vulvovaginal lichen planus with topical tacrolimus. *Br J Dermatol* 2002;147:625-6.
8. Vente C, Reich K, Rupprecht R, Neumann C. Erosive mucosal lichen planus: Response to topical treatment with tacrolimus. *Br J Dermatol* 1999;140:338-42.