



REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

www.elsevier.es/rgmx



CARTAS CIENTÍFICAS

Pénfigo bulloso y cirrosis biliar primaria, una asociación infrecuente. Reporte de caso



Bullous pemphigoid and primary biliary cirrhosis, an infrequent association: A case report

La colangitis biliar primaria (CBP) es una enfermedad colestásica autoinmune, asociada a la presencia de anticuerpos antimitocondriales (AMA), exhibe un número extenso de manifestaciones autoinmunes extrahepáticas y un subgrupo de pacientes manifiestan otras enfermedades autoinmunes cutáneas¹.

Presentamos el caso de una mujer de 45 años diagnosticada de CBP con 10 años de evolución en estadio avanzado, con cirrosis evidenciada por ultrasonido y Child-Pugh C (11 puntos), recibió tratamiento con ácido ursodeoxicólico con respuesta bioquímica adecuada, de acuerdo a los criterios de París hasta los 43 años, con incremento progresivo de AST, ALT, bilirrubinas y fosfatasa alcalina, y progresión de la enfermedad cambiando de Child-Pugh (A: 6 puntos; C: 11 puntos), liquen plano en la niñez y cáncer de mama diagnosticado en 2002, tratado con mastectomía radical, quimioterapia y radioterapia; en remisión total desde el 2008.

Acudió a urgencias por dermatosis de 21 días de evolución, caracterizada por lesiones vesiculares ampollosas frágiles con halo eritematoso. Inicialmente aparecieron en miembro torácico derecho, desapareciendo espontáneamente. Posteriormente se generalizaron a ambos miembros pélvicos. Al momento de la exploración dermatológica se observaron ámpulas de gran tamaño, desnudas con base cubierta con fibrina (fig. 1), algunas con borde necrótico, signo de Nikolsky negativo y ausencia de involucro a mucosas. Además, paroniquia, hiperqueratosis subungueal compatible con el diagnóstico de *tiña pedis*. Presentaba linfedema en miembro torácico derecho y mastectomía ipsilateral. La biopsia cutánea reportó ampolla subepidérmica con un infiltrado inflamatorio perivascular superficial mixto, compatible con pénfigo bulloso (PB), las lesiones cutáneas no fueron cultivadas, en la biopsia no se encontraron inclusiones virales. Durante la hospitalización la paciente cursó con infección de vías urinarias asociada a catéter vesical, lesión

renal aguda, peritonitis bacteriana espontánea, seguida de choque séptico atribuido al foco urinario, que culminó en su deceso a los 5 días de su ingreso hospitalario.

Discusión

Las manifestaciones dermatológicas comúnmente asociadas con CBP son: lesiones xantomasas inespecíficas y melanosis; menos frecuentemente liquen plano, esclerodermia, síndrome de CREST (calcinosis cutis, fenómeno de Raynaud, alteraciones de la motilidad esofágica, esclerodactilia, telangiectasias) y el PB solo figura en reportes de caso².

El PB es un padecimiento autoinmune cutáneo frecuente, representa el 70% de las dermatosis autoinmunes primarias. Se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra las proteínas antigénicas BP180, también llamadas bullous pemphigoid antigen 2 (BPAG2) o colágeno XVII y el BP230 o BPAG1 de los hemidesmosomas ubicados en la membrana basal. Clínicamente se caracteriza por la aparición inicial de lesiones urticariformes o eccematosas muy pruriginosas, sobre las que pueden aparecer ampollas tensas, estas pueden alcanzar un tamaño grande y suelen tener un contenido seroso o hemorrágico. Se localizan principalmente en tronco y superficie flexora de extremidades, el diagnóstico es clínico, histológico e inmunológico³.

La asociación de PB con otras enfermedades autoinmunes ha sido referida con anterioridad, pero no se ha demostrado una vía etiopatogénica común⁴.

Durante los últimos 36 años han sido reportados 6 casos de PB y CBP en la literatura. Hasta el momento se considera su asociación como fortuita. El pronóstico de supervivencia de los pacientes con PB sin otros padecimientos autoinmunes es malo, alcanza el 30% a un año. La muerte ocurre frecuentemente dentro de las primeras 12 semanas del inicio del tratamiento. Las causas de muerte incluyen efectos adversos de la terapia, infecciones agregadas y complicaciones relacionadas a la enfermedad subyacente⁵.

Se desconoce el comportamiento habitual en pacientes con CBP y PB coincidente, los reportes previos^{6–8}, hacen referencia a pacientes de reciente diagnóstico de CBP. Con respecto a la respuesta al tratamiento, existen reportes a corto plazo. A pesar de su rareza es importante iniciar un tratamiento oportuno y multidisciplinario, el tratamiento

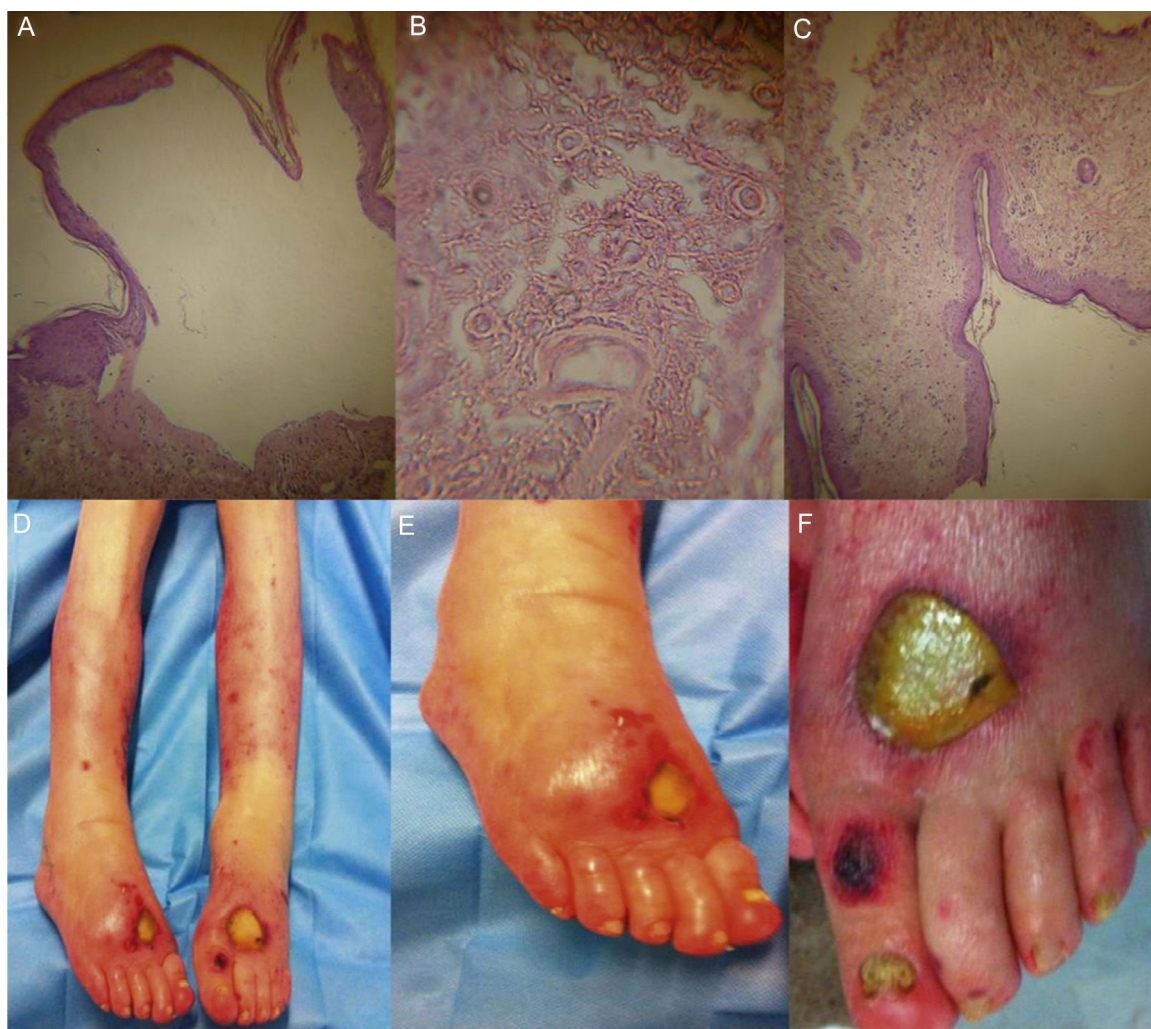


Figura 1 A-C) Cortes histológicos en donde se puede observar una ampolla subepidérmica con un infiltrado inflamatorio perivascular superficial mixto, compatible con pénfigo bulloso; D-F) Corresponden a lesiones dermatológicas constituidas por ámpulas de gran tamaño, denudadas con base cubierta con fibrina, algunas con borde necrótico.

recomendado en la mayoría de las guías incluye prednisona (0,75 mg/kg), dapsona (100 mg/24 h) o azatioprina (100-150 mg/día). El objetivo es evitar complicaciones tales como extensión y severidad de la enfermedad, y desarrollo de infecciones que ensombrezcan el pronóstico, como en este caso.

El desafortunado caso de nuestra paciente refleja el retraso en la búsqueda de atención médica, lo que culminó en un desenlace fatal, por otro lado el inicio temprano de la enfermedad se asocia a un peor pronóstico, mayor tasa de fallos al tratamiento.

Finalmente, a pesar de que no se trata de un caso autoinmunitario múltiple, debido a lo inusual de la presentación, decidimos reportarlo para divulgar su asociación y aumentar así la sospecha clínica.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Watt F, James O, Jones D. Patterns of autoimmunity in primary biliary cirrhosis patients and their families: A population-based cohort study. *Q J Med.* 2004;97:397-406.
2. Koulentaki M, Ioannidou D, Stefanidou M, et al. Dermatological Manifestations in primary biliary cirrhosis patients: A case control study. *Am J Gastroenterol.* 2006;101:541-6.
3. Fuertes de Vega I, Iranzo-Fernández P, Mascaró-Galy JM. Penfigoide ampolloso: guía del manejo práctico. *Actas Dermosiliogr.* 2014;105:328-463.
4. Tirado-Sánchez A, Montes-de-Oca G. Coexistence of bullous pemphigoid, vitiligo, and thyroid disease: A multiple autoimmune syndrome? *Dermatol Online J.* 2005;11:20.

5. Joly P, Benichou J, Lok C, et al. Prediction of survival for patients with bullous pemphigoid. *Arch Dermatol.* 2005;141: 691–8.
6. Hamilton DV, Mckenzie AW. Bullous pemphigoid and primary biliary cirrhosis. *Br J Dermatol.* 1978;99: 447–50.
7. Marcet B, Sibaud V, Gèniaux M, et al. Bullous pemphigoid, primary biliary cirrhosis and vitiligo: A multiple autoimmune syndrome? *Ann Med Interne.* 2002;5:349–50.
8. Grange J, Mallet L, Nochy D, et al. Bullous pemphigoid in primary biliary cirrhosis. *Gastroenterol Clin Biol.* 1983;7: 828.

N.B. Guerra-Uribe* y M.S. González-Huezo

Servicio de Gastroenterología y Endoscopia Digestiva, Centro Médico ISSEMyM, Toluca, Estado de México, México

* Autor para correspondencia. Av. Baja Velocidad n.º 284, Col. San Jerónimo Chicahualco, CP 52140, Metepec, Estado de México, México, Celular: 722 240 79 75.

Correo electrónico: medicina.guerra@gmail.com (N.B. Guerra-Uribe).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2015.08.004>

Carcinoma epidermoide de esófago múltiple y sincrónico en una mujer joven: ¿un ejemplo de carcinogénesis temprana y rápida?



Multiple and synchronous squamous cell carcinoma of the esophagus in a young woman: An example of early and rapid carcinogenesis?

La multicentricidad tumoral se observa ocasionalmente en el carcinoma epidermoide de esófago¹⁻³. Están vinculados con la inestabilidad genética del gen p53, aunado con la pérdida de heterocigosidad, como eventos tempranos de la carcinogénesis del carcinoma epidermoide esofágico múltiple o multifocal^{4,5}, y con factores de riesgo ambientales y del estilo de vida^{2,6}.

Presentación del caso

Se trata de paciente mujer de 47 años de edad con hábito tabáquico acentuado durante más de 20 años, quien consultó por presentar desde hace 3 meses dolor torácico retroesternal continuo de moderada intensidad, que se exacerbaba con la ingesta de alimentos, además, pérdida de peso y

disfagia a sólidos. Al examen físico presentó taquicardia, disnea, caquética, piezas dentales en mal estado. Se le realizó un estudio endoscópico de las vías digestivas superiores, mediante el cual se evidenció la presencia de 2 lesiones de aspecto tumoral en el tercio medio e inferior del esófago, mostraron crecimiento elevado en placa, anular y estenosante respectivamente (fig. 1). Posteriormente se realizó esofagectomía mediante un abordaje transhiatal y cervicotomía izquierda. El examen patológico evidenció un carcinoma epidermoide múltiple bien diferenciado con crecimiento anular estenosante e infiltrante hasta tejido fibroadiposo periesofágico con focos de carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado a nivel de la serosa, y tejido periesofágico, metástasis a ganglios linfáticos regionales e invasión vascular sanguínea y linfática multifocal (fig. 2). El periodo postoperatorio tuvo evolución satisfactoria.

Se ilustra un muy inusual caso en una mujer joven, fumadora habitual, con un carcinoma epidermoide multifocal, lo cual, contrasta con el habitual carcinoma epidermoide de esófago observado predominantemente en pacientes varones y mayores de 60 años de edad. La circunstancia particular de la paciente pudiese vincularse con la posible coexistencia de inestabilidad genética del gen p53, aunado al marcado y prolongado hábito tabáquico. Las mutaciones en el gen p53 en conjunto con la pérdida de heterocigosidad, constituyen eventos tempranos de la carcinogénesis

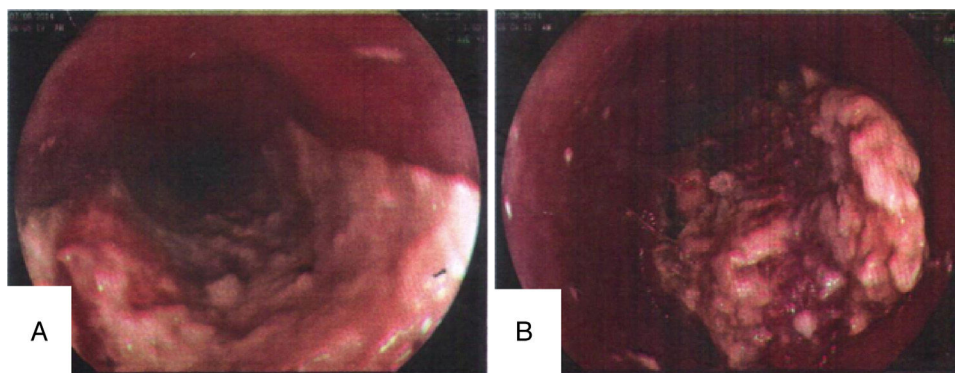


Figura 1 A) Tumor en tercio medio, exhibe crecimiento elevado en placa. B) Tumor de tercio inferior, se evidencia crecimiento elevado, anular y estenosante.