

## **Pénfigo vulgar atípico**

### **Atypical pemphigus vulgaris**

Lázara Alacán Pérez<sup>1\*</sup>

Liana López Luis<sup>1</sup>

Aura Catherine Rodríguez Estupiñán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico “Manuel Fajardo”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [lazara.alacan@infomed.sld.cu](mailto:lazara.alacan@infomed.sld.cu)

#### **RESUMEN**

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollar autoinmune de causa desconocida, caracterizada por ampollas acantolíticas, intraepidérmicas. El presente caso trata de una paciente femenina de 22 años de edad, con cuadro clínico que comenzó 7 meses antes, con lesiones ampollares diseminadas, que luego se acompañaron de lesiones en mucosa oral y axilas. Durante este período fueron diversos diagnósticos y múltiples los tratamientos de evolución tórpida, por lo cual fue remitida a nuestro centro. Se presenta el caso por lo interesante que resultó su diagnóstico.

**Palabras clave:** pénfigo; ampollas intraepidérmicas.

#### **ABSTRACT**

Pemphigus vulgaris is an autoimmune blistering disease of unknown etiology characterized by acantholytic intraepidermal blisters. A case is presented of a female 22-year-old patient with a clinical status of 7 months' evolution consisting in disseminated blistering lesions which would then be accompanied by lesions in the oral mucosa and the armpits. After several inaccurate diagnoses and unsuccessful treatments, the patient was referred to our

center. Atypical pemphigus vulgaris was diagnosed. The treatment indicated was successful. The case is presented due to its interesting diagnosis.

**Key words:** pemphigus; intraepidermal blisters.

Recibido: 21/02/2017

Aceptado: 14/03/2017

## Introducción

Los cuadros clínicos que se caracterizan invariablemente por la presencia de ampollas acantolíticas, intraepidérmicas son agrupados bajo el nombre de pénfigos. Los pénfigos se clasifican en cuatro grandes grupos: vulgar, foliáceo o superficial, paraneoplásico y pénfigo IgA. Son enfermedades autoinmunes graves, que por lo general afectan las mucosas y comprometen la vida del paciente.<sup>(1)</sup>

El pénfigo vulgar es una enfermedad autoinmunitaria de causa desconocida, caracterizada por ampollas intraepidérmicas en piel y mucosas, originadas por la separación de las células epidérmicas mediante un proceso llamado acantólisis. Este proceso tiene lugar debido a los autoanticuerpos contra antígenos de los desmosomas (en especial desmogleínas 1 y 3).<sup>(2)</sup>

Representa entre el 80 y 85 % de los casos. Se ha observado en todas las edades, con predominio entre los 40 y 60 años. Afecta a todas las razas y a ambos sexos, con leve predominio en mujeres (1.5:1).<sup>(1,2)</sup>

En la mayoría de los casos inicia en forma insidiosa por la aparición de ampollas dolorosas en la boca (lengua, paladar y mucosa yugal) que se ulceran, impidiendo comer al paciente y confundiendo con aftas o lesiones de candidiasis. Estas lesiones pueden pasar inadvertidas, o en muchas ocasiones no reciben la importancia que tienen.

También puede iniciarse con lesiones vesiculosas y ampollosas en la piel cabelluda, que se cubren de costras melicéricas y pasan por lesiones de foliculitis o dermatitis seborreica. Otra manifestación de inicio es una perionixis crónica y rebelde con desprendimiento del reborde ungueal, en donde es posible encontrar las células acantolíticas.<sup>(1,3)</sup>

Cuando ya está establecido completamente el cuadro de pénfigo vulgar, éste es muy aparatoso. El paciente se presenta a la consulta en muy mal estado general. Se observan

extensas áreas denudadas de piel, costras melicéricas y ampollas. Estas últimas de tamaño y número variables. Por lo general se asientan sobre una piel aparentemente no afectada, rodeadas de una zona eritematosa. Son flácidas, se rompen fácilmente, dejando salir un líquido seroso que se seca y forma las costras melicéricas que cubren las exulceraciones que dejaron las ampollas.<sup>(1)</sup>

El olor es característico de la ropa mojada, pero puede ser muy desagradable cuando hay infección secundaria, lo cual ocurre con mucha frecuencia. Si se hace presión sobre la piel aparentemente sana, se desprende parte de la epidermis como una delgada lámina, similar a cuando se presiona sobre un higo maduro. Esto se llama signo de Nikolsky, que, aunque no exclusivo de esta afección, sí es muy típico de ella. También se puede encontrar el signo de Asboe-Hansen. Casi toda la piel puede estar afectada.<sup>(1,3)</sup>

### **Caso clínico**

Paciente femenina de 22 años de edad, con antecedentes patológicos personales de asma bronquial. Es tratada con loratadina (tableta 10 mg) de forma ocasional y presenta antecedentes familiares de hipertensión arterial. Procedente de la provincia de Guantánamo, y desde el mes de septiembre de 2015 comienza con lesiones tipo vesículas y ampollas en número de 3, localizadas en región del tórax, las cuales se resolvieron espontáneamente sin otra complicación.

En el mes de octubre de 2015 presenta nuevas lesiones tipo ampollas a nivel submamario, por lo que es valorada por el dermatólogo de su área, quien diagnostica un impétigo contagioso y le indica tratamiento con amoxicilina y baños antisépticos, sin mejoría y con extensión de las lesiones al tronco, abdomen y extremidades. Es valorada nuevamente y se le indica ciprofloxacino oral (tableta 250 mg), gentamicina tópica y fomentos de permanganato de potasio. No obstante, las lesiones persistieron y aparecen nuevas en las mucosas oral y nasal, además de múltiples lesiones en tórax, dolorosas y asociadas a lesiones nodulares en axilas. Debido al cuadro que presenta es ingresada en el hospital de su provincia, con el diagnóstico de eritema multiforme menor y tratamiento con prednisona 100 mg al día y azatioprina 50 mg vía oral cada 12 horas. Es remitida posteriormente al Hospital Universitario Clínico Quirúrgico “Comandante Manuel Fajardo” en La Habana, dada la tórpida evolución que mantenía la paciente.

Al examen dermatológico se observan áreas denudadas que predominan en tórax anterior y abdomen, entre 1 y 5 cm de diámetro en su eje mayor, algunas cubiertas por costras y otras con secreción seropurulenta en la periferia (Fig. 1).



**Fig. 1** - Áreas denudadas cubiertas por costras en tórax anterior.

En región abdominal presenta una ampolla de contenido purulento de aproximadamente 0.8 cm y en tórax posterior presenta otra ampolla con iguales características, de 0.6 cm. Los signos de Nikolsky y Asboe-Hansen resultaron negativos.

En regiones axilares presenta múltiples nódulos eritematosos, dolorosos, algunos ulcerados con abundante secreción purulenta (Fig. 2).



**Fig. 2** - Nódulos eritematosos, algunos ulcerados, en axila.

Presencia de lesiones ulcerosas a nivel del labio inferior, carrillos y paladar blando, y lesiones eritematocostrosas a nivel de la mucosa nasal (Fig. 3).



Fig. 3 - Lesiones ulcerosas a nivel de labio inferior, carrillos y paladar blando.

El resto del examen físico resultó negativo.

Se le realizan exámenes de laboratorio que incluyeron:

- Hemograma completo, glicemia, colesterol total y eritrosedimentación globular: Todos dentro de límites normales.
- VDRL y HIV: No reactivos.
- Exudado de lesiones, exudado nasofaríngeo y ótico: Negativos.
- Ecografía abdominal y ginecológica, y radiografía de tórax: Negativas.
- Biopsia de piel de las lesiones del tronco ante la sospecha de un pénfigo vulgar.

El informe histopatológico reporta dermatitis vesicular intraepidérmica suprabasal, cuya capa basal se dispone como en lápidas sepulcrales, con infiltrado inflamatorio en dermis papilar mínimo y melanófagos. El cuadro histológico es compatible con pénfigo vulgar (Fig. 4).

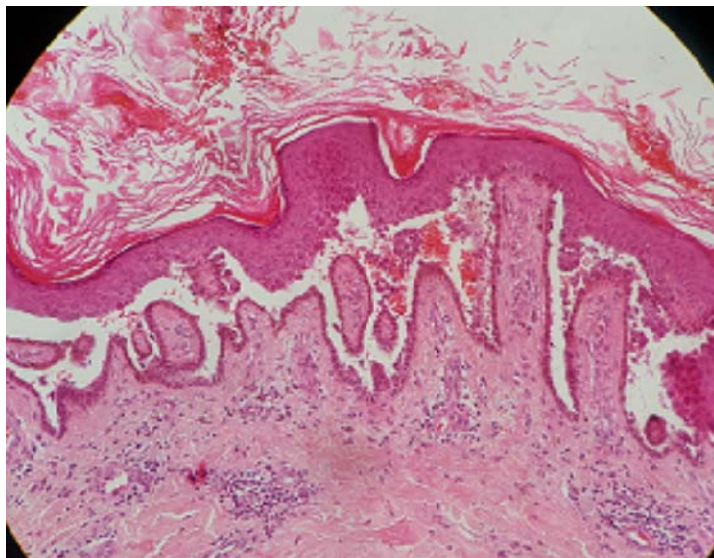


Fig. 4 - Imagen histológica de una de las lesiones del tronco.

Se indica tratamiento con prednisona (tabletas 20 mg) 3 tabletas diarias; azatioprina (tabletas 50 mg) 2 tabletas al día, ranitidina (tabletas 150 mg) una tableta cada 12 horas y difenhidramina (tabletas 25 mg) una cada 8 horas. Además, se le indican baños de sulfato de cobre del cuello hacia abajo en inmersión, fomentos de suero fisiológico en las lesiones de la cara y clobetasol en crema en las lesiones del tronco.

La paciente tuvo una evolución favorable, con remisión de todas las lesiones.

## Comentarios

El pénfigo agrupa una serie de enfermedades ampollosas autoinmunitarias de la piel y de las membranas mucosas caracterizadas por los siguientes rasgos:

- Histológicamente se observan ampollas intraepidérmicas debido a la pérdida de adhesión intercelular de los queratinocitos.
- Inmunopatológicamente se observa presencia in vivo de autoanticuerpos IgG fijos y circulantes, dirigidos contra la superficie celular de los queratinocitos.<sup>(4)</sup>

El pénfigo vulgar predomina entre los 40 y 60 años de edad.<sup>(2,5)</sup> En menores de 30 años se ha observado en 12,6 % de los pacientes.<sup>(2)</sup> Nuestra paciente tiene 22 años.

Hay ampollas flácidas de 1 a 2 cm, que aparecen en piel sana o eritematosa, y que al romperse dejan zonas denudadas, excoriaciones y costras melicéricas.<sup>(4)</sup> En el presente caso

las ampollas no eran flácidas, además, la paciente no presentaba el típico olor que caracteriza al pénfigo vulgar.

Una presión fuerte del pulgar sobre la piel sana perilesional ocasiona su desprendimiento (signo de Nikolsky). Al ejercer presión directa con el dedo sobre una ampolla intacta se produce extensión lateral (signo de Asboe-Hansen).<sup>(3,4)</sup> En esta paciente ambos signos fueron negativos.

Los corticosteroides sistémicos son uno de los pilares del tratamiento del pénfigo vulgar, dada la rapidez de su respuesta clínica aunque, por sus potenciales efectos secundarios con dosis eficaces, suelen combinarse con fármacos que reduzcan el uso de esteroides. Entre estos abordajes adicionales se cuentan los inmunodepresores.<sup>(4,6)</sup> En este caso, la paciente llevó tratamiento con prednisona y azatioprina, obteniéndose una evolución satisfactoria.

## Referencias bibliográficas

1. Saúl A. Lecciones de Dermatología. 16 ed. México: McGraw-Hill; 2015.
2. Arenas R. Dermatología. Atlas diagnóstico y tratamiento. 6 ed. México: McGraw-Hill; 2015.
3. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. 8 ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana S.A.; 2013.
4. James DW, Berger GT, Elston MD. Andrews Diseases of the skin. Clinical Dermatology. 10th ed. New York: Elsevier; 2006.
5. Amagai M. Pénfigo. En: Bologna JL, Schaffer J, Cerroni L, editores. Dermatología. 3 ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 44-508.
6. Benchikhi H, Ghafour S, Disky A. Pemphigus: analysis of 262 cases. Int J Dermatol. 2008;47(9):973-5.

## Conflicto de intereses

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