

Pénfigo vulgar de presentación oral. Simulando queilitis actínica

Pemphigus vulgaris oral presentation. Simulating actinic cheilitis

Dayar Larrea Gallegos^{1,a,✉}, Caroline Nolazco Sandoval^{2,b}, Pavel Barraga Ochoa^{2,b}.

¹ Servicio de Dermatología del Hospital Antonio Lorena, Cusco, Perú.

² Escuela Profesional de Medicina Humana, Universidad Andina del Cusco, Cusco, Perú.

^a Médico Dermatólogo

^b Estudiante de medicina

✉ dayarlarreagallegos@gmail.com

RESUMEN

El pénfigo es una enfermedad autoinmunitaria de origen desconocido cuyos antígenos son las desmogleínas 1 y 3, caracterizada por ampollas intraepidérmicas en piel y mucosas originadas por la separación de las uniones célula-célula (acantólisis). El pénfigo vulgar es la forma clínica más común, afecta por igual a ambos sexos con un pico de edad entre la quinta y sexta década de vida. Se expresa con lesiones únicamente orales hasta en 60% de los pacientes. Presentamos el caso de un paciente varón de 43 años de edad natural de Lares - Cusco, con antecedentes de Leishmaniasis tratada en el año 2014, que presenta lesiones dolorosas en labio de 4 meses de evolución.

ABSTRACT

Pemphigus is an autoimmune disease of unknown origin whose antigens are desmogleins 1 and 3, characterized by intraepidermal blisters on the skin and mucous membranes caused by the separation of cell-cell junctions (acantholysis). Pemphigus vulgaris is the most common clinical form, affecting both sexes equally with a peak of age between the fifth and sixth decade of life. It is expressed with oral lesions only in up to 60% of patients.

Citar como: Larrea Gallegos, D., Caroline Nolazco Sandoval, C., Barraga Ochoa, P. Pénfigo vulgar de presentación oral. Simulando queilitis actínica. Rev Sal And (2018);1(2): 36-8

Recibido: 16-09-2018; **Aceptado** 07-12-2018

CASO CLINICO

Paciente varón de 43 años de edad natural de Lares - Cusco, con antecedentes de Leishmaniasis tratada en el año 2014, que presenta lesiones dolorosas en labio de 4 meses de evolución. En las últimas dos semanas se añadieron lesiones en mucosa oral. Al examen físico el paciente se encuentra en "regular estado general" se evidencia placas agrietadas en labio inferior de aproximadamente 1.5 cm de longitud (figura 1), placas blanquecinas en carrillos bilaterales de

aproximadamente 0.8 cm. No se evidenciaron lesiones cutáneas en resto de superficie corporal (figura 2).



Figura 1: Lesión fisurada en labio inferior que simula lesiones de queilitis actínica.



Figura 2. Lesión blanquecina en cavidad oral con Nikolsky positivo

Se solicitaron exámenes basales (hemograma, glucosa, urea, creatinina, TGO, TGP, FA, HTLV I, VDRL, VIH) sin alteraciones significativas.

La histopatología (Figura 3 y 4) evidenció lesión una lesión ampollar intraepitelial, acantolítica, que evidencia hilera de células de la capa basal además de infiltrado inflamatorio en dermis superficial.

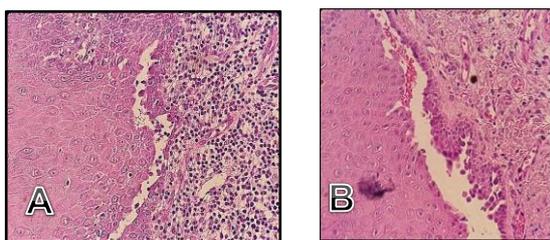


Figura 3 A. 5X Ampolla intraepidérmica con infiltrado inflamatorio superficial. B. 40X Ampolla suprabasal con acantolisis e infiltrado linfocítico superficial

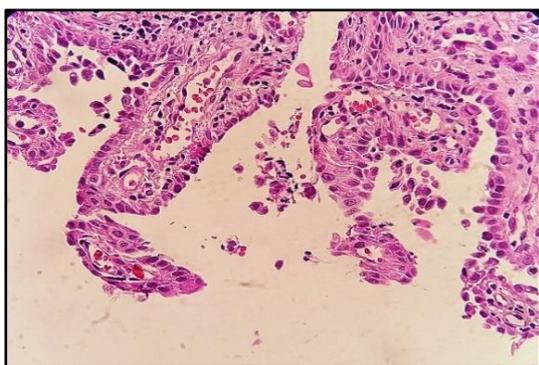


Figura 4: 40X Hilera de células de la capa basal y queratinocitos acantolíticos.

DISCUSION

El pénfigo se define como un grupo enfermedades ampollares autoinmunes que causan lesiones en la piel y membranas mucosas. El Pénfigo Vulgar es la variante más común, con una incidencia de 0.1 a 0.5 por 100,000 personas por año, con mayor frecuencia en pacientes entre 40 y 60 años de edad, con leve predilección femenina. (1, 2, 16). Consiste en la presencia de ampollas que aparecen en piel sana o eritematosa y que al romperse dejan zonas denudadas, excoiaciones y costras meliséricas, se acompañan de dolor y en ocasiones prurito. Presenta signo de Nikolsky y de Asboe-Hansen positivos (3,16). La erupción suele iniciar en mucosas en 60% de los casos. En el resto de la superficie corporal puede iniciar en piel cabelluda, pliegues inguinales, axilares. Puede presentarse o desarrollarse con lesiones mucosas orales severas y recalcitrantes. (4,5), sub mamarios, ombligo. La mucosa más afectada es la bucal (80-90%) (6), empieza en este sitio en el 50-70% de los pacientes, siendo muchas veces el único sitio afectado (7). Se ha reportado que predomina la localización oral en el sexo femenino, entre la 3ª y 5ª década de la vida (8). Las ampollas se rompen rápidamente, dejando sólo erosiones irregulares y dolorosas en mucosa gingival, paladar, lengua, bucofaringe y laringe (9). Si la afección es extensa aparece odinofagia y disfagia que

obligan en muchos casos a administrar alimentación parenteral (10).

El diagnóstico se realiza en base a las características clínicas, histopatología, directa y prueba de inmunofluorescencia y pruebas serológicas. Las pruebas serológicas incluyen inmunofluorescencia indirecta y/o ELISA o inmunoensayo enzimático quimioluminiscente, La principal característica histológica del pénfigo vulgar es la acantólisis supra basal, La inmunofluorescencia se caracteriza por la presencia de depósitos de IgG, C3 o ambos en la superficie de los queratinocitos en un patrón reticular (11,17).

El pénfigo vulgar es una enfermedad mediada por autoanticuerpos dirigidos contra la desmogleína 3 y contra otros autoantígenos como la desmogleína 1 en el 50%-75% de los casos (12).

Antes del uso de los corticoides sistémicos la mortalidad del pénfigo vulgar era muy alta (13). Desde su utilización, ésta ha disminuido de forma drástica, pero la gravedad de la enfermedad obliga a mantener el tratamiento durante muchos meses e incluso años llevando a observar en estos pacientes los efectos colaterales propios de esta medicación (14). La incorporación de los inmunosupresores ha sido muy importante para disminuir la mortalidad que actualmente es del 9%, que es la registrada en esta serie. Las principales causas de muerte son las infecciones, las embolias y las hemorragias digestivas. Es importante también el tratamiento de las comorbilidades (15).

El pilar del tratamiento de pénfigo vulgar son los corticoides, con los que ha disminuido la considerablemente. La dosis inicial recomendada es 1mg/Kg de Prednisolona para PV mucocutáneo. Teniendo mejor pronóstico el pénfigo foliáceo y el pénfigo mucoso(16, 18).

CONCLUSION

El pénfigo vulgar con afectación oral es frecuente, un grupo de estos pacientes presenta lesiones orales recurrentes que debutan con lesiones cutáneas luego de meses o años. La biopsia de estas lesiones son de gran ayuda para finalmente definir el diagnóstico e iniciar la terapia adecuada y oportuna.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D. Fitzpatrick, s Dermatology in General Medicine. New York: McGraw-Hill; 2008.
2. Silva, S. C., Nasser, R., Payne, A. S., & Stoopler, E. T. (2018). Pemphigus Vulgaris. The Journal of Emergency Medicine.

3. Mimouni D, Nousari C, Cummins D, Kouba D, David M, Anhalt G. Differences and similarities among expert opinions on the diagnosis and treatment of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 49: 1059-1062.
4. Matos-Cruz R., Bascones-Martínez A.. Pénfigo: Una revisión de la literatura. *Av Odontostomatol [Internet]*. 2009 Abr [citado 2019 Mar 17] ; 25(2): 67-82.
5. Ormond, M., McParland, H., Donaldson, A. N. A., Andiappan, M., Cook, R. J., Escudier, M., ... Setterfield, J. F. (2018). An Oral Disease Severity Score validated for use in oral pemphigus vulgaris. *British Journal of Dermatology*.
6. Scully, Paes de Almeida, Porter, Gilkes. Pemphigus vulgaris: the manifestations and long term management of 55 patients with oral lesions. *British J Dermatol* 1999;140:84-92.
7. Hernández G, Arriba de La Fuente L, Lucas M. Enfermedades ampollosas de la mucosa bucal, características diferenciales clínicas, histológicas e inmunológicas. *Med Oral* 1999;4: 528-51.
8. Amagai M, Pemphigus, en Bologna JL, Jorizzo JL y Schaffer JV (eds.), *Dermatology*, 3ª ed., Madrid, Elsevier, 2012; 461-74.
9. España A, Fernández S, Del Olmo J, Marquina M, Pretel M, Ruba D y Sánchez Ibarrola A, Ear, nose and throat manifestations in pemphigus vulgaris, *Br J Dermatol* 2007; 156:733-7.
10. . Akhondi H, Sloughing esophagitis: a not so common entity, *Int J Biomed Sci* 2014; 10:282-6.
11. Shimizu T, Takebayashi T, Sato Y, Niizeki H, Niizeri H, Aoyama Y et al. Grading criteria for disease severity by pemphigus disease area index. *Journal of Dermatology* 2014;41: 969-973.
12. Mahajan R, De D. What is new in autoimmune vesicobullous disorders? *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011; 77: 407-12.
13. Atzmony L, Hodak E, Gdalevich M, Rosenbaum O y Mimouni D, Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a systematic review and meta-analysis, *Am J Clin Dermatol* 2014; 15:503-15.
14. Zhao CY y Murrell DF, Pemphigus vulgaris: an evidence-based treatment update, *Drugs* 2015; 75:271-84.
15. Atzmony L, Hodak E, Leshem YA, Rosenbaum O, Gdalevich M, Anhalt GJ y Mimouni D, The role of adjuvant therapy in pemphigus: a systematic review and meta-analysis, *J Am Acad Dermatol* 2015; 73:264-71.
16. . Harman KE, Albert S y Black MM, Guidelines for the management of pemphigus vulgaris, *Br J Dermatol* 2003; 149:926-37
17. Ujiie, I., Ujiie, H., Iwata, H., & Shimizu, H. (2018). Clinical and immunological features of pemphigus relapse. *British Journal of Dermatology*.
18. Amagai M, Tanikawa A, Shimizu T, et al. Japanese guidelines for the management of pemphigus. *J Dermatol* 2014; 41:471 –86