

## Liquen plano con afectación esofágica

F. Valdés<sup>a</sup>, A. Caparrini<sup>b</sup> y J.M. Calzada<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología. Hospital da Costa. Burela. Lugo.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital da Costa. Burela. Lugo.

El liquen plano es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida que puede afectar al esófago. Los pacientes con liquen plano esofágico suelen ser mujeres de mediana o avanzada edad. Los síntomas más frecuentes son la disfagia y la odinofagia. Suele haber afectación oral concomitante en los casos de liquen plano esofágico. Los hallazgos endoscópicos incluyen la presencia de erosiones, exudados y estenosis. Los corticoides sistémicos son el tratamiento más efectivo en estos pacientes. Presentamos el caso de una mujer de 68 años de edad con lesiones orales, genitales y submamarías de liquen plano de nueve meses de evolución y que aquejaba disfagia y odinofagia. El estudio endoscópico reveló la presencia de placas blanquecinas y zonas de mucosa friable. No había datos de estenosis. Los hallazgos histológicos no fueron concluyentes, pero excluyeron los cambios debidos a esofagitis fúngica o por reflujo. La biopsia de las lesiones orales y cutáneas demostró datos típicos de liquen plano. El tratamiento con corticoides sistémicos produjo una considerable mejoría de los síntomas.

Palabras clave: esofagopatías, esófago, liquen plano, liquen plano oral.

### LICHEN PLANUS WITH ESOPHAGEAL INVOLVEMENT

**Abstract.** Lichen planus is an inflammatory disease of unknown etiology which may affect the esophagus. Patients with esophageal lichen planus are usually elderly women. The most frequent symptoms are dysphagia and odynophagia. There is usually concomitant oral involvement in cases of esophageal lichen planus. Endoscopic findings include erosions, exudates and stenosis. Systemic steroids are the most effective therapy for these patients. We report a 68-year-old woman with oral, genital and submammary lesions of lichen planus of nine months duration, that referred dysphagia and odynophagia. The endoscopic study revealed white plaques and areas of friable mucosa without stenosis. Histological findings were not conclusive but excluded changes due to fungal or reflux esophagitis. Biopsy of oral and cutaneous lesions showed typical features of lichen planus. Treatment with systemic steroids significantly improved the symptoms.

**Key words:** esophageal diseases, esophagus, lichen planus, oral lichen planus.

### Introducción

El liquen plano (LP) es una entidad muy habitual en la práctica clínica diaria. Las formas orales erosivas suelen ser menos habituales pero muy discapacitantes por las molestias que ocasionan a los pacientes. La extensión de dichas lesiones a la mucosa esofágica es muy poco frecuente, traduciéndose clínicamente en disfagia y odinofagia.

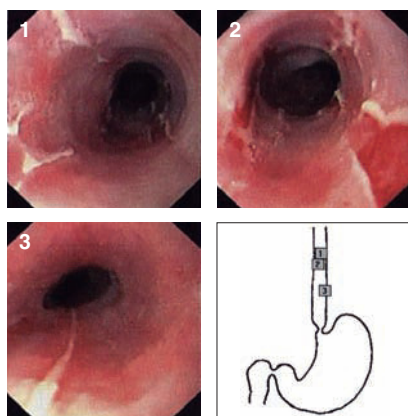
### Caso clínico

Mujer de 68 años de edad, residente en Madrid, con antecedentes de colecistectomía por litiasis biliar, que es ingresada de urgencias ante la aparición en mayo de 2005 de un dolor retrosternal que es interpretado como angina de pecho. Al alta se le prescribe como tratamiento ácido acetil salicílico (AAS), reingresando en junio de 2005 de nuevo con dolor retrosternal y disfagia. Tras la realización de dos endoscopias digestivas se observó la presencia de úlceras superficiales con membranas y esfacelos fibrinosos (fig. 1) diagnosticándose anatomopatológicamente de esofagitis ulcerada sin signos de especificidad etiológica. Se achacó el cuadro a la ingesta de AAS y se trató con protectores gástricos con mala evolución de los síntomas.

En julio de 2005 se traslada al norte de la provincia de Lugo acudiendo al Servicio de Urgencias de nuestro

Correspondencia:  
Fernando Valdés.  
Unidad de Dermatología.  
Hospital da Costa.  
Rafael Vior, s/n. 27880 Burela. Lugo.  
Fernando.Valdes.Tascon@sergas.es

Aceptado el 15 de septiembre de 2006.



Endoscopia digestiva con afectación esofágica.



Erosiones dolorosas en mucosa lingual.



Pápulas violáceas en zona submamaria.

hospital por intenso dolor y disfagia, con la presencia de lesiones orales ulceradas que la paciente ya refería desde mayo de 2004. En la exploración física se observaban varias erosiones de bordes bien definidos afectando a laterales de lengua y mucosa yugal y gingival, muy dolorosas a la manipulación (fig. 2). En el resto de la ex-

ploración cutánea destacaba la presencia de pápulas violáceas y máculas marronáceas en la región dorsolumbar, zona genital y área submamaria, que según la paciente tenía desde mayo de 2004 pero que nunca les había dado importancia ni habían sido motivo de consulta (fig. 3).

Con la sospecha de liquen plano (LP) con afectación esofágica se realizó una biopsia cutánea de las lesiones orales y lumbares que demostró la presencia de un denso infiltrado linfocitario en la dermis alta y degeneración vacuolar y hendiduras dermoepidérmicas como hechos comunes en ambas biopsias e hiperqueratosis ortoqueratósica, hipergranulosis, acantosis en dientes de sierra y cuerpos de Civatte en las lesiones cutáneas (figs. 4 y 5). Los estudios de inmunofluorescencia directa (IFD) e inmunofluorescencia indirecta (IFI) fueron negativos. Otras pruebas complementarias solicitadas, entre las que se incluyeron hemograma y bioquímica completos, proteinograma, radiografía de tórax, anticuerpos antinucleares (ANA), serología del virus de la hepatitis B (VHB) y de la hepatitis C (VHC), se encontraban dentro de la normalidad. Se instauró tratamiento con corticoides orales en dosis de 30 mg de prednisona oral al día con buena evolución de las lesiones y mejoría de los síntomas orales y esofágicos al mes de evolución, momento en el cual la paciente regresó a su lugar de residencia habitual.

## Discusión

El LP es una enfermedad inflamatoria que afecta a menos del 1% de la población<sup>1</sup>. Puede afectar a pacientes de cualquier edad, si bien es característico su comienzo en edades medias, siendo más frecuente en mujeres en torno a la quinta década de la vida. La etiología es desconocida, aunque existen casos asociados a la ingesta de medicamentos y a procesos infecciosos<sup>2</sup>. En torno al 25% de los pacientes describen una situación estresante previa<sup>3</sup>. Característicamente se observan pápulas violáceas poligonales de superficie brillante con finas estriaciones blanquecinas localizadas en muñecas, región lumbar y extremidades inferiores. El LP oral (LPO) se presenta en el 60% de los pacientes con LP. Las lesiones pueden localizarse en cualquier zona de la mucosa bucal y lingual, siendo más frecuentes en la región oral posterior donde suelen observarse de forma bilateral y simétrica. La presentación más habitual es en forma de placas blanquecinas reticuladas de carácter asintomático<sup>4</sup>. Otras formas clínicas de LPO que podemos encontrar son lesiones atróficas, erosivas o ampollas<sup>5</sup>. El LP cursa con afectación ungueal en el 6% de los casos y genital en el 11%<sup>3</sup>.

La forma oral más invalidante es la erosiva, con número, tamaño y localización muy variable de las úlceras<sup>4</sup>. El LP erosivo afecta al 6% de los pacientes con lesiones orales<sup>6</sup>. Entre las causas están los materiales dentales



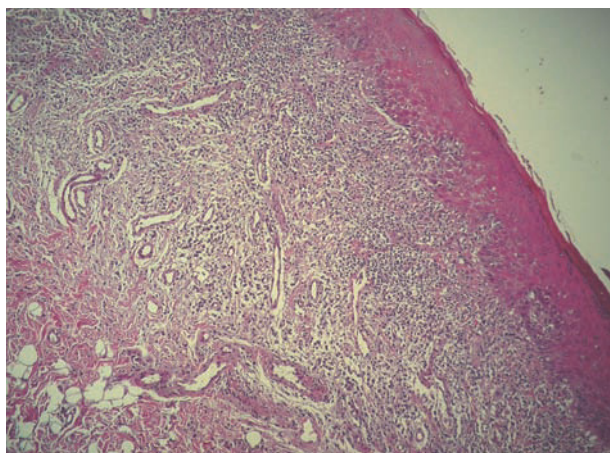
como el cobre, mercurio, cobalto, oro o resinas, medicamentos como antiinflamatorios no esteroideos (AINE), inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA), diuréticos o antibióticos, enfermedades hepáticas por virus de la hepatitis A (VHA), VHB, VHC, citomegalovirus (CMV) o virus de Epstein-Barr, factores psicológicos como la ansiedad o la depresión, alergias alimentarias o fenómeno de Koebner por prótesis dentales mal ajustadas, tratamientos dentales, tabaco/calor, fricción o mordeduras<sup>4,5</sup>. La malignidad en el LPO se produce en el 0,8-10% de los casos<sup>7</sup>. La posible transformación cancerígena de las lesiones en mucosas de LP ha sido puesta en tela de juicio, dado que muchos de los casos publicados están mal documentados, son casos aislados y no se puede descartar el papel que desempeñan los tratamientos instaurados a base de inmunosupresores tópicos y sistémicos<sup>8</sup>, el consumo de tabaco o los traumatismos repetidos con piezas dentarias<sup>9</sup>.

Como extensión de la forma oral se puede producir afectación esofágica de forma excepcional, habiéndose recogido hasta el año 2004 tan solo 36 casos en la literatura<sup>10</sup>.

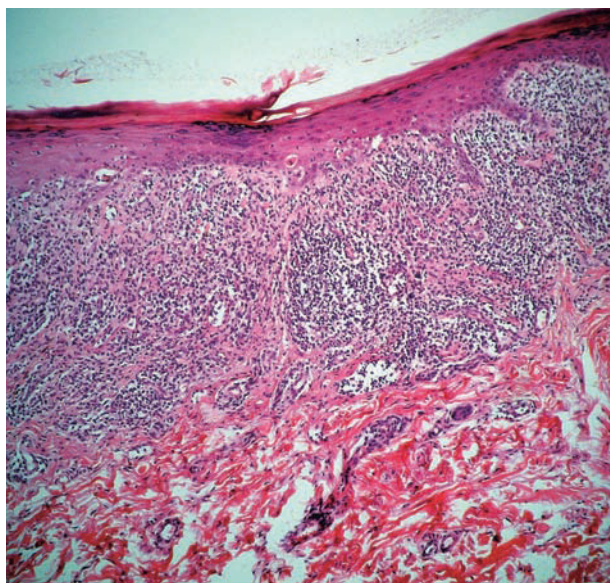
Todos los casos descritos afectan a mujeres en torno a los 50-60 años de edad<sup>11</sup>. Solo hay un caso en varones asociado a parálisis de pares craneales<sup>10</sup>. La incidencia varía enormemente de unos estudios a otros. La afectación esofágica puede ser pasada por alto por la dificultad que entraña la exploración endoscópica o porque no se realizan historias clínicas detalladas centradas en la clínica digestiva en pacientes que tienen LP<sup>12</sup>. En un trabajo realizado sobre 19 pacientes con LP activo, 5 de ellos tenían afectación esofágica consistente en lesiones papulosas sutiles que eran diferentes de los cambios que ocurren en la esofagitis por reflujo, donde las capas superficiales tienden a desprenderse con la biopsia. Solo uno de ellos tenía disfagia. Cuatro de los pacientes con afectación esofágica tenían también enfermedad oral. Según este trabajo, la afectación esofágica asintomática es muy frecuente, dado que solo se presentan síntomas en menos del 10% de los pacientes con LP<sup>13</sup>. En otro trabajo de revisión de 584 pacientes diagnosticados de LPO, solo 8 referían disfagia y, de ellos, tan solo 4 tenían cambios esofágicos endoscópicos compatibles con LP<sup>4</sup>.

Al igual que el LP clásico, la causa es desconocida, aunque existe descrito un caso de erupción LP-like con afectación esofágica tras la administración de cianamida como tratamiento en deshabitación en un paciente alcohólico<sup>14</sup>.

La mayor parte de los pacientes con LP esofágico (LPE) tienen afectación oral paralela que suele preceder a la afectación esofágica<sup>12</sup>. Suelen ser formas de LP erosivo. Prácticamente en el 100% de los casos hay afectación de cavidad oral, un 58% tienen afectación genital y un 29% presentan lesiones cutáneas<sup>11</sup>. Son raros los casos de LPE sin



Mucosa oral. Infiltrado linfocitario en dermis alta y degeneración vacuolar (hematoxilina-eosina,  $\times 200$ ).



Lesión de la piel. Hipergranulosis con acantosis en dientes de sierra, disqueratosis e infiltrado linfocitario en banda (hematoxilina-eosina,  $\times 100$ ).

afectación cutánea<sup>15</sup>. Pueden transcurrir hasta más de 20 años desde el antecedente de LP y el desarrollo de la disfagia, aunque también hay casos descritos de hasta 11 años desde el comienzo de la disfagia hasta la aparición de las lesiones orales<sup>16</sup>. Se estima que se produce una media de retraso en el diagnóstico de 10 años<sup>12</sup>.

Los síntomas principales son la disfagia y la odinofagia, que se presentan en dos tercios de los casos<sup>11</sup>. La estenosis es otra complicación que podemos encontrar en pacientes con LPE<sup>1,11,12,16,17</sup>. Puede afectar a más del 60% de los casos con LPE<sup>12</sup>. Suele localizarse en el tercio superior esofágico. Como datos que orientan hacia el diagnóstico de LP con estenosis esofágica está el hecho de afectar a mujeres de mediana edad, asociación con lesiones en otras mucosas

con frecuencia diseminadas y erosivas, localización de la estenosis en el tercio superior del esófago, cambios histológicos compatibles con LP (aunque muchas veces son cambios inespecíficos con un denso infiltrado linfocítico dérmico con interrupción localizada de la capa basal epidérmica), brote de lesiones bucales coincidiendo con las dilataciones terapéuticas y mejoría llamativa con la administración de corticoides sistémicos<sup>16</sup>. También puede establecerse el diagnóstico mediante la presencia de lesiones mucocutáneas, junto con clínica de inflamación, ulceración y formación de estenosis en el tercio superior del esófago en la ausencia de reflujo esofágico<sup>7</sup>.

Las descripciones macroscópicas esofágicas presentan erosiones o lesiones en placas blanquecinas con mucosa hemorrágica y friable<sup>12</sup>. La histología del LPE puede ser similar a la del LP<sup>11</sup> o mostrar un infiltrado linfocítico inespecífico<sup>12,13,17</sup>. Esto último sucede en la mayor parte de los casos<sup>6,12</sup>. La inmunofluorescencia directa demuestra la presencia de IgM en los cuerpos coloides subepidérmicos y con menos frecuencia IgA, IgG y C3<sup>12</sup> si bien en muchos casos descritos no se recoge la realización de esta técnica<sup>7,11,13,14,17-19</sup> o bien es negativa<sup>10,16</sup>.

El diagnóstico diferencial de LPE con estenosis debe realizarse con la esofagitis péptica y el adenocarcinoma esofágico<sup>17</sup>. Es muy importante descartar la esofagitis péptica, dado que en este cuadro los corticoides están contraindicados<sup>6</sup>.

Con respecto al tratamiento, la mayor parte de los casos descritos en la literatura fueron tratados con corticoides sistémicos<sup>7,11,12,14-17</sup> y de forma aislada con etretinato<sup>16</sup>, inyecciones intraesofágicas de acetato de triamcinolona<sup>1</sup>, tacrolimus oral<sup>1</sup> y ciclosporina. La respuesta al tratamiento fue rápida y efectiva en los casos tratados con corticoides, siendo más irregular en los tratados con etretinato. Los inhibidores de la bomba de protones, los anti-H2 o el sucralfato suelen ser ineficaces<sup>11,12</sup>. Aunque en muchos trabajos se recogen las dilataciones esofágicas como tratamiento en caso de estenosis, no son recomendables por el riesgo de fenómeno de Koebner<sup>12</sup>. De nuevo, los corticoides sistémicos serían el mejor tratamiento, reservándose las dilataciones en casos extremos que amenacen la vida de los pacientes<sup>12</sup>.

Si bien no hay casos descritos de transformación maligna de LPE, dado el riesgo teórico de malignidad de estos pacientes, hay que hacer un seguimiento periódico de los mismos<sup>7,16</sup>. Algunos autores recomiendan la realización de endoscopias repetidas para descartar una degeneración maligna<sup>16</sup>.

Por último, creemos importante, ante toda mujer con lesiones de LPO, interrogar sobre la presencia de clínica esofágica y, en caso positivo, realizar una endoscopia digestiva.

#### Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Keate RF, Williams JW, Connolly SM. Lichen planus esophagitis: report of three patients treated with oral tacrolimus or intraesophageal corticosteroid injections or both. *Dis Esophagus*. 2003;16:47-53.
- Daoud MS, Pittelkow MR. Liquen plano. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al, editores. *Dermatología en Medicina General*. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2001. p. 595-611.
- Giménez-García R, Pérez-Castrillón JL. Liquen plano y enfermedades asociadas: estudio clinicoepidemiológico. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:154-60.
- Eisen D. Evaluating and treating patients with oral lichen planus. *Dermatol Ther*. 2002;15:206-17.
- Scully C, Eisen D, Carozzo M. Management of oral lichen planus. *Am J Clin Dermatol*. 2000;1:287-306.
- Sheehan-Dare RA, Cotterill JA, Simmons AV. Oesophageal lichen planus. *Br J Dermatol*. 1986;115:729-30.
- Evans AV, Fletcher CL, Owen WJ, Hay RJ. Oesophageal lichen planus. *Clin Exp Dermatol*. 2000;25:36-7.
- Laeijendecker R, van Joost T, Kuizinga MC, Tank B, Neumann HA. Premalignant nature of oral lichen planus. *Acta Derm Venereol*. 2005;85:516-20.
- Altman J, Perry HO. The variations and course of lichen planus. *Arch Dermatol*. 1961;84:179-91.
- Tunca A, Çalicoglu E, Aktas D, Safak N, Üstün H. Oral lichen planus: an unusual cause of facial and abducens nerve paralysis associated with conjunctival and oesophageal involvement. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18:630-3.
- Menges M, Hohloch K, Pueschel W, Stallmach A. Lichen planus with oesophageal involvement. A case report and review of the literature. *Digestion*. 2002;65:184-9.
- Harewood GC, Murray JA, Cameron AJ. Esophageal lichen planus: the Mayo Clinic experience. *Dis Esophagus*. 1999;12:309-11.
- Dickens CM, Heseltine D, Walton S, Bennett JR. The oesophagus in lichen planus: an endoscopic study. *Bmj*. 1990;300:84.
- Torrelo A, Soria C, Rocamora A, Moreno R, Ledo A. Lichen planus-like eruption with esophageal involvement as a result of cyanamide. *J Am Acad Dermatol*. 1990;23:1168-69.
- Leyva-Leon F, Wright AL, Wight RG, Harrington CI. Esophageal lichen planus presenting with dysphagia. *Int J Dermatol*. 1990;29:354-55.
- Jobard-Drobacheff C, Blanc D, Quencez E, Zultak M, Paris B, Ottignon Y, et al. Lichen planus of the oesophagus. *Clin Exp Dermatol*. 1988;13:38-41.
- Belloul L, Akhdari N, Hassar I, Lakhdar H. Annular lichen planus involving the esophagus: a rare diagnosis. *Int J Dermatol*. 2004;43:373-4.
- Leyva-Leon F, Wright AL, Wight RG, Harrington CI. Esophageal lichen planus presenting with dysphagia. *Int J Dermatol*. 1990;29:354-5.
- Souto J, Tchekmedyian AJ, Vázquez MA, Yáñez JA, Arral F, Alonso PA, et al. Liquen plano esofágico: hallazgos clínicos, endoscópicos, endosonográficos e histológicos. *Rev Esp Enferm Dig (Madrid)*. 2005;97:753-5.