



Estenosis esofágica en pacientes con EB

Por Nati Romero y Esther Domínguez
Enfermeras DEBRA España

El tracto Gastrointestinal es una de las zonas más comunes de lesiones extracutáneas en Epidermolisis Bullosa Hereditaria. La formación de ampollas y úlceras en las mucosas produce, en los subtipos de EB más severos, desarrollo de estenosis o estrechamiento de las estructuras

La afectación de la mucosa oral y del esófago, a menudo, imposibilita la adecuada ingesta de alimentos. Por otro lado, si la mucosa intestinal se ha visto afectada, puede producir una mala absorción o pérdida de nutrientes y vitaminas. Todo esto, empeora el estado nutricional. Además sabemos que los requerimientos nutricionales de un afectado con EB son mayores, debido al continuo proceso de cicatrización de las heridas, procesos de infección y el crecimiento, sobre todo en edad infantil.

COMPLICACIONES GASTRO-INTESTINALES MÁS FRECUENTES EN EB SON

- **Microstomía o restricción de la apertura de la boca:** es secundaria a la cicatrización de las ampollas labiales y a la fibrosis sinequante de las comisuras de la boca.

- **Anquiloglosia:** sucede cuando se pega la mucosa lingual a la mucosa del fondo de la boca. Por ello se dificultará la movilidad de la lengua (hacia fuera y hacia las muelas), la deglución y la fonación, principalmente en EB Distrófica severa.

- **Hipoplasia del esmalte dentario:** defecto del desarrollo de los tejidos duros del diente que ocurre antes de la erupción del mismo como resultado de un trastorno en la formación del esmalte.

- **Disfagia:** dificultad para deglutir o tragar.

- **Estenosis esofágica:** estrechamiento del esófago.

- **Reflujo gastroesofágico:** es la subida de ácido estomacal hacia el esófago. En muchas ocasiones esto puede producir malestar y reducir el deseo de alimentarse.

- **Atresia pilórica:** malformación congénita que consiste en la ausencia o carencia de un orificio natural, en este

caso, del píloro. Debe ser corregido quirúrgicamente. Existe un subtipo de Epidermolisis Bullosa juntural cuya característica principal es la atresia de píloro.

- **Diarrea crónica:** diarrea cuya duración sea mayor de cuatro semanas, con alteración en la consistencia y frecuencia de las deposiciones.

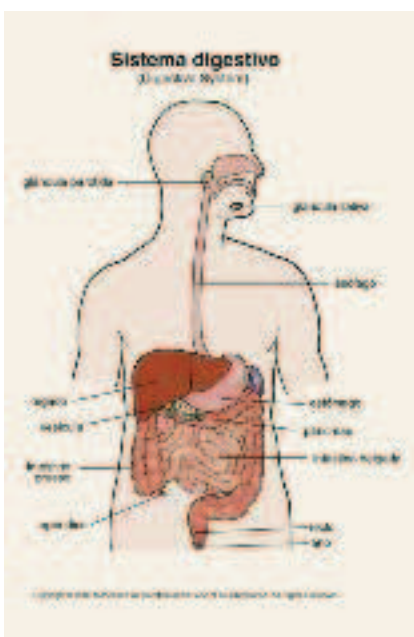
- **Estreñimiento:** es la evacuación infrecuente o difícil de las heces. En personas afectadas por EB viene provocado por el estrechamiento de los intestinos y la región anal, causando una alteración de la mucosa intestinal debido a la formación de ampollas en el recto, fisuras anales. Otro factor implicado en el estreñimiento es una alimentación mal equilibrada, principalmente pobre en fibras.

- **Fisura anal:** es un desgarro en la mucosa del ano, el cual generalmente causa dolor intenso al defecar, sangrado y ardor.

- **Constricción anal:** estrechamiento del ano.

- **Encopresis:** Incontinencia de las heces.

- **Megacolon:** Dilatación acusada del colon que resulta de una obstrucción funcional del recto.



Aparato digestivo

FRECUENCIA DE COMPLICACIONES GASTROINTESTINALES (EXPRESADA EN PORCENTAJES)

	EB Simple				EB Juntural		EB Distrófica			
	Weber-Cockayne	Dowling-Meara	Koebner	EBS-other	Herlitz	Non-Herlitz	DDEB	RDEB-HS	RDEB-nHS	RDEB inversa
Hipoplasia esmalte	0	0	0	0	100	100	0	0	0	0
Disfagia	1.37	7.96	13.54	5.53	32.56	23.40	16.98	93.62	60.90	100
GERD	1.83	5.31	3.12	2.89	13.95	4.19	1.18	2.84	3.03	0
Estenosis esofágica	0.09	0	3.12	1.58	14.29	3.24	3.78	79.10	37.16	86.67
Atresia/estenosis pilórica	0	0	1.04	0	0	6.81	0	1.44	1.44	0
Diarrea crónica	0.37	3.51	2.08	1.58	0	1.57	0.94	5.67	2.27	0
Estreñimiento	6.78	27.19	12.50	11.05	18.60	19.37	21.41	76.98	50.00	76.47
Sangrado rectal	0	0.87	0	0.26	2.32	1.05	0	0	1.89	11.76
Fisuras anales	0.09	0	0	0.26	4.54	1.05	0	1.42	0.76	0
Estrechamiento del ano	0.09	0	1.04	0.53	2.32	3.66	1.88	3.55	7.20	11.76
Encopresis	0	0	0	0	0	0	0.24	0.71	0	5.88
Megacolon	0	0	0	0	0	0	0	0	0.38	5.88

¿QUÉ ES LA ESTENOSIS ESOFÁGICA?

La estenosis esofágica es cuando el esófago se estrecha dificultando el deglutir. El esófago es un tubo muscular que transporta la comida y los líquidos desde la boca hacia el estómago. La estenosis esofágica puede causar que porciones de comida se atoren en el esófago.

En pacientes con EB, a menudo se causa algún tipo de trauma comiendo y deglu-

tiendo alimentos sólidos, esto da lugar a la formación de ampollas, que se convierten en úlceras, y con el tiempo y la repe-



Dibujo estenosis esofágica

tición de este proceso, puede dar lugar a estenosis esofágica o estrechamiento de la estructura del esófago. Las personas que tienen estenosis esofágica, necesariamente presentan también disfagia.

El 50% de estas lesiones se localizan en el tercio superior del esófago. Esta localización proximal puede predisponer al paciente a complicaciones adicionales, especialmente neumonía por aspiración. Del resto del esófago, el tercio medio se



ve afectado con mayor frecuencia que el distal. Como la gran mayoría de las estenosis surgen dentro de los dos tercios superiores del esófago en pacientes con EB, el reflujo gastroesofágico parece jugar un papel importante en su formación sólo en la estenosis distal. Con el tiempo la formación de ampollas y su cicatrización dan lugar a la estenosis, causando esta disfagia progresiva, con las consecuencias que ello conlleva, malnutrición severa, trastorno del crecimiento y riesgo de aspiración y neumonía.

Estudios han informado que la edad de aparición de la disfagia se sitúa entre 11,25 y 17 años, sin embargo, otros estudios más recientes sobre disfagia, realizados a 22 pacientes de EBDR, han informado que la edad media de aparición de la disfagia fue de 34-48 meses y que los casos más tempranos ocurren a los 10 meses de edad. Esto subraya la necesidad de una vigilancia cuidadosa de los signos y síntomas de estenosis esofágica, incluso en la infancia temprana para evitar complicaciones posteriores.

Otros problemas de esófago en pacientes con EB son: dilatación esofágica pre-estenosis, esofagitis, disminución de la peristalsis, atonía del esófago, espasmos esofágicos, perforación del esófago y acortamiento del esófago.

TRATAMIENTO

Los primeros escritos publicados sobre el esófago en relación a la Epidermolisis bultosa distrofica datan del 1929 por Stout. Inicialmente, los doctores fueron muy cautelosos con las dilataciones de esófago, debido al miedo de producir una perforación o una constricción recurrente. Normalmente el manejo de la estenosis esofágica en pacientes con EB re-

quiere una combinación de técnicas, tanto quirúrgicas como de aportes nutricionales a través de otras vías y/o medicación. En ocasiones es fundamental la inserción de una **gastrostomía** (lo que nos permite administrar nutrientes y medicación directamente al estómago sin tener que deglutirlos).

Para realizar el diagnóstico, el gastroenterólogo le preguntará acerca de sus síntomas y antecedentes clínicos, y le realizará un examen físico. Las pruebas pueden incluir la **ingesta de solución de bario**, que consiste en una serie de radiografías del esófago tomadas antes y después de beber la solución de bario.



Estrechamiento de esófago

Existen **tratamientos no quirúrgicos**, como la administración de inhibidores de la colagenasa (fenitoína) y corticosteroides, y cuando la estenosis esofágica es causada por el reflujo gastroesofágico, se utilizan los inhibidores de la bomba de protones o los medicamentos que bloquean el ácido del estómago para evitar que la estenosis regrese.

También existe una gran variedad de **estrategias de tratamiento quirúrgico** para la Estenosis Esofágica, entre ellos: balón de dilatación, bougienage o interposición de colon.

La **técnica de Bougienage** ha sido utilizada durante más de 60 años para la dilatación de estructuras, aunque actualmente, está contraindicada en EB porque las fuerzas tangenciales inducidas causan el desprendimiento de la membrana mucosa del esófago y esto, en ocasiones, provoca la formación de cicatrices y, en consecuencia, la recurrencia del estrechamiento de las estructuras.

Durante las últimas dos décadas, guiar un **Balón de Dilatación** (a través de endoscopia) ha llegado a ser el tratamiento más común y ha remplazado a otras técnicas más invasivas. Esto supone solamente un ensanchamiento radial o longitudinal que sólo involucra el área del esófago y teóricamente evita el potencial daño provocado por una fuerza tangencial (técnica Bougienage).

Los avances en el desarrollo de esta técnica, nos han llevado a guiar el balón de dilatación a través de **fluoroscopia**, con lo cual, puede realizarse la técnica sin el uso de un endoscopio, minimizando el riesgo iatrogénico de un trauma orofaríngeo. Esta técnica ha demostrado ser segura, suave, efectiva, repetible y es un proceso mínimamente invasivo. Además se permite el uso de balones de gran tamaño que son capaces de conseguir aumentar el diámetro de la dilatación e incrementar la posibilidad de repetir las dilataciones a intervalos de tiempo más prolongados. Otras ventajas de la fluoroscopia son que esta técnica permite la valoración del calibre del balón, en relación al calibre del esófago, y además, podemos

visualizar directamente el proceso de hinchado del balón y el proceso en ensanchamiento de las estructuras, de tal manera, que se puede evaluar más correctamente la necesidad de duración del hinchamiento. Los pacientes suelen verbalizar mejoría justo después de finalizar el tratamiento y consiguen deglutir comida sólida suave a las 2-4 horas después. Además, la recuperación es rápida y el aumento en la calidad de vida del paciente bastante notable.

Azizkhan et al., que ha realizado 92 dilataciones esofágicas con la técnica del balón de dilatación guiado por fluoroscopia en 25 pacientes con EBD, ha conseguido con este método prolongar el intervalo entre dilatación y dilatación hasta un año, tiempo que excede a todos los otros métodos descritos en la bibliografía.

La **sustitución o reemplazamiento del esófago** (interposición de colon) sólo está indicado para casos graves que supongan obstrucción recurrente del esófago y disfagia, perforaciones o carcinoma de células escamosas en la mucosa del esófago. Esta cirugía implicaría un trabajo multidisciplinar, en el que deben estar implicados cirujanos maxilofaciales, torácicos y digestivos.

Bibliografía

"Life with Epidermolysis Bullosa (EB)" Jo-David Fine, Helmut Hinter, *pág. 167-174.*
 "Guía de atención clínica integral de la epidermolysis bullosa hereditaria" Ministerio de Sanidad y Consumo, *pág. 29-33.*
 "Pharyngogastric colonic interposition for total oesophageal occlusion in epidermolysis bullosa" Article, Oesophageal Unit, Guy's Hospital, London, UK.
 "Esophageal strictures in children with recessive dystrophic EB: experience of balloon

dilatation in nine cases" Article, *Gastroenterol and Nutr 2008; 27: 524-529.*

"Management of oesophageal stenosis in EB dystrophica" *Arch Dis Child 1989;64 : 551-556.*

"Chronic recurrent esophageal strictures treated with balloon dilation in children with autosomal recessive EBD" *Gastroenterol 1993; 88 : 953-957.*

www.infodoctor.org

www.portalesmedicos.com

OESOPHAGEAL STENOSIS IN DYSTROPHIC EB PATIENTS AND THE EFFECT ON THEIR WELL-BEING

By Nati Romero & Esther Domínguez
 DEBRA Spain nursing staff

In addition to the skin, blistering formation can occur on virtually any mucosal surface. Blistering and ulcerations in patients with EB often affect the gastrointestinal tract and this leads to the narrowing of the oesophagus affecting the ingestion of foods. In cases where the intestinal mucosa (the innermost layer of the gastrointestinal tract) is affected it then becomes difficult for the patient to effectively absorb vitamins and nutrients from food.

Gastrointestinal complications are a major cause of morbidity, nutritional deficiencies and growth retardation in children with EB. The nutritional requirements of people with EB are far greater than that of a healthy person as their bodies are in a constant state of infection and healing.



Obstrucción de esófago

The blistering and open wounds that affect the intake of food are a constant source of pain and anxiety for people with EB: The blistering of the mouth impairs alimentation as the lips and mouth are covered in lesions. Swallowing can be difficult and painful, and the scarring and healing process often causes the adhesion of the tongue to the palate making it harder for patients to open their mouths to eat. The tooth enamel is weakened and chewing can also become a serious problem. The narrowing of the intestine and internal blistering can cause chronic constipation and lesions around the anus make it extremely painful to go to the toilet.

There are however a number of procedures used to improve the condition: there is a technique called balloon dilatation which can be used to alleviate symptoms in EB patients and this effectively widens the oesophagus to allow food to pass more easily, but in many cases a gastrostomy is performed allowing for them to be fed through a tube when necessary.