

PÉNFIGO VULGAR ORAL: REPORTE DE CASO

PEMPHIGUS VULGARIS: A CASE REPORT

María del Rosario Castañeda-Gómez^{1a,b}, Jonathan Grajeda – Cruz^{1a,b}, Sandra López – Verdín^{1a,c,d}

RESUMEN

Se reporta el caso de un paciente joven con diagnóstico de pénfigo vulgar, considerada como una enfermedad vesiculoampollar de origen autoinmunitario, relacionada con factores genéticos y ambientales. Es secundaria a la producción de auto anticuerpos IgG contra la región amino terminal de las desmogleínas 1 y 3 causando acantólisis y formación de ampollas. Afectando piel y mucosas. Se distingue por la aparición de ampollas flácidas que eclosionan fácilmente así como costras y erosiones. El diagnóstico se basó en las características clínicas e histopatológicas. KIRU. 2016; 13(1):70-72.

Palabras clave: Patología; pénfigo vulgar; erosiones bucales; enfermedad mucocutánea (Fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

A case of a young patient who was diagnosed with pemphigus vulgaris, considered as a vesiculoampollar disease of autoimmune origin, related to genetic and environmental factors is reported. It is secondary to the production of auto IgG antibodies to the amino terminal region of the desmogleins 1 and 3 causing acantholysis and blistering. Affecting skin and mucous membranes. It is distinguished by the appearance of flaccid blisters easily hatch also crusts and erosions. The diagnosis was based on clinical and histopathologic characteristics. KIRU. 2016; 13(1):70-72.

Key Words: Pathology; pemphigus vulgaris, oral lesions, mucocutaneous disease (Source: MeSH NLM).

¹ Facultad de Odontología. Universidad de Guadalajara, México.

² Universidad Autónoma Metropolitana. Xochimilco, México.

^a Lic. en Cirujano Dentista

^b Pasante de la Licenciatura en Cirujano Dentista

^c Esp. Patología y Medicina Bucal, Doctorante en Biología Molecular en Medicina

Correspondencia:

María del Rosario Castañeda Gómez

Dirección: Alberto Corona Araiza #693 Autlan. Jalisco. México

Correo electrónico: castmary_95@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El término pénfigo proviene del griego pemphix, que significa ampolla o burbuja y representa un grupo de enfermedades vesiculo-ampollares autoinmunes presentes en mucosa y piel ocasionadas por autoanticuerpos en contra de las desmogleínas 1 (Dsg1) y 3 (Dsg3). Existen dos tipos mayores de la enfermedad (Tabla 1). En el pénfigo foliáceo, se desarrollan ampollas superficiales típicamente asociadas con autoanticuerpos hacia la Dsg1, sin embargo en la forma más severa del pénfigo vulgar (PV), el cual es caracterizado por ampollas más profundas en el estrato suprabasal del epitelio, los autoanticuerpos IgG van dirigidos a ambos tipos de desmogleínas 1 y 3¹. Se ha reportado una mortalidad del 10% con los tratamientos actuales, sin tratamiento se incrementa hasta un 60% debido a las consecuencias producidas por la pérdida epitelial, como el desequilibrio hidroelectrolítico y la sepsis². En México su incidencia es baja así como las investigaciones al respecto, sin embargo, en los hospitales regionales y nacionales su frecuencia ha ido en aumento, así como la mortalidad. En México la prevalencia aproximada de 0,5 a 3,2 casos por año por 100 000 habitantes².

El diagnóstico se basa en las características clínicas; ampollas flácidas además de erosiones en piel y mucosa, así como en los hallazgos del estudio histopatológico donde se pueden encontrar infiltrado de polimorfonucleares y eosinófilos con espongiosis, además de la acantólisis, la cual es el signo patognomónico de la enfermedad³. La inmunofluorescencia directa para la identificación de depósitos de IgG y de C3 que dan el aspecto de un panal en ocasiones se puede utilizar para ver el curso de la enfermedad en pacientes recalcitrantes a los corticoesteroides⁴. Por este método se pueden detectar también, anticuerpos circulantes anti-IgG fijados a las Dsgs. Por último, es recomendable la determinación del HLA tipo II para identificar el haplotipo que da la susceptibilidad para tener esta enfermedad.⁵

Tabla 1. Clasificación de pénfigo

| |
|-------------------------|
| Pénfigo vulgar |
| Pénfigo foliáceo |
| Nuevas variantes |
| Paraneoplásico |
| Pénfigo IgA |
| Pénfigo herpetiforme. |

REPORTE DE CASO

Paciente masculino con 35 años de edad originario de Tepetitlan Jalisco, México que se presenta a la clínica de medicina y patología bucal de la Universidad de Guadalajara por presentar ardor en la boca. No refiere datos patológicos de importancia. A la exploración, presenta costras serohe-

máticas en piel cabelluda, zona periaxilar, nariz y labio inferior, lesiones en boca; erosiones en mucosa yugal así como ampollas en bordes lateral de lengua, mostrando positividad para el signo de Nikolsky (Figura 1). Posteriormente se realizó biopsia para mandar el espécimen a examen histopatológico donde reportaron datos compatibles con pénfigo vulgar (Figura 2).



Figura 1. Lesiones característica del pénfigo vulgar. A) De izquierda a derecha, costras serohe-máticas en piel cabelluda, labio inferior, supra-tip, y zona peri-axilar. B) Múltiples erosiones en carrillo, mucosa labial superior y signo de Nikolsky en mucosa labial inferior.

DISCUSIÓN

Clínicamente, esta condición se identifica por ampollas intraepiteliales que resultan de la pérdida de la adhesión celular. En consecuencia, las células de superficie en la piel y la membrana mucosa ya no se adhieren entre sí. Los primeros signos de esta condición son lesiones ampollares que rara vez se logran observar en la primer consulta del paciente debido a que el epitelio que las recubre es fácilmente desplazado en movimientos masticatorios dejando una lesión secundaria erosiva, teniendo como lugar de preferencia zonas de fricción, destacando carrillos, paladar blando, lengua y mucosa labial⁶. El diagnóstico diferencial de PV se estableció en base a las lesiones erosivas bucales y costras serohe-máticas en piel. Por lo que

se consideraron inicialmente enfermedades del tipo mucocutáneas como el liquen plano erosivo, eritema multiforme y lupus eritematoso. Para poder ser descartados se tomó en cuenta los signos patognomónicos de cada uno de ellos. El liquen plano se consideró como el diagnóstico diferencial más cercano ya que además de presentarse de manera similar en la boca también es una enfermedad mucocutánea, sin embargo las lesiones en piel si pueden diferenciarse, mientras que el PV muestra costras serohe-máticas, el liquen se manifiesta con formas reticulares o atrófico-erosivas. A pesar de tener estas diferencias cutáneas el estudio histopatológico es necesario como confirmatorio de diagnóstico (Tabla 2), La identificación oportuna y un manejo apropiado durante la fase oral de la enfermedad evitarían las lesiones en la piel.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial

| Nombre | Lesión patognomónica | ¿Por qué se descartó? |
|----------------------|---|--|
| Lupus eritematoso | Alas de mariposa en lupus eritematoso discoide. | Sin presencia de alas de mariposa y tiene incidencia en un 90% en mujeres fértiles |
| Liquen plano erosivo | Estrías de whickham. | Sin presencia de estrías, así como infiltrado casi exclusivo linfocítico |
| Eritema multiforme | Lesión en diana cutáneas, lesiones oculares, erosiones cubiertas por exudado serosanguinolento. | No hay presencia de lesiones cutáneas en forma de diana |

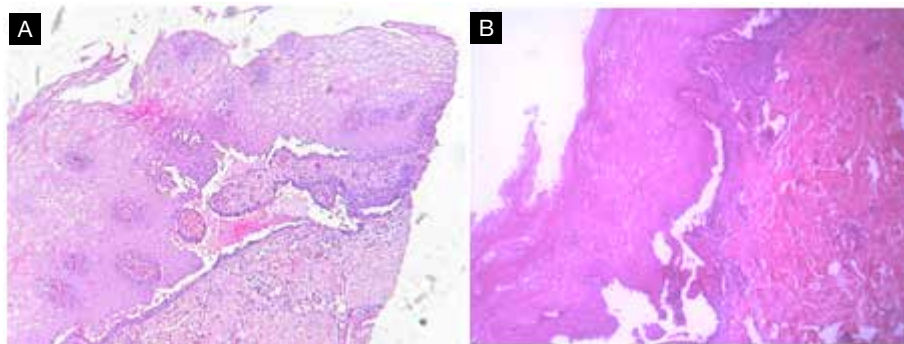


Figura 2. A y B se observa ampolla intraepitelial donde se aprecia la adherencia íntegra del estrato basal al tejido conectivo.

CONCLUSIÓN

El adiestramiento por parte del odontólogo general, para el reconocimiento de lesiones asociadas a PV, sigue siendo de importancia clínica para el diagnóstico temprano, ya que estos pacientes si no son atendidos pueden desarrollar lesiones en piel y progresar hasta la muerte. El signo de Nikolsky es un método auxiliar de fácil acceso, sin necesidad de adiestramiento previo aplicable en cualquier consultorio odontológico, pero no sustituye al estudio histopatológico. La terapéutica debe ser guiada por profesionales especialistas en medicina bucal o dermatología.

Contribuciones de autoría: RCD Y GSB participaron en el diseño del estudio, en asesoría técnica, redacción y análisis de resultados. KBP y MCD participaron en la revisión de la literatura, aporte de material de estudio y recolección de datos. GSB redactó el artículo el cual fue aprobado por todos los participantes.

Fuente de financiamiento: Autofinanciado.

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Grando SA. Pemphigus autoimmunity: Hypotheses and realities. *Autoimmunity*. 2012; 45:7–35.
2. Scully C, de Almeida OP, Bagán J, Diz-Dios P, Mosqueda-Taylor A. Medicina y patología bucal. Planeación y desarrollo. México, PyDESA, 2014
3. Venugopal D, Murrell SS. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Dermatol Clin*. 2011; 29(3):373-80.
4. Noormohammadpour P, Ehsani A, Mortazavi H, Daneshpazhooh M, Balighi K, Mofidi M, Gholamali F, Sadeghinia A. Rituximab therapy improves recalcitrant Pemphigus vulgaris. *EXCLI J*. 2015 Jan 21; 14:109-16.
5. Ratnam KV, Pang BK. Pemphigus in remission: value of negative direct immunofluorescence in management. *J Am Acad Dermatol*. 1994 Apr;30(4):547-50.
6. I-Hsuan Chena, Shu-Chi Mua, Dino Tsaib, Yuh-Yu Chouc, Li-Fang Wangd, Ling-Jen Wang. Oral Ulcers as an Initial Presentation of Juvenile Pemphigus: A Case Report. *Pediatr Neonatol*. 2013; 57(4):338-342.
7. Abordaje terapéutico dermatológico ambulatorio del pénfigo vulgar en adultos. México: Secretaría de Salud, 2013.

Recibido: 28-10-15

Aprobado: 28-02-16

Citar como: Castañeda-Gómez M., Grajeda – Cruz J., López – Verdín S. Pénfigo vulgar oral: reporte de caso KIRU. 2016;13(1):70-72.