

ATENEO SALA GARCIA OTERO

Mayo 2015

Menoni J, García L, Vespa N, Villaamil S

HISTORIA CLINICA

- SM 57 años.
- AP: Pénfigo vulgar diagnosticado en 2014, múltiples tratamientos con corticoides e inmunosupresores (AZT, MFM), mala adherencia.
- Patología psiquiátrica.

HISTORIA CLINICA

- EA: Consulta por lesiones cutáneas diseminadas; comprometiendo cara, cuero cabelludo, 4 miembros, tronco y genitales.
- Odinofagia y disfagia.
- En apirexia.

HISTORIA CLINICA

- Ex físico: Apirético, deshidratado, normotenso, taquicárdico.
- PyM: Ampollas de contenido seroso, signo de Nikolsky +. Erosiones dolorosas, generalizadas, áreas de piel denudada en tronco, axilas, genitales y miembros inferiores. Lesiones costrosas a nivel de cara y cuero cabelludo.
- BF: Erosiones con costra hemática y ampollas en mucosa yugal, gingival, paladar duro y blando.

HISTORIA CLINICA



HISTORIA CLINICA







PARACLÍNICA

- Hemograma: Sin leucocitosis.
- PCR >100.
- Función renal/ionograma sin alteraciones.
- Hipoalbuminemia.

EN SUMA

- 57 años
- Patología psiquiátrica
- Pénfigo vulgar en empuje

TRATAMIENTO

- Higiénico-dietético
 - ▶ Lavados con agua boratada, y vaselina
- Medicamentoso
 - ▶ Xilocaína viscosa previo alimentación
 - ▶ Analgesia
 - ▶ Reposición H-E
 - ▶ Protección gástrica, Tromboprofilaxis
 - ▶ Corticoides sistémicos: Metilprednisolona 1g i/v día x 3 días,
Prednisona 80mg v/o día
 - ▶ Inmunosupresores: Azatioprina 100mg/día

Complicación en sala:

- Depresión de conciencia, polipnea, T.ax. 39°
- Sepsis ? Origen respiratorio ? Cutáneo ?
- Paraclínica:
 - Hb 9,2, Plt 103000, GB 26200
 - PCR 200
 - Insuficiencia renal aguda
 - Hiperbilirrubinemia leve, transaminitis
 - Gasometría arterial: Insuficiencia respiratoria tipo I
 - Cultivos: Hemocultivos, Urocultivo, lesiones de piel
- Ingreso a CENAQUE
- Desarrollo de *Klebsiella N. BLEE*, en hemocultivos y lesiones de piel.

PÉNFIGO

DEFINICIÓN

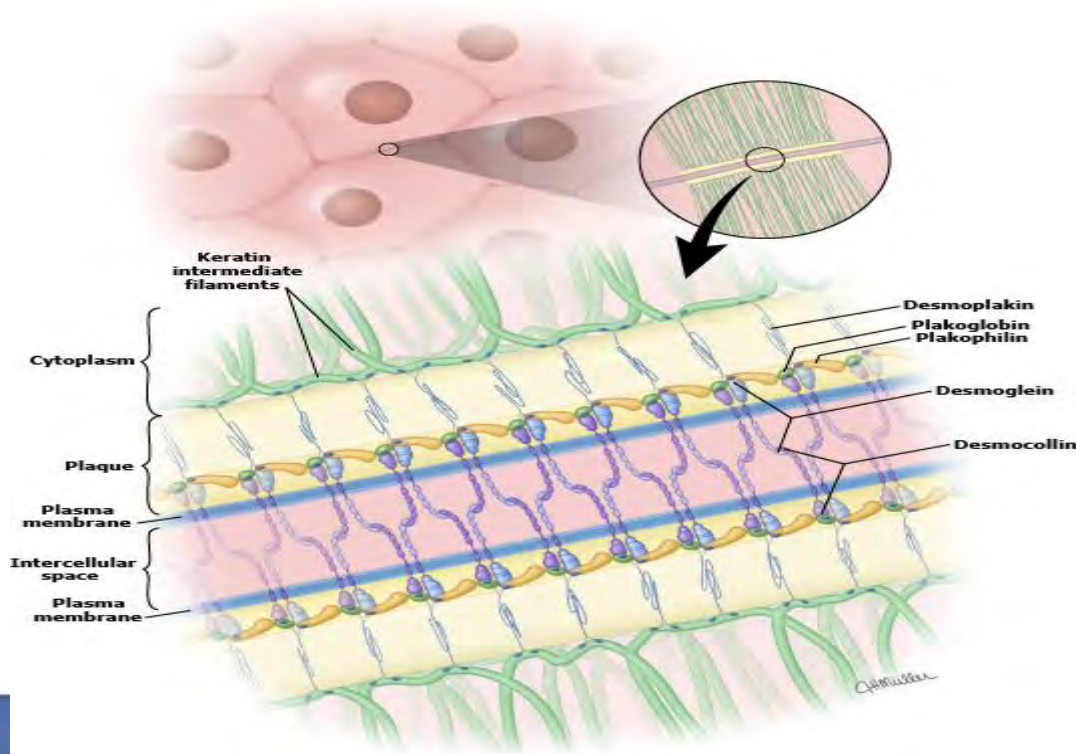
- Grupo de desórdenes muco-cutáneos ampollares caracterizados por acantolisis
- Enfermedad autoinmune organoespecífica
- Autoanticuerpos contra moléculas de adhesión intercelular

- Pénfigo vulgar
- Pénfigo foliáceo
- Pénfigo IgA
- Pénfigo paraneoplásico

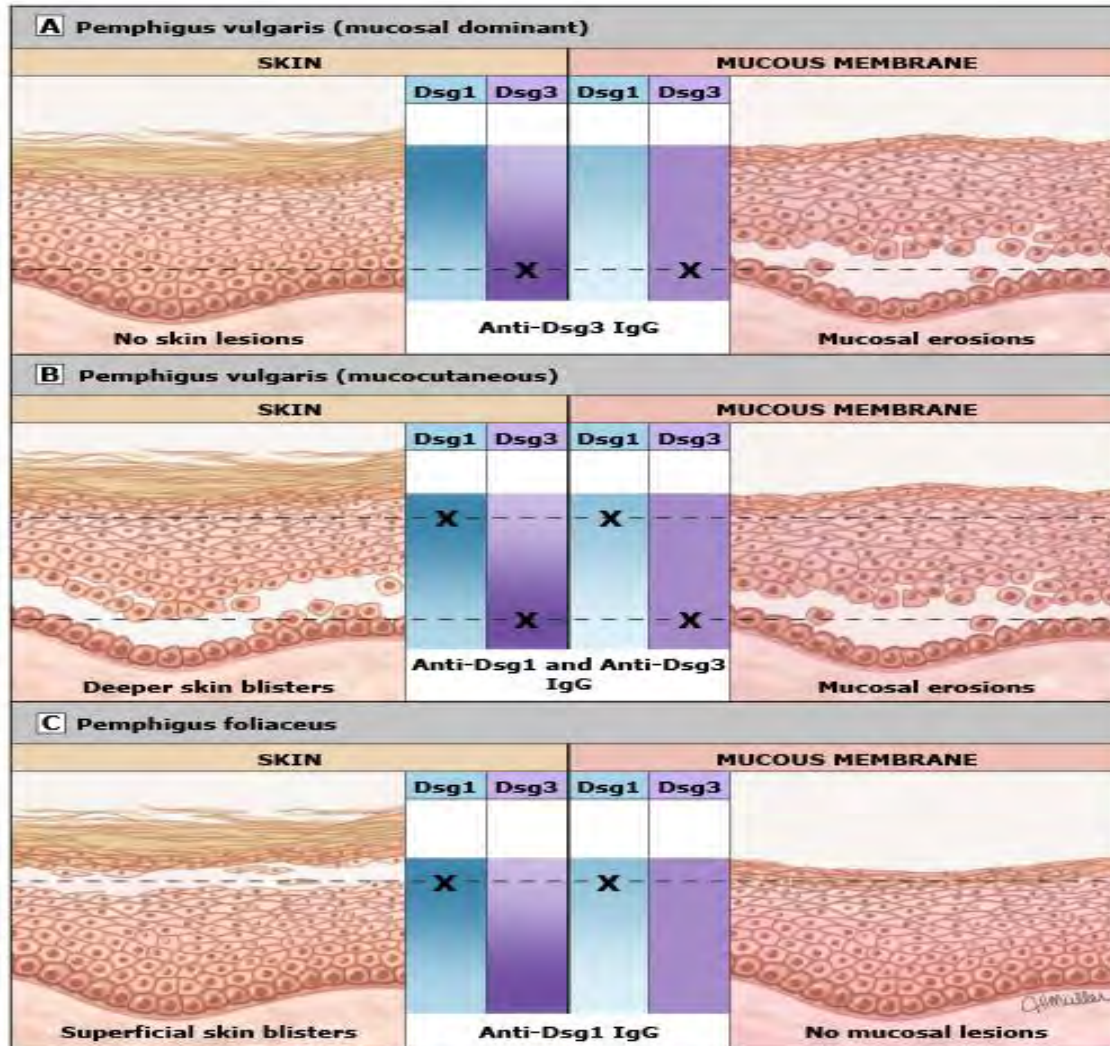
- Enfermedad poco frecuente
- Incidencia: 0,1-0,5 cada 100.000 a nivel mundial
- 40-60 años
- Pénfigo vulgar más frecuente

PATOGENIA

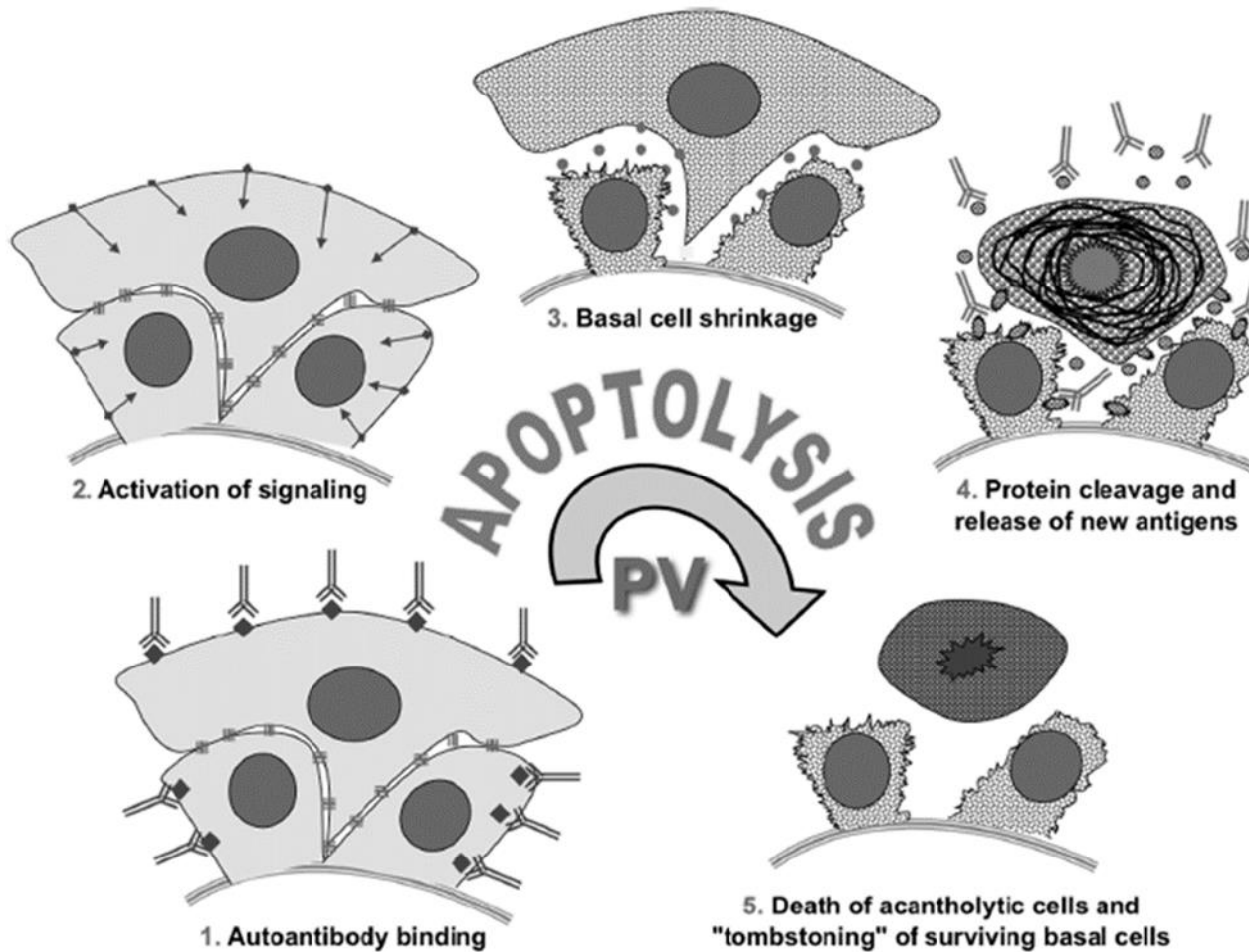
- Anti-Desmogleína 1- Pénfigo foliáceo
- Anti-Desmogleína 1 y 3- Pénfigo vulgar



TEORÍA DE COMPENSACIÓN DE LA DESMOGLEÍNA



-Manoney MG, Wang Z, Kottmeyer R, et al. Explanations for the clinical and microscopic localization of lesions in pemphigus foliaceus and vulgaris. J Clin Invest 1999; 103:461.



Grando S. Pempigus autoinmuniyt: Hypoteses and realities. Autoimmunity 2012 Feb; 45(1): 7-35

Factores contribuyentes:

- Factores genéticos: vinculado al HLA II
- Factores ambientales:
 - Radiación UV
 - Quemaduras
 - Infecciones virales
 - Pesticidas
 - Radiaciones ionizantes.
- Exposición a drogas
 - Penicilamina
 - Captopril

PENFIGO VULGAR

- Compromiso mucoso
 - Mucosa oral más frecuente
 - Intenso dolor
- Compromiso cutáneo
 - Ampollas flácidas, fácil ruptura, sangrado. Nikolsky positivo.
 - Respetan palmas y plantas
 - No presenta prurito
 - ▶ .



© 2011 Logical Images, Inc.

Pemphigus vulgaris



Widespread erosions are present on the skin in this patient with pemphigus vulgaris.

Reproduced with permission from: www.visualdx.com. Copyright Logical Images, Inc.

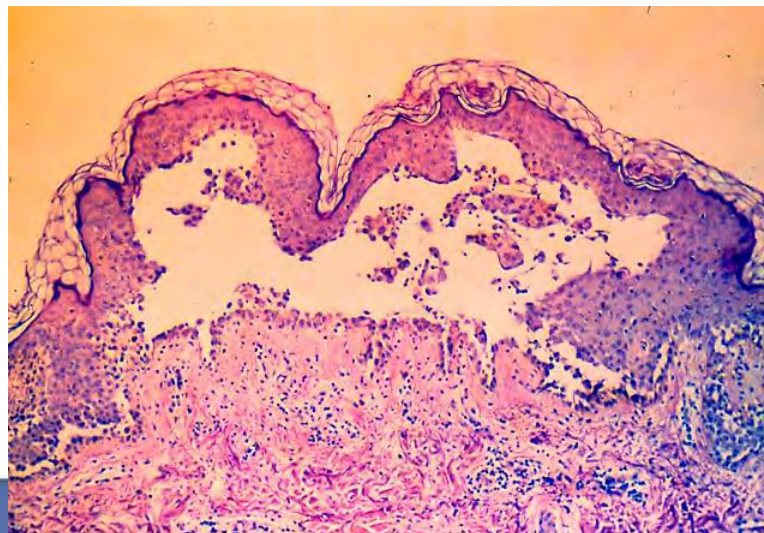
UpToDate®

DIAGNÓSTICO

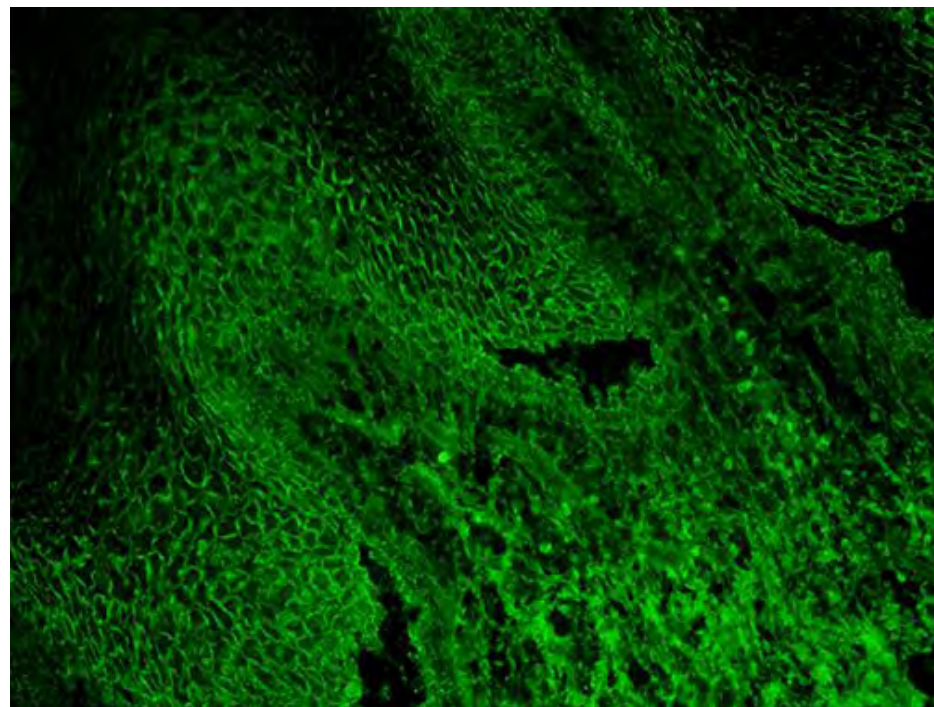
- Clínico, histológico, inmunopatológico y serológico.

DIAGNÓSTICO

- Clínico
- Histopatológico
 - Acantolisis suprabasal
 - Retención queratinocitos a lo largo MB
 - Escaso infiltrado inflamatorio con eosinófilos



- Inmunofluorescencia directa
 - Disposición intercelular IgG
 - Alta sensibilidad



- Serología
 - Inmunofluorescencia indirecta (80% sensibilidad)
 - ELISA (+90% sensibilidad)

• DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

COMPROMISO MUCOSO

- Estomatitis herpética aguda
- Estomatitis aftosa
- Eritema multiforme
- Síndrome Stevens-Johnson
- Liquen plano
- LES
- Penfigoide membrano mucoso
- Pénfigo paraneoplásico

COMPROMISO CUTÁNEO

- Pénfigo foliáceo
- Dermatitis bullosa linear IgA
- Enfermedad de Hailey-Hailey
- Enfermedad de Grover

HISTOLOGICO

- Otros subtipos de pénfigo
- Enfermedad de Hailey-hailey
- Enfermedad de Darier
- Enfermedad de Grover

OBJETIVOS DE TRATAMIENTO

- Control de la actividad
- Remisión de la enfermedad

TRATAMIENTO

- Siempre tratar
- Glucocorticoides sistémicos
 - Prednisona 1-2 mg/kg/día.
- Inmunosupresores
 - Azatioprina 2-3mg/Kg
 - Micofenolato mofetil
 - Metrotexato, ciclofosfamida
- Otros:
 - Plasmaféresis, IG
 - Rituximab
 - Etarnecept

- Medidas adicionales
 - Anestésicos tópicos
 - Lavado lesiones
 - Evitar traumatismos

COMPLICACIONES

15/9/2016

- Dolor por compromiso de mucosa oral
- Dificultad en la alimentación, desnutrición
- Deshidratación, disionías
- Infección local y sistémica
- Complicaciones vinculadas a tratamiento

BIBLIOGRAFIA

septiembre de 2016

- 1) Mihai S, Sitaru C. Immunopathology and molecular diagnosis of autoimmune bullous diseases. *J Cell Mol Med* 2007; 11:462.
- 2) Meyer N, Misery L. Geoepidemiologic considerations of auto-immune pemphigus. *Autoimmun Rev* 2010; 9:A379.
- 3) Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clin Dermatol* 2011; 29:432.
- 4) Muramatsu T, Iida T, Ko T, Shirai T. Pemphigus vulgaris exacerbated by exposure to sunlight. *J Dermatol* 1996; 23:559.
- 5) Tan SR, McDermott MR, Castillo CJ, Sauder DN. Pemphigus vulgaris induced by electrical injury. *Cutis* 2006; 77:161.
- 6) Brenner S, Bialy-Golan A, Ruocco V. Drug-induced pemphigus. *Clin Dermatol* 1998; 16:393.
- 7) Ruocco V, Ruocco E, Lo Schiavo A, et al. Pemphigus: etiology, pathogenesis, and inducing or triggering factors: facts and controversies. *Clin Dermatol* 2013; 31:374.
- 8) Venugopal SS, Murrell DF. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Dermatol Clin* 2011; 29:373.
- 9) Harman KE, Albert S, Black MM, British Association of Dermatologists. Guidelines for the management of pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 2003; 149:926.
- 10) Singh S. Evidence-based treatments for pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, and bullous pemphigoid: A systematic review. *Indian J Dermatol Venerol Leprol* 2011;77:456-69.
- 11) Grando S. Pemphigus autoinmuniti: Hypoteses and realities. *Autoimmunity* 2012 Feb; 45 (1): 7-35.