

# ESTENOSIS SUPRAGLÓTICA SECUNDARIA A PENFIGOIDE DE MEMBRANAS MUCOSAS

Reporte de un caso

Médica Residente Gómez Quinteros María Clara - Dra. Carmen Centeno - Dr. Fernando Romero Orellano  
SERVICIO DE ORL - CLÍNICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA - CÓRDOBA, ARGENTINA

**INTRODUCCIÓN:** La estenosis supraglótica se caracteriza por el estrechamiento de la laringe por encima de las cuerdas vocales y tiene una incidencia del 3%. Produce síntomas como disnea, estridor inspiratorio, disfonía y disfagia. Dentro de sus causas podemos encontrar, enfermedades autoinmunes como el penfigoide cicatrizal, el cual se manifiesta en piel, por vesículas o ampollas con evolución a erosiones y en las mucosas, formación de cicatrices y fibrosis que dan lugar a las complicaciones como obstrucción respiratoria por afectación laríngea.

## CASO CLÍNICO

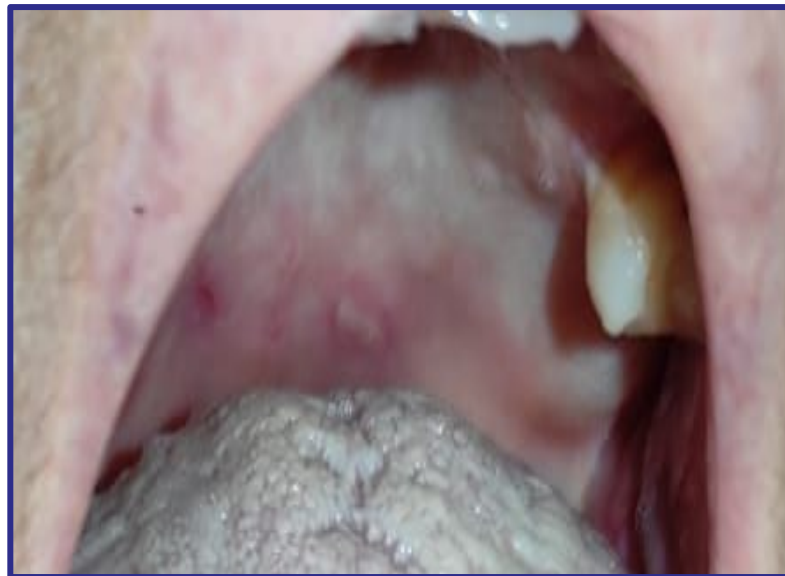
Paciente de Sexo femenino – de 73 años de edad

**MOTIVO DE CONSULTA:** Disfonía progresiva, de 3 meses de evolución, asociada a disnea, disfagia, tos y sensación de cuerpo extraño en hipofaringe

**APP:** Penfigoide ampollar de 2 años de evolución

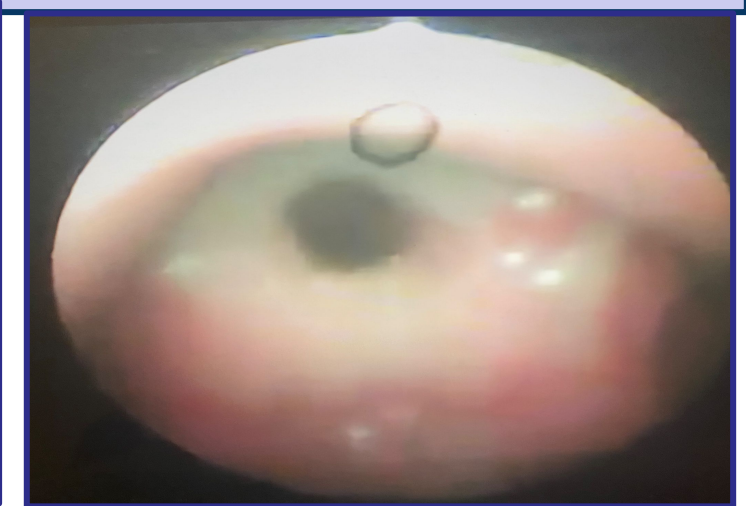
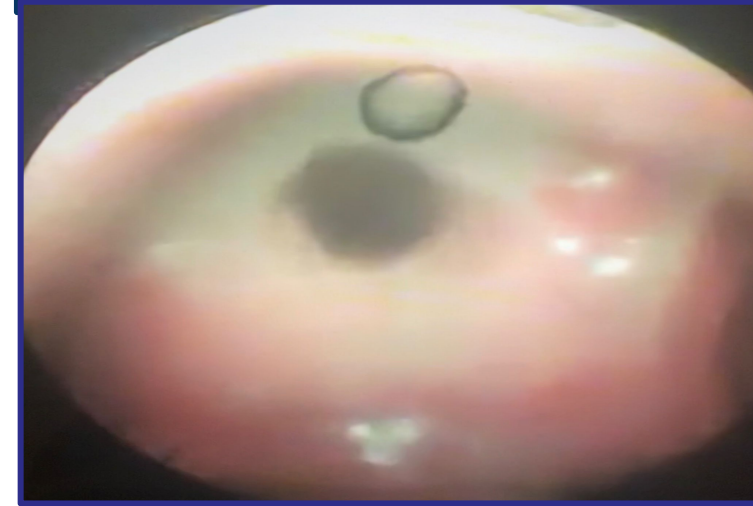
**MH:** Azatioprina 100 mg/día - Meprednisona 20 mg- Vitamina D - Deltisona B.

**EXAMEN FÍSICO:** Estridor inspiratorio, lesiones exulcerativas cubiertas de fibrina en piso de la boca, borde lingual, paladar blando, pilar amigdalino posterior derecho y pared posterior de faringe. En superficie cutánea, lesiones eritematosas extensas con zonas ampollares.



## FIBROLARINGOSCOPIA PRE TRATAMIENTO

Lesión estenótica a nivel de supraglótis, con disminución del lumen a 7-8 mm e imposibilidad de observar cuerdas vocales y área subglótica.



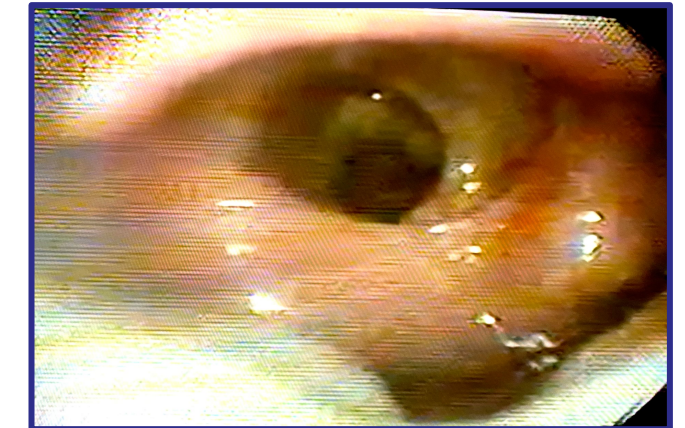
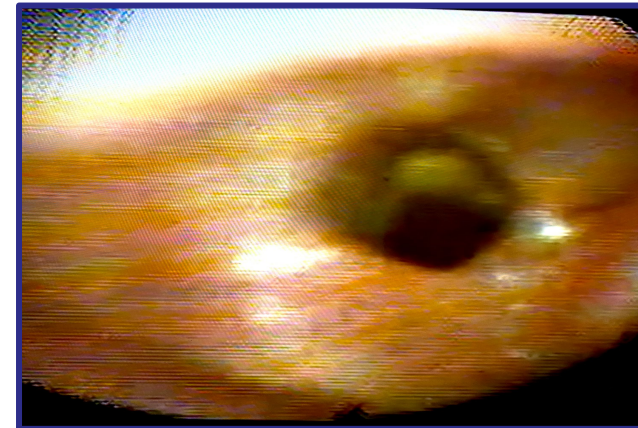
## DIAGNÓSTICO

Estenosis supraglótica secundaria a penfigoide de las membranas mucosas

## TRATAMIENTO

Rituximab + Deltisona B + Lavajes y corticoides nasales

## FIBROLARINGOSCOPIA POST TRATAMIENTO



**DISCUSIÓN:** El penfigoide cicatrizal es un grupo de enfermedades ampollas de las membranas mucosas, mediadas por autoanticuerpos frente a proteínas de la unión dermoepidérmica.<sup>1</sup> La afectación laríngea por penfigoide cicatrizal se produce en el 8% de los casos.<sup>2</sup> Las opciones terapéuticas incluyen, terapias inmunosupresoras, corticoides sistémicos y locales, mitomicina C tópica, colocación de stent, epiglottopexia, cirugía endoscópica con láser, dilatación con balón y traqueostomía.<sup>3,4</sup> Si la enfermedad es grave o rápidamente progresiva, se recomienda una combinación de corticosteroides sistémicos con un agente inmunosupresor como azatioprina, micofenolato mofetilo o ciclofosfamida. Otras opciones son la inmunoglobulina intravenosa, los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa y el rituximab que se ha usado solo o como terapia adyuvante.

## BIBLIOGRAFÍA:

1- España A, del Olmo J, Marquina M, Fernández S, Panizo C, Maldonado M. Penfigoide de mucosas: manifestaciones clínicas y tratamiento con corticoides, dapsona y ciclofosfamida en cinco pacientes [Mucous membrane pemphigoid: clinical manifestations and treatment with corticosteroids, dapsone and cyclophosphamide in 5 patients]. Actas Dermosifiliogr. 2005 Jul-Aug;96(6):357-64. Spanish. doi: 10.1016/s0001-7310(05)73091-x. PMID: 16476254.

2-<https://www.actasdermo.org/es-penfigoide-mucosas-manifestaciones-clinicas-tratamiento-articulo-13078496>

3-Stevens MS, Chang A, Simpson CB. Supraglottic stenosis: etiology and treatment of a rare condition. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2013 Mar;122(3):205-9. doi: 10.1177/000348941312200310. PMID: 23577574.

4-Colliard A, Ishii A, De Sandre C, Gorostidi F, Sandu K. Decoding supraglottic stenosis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2020 Jan;277(1):293-300. doi: 10.1007/s00405-019-05677-1. Epub 2019 Oct 10. PMID: 31602523.

5-Tolaymat L, Hall MR. Cicatricial Pemphigoid. 2022 May 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 30252376.