

IMAGEN 5-2012: PÉNFIGO VULGAR



Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845

ISSN
2215-2741

Recibido: 09/05/2012
Aceptado: 16/05/2012

Orlando Rodríguez Sánchez ¹

¹Especialista en Medicina Interna. Hospital San Juan de Dios. Profesor de la Escuela de Medicina UCR. Miembro de la Dirección Nacional del Posgrado en Medicina Interna. Correo: orlan_rodez@yahoo.es



CARACTERIZACIÓN DEL CASO

Femenina de 54 años con antecedente de Hipertensión Arterial, en tratamiento con enalapril e hidroclorotiazida desde hace varios años.

Consulta al servicio de emergencias del Hospital San Juan de Dios por historia de seis semanas de evolución de odinofagia persistente, por lo que había recibido amoxicilina, trimetoprim-sulfametoxazol, una dosis de penicilina benzatínica, aciclovir y fluconazol. A pesar de lo anterior, no obtuvo mejoría, progresando el dolor y la inflamación en la cavidad oral, hasta dificultarle la deglución. Posteriormente, presentó lesiones ampollasas en tórax anterior, dorso y escasas en abdomen bajo junto a un proceso inflamatorio similar en mucosa vaginal y oftálmica.

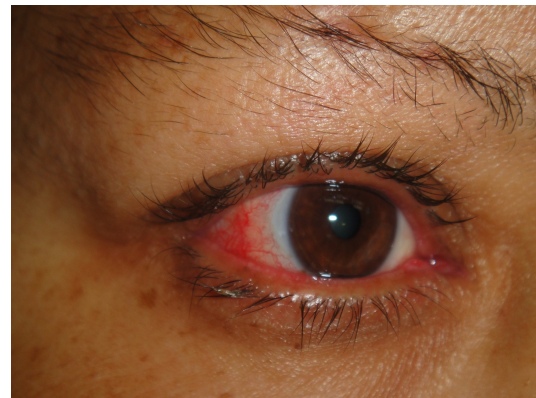
A su ingreso al hospital, presenta evidente mucositis oral (Imagen 1) y vaginal, así como, lesiones ampollasas múltiples en áreas descritas (Imagen 2) que se rompen fácilmente y con signo de Nikolsky positivo.



A



B



C

Imagen 2. A: Lesiones cutáneas ampollasas, que se rompen fácilmente. B Acercamiento. C Compromiso ocular: conjuntivitis.

Recibió tratamiento de forma exitosa para la candidosis oral, sin embargo, las lesiones cutáneas continuaron apareciendo. Se tomó una biopsia de piel, que fue compatible con diagnóstico de pénfigo vulgar, dados los hallazgos característicos observados de histopatología (Imagen 3) e inmunofluorescencia (Imágenes 4 y 5).

A



B



Imagen 1. A y B lesiones orales y datos compatibles con mucositis.

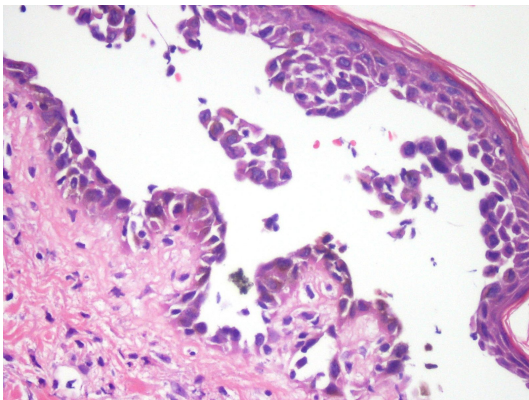
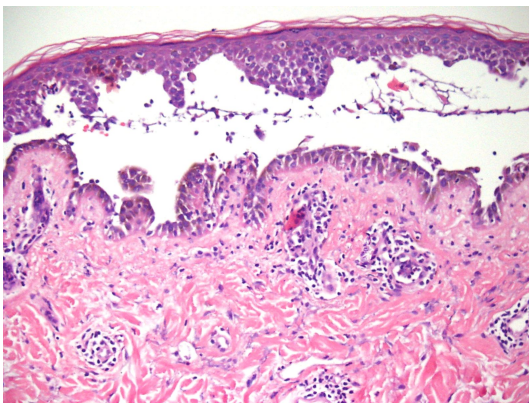
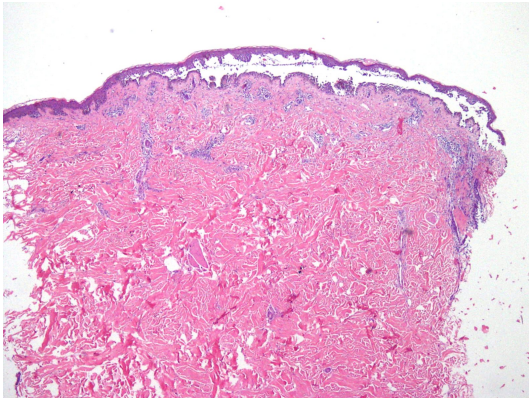


Imagen 3: Micrografía de las lesiones ampollosas cutáneas, donde se aprecia los cambios característicos de acantolisis con formación de bulas. Diferentes aumentos.

DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar se clasifica dentro del capítulo de las enfermedades ampollosas mediadas por autoinmunidad, debido a la evidencia de depósitos de IgG y C3 en el sitio de la lesión, específicamente en las uniones intercelulares de los acantocitos ubicados en la region suprabasal

de la epidermis, lo cual genera el proceso de acantolisis con formación de bulas⁽¹⁾ y compromete tanto piel como mucosas^(2,3). Su evolución puede ser aguda o crónica y de no diagnosticarse y tratarse debidamente, puede comprometer la vida del paciente. La edad de presentación usual es entre los 40 y 60 años, al igual que el caso de la paciente actual, y no tiene preferencia de género⁽¹⁾.

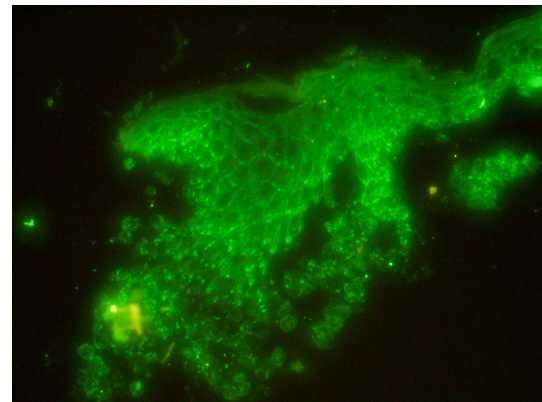


Imagen 4: Inmunofluorescencia con depósitos de IgG

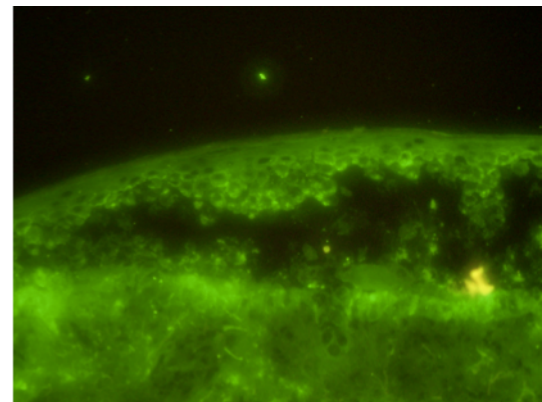


Imagen 5: Inmunofluorescencia con depósitos de C3

De inicio usual en la mucosa oral, el pénfigo vulgar se puede acompañar de astenia, adinamia, fiebre y pérdida de peso, por dificultades para la deglución. Las lesiones típicas son vesículas y bulas flácidas que se rompen fácilmente, no existiendo, según la literatura revisada, alguna forma de diferenciar el pénfigo vulgar primario del pénfigo inducido por fármacos⁽⁴⁾.

Es importante el diagnóstico diferencial con otra entidad que cursa con signo de Nikolsky positivo, como lo es el Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), lo cual fue planteado como un diagnóstico probable inicial en nuestra paciente, dada la amplia exposición a fármacos, entre ellos penicilinas y sulfas, los cuales son reconocidos como causa frecuente de este síndrome. Además, el compromiso de superficie corporal era menor de un 10%, diferenciándose así de la Necrosis Epidérmica Tóxica (NET) que produce denudación de piel, por definición mayor al 30%⁽⁵⁾.

Por esta razón, es muy importante la biopsia temprana^(2,3) ya que el tratamiento del SSJ, el Síndrome de Traslape SSJ/NET (10 a 30% de compromiso de la superficie corporal) y la NET no incluye, necesariamente, el uso de esteroides, los cuales por el contrario, asociados al uso de inmunomoduladores, modifican notablemente la sobrevida de los pacientes con pénfigo⁽⁶⁾, tal y como se observó con la respuesta dramática mostrada por la paciente a una semana de haber utilizado bolos de metilprednisolona de 250 mg. IV al día, por cinco días, seguidos de 100 mg. por día VO de prednisona y azatioprina 100 mg. por día VO.



Imagen 6. Evolución de las lesiones, luego de 7 días de inicio de tratamiento.

Un seguimiento riguroso de estos pacientes en la consulta externa es fundamental para reducir progresivamente los esteroides, según la respuesta del paciente y vigilar por el riesgo aumentado de infecciones oportunistas.

CONCLUSIONES

El pénfigo vulgar constituye una entidad clínica que se incluye en el grupo de las enfermedades ampollasas autoinmunes.

La sospecha clínica inicial es fundamental para realizar los estudios diagnósticos pertinentes y a la vez, poder implementar de forma temprana el tratamiento idóneo, con el fin de reducir el número de complicaciones potenciales para el paciente.

La biopsia es el estudio principal en el abordaje de un individuo con una dermatosis ampollasas, dado que el patrón de daño y los hallazgos en la inmunofluorescencia, son determinantes en establecer un diagnóstico definitivo y con un tratamiento adecuado, la respuesta clínica esperada es muy buena, evitándose complicaciones para el paciente y gastos innecesarios para los sistemas de salud.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schmidt E Zillikens D. *The Diagnosis and Treatment of Autoimmune Blistering Skin Diseaseses*. Dtsch Arztebl Int 2011;108:399-405.
2. Dooud YJ Cervantes R Foster CS Ahmed AR. *Ocular Phenphigus*. J Am Dermatol 2005;53:585-590.
3. Malik M Ahmed AR. *Involvement of the Female Genital Tract in Phenphigus Vulgaris*. Obstet Gynecol 2005;106:1005-1012.
4. Fauci Braunwald Kasper *et al. Harrison's Principles of Internal Medicine*. 17th Edition. 2008;328-329.
5. Fitzpatrick T Johnson R Polano M *et al. Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology*. Second Edition 1992;314-315, 536-539.
6. Yeh SN Sami N Ahmed AR. *Treatment of Phenphigus Vulgaris; current and emerging options*. Am J Clin Dermatol 2005;6:327-342.

AGRACECIMIENTOS

A la Dra. Silvia Díaz, del Servicio de Dermatología del Hospital San Juan de Dios y al Dr. Pablo Zúñiga del Servicio de Patología.