

Pénfigo vulgar oral: reporte de un caso clínico.

Oral pemphigus vulgaris: a case report.

Héctor R Martínez Menchaca,* Ma. Guadalupe Treviño Alanís,** Daniel García Vera,*** Gerardo Rivera Silva**

RESUMEN

El pénfigo vulgar es el tipo más común de un grupo de padecimientos crónicos autoinmunes identificados por la presencia de lesiones ampulosas situadas en las mucosas y piel. El pénfigo vulgar oral (PVO) se caracteriza por la presencia de ampollas localizadas en las encías, paladar blando, carrillos, pero cualquier sitio de la cavidad oral puede ser afectado. Estas lesiones se presentan primero en la cavidad oral y meses después en la piel, por lo que su diagnóstico temprano y oportuno es vital para el pronóstico. El propósito de este trabajo es presentar esta condición clínica en una persona adulta mayor.

Palabras clave: Pénfigo vulgar oral, desmogleínas, lesión oral.

ABSTRACT

Pemphigus vulgaris is the most common of a group of chronic autoimmune conditions characterized by the presence of mucosal and dermal blisters. In the case of oral pemphigus vulgaris (OPV), these are typically found on the gums, soft palate, and cheeks, though anywhere in the oral cavity can be affected. These lesions appear first in the oral cavity and then, months later, on the skin. Therefore, early diagnosis is crucial for prognosis. The aim of this paper is to present a case report of this condition in an older adult.

Key words: Oral pemphigus vulgaris, desmogleins, oral lesion.

INTRODUCCIÓN

El pénfigo es un grupo de enfermedades crónicas autoinmunes caracterizadas por la formación de lesiones ampulosas en mucosas y piel, relacionadas con factores genéticos y ambientales. Recientemente se han catalogado nuevas formas de pénfigo (*Cuadro I*).¹

El pénfigo vulgar oral (PVO) es la forma de presentación clínica más frecuente; representa el 80-85% de los casos. Asimismo, su incidencia varía de 0.76 a 1.61 por cada 100,000 habitantes anualmente; suele afectar a la mucosa oral en el 80-90% de los pacientes, predomina en el género femenino entre la quinta y sexta década de vida.² Desde el punto de vista etiopatogénico, se caracteriza por la formación de autoanticuerpos de la subclase IgG4 que reaccionan con las desmogleínas

(Dsgs) —de manera destacada, las Dsgs 1 y 3— provocando un desensamblaje de los desmosomas y la generación de ampollas. En esta separación de los queratinocitos también intervienen la desmoplaquina I y II, la desmocolina y la placoglobina, entre otras.³ La predisposición genética se relaciona con el HLA tipo II, haplotipos DR14, DQ1, DQ3, DRB1*0402 y DQB1*0503, mientras que los factores ambientales desencadenantes pueden ser radiaciones ionizantes, infecciones por herpes virus y paramixovirus, contacto con insecticidas, consumo de antiinflamatorios no esteroides, pirazonas, contacto con isoticianatos, fenoles y el estrés emocional, entre otros.⁴

El diagnóstico debe realizarse mediante la identificación de ampollas que al romperse producen la formación de llagas irregulares cubiertas de costras hemorrágicas; los criterios histopatológicos de la biopsia de la lesión son edema intercelular en la capa basal de la epidermis, acantólisis e infiltrado perivascular.¹ Además, se puede realizar una inmunofluorescencia directa para la identificación de depósitos de IgG y de C3 que dan el aspecto de un panal.⁵ Por inmunofluorescencia indirecta se pueden detectar anticuerpos circulantes anti-IgG fijados a las Dsgs. Por último, es recomendable la determinación del HLA

* University of Louisville, School of Dentistry. Louisville, KY, USA.

** Departamento de Ciencias Básicas.

*** Estudiante de Medicina. Departamento de Ciencias Básicas.

Laboratorio de Ingeniería Tisular y Medicina Regenerativa, Universidad de Monterrey. San Pedro Garza García, Nuevo León, México.

Recibido: Marzo 2015. Aceptado para publicación: Mayo 2015.

tipo II para identificar el haplotipo que da la susceptibilidad para tener esta enfermedad.⁴

CASO CLÍNICO

Mujer de 67 años de edad que acude a consulta debido a la presencia de múltiples lesiones orales dolorosas. La paciente informó que las lesiones habían aparecido súbitamente una semana antes. El examen intraoral reveló encías eritematosas, edematosas, con erosiones, úlceras y ampollas dolorosas y presencia de sangrado (*Figura 1*).

Las lesiones eran dolorosas a la palpación, de borde irregular y de diferente diámetro; el fluido en las ampollas era turbio. El análisis microscópico mostró acantólisis epidérmica, infiltración mixta de células inflamatorias redondeada de edema (*Figura 2*); la inmunofluorescencia directa reveló deposición intercelular de IgG4.

Los autoanticuerpos circulantes contra Dsg3 se detectaron en un título de 1:630. Estos resultados confir-

maron el diagnóstico de PVO y la naturaleza autoinmune de las lesiones.

Se inició tratamiento con prednisona a razón de 75 mg/día, combinado con colutorios con mometasona. En la actualidad, la paciente está libre de lesiones y la dosis de esteroides se redujo gradualmente hasta suspenderlos. El control con la determinación de títulos de anticuerpos IgG intercelulares es normal y no ha presentado lesiones dérmicas.

DISCUSIÓN

La etiología del PVO se ha relacionado con mecanismos de autoinmunidad vinculados con el HLA de la clase II. Clínicamente, esta condición se identifica por ampollas intraepiteliales que resultan de la pérdida de la adhesión celular. En consecuencia, las células en la piel y membranas mucosas ya no se adhieren entre sí de manera apropiada. Las lesiones microscópicas del PVO muestran acantólisis en la epidermis suprabasal y formación de ampollas. Asimismo, hay presencia de infiltrado inflamatorio mixto perivascular con la participación de eosinófilos. Los primeros síntomas de esta condición aparecen en la mucosa oral, destacando la encía, carrillos, paladar blando, lengua y mucosa del labio.⁶

El diagnóstico diferencial del PVO se debe establecer con la gingivoestomatitis herpética, estomatitis aftosa, li-

Cuadro I. Tipos de pénfigos.

- Pénfigo vulgar
- Pénfigo eritematoso
- Pénfigo inducido por drogas
- Pénfigo foliáceo
- Pénfigo herpetiforme
- Pénfigo IgA
- Pénfigo paraneoplásico



Figura 1. Imagen de la cavidad oral de la paciente, donde se observan las lesiones en las encías.

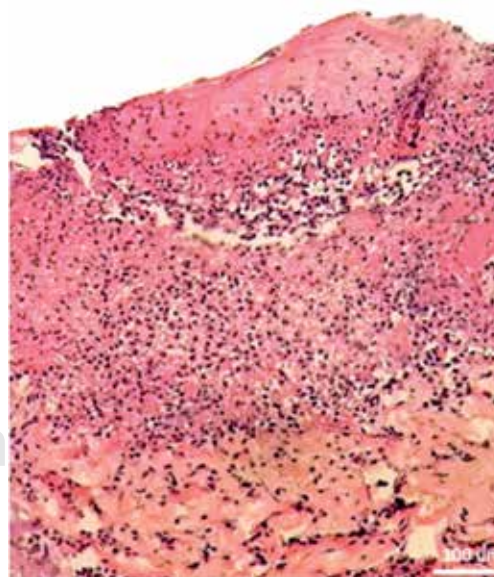


Figura 2. Acantólisis en la epidermis con infiltrado inflamatorio mixto y edema (tinción de hematoxilina y eosina, barra=100 µm).

Cuadro II. Diagnósticos diferenciales del pénfigo vulgar.

Lesiones orales	Lesiones dérmicas
<ul style="list-style-type: none"> • Gingivostomatitis herpética • Estomatitis aftosa • Liquen plano erosivo • Candidiasis oral • Penfigoide cicatrizal • Eritema multiforme • Impétigo bulloso • Erupción bullosa tóxica 	<ul style="list-style-type: none"> • Pénfigo eritematoso • Pénfigo inducido por drogas • Pénfigo foliáceo • Pénfigo herpetiforme • Pénfigo IgA • Pénfigo paraneoplásico • Penfigoide bulloso • Enfermedad de Hailey-Hailey • Dermatitis herpetiforme • Epidermólisis bullosa • Eritema multiforme

quen plano erosivo, eritema multiforme, impétigo bulloso, entre otros (*Cuadro II*).

La evolución natural de esta enfermedad es después de 4 a 5 meses de la aparición de las lesiones orales; suelen presentarse lesiones en la piel caracterizadas por la presencia de lesiones eritematosas, úlceras, ampollas y llagas.

En cuanto al tratamiento para el PVO, se recomienda el uso de prednisona a una dosis de 75-100 mg/día hasta la remisión clínica para posteriormente iniciar su disminución progresiva (5 mg/día) y suspensión. Sólo en situaciones excepcionales que no respondan al tratamiento con esteroides, se puede recurrir a inmunosupresores: ciclosporina, metotrexato, ciclofosfamida, rituximab,

entre otros.^{7,8} La identificación oportuna y un manejo apropiado durante la fase oral de la enfermedad evitarían las lesiones en la piel.

BIBLIOGRAFÍA

1. Venugopal SS, Murrell D. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Dermatol Clin.* 2011; 29: 373-380.
2. Dagistan S, Goregen M, Miloglu O, Cakur B. Oral pemphigus vulgaris: a case report with review of the literature. *J Oral Sci.* 2008; 50: 359-369.
3. Venugopal S, Murrell DF. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Immunol Allergy Clin North Ame.* 2012; 32: 233-243.
4. Hasan S, Ahmed S, Khan NI, Tarannum F. Pemphigus vulgaris –a case report and detailed review of literature. *Ind J Dent.* 2011; 2: 113-119.
5. 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.
6. Chen I, Mu SC, Tsai D, Chou YY, Wang LF, Wang LJ. Oral ulcers as an initial presentation of juvenile pemphigus: a case report. *Pediatr Neonatol.* 2013; [Epub ahead of print].
7. Strowd LC, Taylor SL, Jorizzo JL, Namazi MR. Therapeutic ladder for pemphigus vulgaris: emphasis on achieving complete remission. *J Am Acad Dermatology.* 2011; 64: 490-494.
8. Ahmed AR, Shetty S. A comprehensive analysis of treatment outcomes in patients with pemphigus vulgaris treated with rituximab. *Autoimmun Rev.* 2015; 14: 323-331.

Correspondencia:

Dr. Gerardo Rivera Silva

Laboratorio de Ingeniería Tisular y Medicina Regenerativa.
Universidad de Monterrey.
Av. Morones Prieto 4500 Pte.,
66238, San Pedro Garza García, Nuevo León, México.
E-mail: gerardo.rivera@udem.edu