



SITUACIONES CLÍNICAS

Pénfigo vulgar: a propósito de un caso de quemadura térmica

Á. Redondo-Sendino

Medicina Familiar, Centro de Salud Potosí, Area 2, Madrid, España

Recibido el 20 de mayo de 2009; aceptado el 9 de diciembre de 2009
Disponible en Internet el 2 de abril de 2010

PALABRAS CLAVE

Pénfigo vulgar;
Ampolla;
Quemadura térmica

KEYWORDS

Pemphigus vulgaris;
Blister;
Cutaneous thermal
burn

Resumen

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa caracterizada por la fragilidad de la piel y las mucosas, que afecta sobre todo a pacientes adultos y ancianos. El diagnóstico precoz es muy importante porque puede comprometer la vida del paciente, debido a infecciones o complicaciones secundarias al tratamiento. Sobre piel normal aparecen ampollas flácidas que se rompen con facilidad, dejando grandes erosiones. En ocasiones, las lesiones aparecen sobre piel alterada. Se expone el caso clínico de una mujer de 76 años, que presentó una quemadura por aceite caliente en región torácica anterior. La evolución clínica atípica de la quemadura orientó el diagnóstico de pénfigo vulgar.

© 2009 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

Pemphigus vulgaris: a clinical case of cutaneous thermal burn

Abstract

Pemphigus vulgaris is a bullous disease characterized by skin and mucous membranes fragility that most frequently affects adults and the elderly. Early diagnosis is very important since it may prove to be life-threatening due to infections or treatment complications. Flabby blisters appear over intact skin and easily rupture, giving rise to large erosions. Sometimes, lesions affecting the damaged skin may appear. The case of a 75-year-old female patient with a cutaneous thermal burn due to hot oil on the thorax area is presented. The atypical clinical evolution of the thermal burn oriented towards the diagnosis of pemphigus vulgaris.

© 2009 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

Introducción

El pénfigo vulgar es una dermatosis infrecuente de base autoinmune y de curso crónico, que evoluciona en brotes. Se

caracteriza por la pérdida de cohesión de las células epidérmicas (proceso denominado acantolisis) con la formación de ampollas intraepidérmicas. Las lesiones clínicas consisten en ampollas flácidas sobre una piel normal o eritematosa que, dada la fragilidad epidérmica suprayacente, se rompen con facilidad, siendo reemplazadas por erosiones y costras¹. Es característico que la compresión tangencial

Correo electrónico: aurearedondo@hotmail.com

con el dedo sobre la piel produce la separación de la epidermis, lo que se conoce como signo de Nikolsky. Las lesiones se localizan en la cara, cuello, tronco, axilas, ingles y cavidad bucal. La afectación de la mucosa es muy frecuente y suele ser la forma de comienzo en un porcentaje elevado de casos. Pueden preceder durante meses a las manifestaciones cutáneas o ser la única localización de la enfermedad². Para el diagnóstico es fundamental la biopsia cutánea y la inmunofluorescencia directa (IFD) e indirecta (IFI). La IFD de piel perilesional muestra depósitos de IgG alrededor de los queratinocitos de la zona suprabasal. Además, sobre la piel lesionada se encuentran depósitos de complemento que no aparecen sobre piel sana. Por microscopía de IFI pueden demostrarse autoanticuerpos circulantes en el 80–90% de los pacientes con pénfigo vulgar. El título de autoanticuerpos IgG circulantes está en relación con la actividad de la enfermedad y es un marcador de la evolución y eficacia del tratamiento¹.

A continuación, se expone el caso clínico de una paciente que presentó una quemadura cutánea por aceite caliente, cuya evolución tórpida orientó el diagnóstico de pénfigo vulgar.

Exposición del caso

Mujer de 75 años sin alergias ni hábitos tóxicos conocidos, que presenta como antecedentes personales hipertensión arterial, glucemia basal alterada, osteoporosis posmenopáusica e insomnio crónico. La paciente está en tratamiento con dieta hiposódica con restricción de hidratos de carbono, carbonato cálcico asociado a colecalciferol, tepazepam y ácido ibandrónico mensual. Hace 3 años presentó una lesión erosiva en la mucosa oral del pilar amigdalino posterior derecho. Se pautaron varios tratamientos tópicos, sin respuesta clínica. Aunque se observó mejoría clínica con acetónido de triamcinolona al 0,2%, no se alcanzó remisión completa de la lesión.

Hace 8 meses la paciente tuvo un accidente doméstico en el que presentó una escaldadura por aceite en región torácica anterosuperior (zona del escote). Tras 2 meses de evolución sin mejoría de la misma, la paciente acudió a consulta del centro de salud, presentando entonces una lesión costrosa con bordes eritematosos ligeramente pruriginosa de 1 cm de diámetro. Se instauró tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico 500/125 mg y complejo de retinol y vitamina E y tópico con sulfato de cobre al 1/1.000, ácido fusídico al 2% y sulfadiazina argéntica al 1%. Tras un mes de tratamiento, la lesión se extendió, presentando una placa eritematosa con costras en la zona central que ocupaba toda la región torácica anterior (fig. 1). El signo de Nikolsky fue positivo. Se tomó una biopsia de piel sana del margen de la lesión y se inició tratamiento tópico con betametasona asociada a gentamicina al 0,05% durante 15 días. En el estudio histopatológico se observó la desaparición de los puentes intercelulares en la epidermis suprabasal (acantolisis), edema intercelular intenso (espongiosis) con exocitosis eosinofílica entre los queratinocitos y algunas vesículas intraepidérmicas. En la dermis se apreció un infiltrado inflamatorio mixto formado por linfocitos, eosinófilos y macrófagos. La prueba de IFI demostró la existencia de anticuerpos circulantes tipo



Figura 1 Placa eritematosa en región torácica anterior.

IgG en el suero de la paciente. Entre las pruebas complementarias se realizó analítica completa con marcadores tumorales y tomografía axial computerizada (TAC) toracoabdominal. Los marcadores tumorales fueron negativos y en la TAC se observó dilatación ligera de la vía biliar intrahepática.

Se instauró tratamiento con prednisona oral, a dosis de 60 mg/día (1 mg/kg/día) y cura local diaria. Se recomendó control estricto de la glucemia y la tensión arterial, así como continuar con suplemento oral de calcio. Al mes de iniciar el tratamiento con glucocorticoides orales se asociaron inmunosupresores. Se pautó azatioprina 50 mg diarios vía oral y se disminuyó la prednisona a 50 mg al día. Tras 15 días con esa pauta, se aumentó la dosis de azatioprina a 100 mg diarios y se continuó con la pauta descendente de prednisona. Con este tratamiento se observó una mejoría relevante de la lesión cutánea y desaparición de la erosión de mucosa oral a las 12 semanas de su inicio. No se registraron elevaciones valorables de las glucemias ni de las cifras de tensión arterial durante el tratamiento. Tampoco apareció pancitopenia ni hepatitis colestásica como efecto secundario de la azatioprina.

Discusión

El pénfigo vulgar es una enfermedad mucocutánea crónica, caracterizada por la presencia de vesículas o ampollas intraepidérmicas. Es una entidad infrecuente que presenta una incidencia de 0,1 a 0,5 casos por 100.000 habitantes y año¹. En la mayoría de los casos aparece como lesiones en mucosa oral (75%), pero a veces puede debutar como lesiones cutáneas localizadas³. Las lesiones suelen aparecer sobre piel normal, aunque se han descrito lesiones de pénfigo vulgar sobre dermatitis de contacto, quemaduras o cicatrices postquirúrgicas^{1,4}. El diagnóstico clínico de pénfigo vulgar no siempre resulta fácil. Se ha observado una mediana del tiempo de evolución hasta el diagnóstico de alrededor de 4 meses⁵ y un tiempo medio de evolución de 11,66 meses en el caso de lesiones intraorales². Debe investigarse esta enfermedad en pacientes adultos y ancianos con antecedentes de lesiones orales y/o ampollas cutáneas, dado que su gravedad es variable y la mortalidad

es relevante (alrededor del 5%, por infecciones o complicaciones secundarias al tratamiento)⁶. Para la confirmación diagnóstica se requiere siempre una biopsia cutánea con histopatología compatible. La ampolla de la piel seleccionada para la biopsia debe ser de reciente aparición y es preferible realizar una biopsia escisional. Si no se encuentra una ampolla intacta, es mejor realizar la biopsia de una zona aparentemente sana de piel contigua al área erosionada. La alteración histopatológica fundamental de pénfigo vulgar es la acantosis o edema intercelular de la capa suprabasal de la epidermis, con desaparición de los puentes intercelulares.

Mediante la técnica de IFD se demuestra el depósito intercelular de IgG alrededor de los queratinocitos en la capa suprabasal de la piel perilesional. La prueba de IFI confirma la presencia de autoanticuerpos circulantes, habitualmente tipo IgG, en el suero de la mayoría de los pacientes con pénfigo vulgar.

Otras pruebas diagnósticas disponibles son la técnica de ELISA, el inmunoblot y la inmunoprecipitación. Con la técnica de ELISA se detectan antígenos contra los autoanticuerpos antidesmogleína (contra las proteínas transmembrana del desmosoma denominadas desmogleínas 1 y 3, implicadas en la patogenia del pénfigo vulgar). Mediante el inmunoblot y la inmunoprecipitación se detectan antígenos epidérmicos a los que se unen los anticuerpos circulantes del paciente con pénfigo vulgar^{1,6}.

El diagnóstico diferencial del pénfigo vulgar puede ser complejo, especialmente en los casos en los que la afectación se limita a la mucosa oral. Las lesiones mucosas del pénfigo vulgar deben diferenciarse de la estomatitis herpética aguda, la estomatitis aftosa, el eritema multiforme, el liquen plano ampolloso, los traumatismos, las neoplasias, las reacciones adversas a medicamentos y las alergias alimentarias. En el pénfigo vulgar, las úlceras orales son característicamente dolorosas y resistentes al tratamiento⁷. Cuando las ampollas asientan sobre la piel es prioritario realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollosas autoinmunes. Entre las enfermedades que causan ampollas intraepidérmicas destacan el pénfigo foliáceo, el pénfigo paraneoplásico y la enfermedad de IgA lineal. El pénfigo foliáceo puede ser clínicamente indistinguible del pénfigo vulgar, aunque es característico que la mucosa oral esté respetada. Mediante IFD se demuestra el depósito de IgG en el estrato granuloso y la porción superior de la capa espinosa, mientras que en el pénfigo vulgar el depósito de anticuerpos es suprabasal. El pénfigo paraneoplásico cursa con erosiones mucosas dolorosas y lesiones cutáneas polimorfas asociadas a una neoplasia subyacente. En la histopatología se muestra una degeneración vacuolar con necrosis de queratinocitos y acantosis en la capa suprabasal. La enfermedad de IgA lineal se manifiesta como una erupción vesiculo-pustulosa

cutánea con signo de Nikolsky negativo y, en general, sin afectación mucosa. La histología se caracteriza por una infiltración de neutrófilos con escasa acantosis. Por IFD se evidencia depósito de IgA intercelular en la epidermis y la IFI demuestra autoanticuerpos circulantes tipo IgA frente a las células de la epidermis¹. Otras enfermedades ampollosas con las que puede confundirse el pénfigo vulgar son el penfigoide ampolloso, el penfigoide cicatrizal, la epidermolisis ampollosa adquirida, el lupus eritematoso ampolloso y la dermatitis herpetiforme. En este último grupo de enfermedades ampollosas, la histopatología demuestra la formación de ampollas subepidérmicas en la piel biopsiada^{1,8}.

Aunque la tendencia actual en el manejo del pénfigo vulgar es individualizar el tratamiento, existe un criterio común de actuación en el inicio que es el empleo de glucocorticoides hasta lograr el control de la enfermedad. Se utilizan con frecuencia otros tratamientos adyuvantes, como los inmunosupresores, entre los que la azatioprina es uno de los más ampliamente empleados. Con este fármaco, se han obtenido remisiones entre el 28 y el 45% de los pacientes^{1,6}. Dado que el pénfigo vulgar puede tener una evolución fatal, es fundamental sospecharlo en la consulta de Atención Primaria ante un paciente con ampollas o erosiones cutáneo-mucosas de evolución tórpida y realizar precozmente una biopsia de la lesión para su confirmación diagnóstica.

Bibliografía

1. Sánchez Pérez J, García Díez A. Pénfigo. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:329–56.
2. Camacho Alonso F, López Jornet P, Bermejo Fenoll A. Pénfigo vulgar: presentación de catorce casos y revisión de la literatura. *Med Oral Patol Cir Bucal.* 2005;10:282–8.
3. Del Pozo Losada J, Almagro Sánchez M, Martínez Gómez W, Yebra-Pimentel Vilar MT, Fonseca Capdevila E. Pénfigo localizado de presentación atípica. *Actas Dermosifiliogr.* 2002;93:561–3.
4. Hogan P. Pemphigus vulgaris following a cutaneous thermal burn. *Int J Dermatol.* 1992;31:46–9.
5. Rivera R, Postigo C, de la Mano D, Vanaclocha F, Iglesias L. Pénfigo: estudio retrospectivo de 52 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:213–8.
6. Suárez Fernández R, España Alonso A, Herrero González JE, Mascaró Galy JM. Manejo práctico de las enfermedades ampollosas autoinmunes más frecuentes. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:441–55.
7. Ortiz Vega AP, Chimenos Küstner E. Diagnóstico diferencial de las úlceras orales. *Piel.* 2002;17:119–27.
8. Martínez de Salinas Quintana A, Roncero Riesco M, de Unamuno Pérez P. Problemas dermatológicos frecuentes en los ancianos (II). *FMC.* 2006;13:279–86.