

Respuesta a cuál es su diagnóstico

Pénfigo eritematoso: a propósito de un caso

Pemphigus erythematosus: apropos a case

Edelys Díaz Suárez^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-6270-1468>Cristy Darias Domínguez¹ <https://orcid.org/0000-0001-5529-4999>Yanet Monzón Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0003-3639-1675>Yesenia Chávez Chávez¹ <https://orcid.org/0000-0003-2561-8985>¹Hospital Universitario Comandante Faustino Pérez Hernández. Matanzas, Cuba.*Autor para la correspondencia: armandohoyosz93@gmail.com

RESUMEN

El pénfigo eritematoso o síndrome de Senear-Usher es una enfermedad ampollar de origen inmunológico que se caracteriza por presentar histológicamente ampollas intraepidérmicas, y clínicamente, por lesiones ampollares, eritematosas, que evolucionan hacia áreas denudadas, con costras y descamación grasosa, poco adherentes. Se localizan preferentemente en áreas expuestas y áreas seborreicas. Generalmente se observa en pacientes mayores de 50 años. Se presenta paciente femenina de 33 años de edad, que acude a consulta y refiere lesiones en piel tipo ampollas, de aproximadamente dos años de evolución, por lo cual se ingresa en el servicio de Dermatología. Se concluye mediante biopsia de piel como pénfigo eritematoso, y se comienza tratamiento con una buena evolución clínica. Se considera un caso interesante debido a que el pénfigo eritematoso es una dermatosis poco frecuente en nuestro medio, que ha ido aumentando su incidencia, sobre todo asociado al fotodaño, por lo que es necesario garantizar su identificación, diagnóstico y tratamiento precoz.

Palabras clave: pénfigo eritematoso; síndrome de Senear-Usher; ampolla intraepidérmica.

ABSTRACT

Pemphigus erythematosus or Senear-Usher syndrome is a blistering disease of immunological origin characterized histologically by the presence of intraepidermal blisters, and clinically by blistering erythematous lesions which evolve toward denuded areas, with slightly adherent crusts and greasy flaking, mainly located in exposed and seborrheic areas. Sufferers are generally people aged over 50 years. A case is presented of a female 33-year-old patient who

attended consultation with blister-like skin lesions of approximately two years' evolution. The patient required admission to the Dermatology service. Skin biopsy confirmed the diagnosis of pemphigus erythematosus and treatment was started, obtaining a good clinical evolution. The case is considered to be interesting because in our environment pemphigus erythematosus is an infrequent dermatosis whose incidence has gradually increased, mainly in association with photodamage, and therefore it is necessary to ensure its early identification, diagnosis and treatment.

Keywords: pemphigus erythematosus; Senear-Usher syndrome; intraepidermal blister.

Recibido: 17/05/2020

Aprobado: 21/06/2020

Introducción

La palabra pénfigo proviene del griego “*pemphys*”, que significa ampolla o burbuja.^(1,2,3) Es utilizada por primera vez en la antigua Grecia, por Hipócrates, en la isla de Cos donde tenía su escuela de Medicina. En 1926 *Francis Senear* y *Barney Usher* describieron 11 pacientes que presentaban las características de una superposición del pénfigo con el lupus eritematoso (síndrome de Senear-Usher). Con posterioridad al desarrollo de las pruebas de inmunofluorescencia y anticuerpos antinucleares se descubrió que los pacientes con pénfigo eritematoso manifestaban características inmunológicas superpuestas.^(1,4,5,6,7) En 1938 se considera por vez primera al pénfigo eritematoso como una forma localizada de pénfigo foliáceo.^(2,8,9) Se considera una forma abortiva, o localizada del foliáceo, que a menudo evoluciona hacia el mismo.^(1,2,8)

El pénfigo eritematoso es una enfermedad autoinmunitaria de causa desconocida, caracterizada por ampollas intraepidérmicas en piel y mucosas, originadas por la separación de las células epidérmicas por un proceso llamado acantólisis, debido a autoanticuerpos contra antígenos de los desmosomas (en especial las desmogleínas 1 y 3). La evolución puede ser aguda, subaguda o crónica, y habitualmente es mortal en ausencia de tratamiento.^(1,3,4,5,10)

La enfermedad aparentemente se observa en todo el mundo y en todas las razas. La mayoría de los estudios encuentran una frecuencia similar en ambos sexos, sin embargo, en la infancia se observa con predominio femenino.⁽⁹⁾

Se caracteriza por presentar lesiones en placas circunscritas, eritematosas, descamativas y costrosas en la región malar de la cara, que se asemejan a las lesiones del lupus eritematoso sistémico agudo. Así como ampollas superficiales que se localizan con preferencia en las partes expuestas a la luz solar, como son: cuero cabelludo, cara, cuello, tórax superior. También pueden observarse lesiones eritematosas, con descamación oleosa, poco adherentes, que recuerdan a la dermatitis seborreica. El signo de Nikolsky es positivo. La participación de las mucosas es muy excepcional.^(3,5,6,7,10)

Para realizar el diagnóstico de esta entidad son importantes los siguientes estudios:

- Citodiagnóstico de Tzanck: Las células acantolíticas aparecen como células globulosas redondeadas, en lugar de poligonales, y su citoplasma presenta una densificación periférica.^(1,3,4)
- Biopsia de piel: La histopatología del pénfigo eritematoso es idéntica a la del foliáceo y consta de espongirosis eosinofílica, ampollas subepidérmicas con pocos queratinocitos acantolíticos y ampollas subcórneas con queratinocitos granulares disqueratósicos. En la dermis existe infiltrado moderado, con células inflamatorias a menudo eosinófilos.^(9,11)
- Inmunofluorescencia directa: En el pénfigo eritematoso, además de los depósitos en la sustancia intercelular, se observan depósitos granulares de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica.
- Técnica enzimática: Valoración inmunosorbente ligada a enzimas (ELISA), que permite evaluar la especificidad de los anticuerpos antiepiteliales que se encuentran dirigidos contra la desmogleína 1.^(1,3,4)

Varios consensos terapéuticos se han publicada para el pénfigo. El tratamiento utilizado con más frecuencia en el pénfigo eritematoso han sido los esteroides tópicos y sistémicos. Sin embargo, no existen estudios controlados que confirmen su eficacia, y las recidivas son frecuentes. La duración de los tratamientos reportados varía de 1 - 29 semanas y las dosis de prednisona de 15 - 60 mg.^(1,3,4,5,7,9)

Caso clínico

Paciente femenina, de 33 años de edad, procedencia rural, con antecedentes patológicos personales de retraso mental y obesa. En octubre del 2018 comienza a presentar lesiones cutáneas vesicoampollares, y fue valorada, tratada y

seguida por el dermatólogo de su área de salud, que indicó tratamiento con prednisona 30 mg diarios por vía oral. No se logró el control de la entidad, por lo que se refiere al Hospital Provincial Faustino Pérez para su estudio y tratamiento.

Antecedentes patológicos familiares: No refiere.

Alergia a medicamentos: No refiere.

Examen físico dermatológico: Fototipo cutáneo III. Presenta inicialmente lesiones vesicoampollares de gran tamaño, múltiples, forma variable, techo flácido, contenido con líquido turbio y base eritematosa. Algunas de estas ampollas perdieron su techo dejando áreas denudadas, erosivas (Fig. 1).



Fig. 1- Lesiones eritematosas con múltiples áreas denudadas, generalizadas.

Presenta también lesiones eritematocostrosas, amarillo-grisáceas, de aspecto sucio, distribución generalizada, principalmente en áreas seboreicas (Fig. 2).



Fig. 2- Lesiones eritematocostrosas, amarillo-grisáceas en región posterior del tronco.

La paciente fue hospitalizada en la unidad de cuidados intermedios debido al cuadro clínico que presentaba.

Se indicaron los siguientes exámenes complementarios:

Hb: 135 g/L, Leucograma: $10,6 \times 10^9$; Glicemias realizadas: 10; 7,5; 8,3; 5,1 mmol/L.

Creatinina: 62 mmol/L, TGP: 24 UI, TGO: 22 UI, GGT: 19 UI, Fosfatasa alcalina: 155 UI, Colesterol: 3,36; Triglicéridos: 0,73.

Todos los valores se encontraban dentro de parámetros normales, excepto las glicemias que presentaron ligera elevación debido al cuadro general que tenía la paciente.

Examen bacteriológico: Ocular: *Proteus Vulgaris*; Vaginal: Levaduras.

IgG: 9,40, IgM: 0,90, C3: 1,40g/l, C4: 0,26g/l. Todos los valores dentro de los límites normales.

PCR: 41,3: Elevado

Se indica biopsia de piel para confirmar el diagnóstico, la cual informa pénfigo eritematoso (Fig. 3).



Fig. 3 - Imagen histológica compatible con pénfigo eritematoso.

La paciente fue tratada de forma multidisciplinaria. Se indicaron los cuidados generales con todas las medidas higiénico sanitarias.

La terapéutica tópica incluyó: Baños y fomentos antisépticos con permanganato de potasio y sulfato de cobre, vaselina esteroidea tópica, tobramicina colirio oftálmico, nistatina suspensión oral, y clotrimazol óvulos vaginales.

En el tratamiento sistémico se indicaron esteroides en dosis inmunosupresoras por vía parenteral y oral. Se comenzó con prednisona en dosis de hasta 120 mg diarios y se disminuyó paulatinamente. Se indicaron también antibióticos del tipo ceftriaxona y amikacina, antimicóticos como el fluconazol 200 mg 2 veces a la semana, a cumplir 5 dosis, y antihistamínicos por vía parenteral y oral.

La paciente tuvo una estadía hospitalaria de 27 días, presentó una evolución favorable por lo que fue dada de alta con tratamiento y seguimiento por consulta externa.

Comentarios

El pénfigo eritematoso es una dermatosis de baja incidencia en nuestro medio, poco frecuente en pacientes jóvenes, ya que la literatura reporta su aparición, generalmente en pacientes mayores de 50 años de edad.⁽³⁾

La forma de presentación generalizada de la paciente es rara.

La eficacia de los esteroides está bien establecida en el tratamiento del pénfigo.^(3,4) En nuestro caso llama la atención la respuesta rápida a la terapéutica con esteroides.

El seguimiento por consulta externa es importante en estos pacientes para evaluar la eficacia del tratamiento y evitar las recidivas.

Se considera un caso interesante debido a que el pénfigo eritematoso es una dermatosis poco frecuente en nuestro medio, que ha ido aumentando su incidencia, sobre todo asociado al fotodaño, por lo que es necesario garantizar su identificación, diagnóstico y tratamiento precoz.

Referencias bibliográficas

1. Bologna JL, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología. 4 ed. Barcelona: Elsevier; 2018. p. 1953.
2. Calebotta A. Pénfigo: una visión a través del tiempo. Gac Méd Caracas. 2009 Mar [acceso 10/04/2020];117(1):12-7. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0367-47622009000100004&lng=es
3. Arenas R. Dermatología. Atlas, Diagnóstico y Tratamiento. 7 ed. México: Editorial Mc Graw Hill Interamericana; 2019. p. 199-204.
4. Ferrándiz Foraster C. Dermatología clínica. Vol. I. España: Ediciones Elsevier; 2014. p. 165-8.
5. Manzur J, Díaz Almeida J, Cortés M. Dermatología. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002. p. 137-40.
6. Carvajal Elizondo M, Jiménez Tung I, Francesa Blanco G. Pénfigo Vulgar y Foliáceo: Una revisión bibliográfica. Revista Clínica de la Escuela de Medicina. 2018 [acceso 10/02/2020];9(1):48-55. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=87039>
7. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 9 ed. Londres: McGraw-Hill Education; 2019. p. 909-26.
8. Fernández-Rueda P, Guevara-Cervantes JF, López LA, Salazar E. Pénfigo seborreico. Dermatología Revista Mex. 2015;59:303-9.
9. De Peña J, Ramos-Garibay A, Fernández Arista G. Pénfigo eritematoso. Presentación de un caso con manifestación clínica inicial mínima. Rev Cent Dermatología Pascua. 2003 May-Ago [acceso 03/03/2020];12(2). Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi%3FIDARTICULO%3D2838&ved=2ahUKewj->

[5oad7t7pAhXjQd8KHZAkBK0QFjADegQIBBAL&usg=AOvVaw2WZ6v8fZHTuQe4vxtext](https://doi.org/10.25393/2474-2750.2020.14.3.e240)
[fC](#)

10. Lizama Silva E. Glosario Ibero Latinoamericano de Dermatología. Conceptos básicos. 3 ed. Caracas: Editorial Serviprensa; 2018. p. 309- 64.

11. Candiz E, Forero O, Olivares L. Diagnóstico serológico de patologías ampollares autoinmunitarias. Dermatología Argentina. 2018 [acceso 10/02/2020];24(4):177-84. Disponible en:

<https://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/1852>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de ningún tipo con la elaboración de este documento.

Contribución de los autores

Edelys Díaz Suárez: Seguimiento del paciente desde su diagnóstico, y realización de la biopsia de piel. Organización de la información, y redacción del artículo.

Cristy Darias Domínguez: Seguimiento del paciente. Búsqueda de referencias bibliográficas, redacción y revisión final del artículo.

Yanet Monzón Díaz: Realización de la biopsia de piel del paciente. Organización de la información y búsqueda de referencias bibliográficas.

Yesenia Chávez Chávez: Búsqueda de referencias bibliográficas y seguimiento del paciente.