

COMUNICACIÓN BREVE

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGIA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología  
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# Pénfigo Foliáceo con desafío terapéutico

PEMPHIGUS FOLIACEUS WITH THERAPEUTIC CHALLENGE



Ene - Mar 2020 | Vol. 101 N°1

Comunicación breve

Rev. argent. dermatol. 2020; 101 (1): 106 - 112

Publicado en línea 2020, abril 28 / Published online 2020 Apr 28

Pénfigo Foliáceo con desafío terapéutico

## Autores | Contacto

Cagnolo S A 1, Sardoy A 2, Gubiani M L 3, Boldrini M P 4, Pinardi B 5

- 1 Médica residente de dermatología - Hospital San Roque. Córdoba. Argentina.
- 2 Médica residente de dermatología - Hospital San Roque. Córdoba. Argentina.
- 3 Médica Dermatóloga - Hospital San Roque. Córdoba. Argentina.
- 4 Médica Dermatóloga - Hospital San Roque. Córdoba. Argentina.
- 5 Médica Dermatóloga, Jefa de Servicio. Hospital San Roque. Córdoba. Argentina.

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

Recibido: 03-01-2019

Recibido primer Corrector: 28-01-2019

Recibido segundo corrector: 07-04-2020

Aceptado para su Publicación: 28-04-2020

Servicio de dermatología. Hospital San Roque.  
Bajada Pucará 1900 (5000), Córdoba, Argentina  
Correo electrónico autor:  
aylen\_cagnolo@hotmail.com

## RESUMEN

El pénfigo foliáceo es una enfermedad versículo ampollar autoinmune poco frecuente, caracterizada histopatológicamente por acantólisis, inducida por la presencia de autoanticuerpos frente a la desmogleína 1. El desprendimiento se localiza en los estratos más superficiales de la epidermis produciendo ampollas frágiles y erosiones. Se clasifica en endémico y no endémico o esporádico. Dentro de este último podemos encontrar una variedad localizada y una generalizada.

Presentamos el caso de un paciente, con diagnóstico y confirmación histopatológica de pénfigo foliáceo y realizamos una breve revisión de la literatura.

## PALABRAS CLAVE:

pénfigo, pénfigo foliáceo.

## SUMMARY

Foliaceous pemphigus is an infrequent autoimmune blistering disease characterized histopathologically by acantholysis, induced by the presence of autoantibodies against desmoglein 1. The detachment is located in the most superficial layers of the epidermis produces fragile blisters and erosions. It is classified as endemic, and not endemic or sporadic. Within the latter we can find a localized and a generalized variety. Presents the case of a patient, diagnosis and histopathological confirmation of a paper and makes a brief review of the literature.

## KEY WORDS:

pemphigus, pemphigus foliaceus.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 42 años con antecedentes patológicos de HTA y obesidad medicado con losartan 50 mg/día, consultó por lesiones ampollares en espalda, que luego se extendieron a cuero cabelludo y miembros inferiores; urentes y pruriginosas, de cinco meses de evolución.

Al examen físico presentaba ampollas flácidas, algunas de contenido purulento, erosiones y costras sobre una superficie eritematosa que comprometían frente, tronco y miembros a predominio proximal, además, máculas amarronadas residuales. En cuero cabelludo escamas gruesas adherentes. No presentaba adenomegalias ni lesiones en mucosa. Signo de Nicolsky positivo.



Figura 1: Ampollas generalizadas

Laboratorio de rutina dentro de parámetros normales. Serología para HIV, VHB, VHC y VDRL no reactivos.



Figura 2: Ampollas esfaceladas que dejan erosiones.

Se realizó biopsia de piel cuya epidermis exhibía ampolla con plano de clivaje subcórneo, polimorfonucleares neutrófilos y algunos disqueratinocitos en su interior. En el resto de la epidermis se observaba acantosis y papilomatosis. En dermis papilar leve infiltrado inflamatorio linfomonocitario perivascular con ocasionales polimorfonucleares neutrófilos y melanófagos entremezclados.

En la inmunofluorescencia indirecta se evidenció inmunodepósitos de IgG y C3 positivos (patrón en encaje). IgA e IgM negativos.

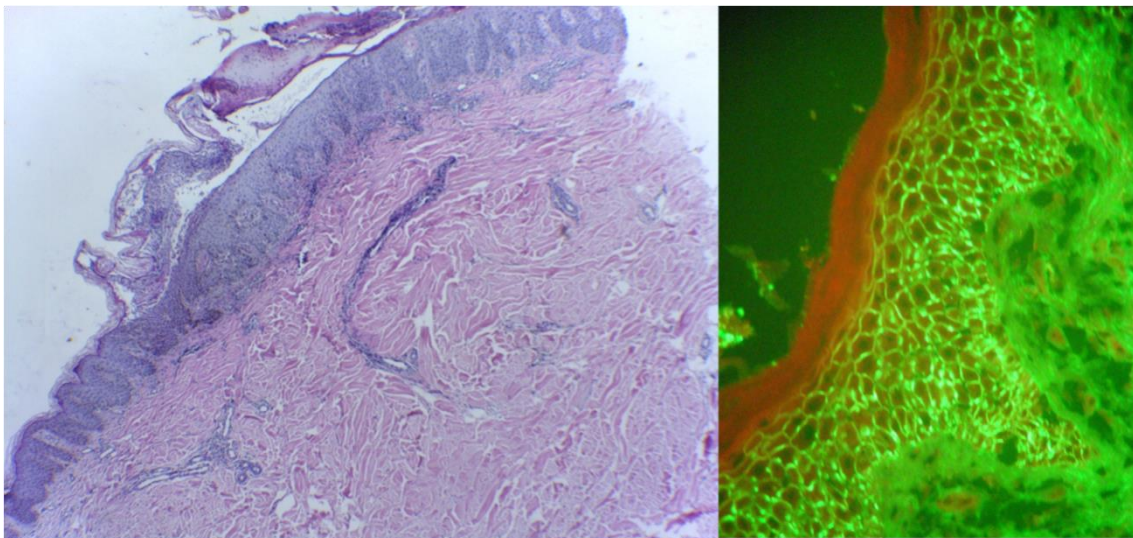


Figura 3: Hacia la derecha ampolla subcórnea. Hacia la izquierda inmunofluorescencia indirecta con patrón en “panal de abejas”.

**Diagnóstico histológico:** pénfigo foliáceo

Se instauró tratamiento con meprednisona 60 mg / día, azatioprina 300 mg/ día, omeprazol 40 mg/ día, calcio y vitamina D3. Además se indicó en cuero cabelludo propionato de clobetasol en espuma al

0,05% y champú con ácido salicílico. Se realizó interconsulta con endocrinología por su obesidad y hábito corporal. A los 2 meses de tratamiento con azatioprina el paciente presentó un aumento significativo y progresivo de las enzimas hepáticas por lo cual se decidió rotar mofetil micofenolato 3 gr/día con buena evolución, sin aparición de ampollas nuevas y con lesiones residuales en proceso de curación.

## COMENTARIO

El termino pénfigo designa un grupo de enfermedades ampollares autoinmunitarias de piel y mucosas, que se caracterizan desde el punto de vista histológico, por la formación de ampollas intraepidérmicas, secundario a acantolisis<sup>1</sup>. Se distinguen tres tipos principales: pénfigo vulgar, pénfigo paraneoplásico y pénfigo foliáceo<sup>2,4</sup>.

El pénfigo foliáceo también llamado pénfigo superficial es una enfermedad poco frecuente, de curso crónico. Se clasifica en endémico, y no endémico o esporádico. Dentro de este último podemos encontrar una variedad localizada conocida como pénfigo eritematoso o seborreico y una generalizada propiamente dicha<sup>3,4</sup>. Nuestro paciente presentaba diagnóstico de pénfigo foliáceo generalizado debido a la extensión de las lesiones ampollares.

La mayor parte de los casos de pénfigo foliáceo se han reportado entre los 15-84 años de edad, con un promedio a los 50 años, en raras ocasiones en niños, sin predominio de sexo<sup>2</sup>.

El comienzo y desarrollo de esta patología depende de la interacción entre factores genéticos predisponentes y factores inductores, que condicionan una respuesta inmunológica del individuo contra los desmosomas epidérmicos<sup>5</sup>.

Su etiología se debe a la presencia de anticuerpos anti IgG contra el dominio amino terminal extracelular de la desmogleína 1, cadherina desmosomal 160-KDa, de los queratinocitos de la capa granulomatosa<sup>2,6</sup>.

Clínicamente se caracteriza por ampollas localizadas superficialmente sobre una base discretamente eritematosa, son frágiles y fugaces, por lo que rara vez se observan, siendo reemplazadas por erosiones exudativas y costrosas<sup>5</sup>. Se localizan con mayor frecuencia en cara, cuello y tronco. Rara vez afecta las mucosas, aun en casos de enfermedad generalizada. Las erosiones pueden diseminarse dando lugar a una eritrodermia. La fragilidad epidérmica puede ponerse de manifiesto con el signo de Nicolsky. El cuadro clínico habitualmente es crónico<sup>7</sup>.

El examen histológico de las ampollas revela acantólisis, justo debajo del estrato córneo y en la capa granulosa, como presentó este caso. A menudo el estrato córneo desaparece de la superficie de estas lesiones. La epidermis más profunda, por debajo de la capa granulosa, permanece indemne. Es frecuente observar pústulas subcórneas, con neutrófilos y células epidérmicas acantolíticas en la cavidad ampollar<sup>5,8</sup>. El infiltrado inflamatorio observado es variable, dependiendo de la antigüedad de la lesión, el tipo de lesión biopsiada y de la existencia de impetiginización<sup>9,10</sup>.

El diagnóstico se basa en las características clínicas, en los hallazgos del estudio histopatológico con hematoxilina eosina y en las pruebas de inmunofluorescencia, que puede ser directa o indirecta<sup>1,4</sup>.

Los diagnósticos diferenciales que se plantearon en el caso de nuestro paciente fueron: pénfigo vulgar, penfigoide ampollar y dermatosis por IgA lineal<sup>3</sup>.

El enfoque inicial del tratamiento deberá considerar dos puntos esenciales, el estado general del paciente y la extensión de las lesiones ampollares. La enfermedad localizada generalmente presenta poco riesgo. En la enfermedad generalizada el riesgo es mayor, debido a las probabilidades de sepsis originada en piel, así como alteraciones metabólicas <sup>1,5</sup>. El objetivo para la fase inicial de la terapia es el control de la enfermedad, lo que significa prevenir la formación de nuevas ampollas y comenzar el proceso de curación de las existentes <sup>11</sup>.

Se pueden utilizar glucocorticoides tópicos en casos leves o cuando existen lesiones limitadas. En los casos de formas diseminadas se sugiere utilizar prednisona a dosis de 0,5 -1 mg/Kg/día como medicación inicial<sup>3</sup>. Se sugiere la asociación de inmunosupresores ahorradores de corticoides junto a la indicación de estos últimos, en base al estado de cada paciente y previa preparación para la inmunosupresión <sup>1</sup>. En nuestro paciente se decidió asociar al glucocorticoide, azatioprina la cual se seleccionó de inicio por ser más accesible. Esta última es económica, de acción lenta y tiene como principales efectos secundarios alteraciones gastrointestinales, hepatotoxicidad y aumento de la susceptibilidad a infecciones. Debido al aumento de enzimas hepáticas que presentó el paciente (que no mejoraron con la disminución de la dosis de este fármaco) se decidió rotar a mofetil micofenolato con evolución favorable. Este último ha resultado ser más efectivo en el control de la enfermedad, es bien tolerado y con un mejor perfil de seguridad <sup>11</sup>. El principal efecto adverso es también a nivel gastrointestinal; incluye diarrea, náusea y vómitos; los efectos hematológicos (anemia, leucopenia, trombocitopenia) pueden ocurrir en menor porcentaje; aumenta el riesgo de infecciones, predominantemente de tracto urinario y respiratorio. La dosis recomendada es de 35 a 45 mg/Kg/día <sup>12</sup>.

## CONCLUSIÓN

En conclusión, destacamos la importancia de realizar un diagnóstico certero y un tratamiento precoz, debido a que condiciona el pronóstico y curso de la enfermedad con estricto seguimiento de estos pacientes por la presencia de efectos adversos a la medicación y necesidad de buscar otras alternativas de tratamiento.



## REFERENCIAS

1. Baroni A, Lanza A, Cirillo N, Brunetti G, Ruocco E, Ruocco V. "Vesicular and Bullous Disorders: Pemphigus". *Dermatol Clin* 2007 oct; 25(4): 597-603. Doi: 10.1016/j.det.2007.07.001
2. Arenas C, Serrato I. PÉNFIGO FOLIÁCEO VARIEDAD Seborreica: REPORTE DE UN CASO. *Revista Med [Internet]*. 2014; 22(1):73-77. Recuperado de: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=91032438011>
3. Gatica Torres M, Garza Guajardo R, Salas Alanís JC: Pemphigus foliaceus: A case report. *DermatologíaCMQ* 2009; 7 (4):265-26.
4. Asperkiewicz M, Ellebrecht C T, Takahashi H, Yamagami J, Zillikens D, Payne AS: Pemphigus. *Nat Rev Dis Primers*. May 2017 (3):1-18 DOI: 10.1038/nrdp.2017.26 PMID:28492232 PMCID:PMC 5901732
5. Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Pemphigus. *Actas Dermosifiliogr*. 2005 Jul-Aug;96(6):329-56.
6. Gómez Duaso A J ,González Quesada A. Novedades en la fisiopatología de los pénfigos. *P i e l ( b a r c )* .2 0 1 5 ; 3 0 ( 6 ) : 3 4 0 – 3 4 4 .
7. Fernández-Rueda P, Guevara-Cervantes J F, López L, Salazar E, Toussaint-Caire S, Arenas R. Pénfigo seborreico. *Dermatol Rev Mex* 2015;59:303-309.
8. Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clinics in Dermatology*. 2011; 29: 432–436.
9. Fonseca LAF, Alves C A X M, Aprahamian I, Pinto C A L. Pemphigus foliaceus as a differential diagnosis in vesicobullous lesions. *Einstein (Sao Paulo)*. 2017;15(2):220-222.
10. BinJadeed H F, Alyousef A M, Alsaif F M, Alhumidi A A, Alotaibi H O. Caracterización histológica de la infiltración celular en enfermedades ampollosas subepidérmicas autoinmunes en un hospital terciario en Arabia Saudita. *Clin Cosmet Investig Dermatol* .2018; 11: 187–194. Publicado el 24 de abril de 2018 doi: 10.2147 / CCID.S158388
11. López Jornet P, Bermejo Fenoll A. Tratamiento de penfigos y penfigoides. *Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal (Ed.impr.)* 2005 Dic [citado 2018 Nov 28]. 10( 5 ): 410-411
12. Saldaña M, Torres-Camacho P, Arellano Mendoz MI. Use of Methotrexate Azathioprine and Mofetil Mycophenolate in Dermatology. *DermatologíaCMQ*. 2017;15(1):45-54.