



Pénfigo vegetante tipo Hallopeau Presentación de un caso

Juan Francisco Barzallo Viteri,* Mireya Pulido Galván,*
José Antonio Sanabria Deseuza,* Gladys León Dorantes,*
Rafael Andrade Malabehar,** Patricia Mercadillo Pérez**

RESUMEN

El pénfigo vegetante, variante rara de pénfigo vulgar, corresponde al 5% de los pacientes con pénfigo. Se divide en tipo Neumann y tipo Hallopeau, el primero caracterizado por ampollas fláccidas que al erosionarse forman vegetaciones o proliferaciones papilomatosas, especialmente en áreas intertriginosas. La variante Hallopeau se inicia con pústulas, es menos grave y remite más fácilmente con el tratamiento. Se describe un caso de pénfigo vegetante tipo Hallopeau, se trata de una mujer de 64 años con dermatosis a nivel de mucosa oral, pliegues submamario e inguino-crural y áreas perianal y vulvar, constituida por exulceraciones, neoformaciones vegetantes, ampollas fláccidas y pústulas. El estudio histológico y de inmunofluorescencia directa confirman el diagnóstico. Recibió tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día con remisión clínica completa.

Palabras clave: Pénfigo vulgar, pénfigo vegetante, pénfigo vegetante tipo Hallopeau.

ABSTRACT

Pemphigus vegetans, rare variant of pemphigus vulgaris, accounting for 5% of all patients with pemphigus disorders. It is divided into the Neumann and Hallopeau types. The Neumann type is characterized by flaccid blisters, that become eroded and form vegetating lesions or papillomatous proliferations, located primarily on flexures. Pemphigus vegetans-Hallopeau type begins with pustules, it is less severe and it responds well to therapy. We describe a case of pemphigus vegetans-Hallopeau type, a 64 years old female, with a dermatosis on the oral mucous, submamary, inguino-crural, perianal and vulvar areas. It consisted of erosions, vegetant masses, flaccid blisters and pustules. The results of histology and direct immunofluorescence studies confirmed the diagnosis. The patient was started on therapy with 1 mg/kg/d of oral prednisone that resulted in complete clinical remission.

Key words: *Pemphigus vulgar, pemphigus vegetans, pemphigus vegetans-Hallopeau type.*

INTRODUCCIÓN

En 1889, Hallopeau describe una nueva entidad que denomina "dermatitis pustulosa crónica con focos de progresión excéntrica"; en 1898, la nombró "piodermitis vegetante" y más tarde la reconoce como una variedad benigna del pénfigo vege-

tante, antes descrito por Neumann en 1876.^{1,2} Así, clásicamente el pénfigo vegetante se divide en tipo Neumann y tipo Hallopeau. El tipo Neumann se caracteriza por la presencia de ampollas fláccidas, las cuales se erosionan y forman vegetaciones o proliferaciones papilomatosas especialmente en áreas intertriginosas, asociado con un curso más agresivo, con predominio de lesiones vegetantes y de difícil remisión. La variante Hallopeau, se inicia con pústulas, es menos grave y capaz de remitir más fácilmente con el tratamiento o incluso

* Servicio de Dermatología. Hospital General de México (HGM).

** Servicio Dermatopatología. HGM.

en forma espontánea, característicamente dejando manchas hiperpigmentadas residuales en el lugar donde se encontraban las lesiones.^{2,3} Día con día estos términos son cada vez menos utilizados,³ prefiriéndose emplear sólo el nombre de pénfigo vegetante.

El pénfigo vegetante se considera actualmente una variante rara de pénfigo vulgar ya que corresponde tan sólo a un 5% de los casos.² Se cree que esta variante está relacionada con un aumento de la resistencia inmunológica de la enfermedad.⁴ Las lesiones vegetantes, y sobre todo la acantosis y los abscesos eosinofílicos intraepidérmicos en la histología, distinguen el pénfigo vegetante de los casos típicos del pénfigo vulgar. A pesar de que existen diferencias clínicas e histológicas, los estudios de inmunofluorescencia directa e indirecta son iguales en ambos.⁵

Se describe un caso cuyas características clínicas e histológicas, evolución y respuesta al tratamiento corresponden a la variante Hallopeau del pénfigo vegetante.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 64 años de edad, sin antecedentes de importancia, con padecimiento crónico de un año de evolución que cursa con prurito. Se inició con vesículas en mucosa oral que al romperse dejaban zonas exulceradas, pústulas en pliegues que se erosionaban y formaban lesiones de aspecto vegetante, que aumentaron en número y tamaño en el transcurso del tiempo. Se presentó con una dermatosis diseminada a cabeza, afectando la mucosa oral; tronco, afectando región submamaria izquierda, y pliegues inguinales, así como genitales a nivel de labios mayores. Estaba constituida por exulceraciones, placas vegetantes de 0.5 cm a 3 cm y en algunas de éstas se aprecian vesículas y pústulas (Figura 1). El signo de Nikolsky era positivo. Había recibido tratamiento previo con antimicóticos, antisépticos tópicos y antibióticos sistémicos sin presentar mejoría. Se realizaron estudios analíticos a su ingreso incluyendo hemograma completo, electrolitos séricos, química sanguínea; los cuales se reportaron en parámetros normales. El cultivo de piel lesionada resultó negativo.

Se realizó una biopsia de piel para estudio de microscopia de luz, de una vesícula, la cual evidenció acantosis moderada irregular, en la porción central se observó una ampolla suprabasal,

con fibrina, restos nucleares y algunas células acantolíticas aisladas y en pequeños grupos; además se observó infiltrado inflamatorio contenido abundantes neutrófilos y algunos eosinófilos. Se realizó también biopsia de una lesión vegetante que mostró hiperqueratosis, acantosis marcada irregular, con alargamiento y anastomosis de procesos interpapilares, donde se observaron áreas de separación suprabasal formando hendiduras, células acantolíticas y algunos eosinófilos, además de la presencia de abscesos intraepidérmicos compuestos casi en su totalidad por eosinófilos (Figura 2). La inmunofluorescencia directa fue positiva para IgG entre los queratinocitos (Figura 3).

La paciente recibió tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día, mometasona en solución para enjuagues bucales y en ungüento beta-



Figura 1. Lesión vegetante de región submamaria izquierda.

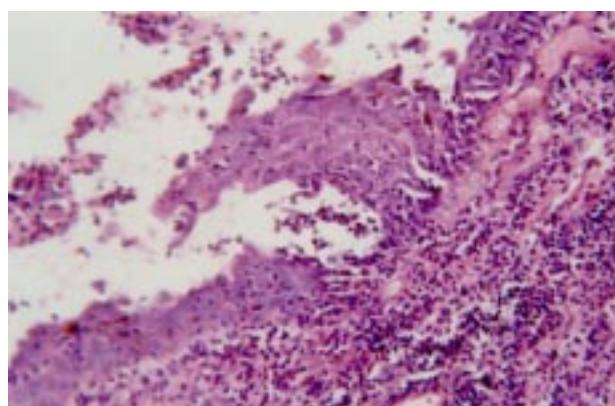


Figura 2. Biopsia de lesión vegetante. Muestra áreas de separación suprabasal, formando hendiduras, células acantolíticas y algunos eosinófilos (H&E 20x).

metasona para las lesiones vegetantes. Presentó mejoría, con remisión de exulceraciones y lesiones vegetantes a partir de la segunda semana de tratamiento, dejando manchas hiperpigmentadas café oscuro residuales (*Figura 4*). Se inició reducción gradual por seis meses, hasta suspensión del mismo. En el seguimiento por tres meses más no ha presentado recaída.

DISCUSIÓN

Si bien para algunos autores no tiene importancia considerar las variantes clásicas del pénfigo vegetante, esto puede ser discutible, pues difieren en su evolución en cuanto a la afección del estado general, pronóstico y tiempo de tratamiento. Histológicamente observamos en el tipo Neumann: a nivel de epidermis y dermis abundantes eosinófilos, las lesiones vegetantes se caracterizan por presentar papilomatosis y acantosis considerable. Las pústulas que acompañan a las lesiones recientes están llenas de eosinófilos, estos abscesos son típicos del pénfigo vegetante, se observa acantólisis suprabasal en las vesículas intraepidérmicas. En el tipo Hallopeau las vegetaciones recientes revelan acantosis con abscesos eosinofílicos más numerosos y grandes que en el tipo Neumann. Puede agregarse un infiltrado inflamatorio importante con predominio de eosinófilos situados en la epidermis donde constituye una espongiosis eosinofílica. En las lesiones tardías la histología es igual a la del tipo Neumann.^{6,7}

Los estudios de inmunofluorescencia directa muestran el depósito de todas las subclases de anticuerpos IgG entre los queratinocitos de piel lesionada, con predominio de IgG2 e IgG4. Sin embargo, en el pénfigo vulgar la actividad de autoanticuerpos reside principalmente en las subclases IgG1 e IgG4. Estos resultados demuestran que, aunque, pacientes con pénfigo vegetante y pénfigo vulgar producen autoanticuerpos contra el mismo antígeno, las subclases de anticuerpos IgG que son generados difieren entre uno y otro, dando como resultado un título más alto de anticuerpos fijadores de complemento en el pénfigo vegetante comparado con el pénfigo vulgar.⁸

Por otro lado, se ha observado por análisis de inmunoprecipitación con extractos de ratón y queratinocitos humanos normales, que el suero de los pacientes con pénfigo vulgar específicamente precipitan una glicoproteína de la superficie del queratinocito con un complejo de polipéptidos de 210,

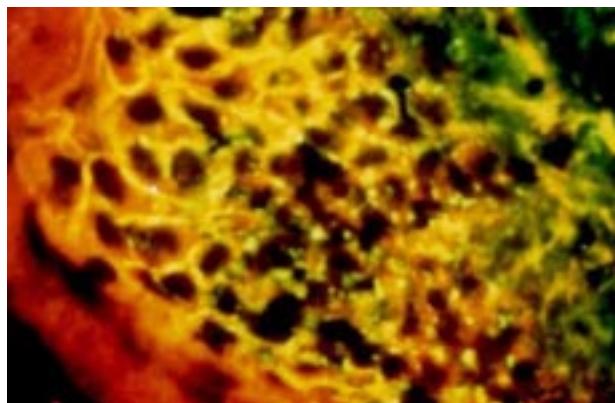


Figura 3. Inmunofluorescencia directa positiva para IgG entre los queratinocitos.



Figura 4. Remisión clínica de lesiones con el tratamiento.

130 y 85kD, la cual es significativamente homóloga a la desmogleína 3.^{3,5,9} A la inmunoprecipitación, el pénfigo vegetante tipo Neumann precipita polipéptidos de 130 y 85 kD, y se diferencia del tipo Hallopeau que precipita sólo polipéptidos de 130 kD.⁸ Lo anterior sugiere que, así como hay diferencias entre el pénfigo vulgar y el vegetante, también las puede haber entre las variantes Hallopeau y Neumann.

Con base en el cuadro clínico, en su curso crónico, afección limitada, respuesta rápida al tratamiento, así como en los datos histológicos y de inmunofluorescencia directa, nuestro caso corresponde a un pénfigo vegetante de tipo Hallopeau.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nelson C, Apisarnthanarak P, Bean S, Mellins J. Pemphigus vegetans of Hallopeau. *Arch Dermatol* 1977; 113: 942-945.

2. Downie J, Dicostanzo D, Cohen S. Pemphigus vegetans-Neumann variant associated with intranasal heroin abuse. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 872-875.
3. Du Vivier A. *Atlas de dermatología clínica*. 2a ed. Madrid: Mosby, 1995: 17.14-17.15.
4. James WD, Arnold HL, Odom RB. *Chronic blistering or pustular dermatoses*. In: Andrew's. *Diseases of the skin: Clinical Dermatology*. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1990: 539.
5. Parodi A, Stanley J, Ciaccio M, Rebora A. Epidermal antigens in pemphigus vegetans. Report of a case. *Br J Dermatol* 1988; 119: 799-802.
6. Pearson R, O'Donoghue M, Kaplan S. Pemphigus vegetans, Its relationship to eosinophilic spongiosis and favorable response to dapsone. *Arch Dermatol* 1980; 116: 65-68.
7. Lever WF. Enfermedades vesiculares y ampollares no infecciosas. En: Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopatología de la piel*. 7a ed. Buenos Aires: Intermédica, 1991: 115-116.
8. Hashizume H, Iwatsuki K, Takigawa M. Epidermal antigens and complement-binding anti-intercellular antibodies in pemphigus vegetans, Hallopeau type. *Br J Dermatol* 1993; 129: 739-743.
9. Hashimoto T, Ogawa M, Konohana A, Nishikawa T. Detection of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus antigens by immunoblot analysis using different antigen sources. *J Invest Dermatol* 1990; 94: 327-331.

Dirección para correspondencia:

Dr. Juan Francisco Barzallo Viteri
Felix Cuevas No. 912 Depto. 401
Col. Del Valle
03100 México, D.F.
Tel. y fax: 5601 28 73.
E-mail: jfbarzallov@yahoo.com