

Epidermólisis bulosa: una dermatosis poco conocida

Acquired epidermolysis bullosa: an infrequent case

Esther Castillo Romero¹, Humberto López Benítez², Roberto Fernández Barrera³, Modesto Cordovés Jerez⁴.

¹ Dra. Especialista de Primer Grado en ORL. Hospital Universitario "Abel Santamaría Cuadrado" Pinar del Río.

² Dr. Especialista de Segundo Grado en ORL. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario "Abel Santamaría Cuadrado" Pinar del Río.

³ Dr. Especialista de Primer Grado en ORL. Hospital Universitario "Abel Santamaría Cuadrado" Pinar del Río.

⁴ Dr. Especialista de Primer Grado en ORL. Hospital Universitario "Abel Santamaría Cuadrado" Pinar del Río.

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 60 años que fue consultada en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General "Abel Santamaría Cuadrado" de Pinar del Río, con el diagnóstico de una Epidermólisis bulosa adquirida hace 30 años, aquejándose de disnea y disfagia. Se encontró sinequia del velo del paladar a la pared posterior faríngea y en el vestíbulo laríngeo, lengua lisa y fija al piso de la boca, con sangrado fácil al roce del instrumental, siendo necesario practicarle traqueotomía. Por lo poco frecuente de esta dermatosis en nuestro medio se presentó el caso, y se resaltaron los hallazgos referentes a nuestra especialidad.

Palabras clave: Epidermólisis adquirida, manifestaciones orales.

ABSTRACT

An infrequent case of Acquired epidermolysis bullosa is showed. A 60 years old women was seen at the ORL Service of the "Abel Santamaria Cuadrado" General Hospital in Pinar del Rio, with the diagnosis of Acquired Epidermolysis bulosa" since 30 years ago. Now she comes because of dispnea, disphagia. Under the clinical exam a sinechia of the palladar velum to the pharyngeal posterior and to the laryngeal vestibule, smooth tongue and also fixed to the floor of the mouth were found. The tongue easily bleeds at instrumental touch, and tracheostomy was necessary.

Key words: Acquired epidermolysis bullosa, oral manifestations.

INTRODUCCIÓN

La epidermólisis bulosa o ampollar adquirida, durante mucho tiempo se consideró era una erupción ampollar mecánica, no inflamatoria, de carácter cicatrizante que aparecía en la edad adulta. Los primeros casos fueron reportados en 1895 por Elliot como una enfermedad distrófica hereditaria. En 1971 Roegnigk et al propusieron criterios de exclusión para el diagnostico: ampollas inducidas por traumatismo o espontáneas, comienzo en el adulto, falta de antecedentes familiares, demostración que las ampollas se forman por debajo de la lámina basal con depósitos de IgG.¹

Existe también la Epidermólisis ampollar o bulosa hereditaria, que se presenta al momento de nacer o poco después y que puede ser letal. La adquirida usualmente aparece en adultos de 50 años o más, aunque se ha observado en los niños y no disminuye la expectativa de vida.^{2,3}

En cuanto la etiopatogenia se revela la existencia de anticuerpos circulantes contra la zona de unión dermo-epidérmica, contra el pro colágeno VII, por lo que se considera una enfermedad autoinmune, que aparece en todos los grupos raciales y afecta a ambos sexos por igual.^{1,3,4}

Formas clínicas

En la Epidermólisis ampollar adquirida existe una forma crónica semejante a la Epidermólisis hereditaria y a la Porfiria tardía, con fragilidad mecánica de la piel y ampollas en las regiones acrales y superficie de extensión, que determinan la formación de cicatrices y quiste de millium, una forma inflamatoria y semejante al pénfigo cicatricial con afectación de las mucosas oral y esofágica.^{1,2}

En cuanto a la Epidermólisis ampollar hereditaria existen tres formas clínicas:

Simple: localizada en las células basales de la epidermis.

Juntural: localizada en lámina lúcida.

Distrófica: localizada en la dermis, debajo de la lámina densa a nivel de las fibras de anclaje.⁴

Todos los diferentes tipos de Epidermólisis llevan a trastornos para alimentarse y la deglución por la formación de ampollas y cicatrización.^{2,4}

En la actualidad el diagnóstico específico se realiza mediante histopatología con microscopía electrónica de transmisión, complementando con microscopía electrónica convencional, análisis histoquímico y estudio molecular de los genes de proteínas involucrados.^{1,5,6}

Por ser considerada una enfermedad rara, poco frecuente y conocida en nuestra especialidad nos motivó presentar este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 60 años de edad, con antecedentes de diagnóstico desde hace 30 años padeciendo de una Epidermólisis bulosa adquirida sin otros antecedentes personales y familiares, que acude a la consulta de Otorrinolaringología del Hospital Abel Santamaría de Pinar del Río en junio del 2008, refiriendo crisis de dificultad para la deglución, por lo cual le han realizado previamente en el Hospital de Ciudad de la Habana, dilataciones esofágicas. Ha presentado sangrado de la cavidad oral al ingerir alimentos de cierta dureza y disnea que se acentuaba ante algún esfuerzo físico. Es tratada con 20 mg. de prednisona per os diariamente como dosis de mantenimiento.

Examen físico:

General: Signos de desnutrición.

Boca:

Labios, piel de textura fina con dificultad para una apertura adecuada.

Lengua depapilada, lisa, con disminución de la movilidad, que sangra fácilmente al roce con la espátula faríngea. (Fig.1), (Fig.2) y (Fig. 3).



Figura 1. Lengua depapilada, lisa, con disminución de la movilidad, que sangra fácilmente al roce con la espátula faríngea.

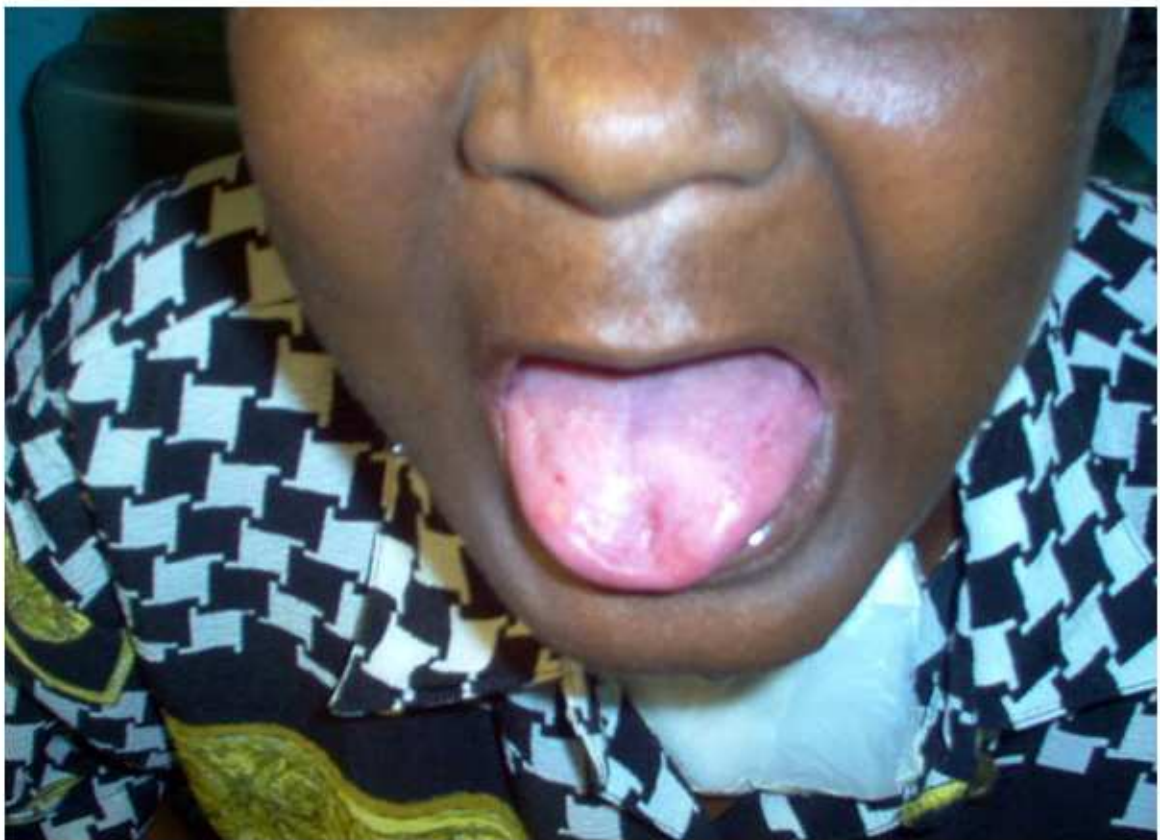


Figura 2. Lengua depapilada, lisa, con disminución de la movilidad, que sangra fácilmente al roce con la espátula faríngea.



Figura 3. Lengua depapilada, lisa, con disminución de la movilidad, que sangra fácilmente al roce con la espátula faríngea.

Amputación de la úvula con fijación del pilar posterior a la pared de la faringe, que deja espacio insuficiente para visualizar la nasofaringe.

Laringoscopia indirecta: membrana fibrosa que cubre el vestíbulo laríngeo dejando una luz aproximada de 0,5 cm, que disminuye la movilidad de los aritenoides.

Por la previa valoración de nuestro servicio y el de Dermatología, se realiza los exámenes de rutina, preoperatorios y traqueotomía, con seguimiento por consulta externa.

DISCUSIÓN

La Epidermólisis bulosa adquirida se presenta mayormente en la edad adulta, usualmente en los de más de 50 años, y puede aparecer en todos los grupos raciales étnicos, afectando ambos sexos por igual. Nuestro caso se diagnosticó a la temprana edad de 30 años.^{2,3}

Las formas clínicas Epidermólisis ampollosa adquirida o clásica (la más frecuente) por ser similar a la ampollar distrófica hereditaria y la tipo penfigoide cicatricial, son las que suelen presentar manifestaciones en la mucosa bucofaríngea, esofágica y laringe que provocan cicatrices, con limitación funcional al dificultar una alimentación y deglución adecuadas, lo que provoca compromiso del estado general del paciente, incluyendo la desnutrición y la sepsis.

En nuestro caso, se observaron secuelas de cicatrices en la boca, faringe y el vestíbulo laríngeo, que obligó a la realización de traqueotomía.^{2,4,7}

El diagnóstico y la correcta clasificación entre las Epidermólisis hereditarias y adquiridas puede ser difícil desde el punto de vista clínico e histológico por lo que los diagnósticos más precisos se basan en la combinación de técnicas inmunohistológicas: microscopia electrónica, inmunofluorescencia directa y estudios de anticuerpos monoclonales, con objetivo de encontrar el gen 3p (21) que codifica la proteína del colágeno tipo VII y los depósitos de IgG en la unión dermoepidérmica.^{1, 4, 5,8}

El pronóstico dependerá de la severidad de la enfermedad y el tratamiento, aunque insatisfactorio, en algunos pacientes se logra respuesta adecuada con los esteroides. Se recomienda evitar los traumatismos. La reconstrucción funcional está indicada, por lo que puede utilizarse el láser en el caso de las sinequias laríngeas.^{4, 9, 10}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pérez Hernández M, Navarro Domínguez R. Enfermedades Ampollares. En: Manssur Katrib J, Díaz Almeida JG. Dermatología. Ciudad de la Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002. p. 135, 145-6.
2. Lehrer SM .Epidermólisis Ampollar. Disponible en:<http://www.umn.edu/esp-ensy/article/0001457alt.htm>. Acceso 22-06-2008
3. Ball E, Muriel E, Camejo O, González F, Celebotta A. El espectro clínico e histopatológico de la epidermólisis ampollar adquirida: reporte de tres casos. Dermatol Venez. 2000; 38(4): 100-6.
4. Izquierdo M, Avellaneda A. Epidermólisis Ampollosas. Enfermedades raras Disponible en: <http://www.iier.Isiii.es/html/er-index.htm>. Acceso 12 Mar 2008
5. Herrera E, Sanz A. Bosch Epidermolisis ampullosa hereditaria Disponible en: <http://www.scielo.sl/scielo.php> [Acceso 28 Jun 2008].
6. Hernanz Hermosa JM. Enfermedades ampollar autoinmune. Medicine. Doyma: 2002; 8(90): [7p.]. Disponible en: <http://db.doyma.es/cqibin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista>. [Acceso 28 Jun 2008]
7. Alex Vargas D, Leonor Palomar R, Francis Pallison E. Oral manifestations in children with Epidermolysis bullosa [Base de Datos en internet]. Google [citado 28 Jun 2008]. Disponible en: p
8. Kirstein R, Stuttgart T. Afeccionesdermtologicas de la cavidad oral. En: Berendes J, Link R, Zóolner F. Tratado de otorrinolaringología. T-2/1. Barcelona: Editorial Científico Medica; 1970. p. 327-31.
9. Jiménez Fandiño LH. Patología de Laringe con su tratamiento médico y quirúrgico Disponible en: <http://www.laringe y voz.com/laringe y voz.htm> [acceso 28 Jun 2008].
10. Castillo FM, Lanás VA. Láser en otorrinolaringología. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza y cuello. 2006; 66:126-32.

Recibido: 3 de Marzo de 2009.
Aprobado: 2 de Junio de 2009.

Dra. Esther Castillo Romero. Calle B final, Edif.74 Apto: A-6 Rpto. Hnos Cruz. Pinar del Río.

E-mail: isma20@princesa.pri.sld.cu.