

# Pénfigo eritematoso: un caso con localización única en la nariz

## Erythematous pemphigus: a case with a unique location on the nose

Damarys Florat Gutiérrez,<sup>1</sup> Yaneisy Marrero Chávez,<sup>2</sup> Isel Barrios González<sup>3</sup> y Kenia María Rodríguez del Valle<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Dermatóloga, Policlínico Docente Universitario Este, Camagüey, Cuba

<sup>2</sup> Dermatóloga, Centro Médico Solidario de Comas, Lima, Perú

<sup>3</sup> Dermatóloga, Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech, Camagüey, Cuba

<sup>4</sup> Dermatóloga, Policlínico Docente Universitario Previsora, Camagüey, Cuba

### RESUMEN

El pénfigo eritematoso representa una variedad del pénfigo foliáceo; clínicamente se manifiesta como placas eritematoescamosas o eritematocostrosas bien definidas, de aspecto y distribución seborreica. En ocasiones el diagnóstico es difícil en formas localizadas o iniciales. El tratamiento depende de la extensión de la enfermedad. La mayoría de los autores reportan mayor eficacia con esteroides tópicos o intralesionales en lesiones localizadas, y sistémicos en los casos diseminados; aunque existen otras opciones terapéuticas. En el presente artículo se describe el caso de un paciente de 71 años de edad, de ocupación albañil, con una lesión eritematoescamosa en el ala izquierda de la nariz, de cinco meses de evolución.

**PALABRAS CLAVE:** *pénfigo eritematoso, pénfigo foliáceo, placas eritematocostrosas, esteroides intralesionales.*

### ABSTRACT

Pemphigus erythematous represents a variety of pemphigus foliaceus; clinically, it manifests as well-defined erythematous-squamous or erythematous crusted plaques with a seborrheic appearance and distribution. Diagnosis is sometimes difficult in localized or initial forms. Treatment depends on the extent of the disease. Most authors report greater efficacy with topical or intralesional steroids in localized lesions and systemic in disseminated cases; although there are other therapeutic options. This article describes the case of a 71-year-old male with an erythematous-squamous lesion on the left dorsal aspect of the nose of five month-evolution.

**KEYWORDS:** *pemphigus erythematous, pemphigus foliaceus, erythematous crusted plaques, intralesional steroids.*

### Introducción

El término pénfigo proviene del griego *pemphix* o *akantha*, que significa ampolla o burbuja.<sup>1</sup> Representa un grupo raro de enfermedades vesículo-ampollares autoinmunes en las que existen ampollas, erosiones en la piel y las mucosas.<sup>2</sup> El pénfigo eritematoso es una variante del pénfigo foliáceo, con formación de ampollas subcórneas. En 1938 Gray fue el primero en considerar el pénfigo eritematoso como una forma localizada de pénfigo foliáceo.<sup>3</sup> El daño de las mucosas es excepcional debido a que la desmogleína 1 abunda en la piel, pero se encuentra en escasa o nula cantidad en las mucosas.<sup>4</sup> Afecta por igual a hombres y mujeres y se presenta en personas de todas las razas y linajes culturales.<sup>5</sup> Habitualmente comienza con ampollas o placas eritematoescamosas de aspecto seborreico, localizadas, que pueden persistir por meses o años y después diseminarse. Su diagnóstico resulta difícil en

formas localizadas y se basa en la clínica, la histología y la inmunología como métodos confirmatorios.<sup>6</sup>

### Caso clínico

Exponemos el caso de un hombre de 71 años de edad, blanco, de ocupación albañil, sin antecedentes de enfermedad relevantes, tenía una lesión en el ala izquierda de la nariz, de cinco meses de evolución, que al inicio era pequeña y fue creciendo de manera paulatina, por lo que acudió a la consulta médica de su comunidad, donde recibió tratamiento con criocirugía debido a sospecha de queratosis actínica. Al no observar mejoría de la lesión y que la misma seguía creciendo, se decidió enviarlo a la consulta de dermatología del municipio.

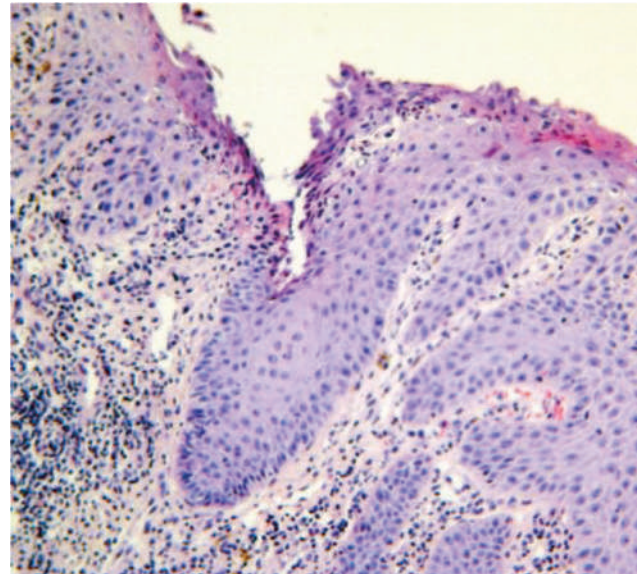
En el examen dermatológico se apreció un cuadro cutáneo localizado, constituido por una lesión en placa, eritematoescamosa, de bordes mal definidos, de aproxima-

### CORRESPONDENCIA

Dra. Damarys Florat Gutiérrez ■ damarysflorat321@gmail.com ■ Teléfono: +53 5434 2833  
Policlínico Docente Universitario Este, Calle B núm. 74, entre 6 y 7 Reparto Simoni, C.P. 70100, Camagüey, Cuba



**Figura 1.** Placa eritematoescamosa, de bordes mal definidos, de aproximadamente 3 cm de diámetro, asentada en el ala izquierda de la nariz.



**Figura 2.** Tinción con hematoxilina-eosina. Se observa la acantólisis superficial en la epidermis, y la dermis con elastosis actínica e infiltrado inflamatorio con presencia de eosinófilos y algunos neutrófilos.

damente 3 cm de diámetro, asentada en el ala izquierda de la nariz (figura 1).

Se realizó biopsia incisional de la lesión cuyo análisis histopatológico mostró acantólisis superficial en la epidermis, y la dermis con elastosis actínica e infiltrado inflamatorio con presencia de eosinófilos y algunos neutrófilos (figura 2). En la inmunofluorescencia directa se observaron depósitos granulares de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica.

Con estos datos se hizo el diagnóstico definitivo de pénfigo eritematoso y se inició tratamiento con acetato de hidrocortisona 0, 1% durante 15 días, con lo que se observó poca mejoría; posteriormente se indicó tratamiento con clobetasol en crema, con éste se consiguió una buena respuesta de la lesión.

Al paciente se le ha dado seguimiento de forma periódica, y hasta ahora no se ha apreciado recaída de su cuadro dermatológico.

### Discusión

En 1926 Senear y Usher describieron el pénfigo eritematoso como una variante de pénfigo foliáceo.<sup>7</sup> La mayor parte de los casos se han reportado entre los 15 y 84 años de edad, aunque se han comunicado varios casos en niños. Se debe a la existencia de anticuerpos anti-IgG contra el dominio aminoterminal extracelular de la desmogleína 1 de los queratinocitos de la capa granulosa.<sup>8</sup>

Dicha enfermedad se observa en todo el mundo y todas las razas. La relación entre el sexo masculino y femenino es de 1:1.<sup>4</sup> Clínicamente se manifiesta en forma de placas

eritematoescamosas o eritematocostrosas bien definidas, de aspecto y distribución seborreica, habitualmente fotosensibles, afectan el tórax, la espalda y los hombros. La lesión única es rara y hay pocos casos publicados.<sup>9</sup> En la cara pueden adoptar un patrón en “alas de mariposa” que afectan las regiones malares y las alas nasales, que sugieren lupus eritematoso, su diagnóstico clínico puede ser difícil porque puede superponerse con esta enfermedad o con la dermatitis seborreica.<sup>10,11</sup>

El signo de Nikolsky es precoz en algunos casos, a menudo existe alrededor de las lesiones. La presencia de prurito es variable. Es común que las mucosas no estén afectadas. Los síntomas generales son raros, pero se puede presentar un discreto aumento de la temperatura corporal. La evolución sin tratamiento es variable, crónica y con algunas remisiones.<sup>12</sup>

Se han descrito enfermedades asociadas como timoma, miastenia gravis y lupus eritematoso, carcinoma broncogénico, adenoma paratiroideo, metástasis hepáticas y epiteloma espinocelular.<sup>13</sup>

El diagnóstico se basa en tres criterios: 1) el cuadro clínico general, incluidos los antecedentes del paciente y el examen físico; 2) los hallazgos histopatológicos de la biopsia en la que se observan acantólisis en la epidermis, ampolla subcórnea e infiltrado de eosinófilos; y 3) la existencia de autoanticuerpos detectados por estudios de inmunofluorescencia directa e indirecta.<sup>14</sup>

El tratamiento depende de la extensión de la enfermedad. La mayoría de los autores informan mayor eficacia

con esteroides tópicos o intralesionales en lesiones localizadas, y sistémicos en los casos diseminados. Se ha reportado una duración variable de los tratamientos, desde una a 29 semanas, y las dosis de prednisona de 15 a 60 mg.

Otros tratamientos reportados con eficacia variable son: dapsona, agentes beta-simpatolíticos, inmunosupresores como azatioprina y metotrexate, antimetabólicos, sulfapiridina, cloroquina, agentes anticolinérgicos, así como combinaciones de estos medicamentos.<sup>15,16</sup>

El inicio temprano del tratamiento, el diagnóstico correcto de la enfermedad leve y el tratamiento de las complicaciones contribuyen a mejorar el pronóstico de estos pacientes.

### Conclusión

Se describe este caso porque es una entidad con pocos casos publicados en la literatura, que cursan con una manifestación clínica inicial y única tan discreta, que en principio dio lugar a otro diagnóstico.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Valencia-Ocampo O y Velásquez-Lopera M, Inmunopatogenia del pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo, *latreia* 2011; 24(3):272-86.
2. Baroni A, Vesicular and bullous disorders: pemphigus, *Dermatol Clin* 2007; 25(4):597-603.
3. Arenas R, *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*, 7ª ed, México, McGraw-Hill Interamericana, 2019, pp. 199-204.
4. Wolff K, Goldsmith LA y Katz SI, *Fitzpatrick dermatología en medicina general*, 9ª ed, México, McGraw-Hill Educación, 2019, pp. 909-26.
5. Fernández-Rueda P, Guevara-Cervantes JF, López LA y Salazar E, Pénfigo seborreico, *Dermatología Revista Mex* 2015; 59:303-9.
6. Carvajal Elizondo M, Jiménez Tung I y Blanco F, Pénfigo vulgar y foliáceo: una revisión bibliográfica, *Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR-HSID* 2018; 9(1):48-55.
7. Jordan RE, An unusual type of pemphigus combining features by lupus erythematosus by Senear and Usher, June 1926. Commentary: Pemphigus erythematosus, a unique member of the pemphigus group, *Arch Dermatol* 1982; 118(10):723-42.
8. Arenas CM y Serrato I, Pénfigo foliáceo variedad seborreico: reporte de un caso, *Revista Med* 2014; 22(1):73-77.
9. James KA, Culton DA y Díaz LA, Diagnosis & clinical feature of pemphigus foliaceus, *Dermatol Clin* 2011; 29(3):405-12.
10. Medina D, Ramos-Garibay A y Villasenor P, Pénfigo seborreico facial. Comunicación de un caso, *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12(2):164-7.
11. Allevato M, Cutrera C y Martínez J, Pénfigo seborreico de localización única en nariz. Tratamiento con criocirugía, *Act Terap Dermatol* 2007; 30:250-3.
12. Amerian ML y Ahmed R, Pemphigus erythematosus. Senear-Usher syndrome, *Int J Dermatol* 1985; 24:16-25.
13. Bologna JL, Schaffer J y Cerroni L, *Dermatología*, 4ª ed, Barcelona, Elsevier, 2018.
14. Cifuentes-Tang L, Pineda-Pino Y y Victoria-Chaparro J, Pénfigo foliáceo subtipo eritematoso. Caso clínico, *Dermatol Rev Mex* 2019; 63(3):331-6.
15. De Peña J, Ramos-Garibay A y Fernández Arista G, Pénfigo eritematoso. Presentación de un caso con manifestación clínica inicial mínima, *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12(2):79-83.
16. Singh S, Evidence-based treatments for pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, and bullous pemphigoid: a systematic review, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011; 77(4):456-69.