

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE AVILA

Pénfigo vegetante. Presentación de un caso

Pemphigus vegetans. Presentation of a case

Odalys Perdomo Rosales (1), Dunia Sotolongo Díaz (1), Magalys González López (2), Anisia Yolanda Pérez Jiménez (3).

RESUMEN

Se presenta un caso de pénfigo vegetante, el cual es poco frecuente; se enfatiza la importancia de diferenciar las variantes, Hallopeau y Neumann, por las implicancias pronósticas y terapéuticas que ello conlleva. El caso que se presenta es subtipo Neumann, diagnosticado por la clínica, lesiones ampollares con signo de Nikolsky positivo y la histopatología característica de esta enfermedad. Esta paciente fue tratada al combinar esteroides con el inmunosupresor azatioprina. Se alcanzó la remisión a los cuatro meses de estadía en sala y su seguimiento por consulta externa permitió afirmar su evolución satisfactoria.

Palabras clave: PÉNFIGO/diagnóstico, PÉNFIGO/clasificación, PÉNFIGO/terapia.

1. Especialista de 1er Grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1er Grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Asistente. Investigador Agregado.
3. Especialista de 2do Grado en Dermatología. Máster en Medicina Natural y Tradicional. Profesora Consultante.

INTRODUCCIÓN

El término pénfigo deriva del griego: *pemphix* = ampolla. Corresponde a un grupo de enfermedades autoinmunes, ampollosas, crónicas de la piel, que se caracterizan por el desarrollo de ampollas intraepidérmicas con autoanticuerpos, dirigidos contra la superficie celular de los queratinocitos, y causan pérdida de la adhesión entre las células epidérmicas; este fenómeno es conocido como acantolisis (1).

El pénfigo vegetante (PV) fue referido como una variante de pénfigo vulgar por Neumann (1) en 1876, 5 y 13 años después, Hallopeau (2) describió en el Primer Congreso Internacional de Dermatología y Sifilografía, en París, otra variante de pénfigo vegetante distinta a la anterior, caracterizada por la presencia de pústulas, que lleva su nombre (2). Es considerado por muchos autores como una rara variante de pénfigo vulgar, (1) y se caracteriza por lesiones vegetantes, acantolisis en la histopatología y depósito de IgG y/o complemento con patrón en panal de abejas en la inmunofluorescencia. Es una enfermedad infrecuente cuya prevalencia exacta se desconoce (3-4).

Las autoras consideran importante publicar los resultados del tratamiento y su evolución favorable en un paciente portador de una enfermedad relativamente poco frecuente en este radio de acción y de una localización poco vista.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente femenina de 42 años de edad con antecedente de salud que refiere hace más menos un año comenzó con dolor en el ano a la defecación, acude al Médico de Familia, se le indica venaton en gotas y proctocaina ungüento rectal (se interpreta como una crisis hemorroidal) por una semana, transcurrida la misma no mejora, comienza con dolor, ardor perianal con enrojecimiento de la zona entonces se valora por ginecología, se indica fomentos locales, nistatina óvulos vaginales, metronidazol oral, ciprofloxacina tabletas y rocephin (1 gramo) dosis única; a la

semana sigue sin mejoría, se reevalúa y se indica curas locales con yodopovidona en número de 5. Ante esta nueva conducta el cuadro empeora con acentuación del dolor, el ardor, comienza con exudación y quemazón de la zona por lo que es valorada por proctología el cual de inmediato interconsulta con dermatología donde se discute en colectivo y se decide su ingreso para estudio y tratamiento.

MI: LESIONES DE PIEL

Datos positivo al interrogatorio: refería dolor, ardor, escozor, exudación y prurito.

Datos positivo al examen físico: se observa un cuadro cutáneo localizado en región perianal dado por lesión única eritematoulcerativa de aspecto vegetante de más menos 10 cm de diámetro, de bordes irregulares vegetantes bien definido con respecto a piel vecina, centro ulcerado, segregante fétido, acompañada de ardor dolor, exudación y prurito y signo de Nikolsky positivo (Figura No. 1 y No. 2)

Exámenes complementarios:

Hemograma con diferencial

LCN 10.6x10⁹/l SEG 0.56 LINF 0.42 EOC 0,02 Hb 120g/l

ERITRO 54mm/h

TGP 14 u/l TGO 16u/l GLICEMIA 5.0mmol/l UREA 5.5 mmol/l

CREATININA 93mmol/l AC.URICO 281mmol/l COLESTEROL 5.1mmol/l

TRIGLICERIDOS 1` .39MMOL/L

EXUDADO DE LA LESION: *Escherichae Coli*

Sensible: amikacina, ciprofloxacina

Resistente: ceftriaxona, ceftacídima, azitromicina

RX TORAX: Negativo; RX SENOS PARANASALES: Negativo; USD ABDOMINAL: normal.

Tratamiento inicial:

Fomentos locales con SSF al 0.8% 4v/día

1. Antihistamínicos
2. Antibioticoterapia
3. Estudio en sala

Con el tratamiento inicial la paciente no mejora, por lo que se indica biopsia de piel, con resultado de Pénfigo Vegetante.

Histología: Edema y acantosis marcada, posteriormente ampollas acantolíticas intraepidérmicas suprabasales, espongiosis eosinofílica, abscesos eocinofílicos intradérmico, papilomatosis, hiperqueratosis con paraqueratosis. Existen además depósitos de IgG en las células epidérmicas.

Diagnóstico: Pénfigo vegetante, subtipo Neumann

Conducta a seguir (CAS): Se le indica esteroides (Prednisona, tab 20mg, 100mg diario) y se le asocia un inmunosupresor (Aziatropina, tab 50mg, una tab c/8 h). Se mantiene fomentos locales a temperatura ambiente con solución salina fisiológica y antihistamínicos por vía oral.

DISCUSION

El pénfigo vegetante predomina en adultos de entre 40 y 50 años, aunque puede ocurrir en otros grupos etarios, aun en niños, y es quizás algo más frecuente en mujeres (5), lo que coincide con este caso. Se trata de una enfermedad autoinmune en la que intervienen autoanticuerpos dirigidos contra proteínas desmosómicas presentes en los epitelios planos estratificados. Dichos anticuerpos exhiben actividad patógena. Habitualmente se producen anticuerpos antidesmogleína 3 (130 kD), para ambas variantes (6).

Pocos datos epidemiológicos están disponibles sobre pénfigos, y continúa como una enfermedad de rara incidencia, las características clínicas y epidemiológicas varían según la localización geográfica y el fondo étnico (7).

El diagnóstico del pénfigo vegetante el subtipo Neumann se basa en criterios clínicos:

Enfermedad que comienza con ampollas extensas que erosionan, sobre las cuales aparecen lesiones vegetantes (8).

El cuadro clínico puede llegar a ser muy florido y las vegetaciones pueden ser de considerable

volumen, en este subtipo el signo de Nikolsky suele ser positivo (4). No hay alteraciones sistémicas ni del estado general (4). En ambas variedades, las lesiones pueden sobreinfectarse por bacterias y/o cóndida como se describe en la literatura (4), en este caso se sobre infestó con una Echericah Coli.

La literatura muestra que debido a que se trata de una patología infrecuente, es difícil realizar ensayos controlados y randomizados. Las publicaciones consisten en series o casos aislados (4).

Para el tratamiento los esteroides sistémicos constituyen para la mayoría de los autores, el tratamiento de primera línea (3-4, 8).

En este caso se comienza tratamiento con esteroides como se comenta en la literatura (9), se le asocia inmunosupresores, entre estos la Aziatropina con el objetivo de disminuir la dosis de esteroide según la evolución del paciente hasta suspenderlo y dejar solamente los inmunosupresores, descrito por Fizpatrick (10). Después de un período de 4 meses de evolución, se logra la remisión del cuadro con evolución satisfactoria y se le mantienen bajas dosis de inmunosupresores (Figura No. 3 y No. 4). La paciente lleva dos años de evolución sin hacer recidiva del cuadro clínico.

Los pacientes que presentan la variedad de Hallopeau requieren dosis bajas, mientras que aquellos con la forma de Neumann necesitan dosis mayores (4). Habitualmente, los corticoides mejoran las lesiones y son capaces de inducir remisión, pero la enfermedad suele recurrir al descender o suspender los mismos. En otros casos, las lesiones vegetantes son refractarias a dicho tratamiento. Las drogas que han sido utilizadas en asociación con los esteroides como coadyuvantes y con buena respuesta, incluyen dapsona, inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, micofenolato mofetil) y retinoides (etretinato, acitretin). La dapsona inhibe la quimiotaxis de polimorfonucleares. Los retinoides disminuyen la proliferación celular y tienen una acción inmunomoduladora y antiinflamatoria no del todo aclarada. Otros tratamientos a considerar incluyen los corticoides intralesionales y metotrexate (4,1 1).

CONCLUSIONES

Si bien el pénfigo vegetante es poco frecuente, es importante su diagnóstico al incluir el subtipo Hallopeau y de Neumann, por las implicancias pronósticas y terapéuticas que ello conlleva.

En el caso que se presenta, el pénfigo vegetante es de la variante Neumann, diagnosticado por la clínica y el signo de Nikolsky positivo, e histológicamente; edema y acantosis marcada, posteriormente ampollas acantolíticas intraepidérmicas suprabasales, espongiosis eosinofílica, abscesos eosinofílicos intradérmicos, papilomatosis, hiperqueratosis con paraqueratosis. Existen además depósitos de IgG en las células epidérmicas, al cual se le aplicó tratamiento combinado de esteroides con el inmunosupresor (azatioprina), el caso se remitió a los cuatro meses de estadía en sala con muy buen pronóstico.

ABSTRACT

A case of pemphigus vegetans is presented which is little frequent; it emphasizes the importance to differentiate the variants, Hallopeau and Neumann, by the prognosticate and therapeutic implications that this entail. This presented case is Neumann subtype, diagnosed by the clinic, crusted lesions with positive Nikolsky sign and pathology characteristic of this disease. This patient was treated combining steroids with azathioprine. It was reached the referral four months of staying in room and her monitoring by outpatient clinics it allows to affirm her satisfactory evolution.

Key words: PEMPHIGUS/diagnosis, PEMPHIGUS/classification, PEMPHIGUS/therapy.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Herrera López IB, Miranda Tarragó J. Pénfigo vulgar: criterios actuales. Rev Habanera Cienc Méd [Internet]. 2009 [citado 11 May 2012]; 8(5 supl. 5): [aprox. 8 p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2009000500008&lng=es.
2. Hallopeau H. Congres Internaional de Dermatologie et de Syphiligraphie Tenu a Paris (10 Session). Paris: G. Masson; 1889.
3. Sellami ZA, Bouguerra C, Sellami MK, Chelly I, Zitouna M, Makni S, et al. Pemphigus vegetans: a clinical, histological, immunopathological and prognostic study. J Eur Acad Dermatol

- Venereol [Internet]. 2011 [citado 12 Jul 2012]; 25(10):1160-1167. Disponible en: <http://hinari-gw.who.int/whalecomonlinelibrary.wiley.com/whalecom0/doi/10.1111/j.1468-3083.2010.03939.x/abstract;jsessionid=BCAA367A66852652196FC65488D09C9F.d02t03>
4. Pizzariello G, Olivares L, Forero O, D'Atri G, Fernández Pardal P, Anaya J. Estudio retrospectivo de pacientes con pénfigo vegetante de Hallopeau en un período de 20 años y revisión de la literatura. *Dermatol Argent* [Internet]. 2011 [citado 12 May 2012]; 17(4): 294-300. Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewArticle/698>
 5. Monshi B, Marker M, Feichtinger H, Schmid G. Pemphigus vegetans immunopathological findings in a rare variant of pemphigus vulgaris. *J Dtsch Dermatol Ges* [Internet]. 2010 [citado 12 Jul 2012]; 8: 179-183. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1610-0387.2009.07214.x/full>
 6. Epidemiologic study of 20 cases of pemphigus at Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria de Málaga, Spain. *Act Dermosifiliogr* [Internet]. 2010 [citado 12 May 2012]; 101(6):524-533. Disponible en: <http://www.elsevier.es/en/revistas/actas-dermo-sifiliograficas-103/epidemiologic-study-of-20-cases-of-pemphigus-13154285-originales-2010>
 7. Zaraa I, Sellami A. Pemphigus vegetans: a clinical, histological, immunopathological and prognostic study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2011 [citado 12 May 2012]; 25(10):1160-1167. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-3083.2010.03939.x/full>
 8. Breton AL, Chandeclerc ML, Lefauve C, Cuny JF. Pemphigus vegetans. *Ann Dermatol Venereol*. 2008; 135: 798-799.
 9. 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.
 10. Wolf K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7 ed. New York: Mc Graw Hill Medical; 2008.
 11. Young-Min S, Hong-Kyu K, Jeong-Hwan Y, Joo-Young R, Jong-Rok L. The Neumann type of pemphigus vegetans treated with combination of dapsone and steroid. *Ann Dermatol* [Internet]. 2011 [citado 12 Jul 2012]; 23(Suppl 3): S310-S313. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3276784/>

ANEXOS

Figura No.1



Figura No.2



Firuga No.3



Firgura No.4

