

Alopecia secundaria a pénfigo vulgar resistente a tratamiento: reporte de caso

Alopecia secondary to pemphigus vulgaris treatment-resistant: Case report

Yevher Lorena Barrón Hernández,¹ Lorena Lammoglia Ordiales,² Irene Gómez Oropeza³ y Jorge Luis Ramírez Paredes³

¹ Dermatóloga, dermatopatóloga, tricóloga, doctorante en ciencias médicas, UNAM, Ciudad de México

² Dermatóloga, dermatooncóloga, tricóloga, Hospital Ángeles del Pedregal, Ciudad de México

³ Estudiante de medicina, Universidad de las Américas, Puebla

RESUMEN

El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad crónica autoinmune que se caracteriza por la presencia de ampollas y erosiones. Regularmente los pacientes desarrollan estas lesiones en la piel cabelluda. Sin embargo, se considera rara la presencia de alopecia. Presentamos un caso inusual de alopecia secundaria a PV en una paciente de 55 años que no mostraba mejoría con el tratamiento sistémico.

PALABRAS CLAVE: pénfigo vulgar, alopecia, erosiones.

Introducción

El pénfigo vulgar (PV) es parte de un grupo de enfermedades ampollosas autoinmunitarias que afectan la piel y las mucosas asociadas. Tiene una incidencia de dos a diez casos por millón de habitantes y una prevalencia del 0.1-0.7 por cada 100 mil habitantes. Clínicamente se caracteriza por lesiones ampollosas que se rompen fácilmente y ocasionan erosiones.^{1,4}

El PV se debe a la existencia de anticuerpos que se dirigen contra la desmogleína 1 (Dsg1), la cual se localiza en las capas superficiales de la epidermis, y contra la desmogleína 3 (Dsg3) con predilección de las capas basales. La síntesis de los anticuerpos relacionados con el PV se encuentra estrechamente ligada a los linfocitos CD4+ Th2 que secretan interleucina 4 (IL-4), generando una respuesta inmunitaria humorar y estimulando la diferenciación de linfocitos B a las células secretoras de IgG4, la cual se ha detectado en pacientes con PV.^{2,3}

El presente reporte de caso describe a una paciente con alopecia por PV resistente al tratamiento sistémico,

ABSTRACT

Pemphigus vulgaris (PV) is a chronic autoimmune disease characterized by the presence of blisters and erosions. Patients often develop these lesions on the scalp. However, the presence of alopecia is considered rare. We report an unusual case of alopecia secondary to pemphigus vulgaris in a 55-year-old woman who did not show improvement with systemic treatment.

KEYWORDS: pemphigus vulgaris, alopecia, erosions.

con un fin educativo para la descripción de pacientes con sospecha de PV.

Reporte de caso

Exponemos el caso de una paciente de 55 años con antecedente de hipotiroidismo, acudió a valoración dermatológica porque presentaba caída de pelo, dolorosa, en parches y erosiones en la mucosa oral, de dos años de evolución.

En la exploración física se encontró dermatosis localizada en la cabeza que afectaba la piel cabelluda en la región temporal y parietal, caracterizada por placas alopecicas erosionadas de aproximadamente 3 x 4 cm, cubiertas por costras melicéricas (figura 1). Asimismo, se observaron erosiones en la cavidad oral en el paladar blando y en las caras laterales de la lengua (figura 2). La paciente mencionó que comenzó hace dos años con lesiones orales, y seis meses después aparecieron lesiones en la piel cabelluda.

Para el diagnóstico se realizó biopsia de las lesiones de la piel cabelluda y de la lengua. En la piel cabelluda

CORRESPONDENCIA

Dra. Yevher Lorena Barrón Hernández ■ lorenabarronh@hotmail.com ■ Teléfono: 55 3694 8205
Código postal 72340



Figura 1. A-C: Placas alopécticas erosivas y costras melicéricas. D y E: Aspecto dermatoscópico de las lesiones.



Figura 2. Erosiones en la mucosa oral. A: Cara lateral izquierda de la lengua; B: paladar blando; C: cara lateral derecha de la lengua.

se observó epidermis ulcerada con células acantolíticas dispersas y un infiltrado inflamatorio perivasicular superficial linfohistiocitario, así como ausencia de folículos



Figura 3. A) Mejoría clínica de las lesiones con desaparición de las costras melicéricas; B) aspecto dermatoscópico de la mejoría de las lesiones.

pilosos. En la biopsia de lengua se observó una ampolla suprabasal con células acantolíticas en su interior, así como un infiltrado inflamatorio superficial por linfocitos y células plasmáticas. El estudio de inmunofluorescencia directa mostró depósitos intercelulares de IgA e IgG. Por lo anterior se integró el diagnóstico de PV.

Se inició tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día, aza- tioprina 50 mg/día, ácido micofenólico 2 gr/día, con lo que se obtuvo respuesta parcial. Sin disponibilidad por parte de la paciente para recibir tratamiento con rituximab, se decidió añadir minociclina 200 mg/día y manejo tópico con fomentos con acetato de calcio/sulfato de aluminio, así como petrolato, mupirocina ungüento y clobetasol 0.05% loción, con esto mostró mejoría significativa (figura 3) y se decidió disminuir la dosis de tratamiento sistémico manteniendo un control adecuado.

Discusión

La alopecia es una manifestación clínicamente rara en el PV, con un comportamiento no cicatricial. Clínicamente se ha reconocido que más de 50% de los pacientes con PV presentan daño en la piel cabelluda. Sin embargo, la cantidad de pacientes con PV y alopecia franca es mucho menor, éstos sólo representan de 5.4 a 13.8%. Se ha visto que la remisión clínica completa del PV es más común en pacientes que no cursan con alopecia, por lo que se ha

considerado como un marcador de gravedad de la enfermedad.^{7,8} No hay evidencia suficiente sobre el fenotipo alopecico en el PV, se especula que quizás se deba a una pérdida genética de Dsg3.⁸

Los criterios de diagnóstico del PV se basan en una biopsia de mucosas y piel, así como de inmunofluorescencia directa. Los hallazgos histopatológicos incluyen la existencia de ampollas suprabasales y células acantolíticas; mientras que en la inmunofluorescencia directa se revelan depósitos de IgG y en menor medida IgM y C3 en los espacios intercelulares. Recientemente la tricoscopia se ha considerado una buena herramienta para el diagnóstico diferencial de enfermedades autoinmunes ampollosas.^{8,10} Se han identificado características tricoscópicas de muy alta especificidad para el PV, como los puntos rojos con halo blanquecino y vasos polimórficos.^{9,10} Por otro lado, la histopatología se considera la herramienta de elección para el diagnóstico de la alopecia secundaria.⁴

El objetivo principal de la terapia para PV es remitir la enfermedad y permitir una reepitelización completa, para posteriormente entrar a un periodo de mantenimiento en el que se busca que al paciente se le administre la menor cantidad de fármacos posibles, con la finalidad de disminuir los efectos adversos.^{3,4} Se han descrito los esteroides sistémicos, como la prednisona en dosis inicial de 0.5-1.5 mg/kg/día, como pilar angular; también se ha implementado la administración de inmunomoduladores no esteroideos, como azatioprina, mofetil micofenolato y ciclofosfamida, con el propósito de sustituir a los esteroides debido a sus efectos adversos.¹

La tasa de mortalidad tiene un índice aumentado en pacientes con edad mayor a 65 años, no se ha observado diferencia entre ambos sexos, otro factor correlacionado con un mayor riesgo de mortalidad son las concentraciones de anticuerpos contra Dsg1 mayores a 100 U/mL en el momento del diagnóstico.⁵ Aun cuando es una enfermedad poco frecuente, puede tener un desenlace fatal, por lo que es necesario un diagnóstico temprano.

En el caso de nuestra paciente, el manejo con antibióticos tópicos y sistémicos apoya la teoría de considerar una infección secundaria como otro factor que contribuye a su desarrollo. Por lo que se sugiere tener en cuenta el manejo tópico mencionado previamente para prescindir de dosis elevadas de medicamentos sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. González-Ruiz V, Cordero-Martínez CF, Domínguez-Cherith J y Méndez-Flores S, Pénfigo vulgar, *Med Interna Méx* 2019; 35(5):708-12.
2. Sanders WJ, A brief review of pemphigus vulgaris, *Biomedical Dermatology* 2017; 1:7.
3. Spindler V y Waschke J, Pemphigus: a disease of desmosome dysfunction caused by multiple mechanisms, *Front Immunol* 2018; 9:136.
4. Cura, MJ *et al*, Pemphigus vulgaris: a retrospective cohort study of clinical features, treatments, and outcomes, *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2020; 111(5):398-407.
5. Huang YH, Kuo CF, Chen YH y Yang YW, Incidence, mortality, and causes of death of patients with pemphigus in Taiwan: a nationwide population-based study, *J Invest Dermatol* 2012; 132(1):92-7.
6. Sar-Pomian M, Czuwara J, Rudnicka L y Olszewska M, Increased risk of severe course of pemphigus in patients with pemphigus associated alopecia: a prospective observational study, *Clin Exp Dermatol* 2018.
7. Nanda S, De Bedout V y Miteva M, Alopecia and systemic disease, *Clinics in Dermatology* 2019.
8. Xie D, Bilgic-Temel A, Abu Alrub N y Murrell DF, Alopecia in autoimmune blistering diseases: a systematic review of pathogenesis and clinical features of disease, *Skin Appendage Disord* 2019; 5(5):263-75.
9. Golińska J, Sar-Pomian M y Rudnicka L, Diagnostic accuracy of trichoscopy in inflammatory scalp diseases: a systematic review, *Dermatology* 2021.
10. Ghiasi M, Nasimi M, Azizzadeh-Roodpishi S, Ansari MS y Daneshpazhooh M, Pemphigus scalp lesions: is trichoscopy helpful in clinical diagnosis?, *Int J Dermatol* 2021; 60(1):81-7.