

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO
"JOSÉ LUIS MIRANDA"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

PÉNFIGO VULGAR EN LA INFANCIA. PRESENTACIÓN DE UN PACIENTE

Por:

Dra. Nancy Alemán Pedraja¹, Dr. Ariel Moya Machado² y Dr. José Rafael Lugo Ruiz³

1. Especialista de I Grado en Dermatología. Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara. Asistente. UCM-VC.
2. Especialista de II Grado en Pediatría, Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Máster en Enfermedades Infecciosas. Santa Clara. Villa Clara. Instructor UCM-VC.
3. Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara. Máster en Nutrición. Instructor. UCM-VC.

Descriptor DeCS:
PENFIGO/diagnóstico

Subject headings:
PEMPHIGUS/diagnosis

El pénfigo es una rara enfermedad vesículo-ampollar autoinmune de la piel y las mucosas. El pénfigo vulgar (PV) y sus variantes menos comunes forman parte de un grupo de enfermedades dermatológicas en las que se produce una descamación epitelial, debido a anticuerpos que atacan al desmosoma del sistema de cohesión intercelular. Puede comenzar de muchas formas, pero por lo general se presenta primero en la boca, y después, frecuentemente, en las ingles, cuero cabelludo, cara, cuello, axilas y genitales^{1,2}. A veces las ampollas son al principio escasas y parecen intrascendentes, pero en pocas semanas aparecen lesiones extensas generalizadas o quedan limitadas a una o más localizaciones durante meses. El signo de Nikolsky es positivo, ya que la piel carece de cohesión. Es importante resaltar que los enfermos de PV muestran importante deterioro del estado general por la propia enfermedad, por las pérdidas electrolíticas, como consecuencia de las extensas erosiones cutáneas y por la dificultad en la ingesta de alimentos. Son frecuentes las infecciones sistémicas^{1,3}.

Los métodos diagnósticos que se emplean consisten en:

- Examen citológico: Es realizado del frotis, obtenido por el raspado del fondo de la ampolla, y revela la presencia de células acantolíticas.
- Examen histopatológico: Revela clivaje intraepidérmico acantolítico, de localización suprabasal. También se localiza, a lo largo del clivaje, la presencia de células epidérmicas desprendidas que son las células acantolíticas. La biopsia es imprescindible para confirmar el diagnóstico de PV.
- Diagnóstico inmunológico: Las pruebas de inmunofluorescencia directa e indirecta.

El tratamiento del PV es a base de corticosteroides con terapia coadyuvante o sin ella, que incluye agentes inmunosupresores, como azatioprina, ciclofosfamida, methotexate y la ciclosporina. Se utiliza además el dapsone, y eventualmente se utilizan otras modalidades terapéuticas, como: crisoterapia, plasmaféresis y fotoleucoforesis. Asimismo, están siendo empleadas la pulsoterapia

con corticosteroides y con inmunosupresores^{4,5}. El pronóstico ha cambiado radicalmente en las dos últimas décadas, el fallecimiento ocurría durante el primer o segundo año después de la aparición, en aproximadamente el 50 % de los enfermos, durante la etapa previa a la antibioticoterapia y al tratamiento con glucocorticoides. Una vez que se controla el trastorno, el problema principal es que se requiere una terapia por toda la vida, y deben enfrentarse los efectos secundarios potenciales de los fármacos empleados^{4,5}.

Presentación del paciente

Paciente de 12 años de edad, femenina, piel negra, con antecedentes de asma bronquial. Dos meses antes del ingreso, aparecieron lesiones en la mucosa bucal, por lo que fue atendida por Estomatología, al interpretarse el cuadro como una gingivoestomatitis; se le administró tratamiento con curas locales, con el que se obtuvo una relativa mejoría. Siete días después, fue ingresada en nuestro hospital. Durante su evolución presentó lesiones de tipo ampollas en el tronco y las extremidades, acompañadas de un empeoramiento de las lesiones de la mucosa bucal; además, se observó congestión conjuntival bilateral.

La paciente fue dada de alta a los siete días de estadía, con tratamiento de antihistamínicos por vía oral y antibióticos tópicos para las lesiones cutáneas. En los días sucesivos, mantuvo las lesiones cutáneas y se interconsultó con el especialista en Dermatología, quien en ese momento considera que se deben a una enfermedad ampollar, posible impétigo bulloso; se indicó tratamiento con medidas generales, fomentos, crema antibiótica y tetraciclina oral. La paciente mantiene una evolución tórpida, por lo que reingresa nuevamente a los treinta días del egreso previo, con los siguientes planteamientos diagnósticos:

Enfermedad ampollar

- a) Impétigo bulloso
- b) Pénfigo vulgar
- c) Dermatitis herpetiforme
- d) Síndrome de Stevens Johnson

Al realizar el examen físico se encontraron las siguientes alteraciones:

Piel: Lesiones cutáneas eritematoampollosas generalizadas, con costras oscuras y otras con bordes erosionados de aproximadamente cuatro a seis cm de diámetro, localizadas en los pliegues de los codos, dorso de las manos (Fig 1), cara interna y externa de ambas rodillas (Fig 2); lesiones similares confluyen en el cuello, hombros, axilas, tronco y región frontal⁴, con zonas denudadas con costras (Fig 3).



Fig 1 Lesiones eritematoampollosas de aproximadamente 4 a 6 cm de diámetro, con costras oscuras y bordes erosionados.



Fig 2 Lesiones eritematoampollosas de aproximadamente 10 cm de diámetro, con costras oscuras de bordes erosionados, localizadas en la cara interna de la rodilla derecha.



Fig 3 Lesiones eritematoampollosas, con costras oscuras en la región frontal.

Mucosas: Lesiones erosivas y costrosas dolorosas que toman la mucosa bucal, labios con costras gruesas hemorrágicas y fisuras y lengua recubierta por placa blanquecina (Fig 4); todo esto le dificultaba la deglución, y le producía disfonía.



Fig 4 Lesiones costrosas gruesas, hemorrágicas, con fisuras en los labios.

Asimismo, se observaron conjuntivas eritematosas y lesiones costrosas en la mucosa nasal y en la vulva, acompañadas de toma del estado general.

Durante su ingreso se inicia tratamiento con baños de permanganato de potasio, talco antiséptico y curas con sulfadiazina de plata. El cuadro evoluciona tórpidamente y se le realiza biopsia de piel de una ampolla reciente, con el diagnóstico de pénfigo vulgar. Se le indica acetónido de triamcinolona (40 mg) intramuscular profundo (primero, cuarto y séptimo días), asociado con azatioprina (50 mg). Dada la evolución no satisfactoria, es necesario añadir al tratamiento trifamox y amikacina por siete días, y posterior a ellos se traslada al servicio de Caumatología, donde se les realizan curas con sulfadiazina de plata, que es necesario sustituir por nitrofurazona. Diez días después de concluida la terapéutica con acetónido de triamcinolona aparecen nuevas lesiones ampollosas, por lo que se decide sustituir por prednisona (40 mg diarios) por vía oral.

Después de introducir del esteroide oral, la paciente experimentó una mejoría clínica de las lesiones y de su estado general, y fue egresada con tratamiento ambulatorio con azatioprina y prednisona, que ha sido reducida de forma gradual. Se concluye el diagnóstico definitivo como un pénfigo vulgar, por la historia clínica y el diagnóstico histopatológico.

Comentario

El pénfigo es una enfermedad rara, incluso para los pacientes adultos, y en la literatura mundial se informan muy pocos casos en niños. En nuestra experiencia personal, desde el año 1976 en que brindamos nuestra labor en la consulta de Dermatología en nuestro Hospital Pediátrico, es el primer infante diagnosticado con un pénfigo vulgar en nuestra provincia.

Referencias bibliográficas

1. Tamarit R. Pénfigo [página web en Internet]. Valencia: Hospital de la Ribera [actualizado 6 Ene 2003; 10 Sept citado 2008]. Disponible en: <http://web.udl.es/usuarios/dermatol/ProtocolosWeb/Ampollosas/Autoinmunes/Pénfigo.html>
2. Lazarde LJ, Campos Ch MT. Pénfigo vulgar bucal precedido de lesiones cutáneas. Acta Odontol Venez [serie en Internet]. 2004 Ene [citado el 12 Sep 2008];42(1):[aprox. 3 p.]. Disponible en: http://www.actaodontologica.com/ediciones/2004/1/penfigo_vulgar_bucal_lesiones_cutaneas.a.sp
3. Fitzpatrick's TH, Eisen AZ, Wolf KS, Freedberg IN, Austen KF. Dermatology in general medicine. 7^{ma} ed. Philadelphia: Mc Graw-Hill; 2003. p. 558-62.

4. Morelli JG. Vesiculobullous Disorders. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson textbook of pediatrics. 18 th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2691.
5. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL. Enfermedades cutáneas de mecanismo inmunitario. En: Harrison principios de medicina interna. 16 ta ed. [monografía en el Internet]. Washington: Mc Graw Hill Interamericana; 2006 [citado el 9 Nov 2008]. Disponible en:
<http://www.harrisonmedicina.com/popout.aspx?.alD=57612>

Recibido: 9 de diciembre de 2008

Aprobado: 9 de febrero de 2009