CIR ESP. 2018;96(Espec Congr):64

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-415 - PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CÁNCER DE COLON

Abellán Garay, Laura; Calero García, Purificación; Carrasco Prats, María Milagros; Carrillo López, María José; Martínez Manzano, Álvaro; Rodríguez García, Pablo; Muñoz García, Javier; Vázquez Rojas, José Luis

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

Resumen

Introducción: El pénfigo paraneoplásico es una enfermedad ampollosa autoinmune asociada a una neoplasia conocida o no en el momento diagnóstico. Presentamos un caso de pénfigo paraneoplásico como primera manifestación de un adenocarcinoma de colon.

Caso clínico: Varón de 84 años en seguimiento por Dermatología durante 4 años por eritema con descamación en miembros inferiores con biopsia compatible con dermatitis de estasis. Se realizó a los dos años un TC toracoabdominal y una colonoscopia que no objetivaron hallazgos patológicos. En los últimos 3 meses presentó placas eritemato-violáceas con ampollas en su centro en MMII y enantema en mucosa yugal con queilitis. Se repitió biopsia hallando ampollas intraepidérmicas y suprabasales compatible con pénfigo paraneoplásico. La inmunofluorescencia directa fue negativa. Se realizó una nueva gastroscopia y colonoscopia hallando numerosos pólipos en colon y una masa infranqueable a nivel de ángulo hepático. El TC abdominal confirmó dichos hallazgos informando de masa infranqueable de 6cm en colon ascendente. El paciente se intervino de hemicolectomía derecha mediante laparoscopia siendo dado de alta a la semana. El análisis anatomopatológico informó de adenocarcinoma infiltrante de bajo grado. Las lesiones mucosas y cutáneas evolucionaron favorablemente manteniéndose asintomático a los 6 meses.

Discusión: El pénfigo paraneoplásico es una enfermedad ampollosa acantolítica mucocutánea. Clínicamente se manifiesta mediante erosiones crónicas en la mucosa orogenital y lesiones cutáneas polimorfas en tronco y extremidades que progresan a ampollosas y que se caracterizan por ser refractarias a tratamientos convencionales. Hasta el 85% de los casos se relacionan con neoplasias de origen hematológico como el linfoma no Hodgkin, leucemia linfocítica crónica y enfermedad de Castleman. No obstante, pueden asociarse con menor frecuencia a otros tumores como sarcomas, melanomas, cáncer colon o páncreas. Ante la sospecha de un caso de pénfigo paraneoplásico deberemos realizar una biopsia de piel o mucosas, cuyo análisis histológico revelará acantólisis suprabasal, dermatitis liquenoide y/o queratinocitos necróticos. También resultan útiles el estudio mediante inmunofluorescencia directa e indirecta. La inmunotransferencia y el inmunoprecipitado permitirán confirmar el diagnóstico. Se deberán complementar estas pruebas con estudios como el TC toracoabdominopélvico para localizar la neoplasia primaria. El tratamiento tendrá dos objetivos, actuar sobre la neoplasia primaria y tratar el fenómeno autoinmune. Aunque algunos autores recomiendan la resección quirúrgica del tumor primario asociando gammaglobulina IV, no existe

consenso al respecto ya que muchos estudios sostienen que una vez que la enfermedad autoinmune se establece, su evolución puede ser independiente del de la neoplasia de origen. El pronóstico de esta patología es infausto con alta mortalidad, siendo las causas más frecuentes la bronquiolitis obliterante, sepsis, y el fallo multiorgánico. El pénfigo paraneoplásico es una enfermedad autoinmune asociada a tumores. Ante el diagnóstico de esta patología se iniciarán estudios para localizar la neoplasia primaria. El tratamiento debe incluir el de la lesión primaria.

0009-739X © 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados