

# Dilatación endoscópica de estenosis esofágica en paciente con epidermólisis bullosa

## *Endoscopic dilation of esophageal stenosis in a patient with bullous epidermolysis*

Luis Aguirre-Padilla<sup>1,\*</sup>, María Ugarte-Olvera<sup>1</sup>, Fabián Bustamante-Albán<sup>1</sup>, Ángel Obregón-Moreno<sup>1</sup> y Valeria Aguirre-Pardo<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Gastroenterología. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup> Carrera de Medicina. Universidad de Cuenca. Cuenca, Ecuador.

<sup>2</sup> Autor para correspondencia: [luismarcelo931028@gmail.com](mailto:luismarcelo931028@gmail.com)

Fecha de recepción del manuscrito: 10/12/2020

Fecha de aceptación del manuscrito: 21/12/2020

Fecha de publicación: 31/12/2020

**Resumen**—La Epidermólisis Bullosa es una enfermedad dermatológica genética de etiología autoinmune que se caracteriza por la fragilidad de piel y mucosas, con formación de ampollas al mínimo trauma, que cursa con manifestaciones digestivas. Se presenta un paciente masculino de 25 años de edad con antecedentes de Epidermólisis Bullosa desde la infancia, con cuadro clínico de disfagia de un mes de evolución asociado a pérdida de peso, diagnosticando por métodos radiológicos y endoscópicos la presencia de estenosis en esófago proximal. Se realizan dos sesiones de dilataciones endoscópicas con bujías de Savary Guillard de manera satisfactoria con buena respuesta. La estenosis esofágica secundaria a epidermólisis bullosa es rara, las dilataciones endoscópicas en este tipo de estenosis deben ser realizadas con precaución, para evitar la presencia de complicaciones, para ello se obtienen buenos resultados con bujías y con balón neumático.

**Palabras clave**—Epidermólisis Bullosa, anillos y membranas esofágicas, dilatación endoscópica..

**Abstract**—Epidermolysis bullosa is a genetic dermatological disease of autoimmune etiology that is characterized by fragility of the skin and mucous membranes, with formation of blisters with minimal trauma, which causes digestive manifestations. We present a 25-year-old male patient with a history of Epidermolysis Bullosa since childhood, with a one-month history of dysphagia associated with weight loss, diagnosing the presence of proximal esophageal stenosis by radiological and endoscopic methods. Two sessions of endoscopic dilations with Savary Guillard plugs were performed satisfactorily with good response. Esophageal stenosis secondary to epidermolysis bullosa is rare, endoscopic dilations in this type of stenosis must be done with caution, to avoid the presence of complications. Good results are obtained with spark plugs and with an air balloon.

**Keywords**—Bullous epidermolysis, esophageal rings and membranes, endoscopic dilation.

## INTRODUCCIÓN

La Epidermólisis Bullosa (EB) es una enfermedad autoinmune de carácter genético caracterizada por fragilidad de la piel y mucosas, que desencadena en la formación de úlceras y ampollas en respuesta a traumatismos menores. Afecta a la piel y a varios sistemas incluidos el gastrointestinal, genitourinario, pulmonar y ocular (González *et al.*, 2009; Anderson *et al.*, 2018). Presenta una prevalencia de 1 de cada 17 000 a 50 000 con predilección por ambos sexos por igual, sin características raciales (González *et al.*, 2009; Anido *et al.*, 2014).

Existen tres formas principales de la enfermedad: la EB simple que representa el 92 %, la EB distrófica en 5 % y la EB de la unión el 1 % de los casos. Su diferenciación princi-

pal se debe al sitio de separación y formación de las ampollas en la piel, siendo en la membrana basal epidérmica, dentro de ella o por debajo de la misma, además de diferentes manifestaciones sistémicas en varios órganos (González *et al.*, 2009).

Se presenta el caso de un paciente de 25 años con epidermólisis bullosa distrófica previamente diagnosticada, con un cuadro clínico de disfagia. Se diagnostica mediante radiología baritada y endoscopia digestiva superior la presencia de una estenosis por anillos y membranas en el esófago proximal, y se realiza dilatación esofágica en varias sesiones con evolución satisfactoria.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 25 años de edad, mestizo, con antecedentes patológicos personales de epidermólisis bullosa diagnosticada en la infancia y con tratamiento, es consultado al servicio de gastroenterología por presentar disfagia de tipo continua a sólidos y parcialmente a líquidos, desde aproximadamente un mes, que ha producido una pérdida de peso de 4,5 kg.

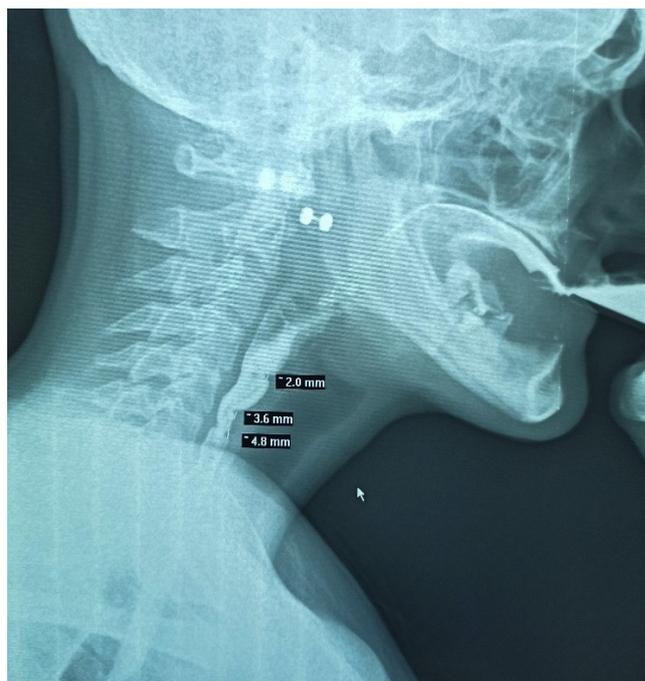
En el examen físico se constata la presencia de lesiones cicatrizales debido a su enfermedad de base predominantemente en extremidades (Figura 1).



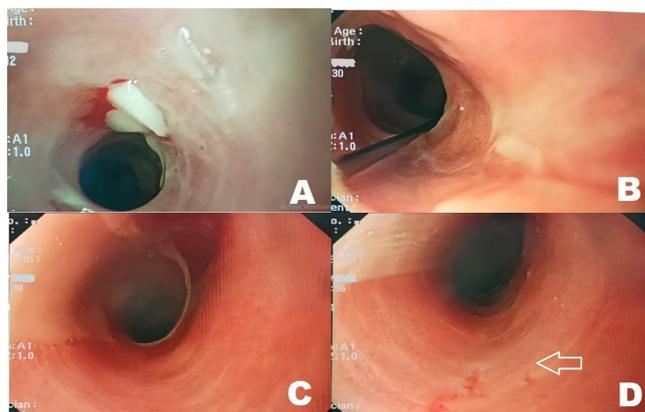
**Fig. 1:** Lesiones cutáneas de la epidermólisis bullosa en la mano del paciente.

El estudio por parte de gastroenterología inicia con la realización de un esofagograma baritado, en donde se observan estenosis, correspondiendo a tres defectos de llenos, lineales, de 2 a 4 mm de grosor, a la altura de C4 a C5 con el aspecto de membranas, además el aspecto del esófago superior se ve afinado con aspecto arrosariado (Figura 2).

Se realiza endoscopia digestiva alta bajo sedación, encontrando inmediatamente posterior al esfínter esofágico superior, a los 15 cm de la arcada dentaria, una estenosis anular, concéntrica, de tipo membrana, que no permite la progresión del equipo (Figura 3A y B).



**Fig. 2:** Esofagograma baritado donde se observa la presencia de tres membranas a nivel de esófago superior, tomando una forma fina y con aspecto arrosariado que corresponden con los anillos.



**Fig. 3:** Esófago en endoscopia digestiva superior. A. Estenosis en esófago proximal donde se evidencia una membrana esofágica, en el fondo se observan algunas membranas más. B. Paso de la guía metálica atraumática para la dilatación con bujías. C. Imagen endoscópica posterior a la dilatación, obsérvese las membranas rotas con sangrado escaso. D. Las imágenes concéntricas de color blanquecino corresponden a anillos (flecha).

Se procede inmediatamente a colocar guía metálica atraumática a través de la estenosis y sobre la misma se realiza dilatación con bujías tipo Savary Guillard, introduciendo progresivamente los calibres 5, 8 y 12 mm sin complicaciones. Se reintroduce el videoendoscopio permitiendo la progresión del mismo donde se observa que entre los 15 y 18 cm hay ruptura de membranas con sangrado escaso, además de anillos concéntricos (Figura 3C y D).

Se programa una segunda dilatación 15 días después encontrando una reestenosis en el mismo sitio, se realiza nueva dilatación con bujías de diámetro 10 mm, 12 mm y 15 mm de manera satisfactoria sin complicaciones, existiendo

un dolor torácico transitorio que se resolvió espontáneamente en 24 horas. Al momento, paciente en seguimiento durante 4 meses, no ha presentado episodios nuevos de disfagia, y ha recuperado el peso perdido.

## DISCUSIÓN

La afectación esofágica de la EB se expresa principalmente como una complicación evidenciada por la estenosis esofágica, principalmente en el subtipo de EB distrófica recesiva, que se considera el tipo de afectación clínica más severa (Clavería, Rodríguez y Peña, 2015), aquí se encuentra alterada o disminuida la expresión del colágeno tipo VII (Anderson *et al.*, 2018) y afecta principalmente al gen COL7A1 (González *et al.*, 2009).

Esta afectación del esófago se presenta en 5 a 33% de los pacientes con EB (Anido *et al.*, 2014), siendo las principales manifestaciones la presencia de anillos y membranas ubicadas en la porción proximal del esófago, sin tener una clara fisiopatología de la producción de las mismas ni de la predilección de su ubicación, aunque existen teorías relacionadas con mecanismos inflamatorios y de autoinmunidad, o que son el resultado de lesiones ampollas que tienen a retraer (Moura *et al.*, 2011; Anido *et al.*, 2014; Santos *et al.*, 2019). En cuanto a la afectación proximal en el esófago, una probabilidad es que exista relación entre el segmento de musculatura estriada, la mayor fuerza de contracción y la fragilidad entre el epitelio estratificado escamoso y la membrana basal anclada por fibrillas donde el colágeno tipo VII es parte fundamental (Stewart *et al.*, 1991).

La estenosis esofágica en la EB se manifiesta clínicamente por disfagia, la cual puede ser intermitente o continua, predominantemente de sólidos debido a la obstrucción mecánica producida por los anillos y membranas, además de odinofagia, las cuales producen una pérdida de peso importante en los pacientes deteriorando su calidad de vida y produciendo una mal nutrición (Anido *et al.*, 2014; Anderson *et al.*, 2018; Santos *et al.*, 2019).

Los estudios radiológicos aportan valiosa información en la EB con disfagia y sospecha de afectación esofágica ya que permiten visualizar imágenes típicas sugerentes de anillos o membranas (Anido *et al.*, 2014), permitiendo de esa manera la planificación de una endoscopia alta diagnóstica, así como planificar la terapéutica en los pacientes (Santos *et al.*, 2019).

Hasta el momento no existe cura para esta enfermedad (González *et al.*, 2009), sin embargo, cuando hay afectación del esófago, existen varias revisiones bibliográficas donde se realiza tratamiento endoscópico de la estenosis esofágica mediante dilatación con balón neumático o bujías tipo Savary Guillard, teniendo alguna preferencia por el balón por la menor tasa de efectos adversos, mejores resultados y menor riesgo de daño a la mucosa (Gollu *et al.*, 2017; Wei *et al.*, 2017), debido a la fuerza de acción radial aplicada en comparación con las bujías, las cuales ejercen una fuerza de tracción longitudinal en el esófago predisponiendo a un mayor daño en la misma (Moura *et al.*, 2011; Anido *et al.*, 2014; Anderson *et al.*, 2018; Santos *et al.*, 2019).

Ambas técnicas son eficaces ya que disminuyen o desaparecen los síntomas permitiendo que el paciente retorne a su alimentación habitual, sin embargo, las estenosis recurrentes son necesarias varias sesiones de dilatación, lo que conlleva a un aumento en el riesgo de complicaciones del procedimiento (Anderson *et al.*, 2018). En el caso actual, al paciente se realizaron dos sesiones de dilatación con tres bujías de calibres diferentes no mayores a 3 mm entre sí, iniciando con la más fina y aumentando progresivamente de calibre, sin tener complicaciones mayores, y con un resultado excelente sin recurrencia de la estenosis.

Los principales efectos adversos en los pacientes sometidos a dilatación endoscópica en la EB incluyen vómitos (28%), fiebre (24%), dolor de cuello (21%), perforación (17%), complicaciones respiratorias (10%), dolor torácico (10%), infecciones (7%), sangrado, dolor abdominal y muerte en menor porcentaje (Anderson *et al.*, 2018). En nuestro paciente existió únicamente dolor torácico y de cuello que se resolvió dentro de las primeras 24 horas con analgésicos. La ventaja del tratamiento con dilataciones endoscópicas es que permite visualizar directamente la mucosa del esófago y decidir qué calibre de dilatadores o balón utilizar, además de visualizar directamente las complicaciones en el caso que sucedan (Santos *et al.*, 2019).

Los resultados de las dilataciones en los pacientes con EB son alentadores, existiendo buenos resultados luego de varias sesiones de dilatación, sin embargo, en los casos donde las estenosis son refractarias al tratamiento endoscópico se propone la inyección de agentes antifibróticos como el acetato de triamcinolona intralesional. Sin embargo, los datos son contradictorios observando ningún impacto en el número total de sesiones de dilatación (Santos *et al.*, 2019), mientras que otros autores señalan que inyecciones intralesionales en dosis de 40 mg en los 4 cuadrantes se obtienen beneficios importantes en casos refractarios ya que minimiza la fibrosis secundaria al trauma y permite en el área afectada la reparación de los tejidos (Moura *et al.*, 2011). La mayor parte de las estenosis refractarias son aquellas con longitud mayor a 12 mm y las múltiples (Kochhar y Poornachandra, 2010; Vidales y Abril, 2019), que son las más comunes en los pacientes con EB.

Además de la terapéutica endoscópica, se han planteado intervenciones farmacológicas que impiden la formación de las estenosis como los corticoides sistémicos, tópicos (Zanini *et al.*, 2014), inhibidores del colágeno, y bloqueadores del calcio, pero no han demostrado beneficios y aumenta la tasa de eventos adversos (Moura *et al.*, 2011; Anderson *et al.*, 2018).

El manejo nutricional en la EB con estenosis recurrentes o intratables por vía endoscópica es de suma importancia, teniendo que priorizarlos, realizando medidas como la colocación de gastrostomía endoscópica percutánea o quirúrgica, o realizando esofagectomía total con transposición del colon como método quirúrgico de elección en la EB, garantizando el aporte calórico adecuado, evitando de esa manera malnutrición (González *et al.*, 2009; Moura *et al.*, 2011).

## CONCLUSIONES

La EB con afectación esofágica es una rara entidad en la práctica clínica diaria, siendo el tratamiento de elección de las estenosis la vía endoscópica, con excelentes resultados y un buen perfil de seguridad, ya sea con bujías como en el caso presentado, o con balón neumático, existiendo menor tasa de complicaciones en este último grupo.

Aun no existe consenso específico sobre el uso de agentes antifibróticos intralesionales asociado a las dilataciones en los casos refractarios, dejando a consideración del endoscopista o de la experiencia local en el uso de estos medicamentos.

## REFERENCIAS

- Anderson, B., Feinstein, J., Kramer, R., Narkewicz, M., y Brumbaugh D., B. A. (2018). Approach and safety of esophageal dilation for treatment of strictures in children with epidermolysis bullosa. *US National Library of Medicine National Institutes of Health*, 67(6), 701–705.
- Anido, V., Seijas, O., Hidalgo, A., Cantero, M., y Leonard I., G. N. (2014). Disfagia por anillos en una paciente con epidermolisis bullosa. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*, 13(2), 238–246.
- Gollu, G., Ergun, E., Ates, U., y Dindar H., C. O. (2017). Balloon dilatation in esophageal strictures in epidermolysis bullosa and the role of anesthesia. *Diseases of the Esophagus*, 30(3), 1–6.
- González, C., Pezoa, R., y Salas, J. (2009). Epidermolisis ampollosa congénita: revisión del tema. *Actas Dermosifiliogr*, 100(1), 842–856.
- Kochhar, R., y Poornachandra, K. S. (2010). Intralesional steroid injection therapy in the management of resistant gastrointestinal strictures. *World J Gastrointest Endosc*, 16(2), 61–68.
- Moura, E., Couto, S., Alvarado, H., da Costa-Martins B., Sallum, R., y Sakai P., A. E. (2011). Epidermolisis bullosa adquirida complicada por estenosis de esófago. tratamiento endoscópico con sondas termoplásticas e inyección intralesional de corticoesteroide. *Revista de Gastroenterología de México*, 76(3), 279–285.
- Santos, P., Simões, C., Lopes, J., y Velosa J., C. L. (2019). Endoscopic balloon dilation of oesophageal stenosis in a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Gastroenterol Hepatol*, 42(1), 28–29.
- Stewart, M., Woodley, D., y Briggaman, R. (1991). Epidermolysis bullosa acquisita and associated symptomatic esophageal webs. *Arch Dermatol*, 127(1), 373–377.
- Vidales, G., y Abril, M. (2019). Stent biodegradable como tratamiento de la estenosis esofágica benigna refractaria. *Rev Gastroenterol Peru*, 39(2), 164–170.
- Wei, Z., Ho, S., Jung, P., Shin, J., Kim, J., Cho, Y., y Kim S., K. P. (2017). Incidence and management of oesophageal ruptures following fluoroscopic balloon dilatation in children with benign strictures. *Eur Radiol*, 27(1), 105–112.
- Zanini, A., Guez, A., Salera, S., Farris, G., Morandi, A., Gentilino, V., . . . Esposito S. y Macchini, F. (2014). Oral viscous budesonide as a first-line approach to esophageal stenosis in epidermolysis bullosa: an open-label trial in six children. *Pediatr Drugs*, 16(5), 391–395.