

Pénfigo vulgar localizado

Gallegos-Ríos MA¹, Soto-Ortiz JA², Solís-Ledesma G³

Resumen

El pénfigo vulgar localizado en la piel es una variante extremadamente rara de pénfigo vulgar, con poco más de 10 casos reportados hasta la fecha en la bibliografía médica mundial. No existen reportes previos en nuestro país. Su fisiopatogenia se desconoce y la teoría de la compensación de las desmogleínas no explica cómo puede haber afectación cutánea por pénfigo vulgar sin existir afección mucosa. No existen guías de tratamiento y, de acuerdo con los casos publicados, el tratamiento tópico ha mostrado ser efectivo.

PALABRAS CLAVE: pénfigo, pénfigo vulgar, pénfigo vulgar localizado, desmogleínas.

Dermatol Rev Mex 2016 July;60(4):334-337.

Localized pemphigus vulgaris.

Gallegos-Ríos MA¹, Soto-Ortiz JA², Solís-Ledesma G³

Abstract

Pemphigus vulgaris localized to the skin is an extremely unusual type of pemphigus vulgaris, with little more than 10 cases reported in medical literature. There are no reported cases in our country. Its pathophysiology is unknown and desmoglein compensation theory fails to explain how there can be cutaneous manifestations without mucosal involvement. There are no guidelines for its treatment but, according to previously reported cases, topical treatment can be effective.

KEYWORDS: pemphigus; pemphigus vulgaris; localized pemphigus vulgaris; desmogleins

¹ Residente de Dermatología.

² Internista y dermatólogo.

³ Dermatopatólogo.

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

Recibido: agosto 2015

Aceptado: noviembre 2015

Correspondencia

Dr. Martín Alejandro Gallegos Ríos
Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio
Av. Federalismo Norte 3102
45190 Zapopan, Jalisco, México
dr@thesk.in

Este artículo debe citarse como

Gallegos-Ríos MA, Soto-Ortiz JA, Solís-Ledesma G. Pénfigo vulgar localizado. Dermatol Rev Mex. 2016 julio;60(4):334-337.

ANTECEDENTES

El pénfigo vulgar por lo general inicia en la mucosa bucal, sitio donde puede permanecer localizado por un tiempo que va de semanas a años, tras lo cual se disemina y afecta grandes áreas del tegumento.¹⁻³ Lo inusual es que se manifieste localizado en la piel, sin afectación de las mucosas; fenómeno que hasta el día de hoy carece de explicación.^{2,4} En los casos de pénfigo vulgar localizado a la piel se ha encontrado que después de seguimientos de incluso nueve años, permanece en su sitio original.⁵⁻⁸ La topografía habitual corresponde a la cara, en particular la nariz.⁶⁻⁸ Se ha prescrito tratamiento con esteroides sistémicos y tópicos, con respuesta adecuada y rápida,⁵⁻⁸ aunque las recidivas son frecuentes, lo que es común en el pénfigo vulgar.⁹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 74 años de edad, sin antecedentes de importancia. Acudió a consulta por padecer un cuadro clínico de aproximadamente un año de evolución, que se manifestaba por una "ampolla" en la piel cabelluda, que originaba la formación intermitente de "costras", mismas que se esfacelaban de manera espontánea. No se acompañaba de síntomas ni había lesiones en ningún otro sitio. La paciente negó haber recibido tratamientos previos. A la exploración se observó una dermatosis que afectaba la piel cabelluda, en el vértice, constituida por una zona eritematosa, discretamente violácea, de aproximadamente 3.2x1.8 cm de tamaño, en cuya superficie se observaban áreas de erosión y escasas costras amarillentas (Figuras 1 y 2). Las mucosas estaban indemnes. El estudio histopatológico reveló la ausencia de las capas superiores de la epidermis, porque sólo se apreciaba la basal, lo que permite inferir la pérdida del techo de una ampolla. A mayor aumento se apreciaron escasas células acantolíticas y en el estrato basal se observó disposición en "hilera de lápidas" (Figuras 3 y 4). En la inmunofluores-



Figura 1. Vista panorámica de la localización en el vértice en asociación con zona de alopecia.



Figura 2. Lesión eritematoviolácea, erosionada en su superficie y con costras amarillentas.

cencia directa se encontraron depósitos de IgG y C3 en los espacios intercelulares de la epidermis (Figura 5). Con los hallazgos clínico-patológicos y de inmunofluorescencia se diagnosticó pénfigo vulgar localizado en el cuero cabelludo.

DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria, de escasa frecuencia y con

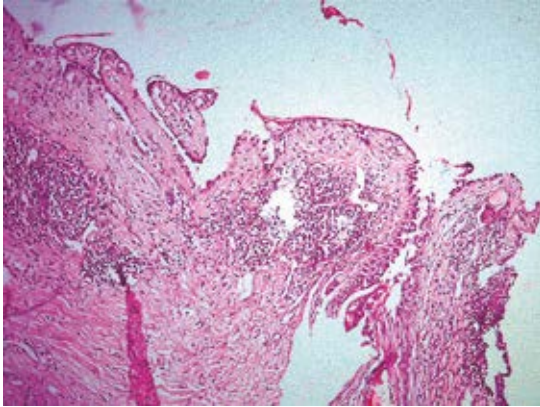


Figura 3. Ausencia de las capas superiores de la epidermis. Células basales con acantólisis que se extiende a los folículos pilosos. Hematoxilina y eosina, 10x.

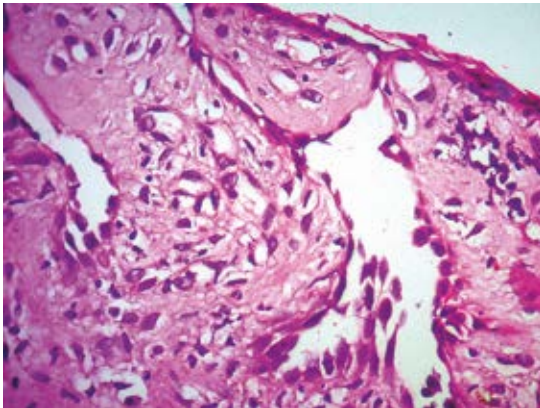


Figura 4. Acercamiento de la Figura 3. Imagen en "hilera de lápidas".

discreto predominio en mujeres.^{1,2} Constituye la variante más frecuente de pénfigo en aproximadamente 80% de los casos.^{3,10} Los desmosomas son el blanco de los autoanticuerpos en esta enfermedad, más específicamente la desmogleína 3 y en algunos casos la desmogleína 1.²⁻⁴ El estímulo que desencadena la producción de éstos se desconoce.¹¹

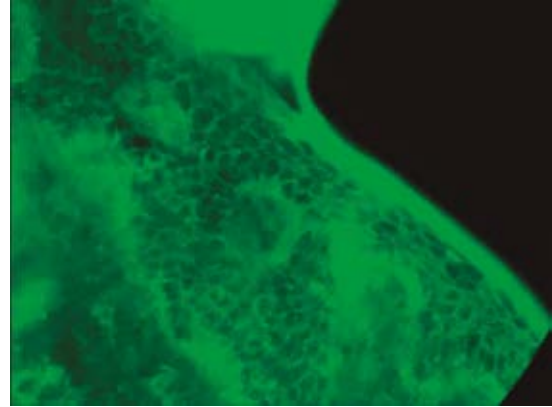


Figura 5. Inmunofluorescencia directa. Depósitos de IgG (mostrados en la figura) y C3 en patrón intercelular característico. 10x.

Desde el punto de vista clínico, se distingue por ampollas flácidas y frágiles, así como erosiones extensas, que afectan la piel y las mucosas, donde suele iniciar.^{3,11} Los signos de Nikolsky y Asboe-Hansen son frecuentes en la enfermedad. Los pacientes con pénfigo vulgar se clasifican en los que tienen afectación predominantemente mucosa y otros con afectación mucocutánea;^{1,2} es poco frecuente la existencia de enfermedad exclusivamente cutánea.^{5,10}

El diagnóstico clínico debe corroborarse mediante biopsia e inmunofluorescencia;¹⁰ en la histopatología se observa una ampolla intraepidérmica suprabasal, así como la imagen típica en "hilera de lápidas",¹⁻³ condicionada por la pérdida de la unión de los queratinocitos basales con sus vecinos, mientras permanecen adosados a la membrana basal a través de los hemidesmosomas. La inmunofluorescencia directa mostrará depósitos de IgG y C3 en la superficie de los queratinocitos, en un patrón reticular y en toda la epidermis.¹⁻⁴ A su vez, la inmunofluorescencia indirecta revelará anticuerpos IgG circulantes dirigidos contra la superficie de las células epiteliales.^{3,4}

Los esteroides constituyen la piedra angular del tratamiento^{4,10} a los que pueden agregarse agentes inmunosupresores ahorradores de esteroides.^{1,2} El tratamiento suele ser prolongado, incluso de por vida en algunos pacientes.^{3,9} Con base en lo publicado previamente, el pénfigo vulgar localizado puede tratarse con esteroide tópico como tratamiento único, lo que parece ser suficiente,^{5,6,8} con lo que se evitan los efectos adversos que conlleva el tratamiento sistémico.⁷

CONCLUSIÓN

El pénfigo vulgar de localización exclusivamente cutánea es una variante poco frecuente. Hasta la fecha no se ha reportado diseminación sistémica de un pénfigo con estas características. Antaño, el término “hilera de lápidas” resultaba del todo cierto por la alta mortalidad que había previo a la era de los esteroides; en esa época era de más de 90%, cuando hoy día ésta es de aproximadamente 10%, condicionada, ante todo, por los efectos adversos del tratamiento. Ante la evidencia, podríamos concluir que el pénfigo confinado a la piel es de pronóstico favorable y con buena respuesta al tratamiento tópico. Creemos que su infrecuencia puede obedecer, en parte, a que otros casos existentes no se han reportado. Comunicamos el primer caso en México.

REFERENCIAS

1. Payne AS, Stanley JR. Pénfigo. En: Goldsmith LA, Katz SI, Paller AS, editores. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 8ª ed. Madrid: Panamericana, 2014;585-598.
2. Amagai M. Pemphigus. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. Dermatology. 3ª ed. China: Elsevier, 2012;461-474.
3. Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). Clin Dermatol 2011;29:432-436.
4. Valencia OJ, Velásquez MM. Inmunopatogenia del pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo. Iatreia 2011;24:272-286.
5. Lapière K, Caers S, Lambert J. A case of long-lasting localized pemphigus vulgaris of the scalp. Dermatology 2004;209:162-163.
6. Baykal C, Azizlerli G, Thoma-Uszynski S, Hertl M. Pemphigus vulgaris localized to the nose and cheeks. J Am Acad Dermatol 2002;47:875-880.
7. Arango A, Echeverri MA, Ruiz AC. Pénfigo vulgar localizado: presentación atípica del pénfigo vulgar. Reporte de caso. Rev CES Med 2010;24:99-104.
8. Singal A, Pandhi D. Localized pemphigus vulgaris on cheeks responding to topical steroids. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2009;75:80-81.
9. Strowd LC, Taylor SL, Jorizzo JL, Namazi MR. Therapeutic ladder for pemphigus vulgaris: emphasis on achieving complete remission. J Am Acad Dermatol 2011;64:490-494.
10. Gharote HP, Nair PP, Kasetty S, Thomas S, Kulkarni A. Pemphigus vulgaris – a report of three cases. BMJ Case Rep. 2012. Disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3316867/pdf/bcr.11.2011.5239.pdf>
11. Santoro FA, Stoopler ET, Werth VP. Pemphigus. Dent Clin North Am 2013;57:597-610.