

Caso para diagnóstico

Lesiones vegetantes en tronco

Gisela Navarrete Franco,* María Guadalupe Domínguez Ugalde**

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 64 años de edad, originaria y residente del Distrito Federal, con una dermatosis localizada en el tronco, del cual afectaba a las axilas y tórax anterior; de este último, a la región supra e infraclavicular izquierda. Bilateral y asimétrica, de aspecto monomorfo, constituida por lesiones vegetantes, algunas eritematosas, con costras y exulceraciones; otras hiperpigmentadas que con-

flúan formando placas de forma y tamaño variable; bordes mal circunscritos, de superficie anfractuosa y macerada. De evolución crónica (**Figura 1**). La paciente refirió que hace dos meses inició con «granos» en la axila derecha y pérdida de peso: 8 kg en ocho semanas. Recibió tratamiento de médico particular con antiviral sistémico (aciclovir), antimicóticos (itraconazol) y antibiótico (tetraciclina), sin respuesta favorable. El resto de la piel y anexos se encontraba sin alteraciones.

Se realizaron estudios de laboratorio que mostraron los siguientes resultados: biometría hemática: hemoglobina 13.2 gr/dL, hematocrito 42, leucocitos 5,800 con diferencial normal, glucosa 89.8 gr/dL, bilirrubina total 0.7, TGO 12, TGP 14; examen general de orina: pH 6.0, densidad 1.015, leucocitos 10-12, eritrocitos 6-8, células epiteliales +++, bacterias +++, pirocitos 4-6 x campo. Rayos X de tórax sin alteraciones. El estudio histopatológico se muestra en la **figura 2**.

Con los datos anteriores ¿cuál es su diagnóstico?



Figura 1.

Axila con lesiones de aspecto vegetante.

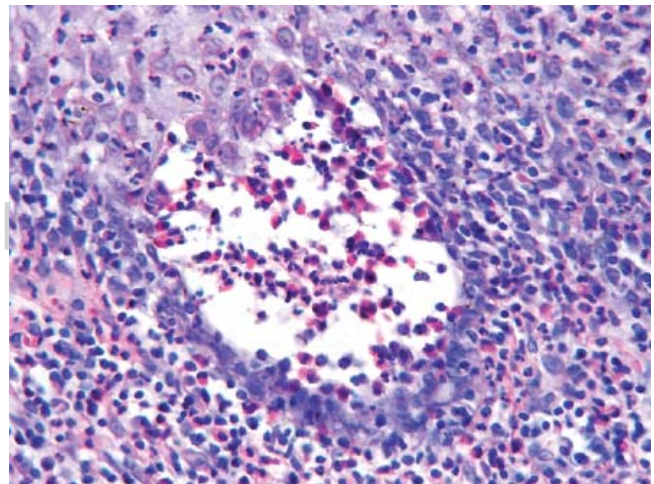


Figura 2. Histopatología de la lesión.

* Jefa del Servicio de Dermatopatología.

** Residente del cuarto año de Dermatología.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», Secretaría de Salud del Distrito Federal.

DIAGNÓSTICO: PÉNFIGO VEGETANTE E INFECCIÓN DE VÍAS URINARIAS.

El pénfigo vegetante (PV) se considera una enfermedad autoinmune, variante intertriginosa excepcionalmente rara del pénfigo vulgar. En 1876, Neumann fue el primero en describirlo como tal, aunque otros artículos lo atribuyen hasta 1979 a Winkelmann y Su.¹⁻³

El PV constituye de 1 a 5% de todos los casos de pénfigo vulgar. No hay predominio en cuanto al sexo y puede afectar a cualquier persona, incluyendo a niños.^{4,5} La edad media de presentación es de 40 a 50 años, pero se han reportado casos desde los 23 hasta los 82 años de edad.^{1,2,4,6}

Se manifiesta como consecuencia de la actividad de autoanticuerpos intercelulares en contra de los hemidesmosomas de las células basales, específicamente en contra la desmogleína 1 y 3, las cuales son moléculas de adhesión en los desmosomas de los queratinocitos.⁷ También en dos casos se ha asociado con la enfermedad inflamatoria intestinal y con el uso específicamente del captopril, D-penicilamina y también heroína intranasal.^{1,2,4} Hay comunicaciones de su coexistencia con neoplasias internas (5-12%) a nivel pulmonar, gástrico, y un caso con linfosarcoma.^{5,8}

Su topografía es ingles, axilas, muslos, manos, párpados, región perioral y mucosa oral. Hay dos variantes clínicas, que son: la tipo Neumann, la cual presenta ampollas flácidas y erosiones dentro de la placa vegetante y se asocia con presencia de lesiones orales que semejan el pénfigo vulgar, tiene una mala respuesta al tratamiento y un pobre pronóstico; y la tipo Hallopeau, que se caracteriza por presentar lesiones pustulosas y largas remisiones.^{2,4,8} El involucro de la mucosa oral se presenta en 60 a 80% de los casos de PV y está caracterizado por una lengua cerebriforme en un patrón de surcos y giros en el dorso de la lengua.^{4,5,7} Las lesiones en nariz se han reportado en 62 a 83% de los casos y en la faringe en un 75 a 86%.⁵

El diagnóstico tras la sospecha clínica se confirma con el estudio histopatológico en las lesiones tempranas que muestran acantólisis suprabasal indistinguible del pénfigo vulgar. Hay microabscesos de eosinófilos intraepidérmicos (PV tipo Hallopeau) o vesículas intraepidérmicas con eosinófilos (PV tipo Neumann). En las lesiones más tardías, se presenta hiperplasia pseudoepiteliomatosa, papilomatosis con infiltrado de eosinófilos. La inmunofluorescencia directa se caracteriza por la disposición lineal

de IgG y C3 a lo largo de la membrana basal y la inmunofluorescencia indirecta revela IgG circulante en las células de superficie antiepitelial.^{2,4,5} En algunos casos se ha descrito la presencia de eosinofilia en suero.²

Se han señalado diversos tratamientos: antibióticos tópicos y sistémicos, corticosteroides tópicos y sistémicos, dapsona y etretinato; ciclofosfamida, azatioprina, ya sea como monoterapia o bien en combinaciones, pero el tratamiento de elección son los glucocorticoides sistémicos, aunque no se tiene una experiencia amplia, ya que son pocos los casos comunicados y aparentemente todos han tenido una respuesta efectiva, algunos con remisión completa y otros sin resolución.^{2-4,7}

En nuestro caso, la paciente recibió tratamiento con esteroide tópico hasta que las lesiones mejoraron, además de antibiótico (ciprofloxacino) para la infección urinaria.

COMENTARIO

Ya se ha mencionado que el PV es una variedad poco frecuente del pénfigo vulgar y, como en los casos descritos en la literatura, el diagnóstico fue realizado mediante el estudio histopatológico y su correlación clínica. Debido a que se ha relacionado el PV con la presencia de neoplasias y la paciente presentaba datos clínicos probablemente asociados, se realizaron estudios paraclínicos, y se encontraron datos de un proceso infeccioso. Aunque no se ha estandarizado el tratamiento, una de las opciones descritas son los esteroides, con respuestas variables. En el caso de nuestra paciente tuvo una buena respuesta y actualmente se encuentra sin lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim J, Chavel S, Girardi M et al. Pemphigoid vegetans: a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2008; 35: 1144-1147.
2. Ichimiya M, Yamamoto K, Muto M. Successful treatment of pemphigus vegetans by addition of etretinate to systemic steroids. *Clinical and Experimental Dermatology*. 1998; 23: 178-180.
3. Markopoulos AK, Antoniadis DZ, Zaraboukas T. Pemphigus vegetans of the oral cavity. *International Journal of Dermatology*. 2006; 45: 425-428.
4. Sigmund GA, Oppenheimer R. Pemphigus vegetans of the nose. *ENT-Ear, Nose & Throat Journal*. 2012; 91(1): 14-15.
5. Monshi B, Marker M, Feichtinger H et al. Pemphigus vegetans-immunopathological findings in rare variant of pemphigus vulgaris. *JDDG*. 2010; 8: 179-183.

6. Torres T, Ferreira M, Sanches M, Selores M. Pemphigus vegetans in a patient with colonic cancer. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2009; 75(6): 603-605.
7. Son YM, Kang HK, Yun JH et al. The Neumann type of pemphigus vegetans treated with combination of dapsone and steroid. *Ann Dermatol.* 2011; 23(3): S310-S313.
8. Adriano AR, Hamester GR, Di Giunta G et al. Pemphigus vegetans induced by use of enalapril. *An Bras Dermatol.* 2011; 86(6): 1197-1200.

Correspondencia:
Dra. Gisela Navarrete Franco
Dr. Vértiz Núm. 464
Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, 06780,
Delegación Cuauhtémoc,
México, D.F.
Teléfono: 55196351