



# REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

[www.elsevier.es/rgmx](http://www.elsevier.es/rgmx)



## IMAGEN CLÍNICA EN GASTROENTEROLOGÍA

# Disfagia orofaríngea en paciente con epidermólisis bullosa



## Oropharyngeal dysphagia in a patient with epidermolysis bullosa

C.A. Sarabia Aldana<sup>a</sup> y M.R. Zavala-Solares<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup> Residente de Gastroenterología, Hospital General de México, Ciudad de México, México

<sup>b</sup> Unidad de Motilidad Gastrointestinal, Hospital General de México, Ciudad de México, México

Varón de 30 años de edad con antecedente de epidermólisis bullosa desde la infancia, con varios familiares de primer grado afectados, presenta afección dermatológica generalizada (figs. 1A y 1B), intensificada en los últimos 5 años. Fue referido al servicio de gastroenterología con disfagia orofaríngea de 2 años de evolución y pérdida peso de 10 kg relacionada con disminución de la ingesta por alteración de la deglución. Presentaba disfagia a sólidos desde su inicio. Clínicamente se realizó el test de volumen-viscosidad (TVV): los líquidos los toleraba en pequeños volúmenes en el momento de la valoración. Se le realizó endoscopia como parte del protocolo del estudio, encontrando estenosis a los 13 cm de la arcada dentaria superior, no franqueable al paso del endoscopio. Trago de bario con estenosis proximal del esfínter esofágico superior (figs. 2A y B); se le propuso como tratamiento, la modificación en cuanto a textura y aporte calórico de los alimentos y gastrostomía percutánea no endoscópica, para realizar dilatación, posteriormente.

La epidermólisis bullosa es un grupo de alteraciones genéticas que pertenece a las genodermatosis. Se hereda de forma autosómica dominante o autosómica recesiva. Se caracteriza por la formación de ampulas en piel, y en ocasiones puede afectar la mucosa<sup>1-3</sup>. La afección gastrointestinal más importante es la estenosis esofágica, la cual se presenta

como resultado de la formación de ampulas y cicatrización posterior, así como por trauma causado por el paso del alimento. La localización más frecuente es el tercio superior del esófago<sup>4,5</sup>. El TVV es utilizado para evaluar pacientes con disfagia orofaríngea con diferentes texturas y volúmenes, evalúa el riesgo de complicaciones nutricionales, así como pacientes que requieren modificaciones en la consistencia de sus alimentos<sup>6</sup>. En estenosis esofágica, el tratamiento consiste en modificar la consistencia de la dieta con sólidos a puré y líquidos. Las estenosis severas requieren dilatación, anteriormente realizada con dilatadores de Maloney o dilatadores Tucker en serie a través de sonda de gastrostomía<sup>7,8</sup>. Actualmente se prefiere dilatación guiada por fluoroscopia, la cual tiene como ventaja la identificación anatómica específica, evaluación de la longitud y severidad de la estenosis<sup>9</sup>. Otra opción es la gastrostomía ya sea asistida por laparoscopia, gastrostomía endoscópica percutánea o gastrostomía percutánea no endoscópica<sup>10</sup>. La budesonida oral viscosa se ha utilizado en niños con estenosis esofágica no severa, con buenos resultados<sup>11</sup>.

### Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

\* Autor para correspondencia. Unidad de Motilidad Gastrointestinal, Hospital General de México, Dr. Balmis 148, Colonia Doctores, Delegación Cuauhtémoc, CP 06726, Ciudad de México; Teléfono: +50043806.

Correo electrónico: [monikazs@hotmail.com](mailto:monikazs@hotmail.com) (M.R. Zavala-Solares).



**Figura 1** A) Pérdida de uñas, erosiones y costras hemáticas en el dorso de manos. B) Úlceras, erosiones y costras hemáticas en muñecas y antebrazos.



**Figura 2** A) Proyección lateral de trago de bario: estenosis en región proximal del esfínter esofágico superior. B) Proyección AP de trago de bario: estenosis medial en región proximal de esfínter esofágico superior, porción proximal a la estenosis se encuentra dilatada, porción inferior a la estenosis con paredes irregulares.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Financiación

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

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Referencias

1. Soro L, Bartus C, Purcell S. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A review of disease pathogenesis and update on future therapies. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2015;8:41–6.
2. Shinkuma S. Dystrophic epidermolysis bullosa: A review. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2015;8:275–84.
3. Horn HM, Tidman MJ. The clinical spectrum of dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol.* 2002;146:267–74.
4. Makker J, Bajantri B, Remy P. Rare case of dysphagia, skin blistering, missing nails in a young boy. *World J Gastrointest Endosc.* 2015;7:154–8.
5. Djuric Z, Nagorni A, Zivanovic D. Esophagitis and almost complete esophageal occlusion in a girl with epidermolysis bullosa. *Turk J Pediatr.* 2012;54:301–4.
6. Clave P, Arreola V, Romea M, et al. Accuracy of the volume-viscosity swallow test for clinical screening of oropharyngeal dysphagia and aspiration. *Clin Nutr.* 2008;27:806–15.
7. Vanden Oever MJ, Tolar J. Advances in understanding and treating dystrophic epidermolysis bullosa. *F1000Prime Rep.* 2014;6:35.
8. Anderson SH, Meenan J, Williams KN, et al. Efficacy and safety of endoscopic dilation of esophageal strictures in epidermolysis bullosa. *Gastrointest Endosc.* 2004;59:28–32.
9. Inal M, Soyupak S, Akgül E, et al. Fluoroscopically guided endoluminal balloon dilatation of esophageal stricture due to epidermolysis bullosa dystrophica. *Dysphagia.* 2002;17:242–5.
10. Mortell AE, Azizkhan RG. Epidermolysis bullosa: Management of esophageal strictures and enteric access by gastrostomy. *Dermatol Clin.* 2010;28:311–8.
11. Zanini A, Guez S, Salera S, et al. Oral viscous budesonide as a first-line approach to esophageal stenosis in epidermolysis bullosa: An open-label trial in six children. *Paediatr Drugs.* 2014;16:391–5.