

CARTAS CIENTÍFICAS

Penfigoide cicatricial esofágico



Oesophageal cicatricial pemphigoid

El penfigoide cicatricial (PC) es un trastorno infrecuente, siendo la afectación esofágica más inusual. Su conocimiento es fundamental ante el diagnóstico diferencial de la esofagitis con úlceras, de cara a un adecuado procesamiento de las biopsias en fresco que permitan el diagnóstico de certeza por el patólogo.

Presentamos el caso de una mujer de 62 años que consultó por disfagia, principalmente a sólidos, de 6 meses de evolución. Como antecedente de interés refería la aparición recurrente de aftas en la cavidad oral no estudiadas. Se realizó gastroscopia observando una mucosa esofágica de aspecto denudado con ulceraciones amplias superficiales y material fibrinoide, sin estenosis evidentes (fig. 1). El estudio histológico confirmó cambios mucosos compatibles con ulceración; la tinción de Grocott para hongos y las tinciones para citomegalovirus (CMV), virus herpes simple (VHS) y virus de Epstein-Barr (VEB) fueron negativas, así como el cultivo para dichos virus. La paciente inició tratamiento empírico con omeprazol 2 meses con escasa mejoría, y fue remitida a dermatología para la valoración de las aftas bucales. En la mucosa yugal se describía la existencia de placas blanquecinas, reticuladas de aspecto cicatricial que fueron biopsiadas. El informe histológico describía la existencia de una dermatitis espongiótica con tendencia a la microvesiculación subepitelial en el límite de la lámina propia en presencia de infiltrado histiocitario y neutrofílico, todo ello sugestivo de PC de mucosas. Ante estos resultados se solicitó una segunda gastroscopia llevando a cabo un estudio histológico en fresco con inmunofluorescencia directa (IFD) que finalmente confirmó el diagnóstico de PC. La paciente inició tratamiento con prednisona oral y azatriopina, y propionato de clobetasol al 0,05%, clotrimazol al 1% y lidocaína al 2% Orabase® para la afectación oral, con resolución de todas las lesiones.

El PC, también denominado penfigoide benigno de la membrana mucosa, es una enfermedad rara de origen autoinmune caracterizada por la formación de ampollas subepiteliales, de predominio en la mucosa y, con menor frecuencia, en la piel¹. Su incidencia se estima en 1/100.000 habitantes/año, con un predominio en mujeres de edad media²⁻⁴.

Típicamente se manifiesta por la aparición recurrente de ampollas en la mucosa con gran tendencia a la formación de cicatrices y fibrosis⁴. La cavidad oral seguida de la conjuntiva ocular son las superficies más comúnmente afectadas,

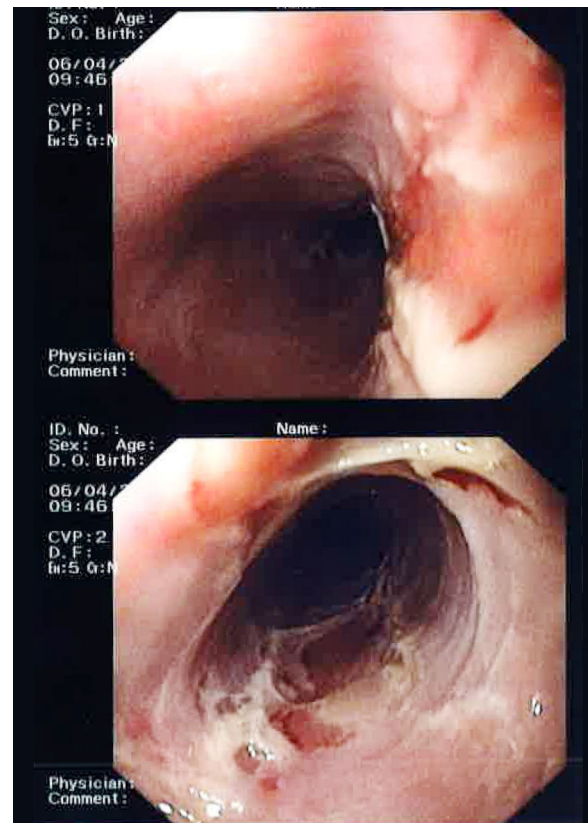


Figura 1 Endoscopia digestiva alta. Mucosa en todo el trayecto esofágico con presencia de ulceraciones superficiales y amplias, que presentan un fondo eritematoso y muy friable.

pero pueden aparecer lesiones en la faringe, la laringe, el esófago, la mucosa nasal y la genital³. La afectación cutánea suele ser menos común, localizándose a nivel periorificial, cara, cuero cabelludo y tronco superior⁴.

El esófago se afecta de forma inusual en un 3% de los casos, generalmente en formas diseminadas de la enfermedad³, siendo el esófago cervical la región más comúnmente afectada por las membranas, anillos y estenosis cicatriciales⁵. Inicialmente aparecen membranas que dan paso en estadios más avanzados, como resultado del proceso de cicatrización, a la formación de anillos fibróticos que estenosan la luz¹. Esto conlleva la aparición de síntomas como disfagia, reflujo gastro-esofágico, aspiración broncopulmonar y tos crónica. La afectación de la mucosa extraoral, incluida la esofágica, se considera de mayor

riesgo debido a su mayor tendencia a la cicatrización y, consecuentemente, al desarrollo de limitaciones funcionales².

La base etiopatogénica del PC es el depósito de autoanticuerpos IgG o IgA y complemento en la membrana basal epidérmica y/o mucosa. La demostración en una muestra de tejido mediante IFD de estos complejos con un patrón lineal constituye el método *gold standard* para su diagnóstico con una alta sensibilidad y especificidad (80-100%). En un 25% de los casos se pueden detectar anticuerpos circulantes a títulos bajos. El diagnóstico de sospecha es imprescindible para dirigir la toma de biopsias, su procesamiento en fresco y el posterior análisis mediante IFD^{1,6}.

El manejo del PC depende de la presentación clínica y la severidad de los síntomas. La afectación esofágica suele requerir tratamiento sistémico con corticoides e incluso inmunomoduladores como azatriopina o micofenolato para inducir la remisión y mantener controlada la enfermedad de base. El tratamiento endoscópico con dilatación puede ser necesario en aquellos casos resistentes en los que se desarrollan estenosis. El seguimiento en estos pacientes es necesario debido al carácter crónico y recurrente de esta entidad^{3,6}.

La afectación esofágica del PC es una condición poco frecuente que los clínicos deberíamos considerar en el diagnóstico diferencial de la esofagitis con úlceras, siendo las principales entidades con las que se tiene que establecer, las dermatosis ampollas subepiteliales (penfigoide bulloso, epidermolisis bullosa adquirida, lupus eritematoso sistémico bulloso), pénfigo vulgar, liquen plano y esofagitis infecciosa^{6,7}. No obstante, no debemos olvidar entidades con las que estamos más familiarizados como la enfermedad de Crohn y la esofagitis eosinofílica.

Bibliografía

1. Leiferman KM. Clinical features and diagnosis of bullous pemphigoid and mucous membrane pemphigoid. *UptoDate*. 2018. [consultado 29 May 2018]. Disponible en: https://ws003.juntadeandalucia.es:2060/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-bullous-pemphigoid-and-mucous-membrane-pemphigoid?search=CICATRI%20PEMPHIGOID&source=search_result&selectedTitle=2~33&usage_type=default&display_rank=2.
2. Do Nascimento L, Souto R, Costa G, Gripp AC, Guimaraes MF. Mucous membrane pemphigoid with severe esophageal stricture. *An Bras Dermatol*. 2011;86:565-8.
3. Sánchez S, Domingo D, Martín D, Botella B, Jiménez-Zarza CE, de la Mora F, et al. Esophageal Cicatricial Pemphigoid as an isolated involvement treated with mycophenolate mofetil. *Case Rep Gastrointest Med*. 2015;1:41-4.
4. Stoopler ET, Sollecito TP. Oral Mucosal Diseases: Evaluation and management. *Med Clin North Am*. 2014;98:1323-52.
5. Maylor MF, Mac Carty RL, Rogers RS. Barium studies in esophageal cicatricial pemphigoid. *Abdom Imaging*. 1995;20:97-100.
6. Syn WK, Ahmed MM. Esophageal involvement in cicatricial pemphigoid: A rare cause of dysphagia. *Dis Esophagus*. 2004;17:180-2.
7. Bruch-Gerharz D, Hertl M, Ruzicka T. Mucous membrane pemphigoid: Clinical aspects, immunopathological features and therapy. *Eur J Dermatol*. 2007;17:191-200.

Carmelo Diéguez Castillo^{a,*},
Alicia Martín-Lagos Maldonado^b,
María del Moral Martínez^c y Elena Ruiz Escolano^b

^a Sección de Aparato Digestivo, Hospital de Baza, Baza, Granada, España

^b Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

^c Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Virgen de la Luz, Cuenca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cardiecas@hotmail.es

(C. Diéguez Castillo).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.08.007>
0210-5705/

© 2018 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.