

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Absceso paraesofágico: una causa poco frecuente de disfagia en la epidermólisis ampollosa

Teresa Vázquez Rey^{a,*}, Amalia Carmona Campos^a, Jesús Yáñez López^a, José Souto Ruzo^a, Remedios Pardeiro Pérez^a, Joaquín Serrano Arreba^b y Pedro A. Alonso Aguirre^a

^a Servicio de Aparato Digestivo, Complexo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España

^b Servicio de Medicina Interna, Complexo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, España

Recibido el 1 de marzo de 2011; aceptado el 2 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 27 de julio de 2011

PALABRAS CLAVE

Epidermolysis
ampollacea;
Absceso
paraesofágico;
Disfagia

Resumen

Introducción: La epidermólisis ampollosa engloba un conjunto de enfermedades caracterizadas por la formación de lesiones ampollosas en piel y mucosas ante traumatismos mínimos. La afectación gastrointestinal es casi una constante en la forma distrófica recesiva, siendo el esófago una de las localizaciones más frecuentes de las manifestaciones extracutáneas. El síntoma más común es la disfagia, habitualmente secundaria a la formación de ampollas a este nivel que condicionan la aparición posterior de estenosis esofágicas cicatriciales.

Observación clínica: Presentamos el caso de una paciente de 48 años con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva remitida para estudio de disfagia, con sospecha de estenosis esofágica. La imposibilidad de progresión del gastroscopio pediátrico debido a la aparición de lesiones ampollosas en hipofaringe secundarias al roce del instrumento y la aparente existencia de una compresión extrínseca esofágica nos condujo a realizar una TC cervical para continuar el estudio, la cual mostró una imagen compatible con absceso de localización paraesofágica. Tras valorar el riesgo-beneficio de realizar punción-drenaje endoscópico, optamos por tratamiento conservador consiguiendo buenos resultados y resolución completa de la sintomatología.

Conclusiones: Se presenta el caso de un absceso paraesofágico asociado a epidermólisis ampollosa, una causa poco común de disfagia en estos pacientes, resuelto con tratamiento antibiótico y esteroideo.

En este contexto clínico los procedimientos invasivos, incluyendo los endoscópicos, presentan una elevada tasa de éxito, no obstante y a pesar de su seguridad, es preciso extremar las precauciones, usar la técnica adecuada y considerar otras posibilidades diagnósticas.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Maria.Teresa.Vazquez.Rey@sergas.es (T.V. Rey).

KEYWORDS

Epidermolysis
bullosa;
Paraesophageal
abscess;
Dysphagia

Paraesophageal abscess: an uncommon cause of dysphagia in epidermolysis bullosa**Abstract**

Introduction: Epidermolysis bullosa encompasses a group of disorders characterized by the development of blisters on the skin and mucous membranes after minimal trauma. Gastrointestinal involvement is almost always present in the recessive dystrophic form, with the esophagus being one of the most frequent sites of extracutaneous manifestations. The most common symptom is dysphagia, which is usually secondary to esophageal blisters that evolve to scar tissue and stenosis.

Case report: We report the case of a 48-year-old woman with recessive dystrophic epidermolysis bullosa who was referred because of dysphagia, with suspected esophageal stenosis. Pediatric gastroscopy was abandoned due to the development of blistering of the hypopharynx caused by the instrument and the apparent presence of extrinsic esophageal compression. To continue the examination, cervical computed tomography was performed, showing an image compatible with a paraesophageal abscess. After evaluating the risk-benefit ratio of performing endoscopic biopsy-drainage, we decided on conservative treatment, achieving favorable results and complete symptom resolution.

Conclusions: We describe a case of paraesophageal abscess associated with epidermolysis bullosa, a rare cause of dysphagia in these patients, which was resolved with antibiotic and steroid treatment. In patients with this disease, invasive procedures, including endoscopy, have a high success rate. Despite the safety of these techniques, the utmost precautions should be taken, an appropriate technique should be used, and other diagnostic options should be considered.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El término epidermolisis ampollosa, descrito por primera vez en 1886¹, engloba un grupo heterogéneo de trastornos que pueden afectar a piel, mucosas o ambas y que se diferencian entre sí en cuanto a características clínicas, histopatológicas, inmunológicas y genéticas. Entre ellos se encuentra la epidermolisis ampollosa distrófica (EAD) cuyo origen reside en una serie de mutaciones en el gen que codifica el colágeno tipo VII y que provocan alteraciones localizadas de forma característica por debajo de la lámina densa reconocibles con microscopia electrónica. Existe una forma de herencia autosómica dominante y una forma recesiva, ambas con afectación ultraestructural típica y a su vez divididas en varios subtipos².

La afectación gastrointestinal en las formas generalizadas de EAD es una constante, siendo más florida en la forma recesiva. Dentro de dicha afectación, la disfagia aparece como el síntoma más frecuente^{3,4} y es debida, en la mayoría de los casos, a una disminución de la luz esofágica por la formación de ampollas y/o la presencia de estenosis. En una proporción inferior de casos, este síntoma puede explicarse por alteraciones motoras secundarias a la afectación histológica de la propia enfermedad.

Nosotros presentamos el caso de una paciente con EAD y disfagia secundaria a la formación de un absceso paraesofágico a nivel cervical, causa excepcional de disfagia en pacientes con epidermolisis ampollosa.

Observación clínica

Mujer de 48 años diagnosticada desde el nacimiento de EAD hereditaria con afectación cutánea mutilante y pérdida de

piezas dentales pero sin antecedentes de complicaciones gastrointestinales asociadas. Se trasladó a nuestro servicio enviada desde el servicio de otorrinolaringología por sospecha de estenosis esofágica.

En la anamnesis, la paciente refería la ingesta de bolo alimentario de consistencia dura tras lo cual presentó disfagia progresiva, tanto para líquidos como para sólidos, que había ido empeorando hasta desarrollar afagia. En la exploración física se encontraba estable y afebril, portando una sonda nasogástrica que permitía alimentación enteral. Destacaba la presencia de lesiones cicatriciales en extremidades con amputación de la falange distal de los dedos de ambas manos y la existencia de varios carcinomas epidermoides en región pretibial (fig. 1). Los valores de laboratorio reflejaban una anemia microcítica hipocrómica leve en relación con déficit de hierro (hemoglobina 10 g/dl y hierro sérico 18 µg/dl), con proteínas totales, resto de parámetros nutricionales y hemograma dentro de los límites de la normalidad. Además, existían datos de insuficiencia renal crónica (creatinina de 2,3 mg/dl y potasio de 5,7 mEq/l) ya presentes en controles previos, motivo por el que la paciente estaba siendo estudiada en el servicio de nefrología.

Durante su ingreso en otorrinolaringología se había realizado laringofibroscopia donde se evidenciaba acumulación de saliva en zona retrocricoidea con mucosa edematosas y lesiones indicativas de *Candida* en aritenoides, sin observarse impactación de cuerpo extraño. Además, se había solicitado un esofagograma que mostraba una imagen compatible con estenosis de tercio esofágico superior (fig. 2). Dado el antecedente traumático, se sospechó que la estenosis podría ser secundaria a la formación de ampollas, por lo que se inició tratamiento médico con corticoides por vía intravenosa y se decidió la realización de endoscopia



Figura 1 Lesiones cutáneas de la epidermólisis: Se observan lesiones ampollosas asociadas a otras fibrocicatriciales con amputación de falanges distales en las manos y varios carcinomas epidermoides en región pretibial.

digestiva alta para confirmar el diagnóstico. Se utilizó un gastroscopio pediátrico (5,1 mm de diámetro) introduciéndolo hasta hipofaringe en paralelo con la sonda de alimentación, a este nivel se apreciaba una disminución del calibre de la luz que impresionaba de compresión extrínseca e impedía el avance del endoscopio, por lo que se suspendió la exploración. En retirada, se observaron 3 lesiones ampollosas de contenido hemático a nivel de paladar blando presumiblemente producidas por el paso del endoscopio. Ante estos hallazgos, se solicitó una TC cérvico-torácica en la que se encontraba un área de licuefacción de 5,7 cm de diámetro transversal y 1,6 cm de diámetro anteroposterior localizada en hipofaringe izquierda, inmediatamente detrás del polo superior del cartílago cricoides, en probable relación con absceso (**fig. 3**). La sospecha diagnóstica se confirmó posteriormente mediante resonancia magnética con gadolinio.

Tras establecer el diagnóstico de absceso cervical paraesofágico izquierdo como responsable de la disfagia, se suspendió el tratamiento corticoideo y se inició tratamiento con antibioterapia empírica intravenosa con amoxicilina-clavulánico. Posteriormente, la paciente presentó una buena evolución clínica que permitió la retirada de la sonda y la reintroducción progresiva de alimentación oral siendo dada el alta en situación similar a la basal. A los 2 meses, se realizó un esofagograma de control que mostró resolución de la estenosis con buen paso de contraste a través de la luz.

Discusión

La disfagia es el síntoma más común de la afectación gastrointestinal en la epidermólisis ampollosa. La causa más frecuente es la formación de ampollas por despegamiento entre el epitelio esofágico y la lámina propia secundaria a pequeños traumatismos, igual que ocurre a nivel cutáneo. Como consecuencia de la agresión repetida, se van formando lesiones fibrocicatriciales que acaban provocando disminución del diámetro de la luz esofágica. De este modo, distinguimos 2 componentes que pueden superponerse: un proceso inflamatorio agudo consistente en la formación de ampollas (con riesgo de transformación hemorrágica y rotura) y un proceso fibrocicatricial progresivo consecuencia de la evolución del anterior. Existe otras causas de disfagia menos comunes como son los trastornos motores, la presencia de esofagitis péptica, neoplasias que ocupan la luz o la presencia de compresiones extrínsecas. Este tipo de lesiones suelen localizarse en el tercio esofágico superior/hipofaringe, debido a que se trata de una zona estrecha y poco distensible lo cual la hace vulnerable a pequeños traumatismos ocasionados por el bolo alimentario. Por orden de frecuencia le sigue el tercio esofágico inferior donde las lesiones cicatriciales provocan incompetencia del esfínter esofágico inferior y el reflujo ácido perpetúa el daño.

En nuestro caso, la paciente presentaba sintomatología de disfagia alta progresiva de escasos días de evolución, lo cual orienta a una estenosis aguda posiblemente secundaria a una lesión ampollosa propiciada por la ingesta. Con esta sospecha, se realizó un esofagograma que confirmó la presencia de una estenosis casi completa de la luz esofágica en el tercio superior. La afectación esofágica de la epidermólisis ampollosa tiene imágenes características en los estudios baritados consistentes en estenosis largas, de bordes suaves y afilados en su extremo distal, aunque también pueden verse estenosis segmentarias o membranas^{6,7}. La formación de seudodivertículos, dilataciones preestenóticas, ulceraciones y espasmos se incluyen dentro de los hallazgos menos frecuentes. En ocasiones, sobre todo en los casos en que se afecta el tercio inferior, las estenosis recuerdan a las producidas por ingesta de cáusticos o a las de etiología péptica^{5,8}.

Con estos hallazgos, está indicada la realización de estudio endoscópico que confirma la sospecha de estenosis y descarta la existencia de compresiones extrínsecas en ese punto o de procesos neoplásicos, ya que en estos pacientes está descrita una mayor incidencia de carcinomas epidermoides⁹. Éste debe realizarse con extremo cuidado pues pequeños traumatismos sobre la mucosa pueden provocar importantes lesiones. Por ello, y aunque a priori el grado de estenosis documentada no lo requiera, se recomienda realizar la exploración utilizando un endoscopio pediátrico.

El manejo inicial de las estenosis inflamatorias en los pacientes con epidermólisis ampollosa es controvertido. En el pasado, se ha utilizado la fenitoína para el tratamiento de las lesiones cutáneas y por analogía también se ha empleado para la disfagia, aunque los últimos estudios concluyen que carece de eficacia¹⁰. También está descrito el uso de corticoides para disminuir el componente inflamatorio de las estenosis esofágicas de comienzo agudo; en estos casos el uso de dosis altas puede mejorar los síntomas en las primeras 48 h^{11,12}. Clásicamente, las estenosis fibrocicatriciales que



Figura 2 Esofagograma con bario: se muestra la estenosis esofágica a nivel del tercio superior.

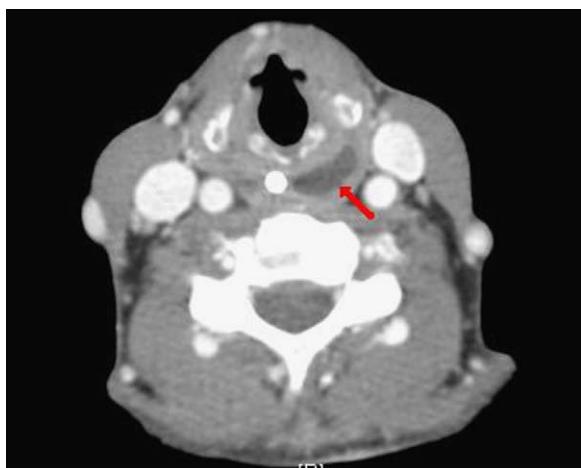


Figura 3 Absceso paraesofágico: se observa zona de licuefacción de 5,7 x 1,6 cm de diámetro en hipofaringe izquierda inmediatamente por detrás del polo superior del cartílago cricoides.

no responden al tratamiento médico se trataban quirúrgicamente mediante esofagectomía y plastia colónica. En la actualidad, el tratamiento inicial de elección es la dilatación endoscópica y se reserva la cirugía para aquellos casos resistentes¹³⁻¹⁵.

El hallazgo de una compresión extrínseca obliga a realizar pruebas de imagen encaminadas a descartar lesiones paraesofágicas ocupantes de espacio o incluso a nivel intraparietal. La presencia de un absceso paraesofágico como causa de disfagia en un paciente con epidermolisis ampollosa aparece en la literatura médica tan sólo de forma anecdótica. Su presencia probablemente guarde relación con microperforaciones secundarias a traumatismos del bolo alimentario que en un primer momento hayan pasado desapercibidas clínicamente, en este contexto la ausencia de fiebre u otra sintomatología derivada del proceso infeccioso estaría justificada por tratarse de un paciente inmunodeprimido. En este tipo de procesos, los microorganismos responsables deben ser los hallados en la orofaringe/esófago superior. En nuestro caso, tras confirmar el diagnóstico de absceso y descartar la presencia de ampollas como causantes de la sintomatología se suspendió el tratamiento con corticoides y se optó por un manejo conservador consistente

en soporte nutricional mediante alimentación enteral y cobertura antibiótica empírica intravenosa. De esta manera conseguimos evitar el drenaje del absceso a través de la frágil mucosa esofágica, lo cual, probablemente, habría provocado nuevas complicaciones.

La presencia de un absceso paraesofágico es una causa poco frecuente de disfagia en el paciente con epidermolisis ampollosa pero debe ser considerada en el diagnóstico diferencial. Es importante tener en cuenta la posibilidad del tratamiento conservador que, como en nuestro caso, además de ser efectivo evita los riesgos de tratamientos más agresivos descritos para otras causas de estenosis de la luz como la dilatación endoscópica, que podrían acarrear graves complicaciones incluyendo la perforación/rotura esofágica con mediastinitis secundaria.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Koebner H. Hereditare anlage zur blasenbildung (epidermolysis bullosa hereditaria). *Dtsch Med Wochenschr.* 1886;12: 21–2.
2. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis.* 2010;5:12.
3. Travis SP, McGrath JA, Turnbull AJ, Schofield OM, Chan O, O'Connor AF, et al. Oral and gastrointestinal manifestations of epidermolysis bullosa. *Lancet.* 1992;340: 1505–6.
4. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. Gastrointestinal complications of inherited epidermolysis bullosa: Cumulative Experience of the National EB Registry. *J Pediatr Gastroenterol and Nutr.* 2008;46:147–58.
5. Marsden RA, Gowar FJ, MacDonald AF, Main RA. Epidermolysis bullosa of the oesophagus with oesophageal web formation. *Thorax.* 1974;29:287–95.
6. Mauro MA, Parker LA, Hartley WS, Renner JB, Mauro PM. Epidermolysis bullosa: radiographic findings in 16 cases. *AJR Am J Roentgenol.* 1987;149:925–7.
7. Becker MH, Swinyard CA. Epidermolysis bullosa dystrophica in children. *Radiologic manifestations Radiology.* 1968;90:124–8.
8. Tishler JM, Han SY, Helman CA. Esophageal involvement in epidermolysis bullosa dystrophica. *AJR Am J Roentgenol.* 1983;141:1283–6.
9. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Li KP, Suchindran C. Epidermolysis bullosa (EB) and the risk of life-threatening cancers: the National EB Registry experience, 1986–2006. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:203–11.
10. Caldwell-Brown D, Stern RS, Lin AN, Carter. Lack of efficacy of phenitoin in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Epidermolysis Bullosa Study Group. N Engl J Med.* 1992;327:163–167.
11. Kern IB, Eisenberg M, Willis S. Management of oesophageal stenosis in epidermolysis bullosa dystrophica. *Arch Dis Child.* 1989;64:551–6.
12. Mabuchi E, Umegaki N, Murota H, Nakamura T, Tamai K, Katayama I. Oral steroid improves bullous pemphigoid-like clinical manifestations in non-Herlitz junctional epidermolysis bullosa with COL17A1 mutation. *Br J Dermatol.* 2007;157:596–8.
13. Seitz HK, Egerer G, Sina R, Baldauf G, Hartschuh W, Anton-Lamprecht I, et al. Dilatation treatment of esophageal stenoses in young patients with recessive epidermolysis bullosa dystrophica. *Z Gastroenterol.* 1990;28:157–9.
14. Okada T, Sasaki F, Shimizu H, Kato M, Nakagawa S, Sugihara K, et al. Effective esophageal balloon dilation for esophageal stenosis in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Eur J Pediatr Surg.* 2006;16:115–9.
15. Thornton RH, Heyman MB, Wilson NW, Zarrinpar A, Kerlan RK, LaBerge JM, et al. Sharp recanalization of a short esophageal occluding stricture in a patient with epidermolysis bullosa. *Gastrointest Endosc.* 2006;64:793–6.