

Pénfigo vulgar localizado: presentación atípica del pénfigo vulgar.

Reporte de caso

Localized pemphigus vulgaris: Atypical presentation of pemphigus vulgaris.
Case report

■
ANDREA ARANGO SALGADO¹, MARÍA ADELAIDA ECHEVERRI², ANA CRISTINA RUIZ³

Forma de citar: Arango -Salgado A, Echeverri MA, Ruiz MC. Pénfigo vulgar localizado: Presentación atípica del pénfigo vulgar. Reporte de caso. Rev CES Med 2010;24(2):99-104.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 30 años quien consultó por un cuadro de 10 meses de evolución, consistente en una placa única eritematosa, bien definida, con una costra en su superficie y de aproximadamente un centímetro de diámetro, poco pruriginosa, en ala nasal derecha. El estudio histológico, reveló acantolisis suprabasal y la inmunofluorescencia directa fue positiva sólo para IgG intercelular. Basados en los hallazgos clínicos e histopatológicos se hace un diagnóstico de pénfigo vulgar localizado. La lesión fue tratada con esteroide tópico de alta potencia, presentándose remisión completa a las dos semanas y luego de seis meses de seguimiento no se han registrado recurrencias.

1 Residente de Dermatología Universidad CES. Correo electrónico: andrearango84@hotmail.com

2 Especialista en Dermatología

3 Patóloga

Recibido en: junio 16 de 2010; revisado en: octubre 9 de 2010; aceptado en: octubre 22 de 2010.

PALABRAS CLAVE

Pénfigo vulgar

Acantolisis

Desmogleína 3

Esteroides

ABSTRACT

A 30 years old female patient, with 10-month history of a single erythematous, well defined plaque, with a crust on the surface, about one centimeter in diameter, slightly pruritic, in the right nasal wing. Histologic examination reported suprabasal acantholysis and direct immunofluorescence was positive for intercellular IgG deposits. Based on clinical and histopathological findings a diagnosis of pemphigus vulgaris localized was made. The patient was treated with high potency topical steroid, with complete remission of the lesion at two weeks of treatment and had no recurrences after six months of monitoring.

KEY WORDS

Pemphigus vulgaris

Acantholysis

3 desmoglein

Steroids

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de una paciente femenina de 30 años, quien consultó por un cuadro de 10 meses de evolución, de una lesión en ala nasal derecha, poco pruriginosa que se exacerbaba con el sol. No tenía antecedentes personales ni familiares de importancia. Al examen físico presentaba una placa única, eritematosa bien definida, con una

costra en su superficie; de aproximadamente un centímetro de diámetro (foto 1).



Foto 1. Lesión en ala nasal derecha

Los diagnósticos iniciales de trabajo fueron: queratosis actínica, impétigo ampolloso, carcinoma basocelular y lupus discoide. Se tomó biopsia de la lesión, que reportó acantolisis suprabasal (foto 2) e inmunofluorescencia directa, la cual fue positiva para IgG intercelular (IgA, IgM, fracción C₃ del complemento (C₃) y fibrinógeno negativas).

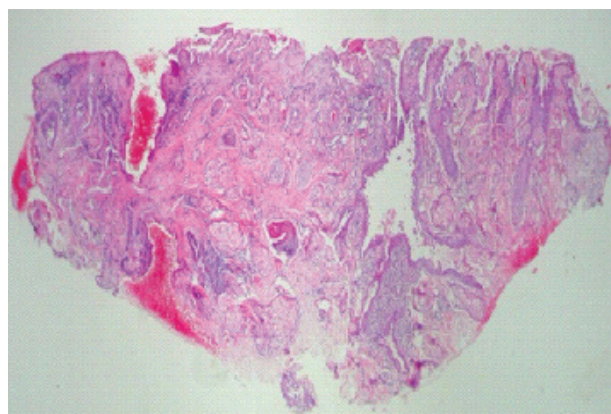


Foto 2. Imagen histológica de la lesión

Basados en los hallazgos clínicos e histopatológicos, se hizo un diagnóstico de pénfigo vulgar localizado. Se inició tratamiento con esteroide

tópico de alta potencia, dos veces al día durante dos semanas, presentando remisión completa de la lesión, sin recurrencias luego de seis meses de seguimiento (foto 3.)



Fig. 3. Aspecto luego del tratamiento

ANÁLISIS DE LA LITERATURA

El pénfigo vulgar, fue descrito por primera vez en 1791 por Wickman, como una enfermedad ampollosa. Posteriormente, en 1881, Auspitz reconoce que el pénfigo está caracterizado histológicamente por la desaparición de los puentes intercelulares de los queratinocitos, utilizando el término acantolisis para describir este fenómeno. Sin embargo este hallazgo fue ignorado por mucho tiempo, hasta que en 1943, Jean Darier y Achille Civatte demostraron su importancia diagnóstica (1,2). Actualmente se define como una enfermedad ampollosa autoinmune que afecta piel y mucosas (3).

Se ha reportado una incidencia de 0,1 – 0,5/100 000 personas al año. Se presenta principalmente entre la cuarta y sexta décadas de la vida. No hay diferencia en la incidencia entre hombres y mujeres, y se ha encontrado una mayor prevalencia en los judíos de ascendencia askenazi (3).

Al inicio del cuadro, las lesiones en mucosas preceden a las lesiones en piel, en un 50 % a

70 % de los pacientes. La enfermedad tiene un espectro de manifestaciones clínicas que van desde erosiones o ampollas localizadas, hasta extensas erosiones muco-cutáneas que pueden comprometer incluso la vida del paciente (4). El pénfigo vulgar localizado puede considerarse como una variante rara del pénfigo vulgar o como un periodo de la enfermedad crónica, con actividad limitada (4). Los hallazgos clínicos son muy inespecíficos. Es raro encontrar ampollas intactas debido a la fragilidad de las mismas y a diferencia del pénfigo vulgar, cuando compromete piel glabra, es raro el compromiso asociado de mucosas (4,5).

La localización de las lesiones usualmente se limita a áreas foto-expuestas (4), principalmente en nariz, mejillas y cuero cabelludo. Esto se debe a un aumento en la acantolisis, asociado a depósitos de IgG y C₃, en los espacios intercelulares, secundarios a la exposición a la luz ultravioleta (6). Más raramente se han encontrado lesiones únicas localizadas en las mucosas, principalmente mucosa oral; aunque también hay casos reportados en vagina y pene, los cuales característicamente tienen un curso más crónico (7). Se ha descrito además la aparición de lesiones en sitios con antecedente de cirugía, quemadura, o previamente expuestos a radiaciones ionizantes; esto sugiere un posible fenómeno isomórfico asociado. El intervalo entre el evento desencadenante y la aparición del pénfigo es muy variable, pero generalmente menor de tres años. Sólo hay un caso reportado de lesiones de pénfigo vulgar, sobre una cicatriz quirúrgica, de un procedimiento realizado 40 años atrás (8).

Los principales diagnósticos diferenciales del pénfigo vulgar localizado son: pénfigo foliáceo -entre ellos la variante eritematosa o pénfigo de Senear Usher-, impétigo ampollosa, lupus eritematoso discoide y las queratosis actínicas (9).

El diagnóstico se hace basado en los hallazgos clínicos sugestivos, sumados a los hallazgos histopatológicos característicos, como son la

acantolisis de los queratinocitos en capa supra basal y parte baja de capa espinosa. Además, puede confirmarse por medio de la realización del inmunoblot que reporta: auto anticuerpos IgG₁, IgG₄ contra desmogleína 3 y C₃; aunque éste se limita a trabajos de investigación, debido a su poca disponibilidad en nuestro medio (3).

En cuanto al tratamiento para el pénfigo vulgar localizado, no hay guías ni protocolos de manejo. La mayoría de los reportes son anecdóticos, basados en el tratamiento de rutina para el pénfigo vulgar, debido a la poca experiencia que hay y la escasez en la literatura de reportes de esta rara variante de pénfigo (10). Por esto, se debe individualizar para cada paciente, siendo el objetivo final la remisión completa de la lesión y para ello se han propuesto los esteroides como piedra angular del tratamiento (11). Existe una clara evidencia científica de su efectividad en el tratamiento del pénfigo, sin embargo la pauta de administración óptima no está estandarizada (12).

Generalmente los esteroides tópicos son suficientes para controlar el cuadro clínico, sin los efectos secundarios de los esteroides sistémicos (10,13). Los esteroides intralesionales pueden ser útiles en un pénfigo de gravedad intermedia, sin embargo no existe ningún estudio controlado acerca de su eficacia y si luego de dos o tres dosis no ha remitido la lesión, se debe considerar el tratamiento con esteroides sistémicos (3). En los pacientes que no responden a la monoterapia con esteroides, la azatioprina y la ciclofosfamida, se han utilizado como terapia adyuvante (4).

Los pacientes con pénfigo vulgar localizado, tienen buen pronóstico, con rápida respuesta luego de iniciar el tratamiento. No hay reportes en la literatura de casos de diseminación sistémica del pénfigo vulgar localizado, ni de lesiones concomitantes en piel y mucosas (4,14,15).

Como conclusión, sugerimos considerar el pénfigo vulgar localizado como diagnóstico diferencial de las lesiones erosivas persistentes, en áreas foto-expuestas.

REFERENCIAS

1. King F, Holubar K. History of pemphigus. *ClinDermatol* 1983; 1: 6-12.
2. Becker BA, Gaspari AA. Pemphigus vulgaris and vegetans. *Dermatol Clin* 1993;11:429-52
3. Sánchez Pérez J, García Díez A. Pénfigo. *Actas dermosifiliogr.*2005; 96(6): 329- 356.
4. Baykal C, Azizlerli G, Thoma-Uszynski S, Hertl M. Pemphigus vulgaris localized to the nose and cheeks. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47(6): 875-880.
5. Kharfi M, Fazaa B, Benmously R, Bouden S, Elloumi L, Kamoun MR. Localized Pemphigus. *Ann Dermatol Venereol* 2003;130:645-7
6. Cram DL, Winkelmann RK. Ultraviolet-induced acantholysis in pemphigus. *Arch Dermatol* 1965; 92: 7-13.
7. Sami N, Ahmed R. Penile pemphigus. *Arch Dermatol* 2001; 137: 756-758.
8. Reichert-Penetrat S, Barbaud A, Martin S, Omhover L, Weber M, Schmutz J. Pemphigus vulgaris on an old surgical scar: koebner's phenomenon? *Eur J Derm* 1998; 8: 60-62.
9. Okuda C, Fujiwara H, Ito M, Hashimoto T. A unique case of localized pemphigus vulgaris. *Acta Derm Venereol* 1999; 79: 483-484.
10. Singal A, Pandhi D. Localized pemphigus vulgaris on cheeks responding to topical steroids. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2009; 75 (1):80-81.
11. Khelifa E, Benmously E, Badri T, Debbiche A, Ayed M, Mokhtar I, Fenniche S. Pemphigus vulgaris presenting as an isolated crusted plaque of the cheek. *Dermatol Online* . 2009; 15 (6): 6.

12. Gokdemir G, Sonen G, Kivanç-altunay I, Köslü A. Familial pemphigus vulgaris: two siblings with unusual localized variant. *Int J Dermatol* 2006; 45: 170-172.
13. Murrell DF, Dick S, Ahmed AR, Masayuki Amagai JD, Barnadas MA, Borradori L, Bystryk JC, et al. Consensus statement on definitions of disease, endpoints, and therapeutic response for pemphigus. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:1043-6
14. Egan CA, Zone JJ. An isolated scaling plaque on the scalp. *ArchDermatol* 1997;133:1303-8.
15. Hasson A, Requena L, Arias D, Martin L, De-Castro A. Linear pemphigus vulgaris along a surgical scar. *Dermatologica* 1991;182:191-2.

