



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/1104 - Aftas orales y disfagia

D. Gómez Prieto^a, S. Sayago Gil^a, Á.C. Escribano Tovar^a, J. Moreno Lamela^b, M.D. Sánchez Alex^c, M.I. Rico Rangel^d, N. Matamoros Contreras^e y A. Romero Montero^f

^aMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Merced. Cádiz. ^bMédico Residente de 4^o año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Merced. Cádiz. ^cMédico de Familia. Centro de Salud Virgen de la Oliva. Vejer de la Frontera. Cádiz. ^dMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Rodríguez Arias. San Fernando. Cádiz. ^eMédico Residente de 1^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Merced. Cádiz. ^fMédico Residente de 1^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Urbano I. Mérida. Badajoz.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 60 años, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipemia, valvulopatías cardíacas (estenosis aórtica e insuficiencia mitral moderadas) y fibrilación auricular paroxística, por la que se encuentra anticoagulada con acenocumarol. Cuadro clínico de seis meses de evolución caracterizado por la aparición de aftas orales dolorosas, disfagia a alimentos sólidos, y episodios aislados de expectoración hemoptoica, motivo por el cual ha consultado en numerosas ocasiones tanto en su centro de Atención Primaria como en servicios de urgencias hospitalarias a lo largo de este periodo. Ausencia de fiebre u otras manifestaciones sistémicas. Se inicia tratamiento con antisépticos tópicos orales, junto a inhibidores de la bomba de protones por sospecha de ERGE. Ante la refractariedad terapéutica, junto a estudios complementarios sin hallazgos relevantes, se decide derivación a Atención Especializada, siendo valorada en consultas de Medicina Interna, Aparato Digestivo, Otorrinolaringología y Dermatología.

Exploración y pruebas complementarias: BEG. Afebril y normotensa. AC-P normal, salvo soplo rudo en foco aórtico II/VI. Orofaringe hiperémica. Aftas en mucosa yugal y encías. Ausencia de adenopatías regionales. Resto de exploración normal. Analítica sin alteraciones, salvo hipotiroidismo leve. Serología de VIH y lúes negativa. Radiografía de tórax normal. Estudio inmunológico: anticuerpos IgG antidesmogleina 3 positivos. ANA y anticuerpos de celiaquía negativos. Fibrolaringoscopia normal. Endoscopia oral en la que se observa mucosa esofágica friable, marcado eritema y denudación de la misma al roce con el endoscopio. Estudio histológico: mucosa esofágica con epitelio escamoso, apreciándose una hendidura suprabasal con acantolisis. Mediante IFD, depósitos de IgG en el espacio intercelular. Biopsia de afta oral con fragmentos mucosos denudados de epitelio, con ausencia de depósitos inmunes. Tras completar estudios complementarios, se instaura tratamiento intravenoso con metilprednisolona y rituximab, experimentando mejoría de los síntomas, desaparición de aftas orales y, finalmente, resolución del cuadro.

Juicio clínico: Pénfigo vulgar esofágico.

Diagnóstico diferencial: Penfigoide benigno de las mucosas. Epidermolisis bullosa adquirida.

Eritema multiforme. Síndrome de Stevens-Johnson. Estomatitis aftosa.

Comentario final: El pénfigo vulgar es la forma más común de pénfigo, afectando por igual a ambos sexos, sobre todo en la cuarta y quinta décadas de vida. Son características las lesiones en la mucosa oral, presentación inicial del cuadro en la mitad de los casos. Existe poca literatura sobre la afectación esofágica por pénfigo. Los síntomas habituales a dicho nivel son disfagia y odinofagia. El diagnóstico se establece fundamentalmente por la clínica y la histología. El rituximab constituye una buena alternativa terapéutica a los inmunosupresores habituales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Faias S, Lage P, Sachse F, Pinto A, Fidalgo P, Fonseca I, et al. Pemphigus vulgaris with exclusive involvement of the esophagus: case report and review. *Gastrointest Endosc.* 2004;60(2):312-5.
2. Inui S, Amagai M, Tsutsui S, Fukuhara-Yoshida S, Itami S, Katayama I. Atypical pemphigus involving the esophagus with IgG anti bodies to desmoglein 3 and IgA antibodies to desmoglein 1. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55(2):354-5.
3. Morrison LH. Therapy of refractory pemphigus vulgaris with monoclonal anti-CD20 antibody. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:817-9.