

CASO DEL MES: ENFERMEDADES AMPOLLOSAS DEL ADULTO; PÉNFIGO VULGAR

Introducción: Las enfermedades ampollasas del adulto son un grupo de enfermedades que responden a diferentes mecanismos etiopatogénicos, y se manifiestan con lesiones vesículo-ampollares a nivel cutáneo y mucoso. Entre ellas se encuentra el pénfigo vulgar. Se trata de una enfermedad dada por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra proteínas de unión de las células epiteliales que inducen acantolisis y pérdida de adhesión. La incidencia es similar en hombres y mujeres. La mayoría de los casos se presentan en personas mayores de 75 años. Su incidencia es baja, pero tienen elevada morbi-mortalidad, que puede llegar hasta un 40%.

Palabras Claves: Enfermedades ampollasas; Enfermedad Autoinmune, Pénfigo Vulgar.

Historia clínica: Sexo femenino, 82 años, hipertensa. Consulta por úlceras dolorosas en cavidad oral de 3 semanas de evolución. Agrega ampollas a nivel de cuello, tronco, miembros superiores y genitales externos, de contenido citrino, friables y sangrantes, con fondo eritematoso y otras costrosas. Signo de Nikolsky positivo. Evoluciona con desnutrición proteico-calórica que requiere alimentación enteral.

Se realiza diagnóstico de pénfigo vulgar, iniciando tratamiento con Prednisona asociado a Azatioprina. Evoluciona desfavorablemente y fallece, no pudiendo completar la valoración etiológica dentro de las cuales era de importancia la búsqueda de neoplasia oculta.



Clínica: Comienza con lesiones en mucosa oral en los meses previos a las manifestaciones cutáneas. Luego aparecen vesículas y ampollas, de contenido seroso, dispersas y circunscritas que se rompen con facilidad, observando en muchos casos erosiones extensas que sangran fácilmente y se tornan costrosas. Las zonas de predilección son: cuero cabelludo, cara, tórax, axilas, ingle y ombligo. Se acompañan de dolor y ardor intenso en las zonas de erosión.

Destaca del examen físico el signo de Nikolsky, considerándose positivo al aplicar una presión tangencial sobre la piel y constatar la separación de sus capas. Determina el origen intra o subepidérmico de las lesiones.

En el caso expuesto por la edad de presentación, las características de las lesiones, y los hallazgos del examen físico con el signo Nikolsky positivo, se plantea pénfigo vulgar.

Diagnóstico: El diagnóstico se basa en criterios clínicos, histológicos e inmunopatológicos. La biopsia cutánea es el pilar fundamental, debe realizarse de una lesión vesiculosa reciente, no pudiendo realizarla en este caso dado que se trataba de lesiones evolucionadas. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de Inmunoglobulina G en el 90% de los casos, observando hasta en un 30-50% depósitos de C3. La inmunofluorescencia indirecta muestra anticuerpos circulantes en el suero dirigidos contra la Desmogleina 3 y 1. Los títulos de anticuerpos en sangre se relacionan con el nivel de actividad de la enfermedad.

Tratamiento: Se basa en dos pilares: 1- sintomático, mediante hidratación, adecuada nutrición y cuidados de la piel, con el objetivo de disminuir las complicaciones, y 2- farmacológico, en base a corticoides sistémicos asociados o no a inmunosupresores, en función de la extensión de las lesiones y su etiología. Las dosis recomendadas para prednisona son 1-1.5 mg/kg de peso corporal hasta interrumpir formación de flictenas y Signo de Nikolsky negativo.

Pronóstico y Complicaciones: Previo a la instauración del tratamiento con corticoides, el pénfigo vulgar era una enfermedad de pronóstico generalmente fatal. Actualmente, la principal complicación se relaciona con la dificultad en la alimentación asociado a las lesiones en la mucosa oral con disminución de las ingestas y pérdida de peso. Por otro lado, la destrucción en la barrera epidérmica, la pérdida de proteínas y los desequilibrios hidroelectrolíticos, aumenta el riesgo de infecciones locales y sistémicas que inciden desfavorablemente en el pronóstico.

Conclusiones: Presentamos un caso clínico de Pénfigo Vulgar. Es fundamental reconocer las manifestaciones clínicas y los hallazgos del examen físico para un diagnóstico y tratamiento precoz, evitando las complicaciones que condicionan el pronóstico en estos pacientes.

Bibliografía

1. Fitzpatrick: Atlas de dermatología clínica"; Wolff, Johnson, Saavedra. McGrawHill. 7ma edición. Disponible en .PDF
2. Casado A., González M.L., López Bran E., Dermatitis ampollares. Medicine. 2018;12(48): 2838-2845
3. Paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome: 20 years after. Czernik A; Camilleri M; Pittelkow MR, Grando SA. Int J Dermatol. 2011 Aug;50(8):905-14.