

10. Oliveira PD, dos Santos Filho PV, Marques Tavares de Menezes Ettinger JE, Dantas Oliveira IC. Abdominal-wall postherpetic pseudohernia. *Hernia*. 2006;10:364–6, discussion 293.

N. Setó-Torrent*, M. Iglesias-Sancho,
J. Arandes-Marcocci
y M. Salleras Redonnet

Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Sagrat Cor,
Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nurisetorrent@gmail.com
(N. Setó-Torrent).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.01.029>

0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Penfigoide de mucosas: cuando la mucosa oral puede ser la clave para el diagnóstico de una estenosis esofágica de origen desconocido



Mucous Membrane Pemphigoid: When the Mouth Can Give a Clue to the Diagnosis of an Esophageal Stenosis of Unknown Origin

Sr. Director:

El penfigoide de las membranas mucosas (PMM) es un grupo heterogéneo poco frecuente de trastornos ampollosos subepidérmicos autoinmunes que afecta predominantemente a las mucosas. El diagnóstico y el tratamiento pueden ser difíciles y el retraso terapéutico puede llegar a causar cicatrices graves y complicaciones, como son el desarrollo de una estenosis esofágica y uretral, la presencia de sinequias conjuntivales y finalmente la ceguera.

Una mujer de 88 años fue derivada a nuestro servicio para valoración de erosiones en la mucosa oral. Como antecedente de importancia, únicamente presentaba una disfagia de nueve años de evolución, secundaria a una estenosis esofágica de causa indeterminada, motivo por el cual había sido sometida a dilataciones endoscópicas en múltiples ocasiones (fig. 1). Al examen se evidenciaba una gingivitis erosiva, además de erosiones orales y genitales de gran tamaño (fig. 2). El resultado de las biopsias de las lesiones localizadas en la zona vulvar fueron inespecíficas y la inmunofluorescencia directa (IFD) tanto de la mucosa no afectada del área genital como labial fueron negativas. La IFD en *salt split* (IFI) reveló la unión de anticuerpos IgG en la zona epidérmica de la ampolla. La IFI demostró el depósito de IgG en la membrana basal. Las pruebas de ELISA fueron negativas para los anticuerpos anti Dg1, Dg3 y BP180. La inmunotransferencia de los extractos epidérmicos no afectados fue negativa para IgG: BP230, BP180, envoplakin de 210 kDa, periplakin de 190 kDa, Dg1 y Dg3. La inmunotransferencia de la proteína recombinante del dominio c-terminal de BP180 (BP180ct) detectó una reactividad de la IgG en el suero de la paciente. Basado en estos hallazgos, se estableció el diagnóstico de PMM y se inició tratamiento con prednisona (30 mg/día) en pauta descendente, dapsona de 50 mg/día y tacrolimus en forma de enjuagues bucales a una concentración de 2 mg/L. Tanto la disfagia como las erosiones orales y genitales remitieron, sin embargo, la paciente desarrolló una

fibrosis cicatricial de la vulva, además de presentar una fusión de los labios y del meato uretral.

La esofagitis erosiva (EE) es un hallazgo frecuente en las esofagogastroduodenoscopias (EGD) de pacientes con una enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), en la afectación de la mucosa por fármacos, en infecciones, en tumores malignos y por trastornos autoinmunes¹. Entre los trastornos autoinmunes, el PMM es una de las patologías que probablemente esté infradiagnosticada. En el PMM, la mucosa esofágica se verá afectada con una frecuencia de entre el 2% y el 30%; sin embargo, debido a que la EGD sólo se realizará en pacientes sintomáticos, la frecuencia de la afectación de la mucosa esofágica en el PMM probablemente esté subestimada².

En aquellos pacientes con el diagnóstico de un PMM y la presencia de lesiones esofágicas, suelen estar también afectadas otras tres mucosas de promedio. La mucosa oral estará afectada hasta en el 86% de los casos³. La disfagia puede indicar el compromiso del esófago, aunque clínicamente esta será difícil de distinguir de la odinofagia. Por todo lo anteriormente comentado, se recomienda la realización de una EGD en todos aquellos pacientes en los que recientemente se haya diagnosticado una PMM^{2,4}. Aunque la EGD no está exenta de complicaciones y no siempre está disponible en todos los hospitales, concordamos con otros autores²⁻⁴ en que la EGD se debería indicar especialmente en aquellos pacientes sintomáticos o en los que exista afectación de varias mucosas.

La cavidad oral es el inicio, así como la porción más accesible del tracto digestivo, y debido a que la EGD se realiza mediante una videogastroscoopia transnasal, en estos pacientes se puede ver omitida la exploración oral durante este procedimiento. Por ello, en todo paciente que presente erosiones, cicatrices o estenosis esofágicas, la cavidad oral se debe explorar clínicamente. Asimismo, la presencia de gingivitis o erosiones hará necesario realizar un examen del área anogenital, las fosas nasales, la faringe, la mucosa ocular y de la piel, para descartar, de esta forma, un PMM y evaluar la gravedad de la enfermedad.

El diagnóstico y el tratamiento del PMM puede ser un reto. En esta paciente, la IFI reveló una positividad epidérmica, compatible con un penfigoide ampolloso, un liquen plano penfigoide y el PMM. Este hallazgo excluyó el diagnóstico de una epidermolisis ampollosa adquirida, de un penfigoide P200 y de un PMM anti-laminina 332⁵. Finalmente, la inmunotransferencia fue positiva para BP180ct, un hallazgo muy específico de PMM⁶. De esta forma, basándonos en las características clínicas, histopatológicas y moleculares, se llegó al diagnóstico de un PMM.

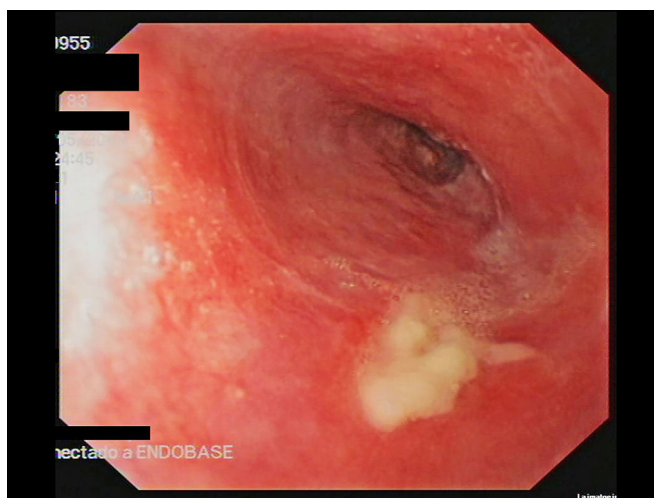


Figura 1 Esofagogastroduodenoscopia. Mucosa esofágica friable con la presencia de erosiones y estenosis.



Figura 2 Imágenes clínicas. Erosiones en el paladar duro a) y una gingivitis erosiva b) en ausencia de estrías liquenoides. Erosiones en la mucosa genital c) con desaparición de los labios menores y formación de sinequias.

Los tratamientos de primera línea para el PMM incluyen el uso de corticosteroides sistémicos, que generalmente precisarán de la combinación con otros tratamientos inmunosupresores⁷. La dapsona o el metotrexato son medicamentos a revisar en estadios leves y moderados de la enfermedad⁸. En casos más graves, particularmente cuando existe una afectación ocular, la ciclofosfamida se ha utilizado en pulsos endovenosos mensuales a dosis bajas de 500 mg, presentando buenos resultados, así como una mejor tolerancia que pauta de forma continua⁹. El uso fuera

de ficha técnica de los anti-TNF y especialmente de los anti-CD20 con o sin inmunoglobulinas intravenosas asociadas, de igual forma ha sido descrito en aquellos casos más recalcitrantes, presentando respuestas satisfactorias, aunque recidivas frecuentes de la enfermedad⁷.

En conclusión, el manejo multidisciplinario será indispensable para lograr un diagnóstico rápido y para realizar una mejor valoración de la extensión y de la gravedad de la enfermedad. Así se buscará identificar de manera oportuna el compromiso de zonas de elevado riesgo como son la

larínge, la mucosa ocular y el esófago, dado que estas áreas van a requerir la indicación de tratamientos más agresivos¹⁰.

Reconocimiento

Estamos muy agradecidos con el Dr. J.M. Mascaró Jr. del Hospital Clínic (Barcelona), con el Dr. N. Ishii de la Facultad de Medicina de la Universidad de Kurume (Fukoka) y con el Dr. T. Hashimoto de la Facultad de Medicina de la Universidad de Graduados (Osaka) por su invaluable ayuda con este caso.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Kellerman R, Kintanar T. Gastroesophageal Reflux Disease. *Prim Care*. 2017;44:561–73.
- Benoit S, Scheurlen M, Goebeler M, Stoevesandt J. Structured Diagnostic Approach and Risk Assessment in Mucous Membrane Pemphigoid with Oesophageal Involvement. *Acta Derm Venereol*. 2018;98:660–6.
- Zehou O, Raynaud J-J, Le Roux-Villet C, Alexandre M, Airinei G, Pascal F, et al. Oesophageal involvement in 26 consecutive patients with mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol*. 2017;177:1074–85.
- Alexandre M, Brette M-D, Pascal F, Tsianakas P, Fraitag S, Doan S, et al. A prospective study of upper aerodigestive tract manifestations of mucous membrane pemphigoid. *Medicine*. 2006;85:239–52.
- Campos Domínguez M, Domínguez MC, Fernández RS, Ochaita PL. Métodos diagnósticos en las enfermedades ampollas subepidérmicas autoinmunes. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:485–502.
- Lee JB, Liu Y, Hashimoto T. Cicatricial pemphigoid sera specifically react with the most C-terminal portion of BP180. *J Dermatol Sci*. 2003;32:59–64.
- Buonavoglia A, Leone P, Dammacco R, Di Lernia G, Petrucci M, Bonamonte D, et al. Pemphigus and mucous membrane pemphigoid: An update from diagnosis to therapy. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2019. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2019.02.005>.
- Queisi MM, Zein M, Lamba N, Meese H, Foster CS. Update on ocular cicatricial pemphigoid and emerging treatments. *Surv Ophthalmol*. 2016;61:314–7.
- Friedman J, Marcovich AL, Kleinmann G, Schattner A. Low-dose pulsed intravenous cyclophosphamide for severe ocular cicatricial pemphigoid in elderly patients. *Cornea*. 2014;33:1066–70.
- Chan LS, Ahmed AR, Anhalt GJ, Bernauer W, Cooper KD, Elder MJ, et al. The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic criteria, pathogenic factors, medical treatment, and prognostic indicators. *Arch Dermatol*. 2002;138:9–370.

O. Corral-Magaña*, D. Morgado-Carrasco,
X. Fustà-Novell
y P. Irazzo

Servicio de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: oricmag@gmail.com
(O. Corral-Magaña).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.04.011>
0001-7310/ © 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Pápulas y placas pruriginosas persistentes y eritema flagelado como manifestaciones de una enfermedad de Still del adulto



Persistent Pruritic Papules AND Plaques and Flagellate Erythema as Presenting Manifestations of an Adult onset Still's Disease

Sr. Director:

Una mujer de 21 años acudió a nuestro hospital con una historia de ocho meses de poliartalgias persistentes, dolor de garganta, episodios de fiebre intermitentes y lesiones cutáneas pruríticas intensas sobre cara, parte superior de la espalda y pecho, nalgas y extremidades. Sus antecedentes médicos y los de su familia eran irrelevantes y no presentaba historial de consumo de fármacos previo a la aparición de los síntomas. El examen de la piel reveló la

presencia de pápulas excoriadas, ligeramente escamosas, eritematosas e hiperpigmentadas sobre la frente, la parte superior de la espalda y el pecho, así como lesiones similares de forma lineal sobre las nalgas y las extremidades superiores e inferiores (fig. 1). Los análisis de laboratorio mostraron leucocitosis (16.800 uL, 90% de neutrófilos) y una velocidad de sedimentación globular (VSG) (40 mm/h), ferritina (12.000 ng/mL) y proteína c reactiva (8 mg/dL) elevadas. Los títulos de antiestrepolisina, el anticuerpo antinuclear, el factor reumatoide, los anticuerpos citoplasmáticos de neutrófilos, la creatina fosfoquinasa sérica y la aldolasa fueron negativos o estuvieron dentro de los límites normales. Los cultivos de sangre, orina y otros estudios para virus de la hepatitis B, C y A y para el de la fiebre chikungunya fueron negativos. La radiografía de tórax, el ecocardiograma, la ecografía de abdomen y pelvis y el electrocardiograma no revelaron ninguna anomalía.

El examen histológico mostró microabscesos en el estrato córneo con queratinocitos necróticos e infiltrado inflamatorio perivascular y perianexial (fig. 2). Teniendo en cuenta la clínica y los hallazgos histológicos, se hizo el diagnóstico de