

Penfigoide ampollar con compromiso agudo de Hipofaringe y Laringe. Reporte de caso.

Bullous pemphigoid with acute involvement of the Hypopharynx and larynx. Case report.

Penfigóide bolhoso com envolvimento agudo da Hipofaringe e laringe. Relato de caso.

Dra. Analía Ciccola ⁽¹⁾; Dra. Julieta Wendichansky ⁽²⁾; Dra. Eugenia Corró ⁽³⁾; Dra. Josefina Vallejos Meana ⁽³⁾; Dra. Paula Ontivero ⁽⁴⁾

Resumen

El penfigoide ampollar es una patología autoinmune con episodios de exacerbación y remisión, caracterizada por la presencia de ampollas subepiteliales que se genera con mayor frecuencia en sexo masculino entre los 60 y 80 años. Histopatológicamente se destaca por espongiosis epidérmica y eosinofilia, junto con infiltrado mixto en tejido conectivo yuxtaepitelial. En la Inmunofluorescencia directa presenta depósito lineal de IgG y C3 en la membrana basal. Su principal manifestación comprende ampollas tensas, eritematosas, pruriginosas cuya ruptura genera erosión. Cuando el penfigoide ampollar tiene una expresión mucocutánea, el compromiso de la piel es a predominio de tronco y extremidades, mientras que, en el compromiso de la mucosa, las ampollas se manifiestan en mucosa oral y paladar blando, seguida de la mucosa laríngea. El tratamiento de elección es la corticoterapia.

Se presenta el caso, de un paciente de 79 años de edad, de sexo masculino con diagnóstico de penfigoide ampollar con afectación cutáneo-mucosa, que intercurrió con disnea, disfagia, disfonía. Se realizó fibrolaringoscopia donde se evidenciaron lesiones ampollares en la mucosa orofaríngea y tumoración en hipofaringe con erosión laríngea que contacta con luz glótica.

Palabras clave: Penfigoide ampollar, laringe, hipofaringe.

Abstract

Bullous pemphigoid is an autoimmune disease with episodes of exacerbation and remission, characterized by the presence of subepithelial bullae that occurs more frequently in males between 60 and 80 years old. Histopathologically, it is characterized by epidermal spongiosis and eosinophilia, together with mixed infiltrate in juxtaepithelial connective tissue. Direct immunofluorescence technique shows in the basement membrane a linear deposit of IgG and C3. Its main manifestation includes tense, erythematous, itchy blisters whose rupture generates erosion. When bullous pemphigoid has a mucocutaneous expression, the skin involvement is predominantly trunk and extremities, while in the mucosa, the bullae appear on the oral mucosa and soft palate, followed by the laryngeal mucosa. The treatment of choice is corticosteroid therapy.

A case of a 79 year old male patient with a diagnosis of bullous pemphigoid is presented. He had mucosal and skin involvement, dyspnea, dysphagia and dysphonia. Rhinofibrolaryngoscopy was performed showing bullous lesions in the oropharynx mucosa and a tumor in the hypopharynx with a laryngeal erosion that contacted the glottic lumen.

Keywords: Bullous pemphigoid, larynx, hypopharynx

⁽¹⁾ Médica residente de 4º año ⁽²⁾ Jefa de residentes ⁽³⁾ Médicas de planta sector laringe ⁽⁴⁾ Jefa del Servicio de ORL. Servicio de Otorrinolaringología. Sanatorio Güemes, C.A.B.A, Argentina.
Mail de contacto: analiaciccola@gmail.com
Fecha de envío: 16 de Octubre de 2020- Fecha de Aceptación: 27 de abril de 2021.

Resumo

O penfigoide bolhoso é uma doença autoimune com episódios de exacerbação e remissão, caracterizada pela presença de bolhas subepiteliais que ocorrem com maior frequência em homens entre 60 e 80 anos de idade. Histopatologicamente, é caracterizada por espongiose epidérmica e eosinofilia, juntamente com infiltrado misto no tecido conjuntivo justapitelial. Na imunofluorescência direta, ocorre um depósito linear de IgG e C3 na membrana basal. Sua manifestação principal inclui bolhas tensas, eritematosas e coceira, cuja ruptura gera erosão. Quando o penfigoide bolhoso tem expressão mucocutânea, o acometimento cutâneo é predominantemente o tronco e as extremidades, enquanto no acometimento da mucosa as bolhas aparecem na mucosa oral e no palato mole, seguidas pela mucosa laríngea. O tratamento de escolha é a corticoterapia.

Apresentamos o caso de um paciente do sexo masculino, 79 anos, com diagnóstico de penfigoide bolhoso com acometimento cutâneo da mucosa, que ocorre com dispneia, disfagia e disfonía. A fibrolaringoscopia é realizada mostrando lesões bolhosas da mucosa da orofaringe e um tumor na hipofaringe com erosão laríngea que entra em contato com a luz glótica.

Palavras chave: Penfigoide bolhoso, laringe, hipofaringe.

Introducción

El penfigoide ampollar es una enfermedad sistémica autoinmune, a partir de la cual anticuerpos y moléculas del complemento, generan injuria en zonas específicas de los hemidesmosomas de la membrana basal provocando una solución de continuidad entre la epidermis y la dermis, evento que clínicamente se evidencia como ampollas pruriginosas. Las mismas se caracterizan por ser tensas de contenido claro, de diferente tamaño, las cuales por evolución natural o bien a partir del rascado, rompen su techo dejando erosiones residuales ⁽¹⁾. El compromiso de las mucosas tiene una incidencia de un 10% a 30%. En frecuencia, la mucosa bucal y orofaríngea son las más afectadas, seguida de la mucosa laríngea. Cuando esto sucede, los signos laríngeos que se han descrito son: erosiones en la epiglotis, aritenoides y bandas ventriculares ⁽²⁾. Los síntomas que presentan son disfagia, odinofagia, disnea y estridor. Sin embargo, cabe destacar que un alto porcentaje de pacientes, alrededor de un 31%, no tienen manifestaciones clínicas, pero en el examen físico se comprueban lesiones ampollares y erosivas a lo largo de la

mucosa faríngea y laríngea. ⁽³⁾ El propósito de este estudio es describir la evolución, signos-sintomatología y tratamiento del penfigoide ampollar con compromiso agudo de mucosa faríngea y laríngea.

Caso clínico

Paciente masculino de 79 años de edad, con antecedente de diabetes tipo II, úlcera en pie Wagner tipo II, anticoagulado por fibrilación auricular. Ingresó a la sala de internación de clínica médica por presentar ampollas tensas, de tamaños entre 1 a 3 cm, pruriginosas, distribuidas en cuello, tronco, miembros superiores, inferiores y mucosa bucal, en contexto de deterioro generalizado. Se tomaron biopsia de las lesiones y se solicitó evaluación al Servicio de Otorrinolaringología por disfagia progresiva a sólidos, disfonía de meses de evolución, y disnea de clase funcional II-III de reciente comienzo. Se decidió realizar una nasofibrolaringoscopia donde se evidenciaron: múltiples erosiones en mucosa faríngea y laríngea, tumoración de aspecto necrótico que provenía de la orofaringe, de aproximadamente cinco centímetros que ocupaba parcialmente el cavum en su porción inferior izquierda. Durante el examen la lesión basculaba y generaba dificultad para visualizar la corona laríngea. La epiglotis presentaba erosión en su cara ventral y al lograr visualizar la glotis, la luz se encontraba conservada, sin embargo, se evidenció erosión y abombamiento de hemilaríngea izquierda. (Figura 1)

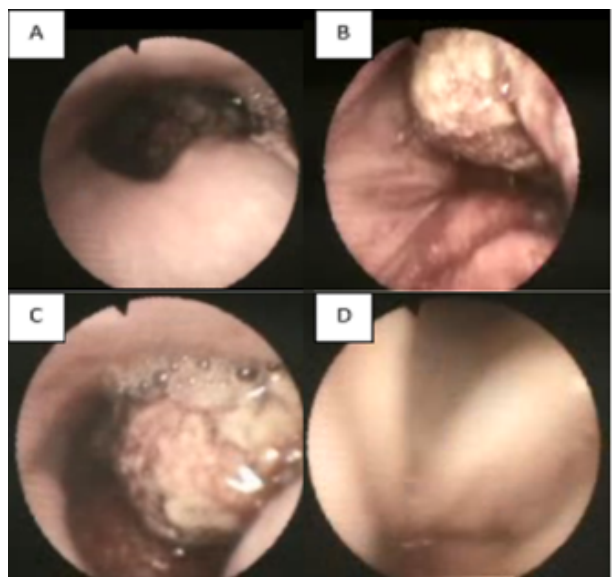


Figura 1: Fibrolaringoscopia: A) Tumoración vista desde borde inferior de cavum. B) y C) Lesión en supraglótis que ocluye parcialmente la vía aérea. D) glotis erosionada y eritematosa

Se solicitó tomografía computada de cuello con contraste, que informó lesión hipodensa, heterogénea, de bordes irregulares, supraglótica que comprometía la luz orofaríngea, engrosamiento del pliegue vocal izquierdo, sin compromiso óseo y cartilaginoso. (Figura 2)

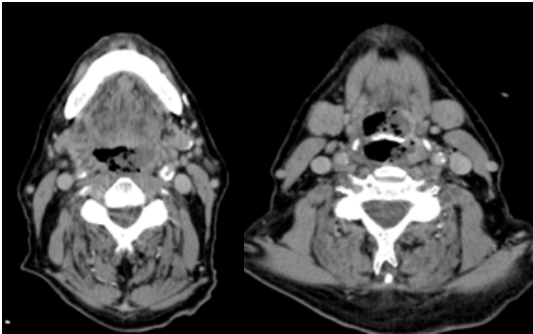


Figura 2: Lesión hipodensa heterogénea de hipofaringe izquierda. Cartílagos y estructuras óseas conservadas. Sin adenopatías cervicales.

Ante estos hallazgos, se decidió realizar microcirugía laríngea con toma de biopsia junto con traqueostomía ante riesgo de obstrucción de vía aérea en contexto de dicha tumoración supraglótica.

El paciente en conjunto con su núcleo familiar decidió rechazar el procedimiento quirúrgico y las maniobras invasivas, por lo que se decidió su internación en unidad de cuidados intensivos para monitoreo estricto de signos vitales y eventual necesidad de intubación dificultosa de urgencia. El informe de Anatomía Patológica describió las lesiones ampollares cutáneas, compatibles con penfigoide ampollar. A partir del diagnóstico de certeza, se comenzó tratamiento con dexametasona endovenosa.

El paciente evolucionó de manera favorable, estable hemodinámicamente. Se realizó nueva nasofibrolaringoscopia control a las 72hs de comenzado el tratamiento, donde se evidenció una franca mejoría, disminución del tamaño de la lesión de aproximadamente un tercio de su volumen inicial. La luz glótica se encontraba permeable, y la mucosa de aspecto sano, sin erosiones.

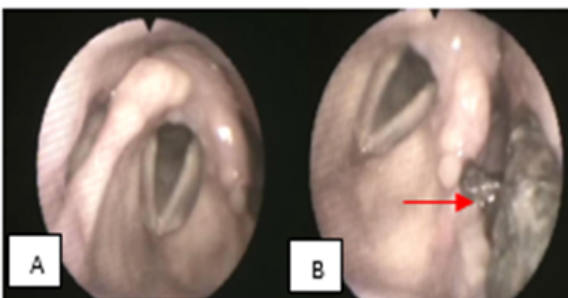


Figura 3: a) Completa visualización de la glotis, mucosa de características normales. b) Flecha: Resto de lesión ampollar sobre seno piriforme izquierdo

Discusión

El penfigoide ampollar tiene predilección en sexo masculino, edad avanzada, pacientes polimedicados y con múltiples comorbilidades, en especial diabetes y patologías neurológicas ⁽¹⁾. Tanto el paciente presentado, como los casos reportados en la literatura refieren en el examen físico ampollas de tamaños variados mayores a 1 centímetro, tensas, con contenido claro sobre una base eritematosa. Frecuentemente, generan prurito intenso, por lo tanto, suelen romperse como consecuencia del rascado, dejando una base erosionada. Similares erosiones se observan en las mucosas. El tronco, los miembros superiores, inferiores y los pliegues son zonas frecuentemente afectadas. ^(2,3)

Cabe destacar que el 10% al 30% de los pacientes con penfigoide ampollar tienen compromiso de las mucosas y que aproximadamente un 4.9% tienen lesiones en laringe ⁽⁶⁾. Cuando esto ocurre, los síntomas principales son disfonía, disnea y estridor ^(3,4). Más allá que el paciente descrito en este artículo presentó síntomas, en ocasiones, pueden tener compromiso laríngeo y permanecer asintomáticos ⁽⁴⁾. Por lo tanto, es importante que el otorrinolaringólogo conozca esta patología y tenga la posibilidad de evaluar el estado de las mucosas de la vía aérodigestiva superior para contribuir al diagnóstico y a la elección del tratamiento. Los hallazgos reportados en la nasofibrolaringoscopia son: erosión de epiglotis, aritenoides y bandas ventriculares ^(3,4). Al momento no hay casos publicados con lesiones ampollares con aspecto vegetante necróticas como la hallada en el presente reporte.

El pilar más importante en el tratamiento son los corticoides tópicos y sistémicos ^(5,7). Las dosis de dexametasona usualmente utilizadas varían entre 0.5 mg/kg a 0.75 mg/kg día. Se comienza con una dosis inicial teniendo en cuenta las comorbilidades del paciente, sobre todo en diabéticos, y se realiza un monitoreo diario para comenzar la disminución de la dosis, una vez que la formación de nuevas ampollas, la inflamación, y el prurito cesen. En un 80% de los casos, los síntomas desaparecen en las primeras dos semanas. ⁽⁷⁾

En los pacientes que tienen penfigoide ampollar con afectación laríngea e hipofaríngea, existe riesgo de compromiso de la vía aérea. Por lo tanto, es sumamente importante el control estricto con nasofibrolaringoscopia de dichas lesiones. Las conductas invasivas como la traqueostomía se reservan en el caso que las ampollas y erosiones sean de gran tamaño, obstruyan la glotis o no respondan al tratamiento médico ^(8,9). Por lo tanto, el monitoreo estricto de los signos vitales junto con el control con naso-

fibrolaringoscopia son cruciales a la hora de decidir qué tipo de tratamiento es el adecuado para el paciente ⁽⁴⁻⁷⁾.

Conclusión

En pacientes con penfigoide ampollar debe sospecharse el compromiso de las mucosas. El síntoma principal por afectación laríngea es disfonía y disnea. El rol de la nasofibrolaringoscopia para evaluar el compromiso y la evolución de las lesiones es primordial. El tratamiento principal se compone de corticoterapia, sin embargo, la traqueostomía es una opción en pacientes con gran compromiso de vía aérea o mal pronóstico.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Bibliografía

1. Schmidt E, Obe K, Bröcker EB, Zillikens D. Serum levels of autoantibodies to BP180 correlate with disease activity in patients with bullous pemphigoid. *Arch Dermatol.* 2000 Feb;136(2):174-8.
2. Schmidt E, della Torre R, Borradori L. Clinical features and practical diagnosis of bullous pemphigoid. *Dermatol Clin.* 2011 Jul;29(3):427-38, viii-ix.
3. Bernard P, Antonicelli F. Bullous Pemphigoid: A Review of its Diagnosis, Associations and Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017 Aug;18(4):513-528.
4. Meijer JM, Diercks GFH, de Lang EWG, Pas HH, Jonkman MF. Assessment of Diagnostic Strategy for Early Recognition of Bullous and Non bullous Variants of Pemphigoid. *JAMA Dermatol.* 2019 Feb 1;155(2):158-165.
5. Ren Z, Hsu DY, Brieva J, Silverberg NB, Langan SM, Silverberg JI. Hospitalization, inpatient burden and comorbidities associated with bullous pemphigoid in the U.S.A. *Br J Dermatol.* 2017 Jan;176(1):87-99.
6. Kridin K, Bergman R. Assessment of the Prevalence of Mucosal Involvement in Bullous Pemphigoid. *JAMA Dermatol.* 2019 Feb 1;155(2):166-171.
7. Joly P, Roujeau JC, Benichou J, Picard C, Dreno B, Delaporte E. Bullous Diseases French Study Group. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. *N Engl J Med.* 2002 Jan 31;346(5):321-7.
8. Firyal B, Vivek Abraham C, Rashid A. Bullous Lesion of Larynx? An airway Emergency. *Otolaryngol (Sunnyvale)* 2015. 5:206.
9. Lee CM, Leadbetter HK, Fishman JM. A case of oropharyngeal bullous pemphigoid presenting with haemoptysis. *Case Rep Otolaryngol.* 2015; 2015:631098.