

Pénfigo vegetante del tipo Neumann. Presentación de un caso

Pemphigus Vegetans of the Neumann Type. Case Report.

Nancy Pulido Díaz¹, Dulce María Angulo Álvarez²

¹ Médica adscrita, Departamento de Dermatología

² Residente del tercer año en Dermatología

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret", Centro Médico Nacional "La Raza", Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México

RESUMEN

El pénfigo vegetante, variante rara de pénfigo que corresponde a 1-2% de los casos de esta enfermedad, se divide en tipos Hallopeau y Neumann. La primera remite con tratamiento. La segunda es más grave e incide sobre todo en pliegues, ingles y alrededor de la boca, manos y pies. Inicia con ampollas que dejan erosiones las cuales, a su vez, dan origen a vegetaciones húmedas, rojas y cubiertas de costras que dejan una pigmentación residual. Se describe un caso de pénfigo vegetante tipo Neumann.

PALABRAS CLAVE: Pénfigo vegetante, tipo Neumann

ABSTRACT

Pemphigus vegetans is a rare variant of pemphigus vulgaris representing 1-2% of all cases. It is further divided in two subforms, the Hallopeau and Neumann types. The former subsides with treatment. However, the latter is a more serious condition that develops in folds, groins, mouth, hands and feet. It begins with blistering that erodes in too wet, red, crusted vegetations that leave a residual pigmentation. This is the case report of pemphigus vegetans of the Neumann type.

KEYWORDS: Pemphigus vegetans, Neumann type

Introducción

El pénfigo vegetante es una rara variante de pénfigo vulgar que representa 1-2% de todos los casos de la enfermedad.¹ Se caracteriza por lesiones vegetantes, el hallazgo histopatológico de acantólisis, y depósitos de IgG y/o complemento con patrón en panal de abejas en la inmunofluorescencia. La entidad se subdivide en tipos Hallopeau y Neumann. La variante Hallopeau inicia con pústulas, es más benigna y remite más fácilmente con el tratamiento, a veces de forma espontánea dejando manchas hiperpigmentadas residuales. El tipo Neumann se caracteriza por la presencia de ampollas flácidas que se erosionan y forman vegetaciones o proliferaciones papilomatosas en áreas intertriginosas, y se asocia con un curso más agresivo y de difícil remisión. El tratamiento consiste en la administración de prednisona con el agregado de sulfona o inmunosupresores.⁴ De no haber buena respuesta terapéutica, la alternativa es utilizar etretinato.⁵

A continuación se describe un caso cuyas características clínicas e histológicas, evolución y respuesta al tratamiento corresponden al pénfigo vegetante del tipo Neumann.

Caso clínico

Mujer de 44 años, sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento con úlceras en cavidad oral y un mes después desarrolla ampollas en región inguinal, las cuales se diseminan a todo el cuerpo y formaban lesiones de aspecto vegetante, que aumentan en número y tamaño ocasionando malestar general. Acude a consulta con una dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades, constituida por ampollas, pústulas, placas vegetantes en áreas intertriginosas (Figuras 1 y 2), así como en cavidad oral, con erosiones y lengua cerebriforme. Se toma biopsia de una lesión ampollosa y se ordenan exámenes generales de laboratorio incluyendo hemograma completo,

CORRESPONDENCIA

Nancy Pulido Díaz ■ dra.npd@hotmail.com

Departamento de Dermatología, UMAE Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret", Centro Médico Nacional "La Raza", Instituto Mexicano del Seguro Social. Seris y Zaachila S/N, Colonia La Raza, Delegación Azcapotzalco, C. P. 02990, México, D. F. Teléfono: 5724 5900, ext. 24085.



Figuras 1 y 2. Ampollas y placas vegetantes en áreas intertriginosas.

química sanguínea, electrolitos séricos, examen general de orina y depuración de creatinina, estableciendo: anemia (9.4 gr/dl), hiperglicemia (116 mg/dl), con una depuración de creatinina de 45 ml/min. Los demás resultados fueron normales. Por lo anterior, se solicitó evaluación del servicio de Nefrología, que diagnosticó nefropatía hipertensiva e instauró tratamiento.

El estudio histopatológico reveló pústula suprabasal con eosinófilos y acantólisis compatible con pénfigo vegetante (Figuras 3 y 4). La inmunofluorescencia directa detectó depósitos de IgG y C3 en el cemento intercelular (Figura 5). Se inició tratamiento con prednisona en dosis de 1 mg/kg/día, con evolución satisfactoria, persistiendo únicamente máculas hiperpigmentadas residuales (Fi-

gura 6). A la fecha, la paciente continúa el manejo con prednisona (10 mg/día) y no se han observado eventos adversos con el tratamiento.

Discusión

El pénfigo vegetante predomina en adultos de entre 40 y 50 años y es, posiblemente, algo más frecuente en mujeres.⁶ Se trata de una enfermedad autoinmune en la que los autoanticuerpos manifiestan actividad patógena contra las proteínas desmosómicas de los epitelios planos. En general se producen anticuerpos antidesmogleína 3 (130 kD) para las variantes Hallopeau y Neumann; no obstante, en el tipo Neumann es posible detectar, por inmunoprecipitación, una proteína de 85 kD ausente en la

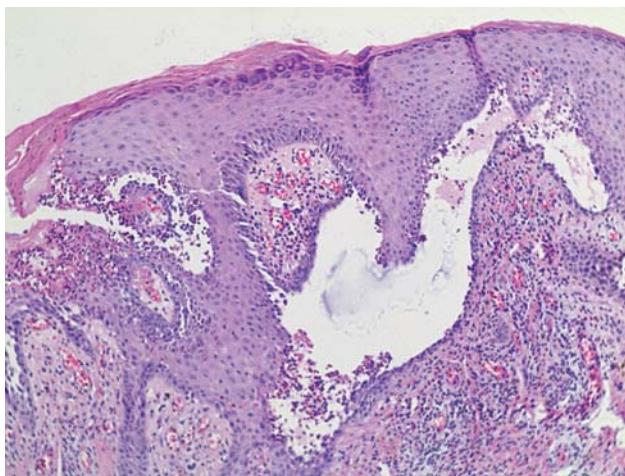


Figura 3. Acantosis leve con formación de vesícula suprabasal.

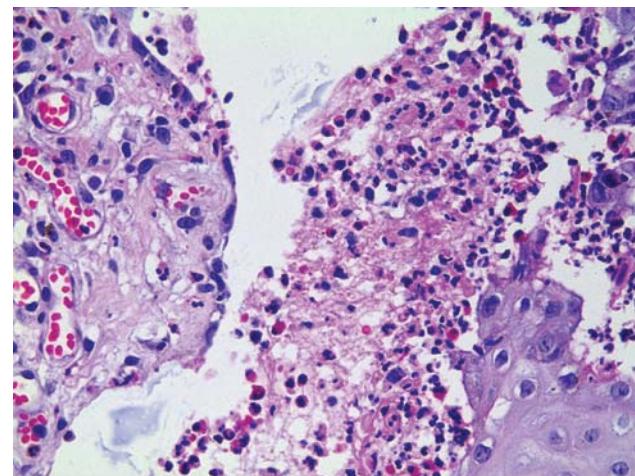


Figura 4. Infiltrado rico en eosinófilos.

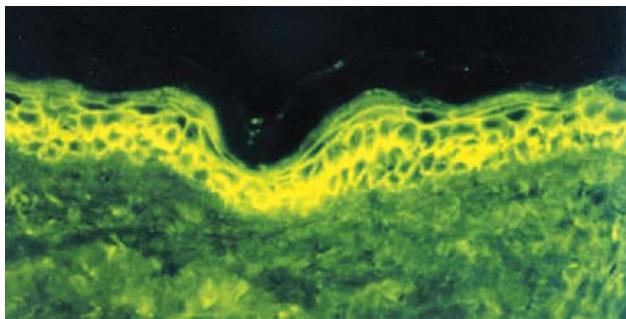


Figura 5. Depósitos de IgG y C3 en el cemento intercelular.

variante de Hallopeau. En algunos pacientes se han detectado anticuerpos contra desmogleína 1, periplaquininas y desmocolinas 1 y 2.^{7,8} El cuadro clínico de la paciente aquí descrita es consistente con pénfigo vegetante tipo Neumann, ya que desarrolló úlceras iniciales en mucosa que se diseminaron, y posterior ruptura de ampollas en áreas intertriginosas con la subsecuente formación de vegetaciones papilomatosas.

La afección oral está presente en casi todos los casos de pénfigo vegetante. Una manifestación clínica del pénfigo vegetante es la lengua cerebriforme, caracterizada por un patrón de surcos y circunvoluciones en el dorso de la lengua, como en el caso aquí descrito.⁹

Desde el punto de vista histológico, los hallazgos en epidermis y dermis en el Neumann incluyen abundantes eosinófilos, y las lesiones vegetantes se caracterizan por papilomatosis y acantosis considerable. Las pústulas que acompañan a las lesiones recientes están llenas de eosinófilos, y también se observa acantólisis suprabasal en las vesículas intraepidérmicas.¹⁰ Los hallazgos de inmunofluorescencia en el pénfigo vegetante son indiferenciables del pénfigo vulgar. Sin embargo, a la inmunofluorescencia directa se observan depósitos IgG y C3 en la superficie de los queratinocitos, como en el caso de esta paciente.

En cuanto al tratamiento, no hay pautas específicas establecidas para la variante Neumann de pénfigo vegetante, aunque se ha sugerido que responde bien al uso de esteroides orales como única medicación o asociados con inmunosupresores. También se han obtenido buenos resultados con la administración de dapsona.¹¹ De no haber buena respuesta terapéutica, la opción es combinar esteroides con etretinato.⁵ En este caso, la paciente respondió satisfactoriamente al uso exclusivo de prednisona (1 mg/kg/día), lográndose la remisión completa.

Conclusión

El pénfigo vegetante es una forma rara del pénfigo. En nuestro servicio representa 0.35% de los casos, lo que co-



Figura 6. Estado actual: Máculas hiperpigmentadas residuales.

rresponde aproximadamente a lo publicado en la literatura mundial. Se observó que el caso aquí descrito tuvo una mejor evolución y pronóstico que el pénfigo vulgar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Korman N J. "Pemphigus". *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 1219-1238.
2. Downie J, Dicostanzo D, Cohen S. "Pemphigus vegetans-Neumann associated with intranasal heroin abuse". *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 872-875.
3. Du Vivier A. "Atlas de Dermatología clínica". 2^a ed, Madrid. Mosby 1995: 17.14-17.15.
4. Becker B, Gaspari A. "Pemphigus vulgaris and vegetans". *Dermatol Clin* 1993; 11(3): 429-452.
5. Ichimiya M, Yamamoto K, Muto M. "Successful treatment of pemphigus vegetans by addition of etretinate to systemic steroids". *Clin Exp Dermatol* 1998; 23(4): 178-180.
6. Ahmed AR, Blose DA. "Pemphigus vegetans. Neumann type and Hallopeau type". *Int J Dermatol* 1984; 23(2): 135-141.
7. Cozzani E, Christiana K, Mastrogiacomo A, Rampini P. *et al.* "Pemphigus vegetans Neumann type with anti-desmoglein and anti-periplakin autoantibodies". *Eur J Dermatol* 2007, 17: 530-533.
8. Hashimoto K, Hashimoto T, Higashiyama M, Nishikawa T. *et al.* "Detection of anti-desmocollins I and II autoantibodies in two cases of Hallopeau type pemphigus vegetans by immunoblot analysis". *J Dermatol Sci* 1994, 7: 100-106.
9. Markopoulos AK, Antoniades DZ, Zaraboukas T. "Pemphigus vegetans of the oral cavity". *Int J Dermatol* 2006; 45: 425-428.
10. Pearson R, O'Donoghue M, Kaplan S. "Pemphigus vegetans, its relationship to eosinophilic spongiosis and favorable response to dapsona". *Arch Dermatol* 1980; 116: 65-68.
11. Fariña MC, Pique E, Olivares M, Espinel M, Sarasa JL, Renedo G, Martín L, Requena L. "Pénfigo vegetante de Hallopeau: Dos formas clínicas diferentes". *Med Cutan ILA* 1995; 23(5): 253-257.