



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 *Ciego de Ávila*

HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO- QUIRÚRGICO **“MANUEL ASCUNCE DOMENECH”** **DEPARTAMENTO DE DERMATOLOGÍA**

Pénfigo vulgar en cavidad oral de inicio temprano. Informe de Caso

Yenisey Gleidis Mir García³ mgyenisey.cmw@infomed.sld.cu <https://orcid.org/0000-0001-9472-7275>

Maricel Súcar Batista² maricel.cmw@infomed.sld.cu <https://orcid.org/0000-0002-1557-7000>

Beatriz Mantecón Fernández³ mfbeatriz.cmw@infomed.sld.cu <https://orcid.org/0000-0002-7632-7777>

¹Máster en Educación Médica. Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral. Profesora asistente. Investigador agregado. Hospital Universitario Clínico- Quirúrgico “Manuel Ascunce Domenech”. Departamento de Dermatología. Camagüey, Cuba.

²Máster en Infectología y Medicina tropical. Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Profesor auxiliar. Hospital Universitario Clínico- Quirúrgico “Manuel Ascunce Domenech”. Departamento de Dermatología. Camagüey, Cuba.

³Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Profesor auxiliar. Hospital Universitario Clínico- Quirúrgico “Manuel Ascunce Domenech”. Departamento de Dermatología. Camagüey, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: mgyenisey.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: a un grupo de enfermedades ampollares crónicas que evolucionan por brotes que afectan la piel o mucosas, y que desde el punto de vista histopatológico se caracterizan por la formación de ampollas intraepidérmicas secundaria a la acantolisis se les denomina pénfigo.

Presentación del caso: paciente blanca, femenina de 26 años, con antecedentes de salud, que acude a



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 *Ciego de Ávila*

consulta de Dermatología, del Hospital Universitario Clínico- Quirúrgico “Manuel Ascunce Domenech”, de la ciudad de Camagüey refiriendo que desde hace más de tres meses comenzó con lesiones erosivas en la mucosa oral inicialmente, luego aparecieron en los labios, extremadamente dolorosas, que le impedían hasta la alimentación. Al examen físico se constata cuadro localizado constituido por múltiples lesiones en placas erosivas, eritematosas en número y tamaño variable que ocupan la cavidad oral y el borde libre de los labios, en cuya localización se observa además costras serohemáticas. Se ingresa en Sala de Dermatología y se diagnostica pénfigo vulgar por biopsia de mucosa. Solo con lesiones en cavidad oral y labios se mantiene dos semanas más hasta que inicia con lesiones ampollares en el tronco y los miembros, ampollas tensas al inicio y posteriormente flácidas, que al romperse dejaban un área erosionada de mayor tamaño que la lesión que le dio origen. **Conclusiones:** se indicó tratamiento con los medicamentos protocolizados y se encuentra recuperada actualmente. Se presenta este caso por lo novedoso de su edad de aparición antes de los 30 años, siendo más frecuente entre los 40 y 50 años de vida.

Palabras clave: PÉNFIGO VULGAR; MUCOSA ORAL; INFORME DE CASO

INTRODUCCIÓN

Existe un grupo de trastornos llamados “enfermedades ampollosas autoinmunes e intraepiteliales”, de etiología autoinmune y baja incidencia, que se caracterizan por la presencia de ampollas subdérmicas o intraepidérmicas.⁽¹⁻³⁾ La palabra “pénfigo” fue escogida por Wichman en 1791 para describir dicha enfermedad, y que se correspondía con el “pénfigo vulgar” (PV) actual.² Se denomina pénfigo a un grupo de enfermedades ampollares crónicas que evolucionan por brotes que afectan la piel y/o mucosas, y que desde el punto de vista histopatológico se caracterizan por la formación de ampollas intraepidérmicas y secundaria a la acantolisis.⁽⁴⁻⁵⁾

Su incidencia se estima en 0,1 a 0,5 % casos por 100.000 personas por año. Es excepcional en niños, siendo más frecuente entre los 40 y los 60 años de edad, y con una leve predilección por el sexo femenino.⁶ Se describen como posibles factores etiológicos: los traumatismos, la radiación ionizante, el estrés, el consumo de cocaína, determinados virus y algunos fármacos; sin embargo, es clara la base autoinmune de esta enfermedad.⁽⁷⁾



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 *Ciego de Ávila*

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente blanca, femenina de 26 años de edad, con antecedentes de salud anterior, que acude a consulta de Dermatología, del Hospital Universitario Clínico- Quirúrgico “Manuel Ascunce Domenech”. refiriendo que desde hace más de tres meses comenzó con lesiones erosivas en la mucosa oral inicialmente, que fueron interpretadas como gingivostomatitis herpética para lo cual llevó tratamiento sin mejoría laguna. Luego aparecieron en los labios, extremadamente dolorosas, que le impedían hasta la alimentación. Al examen físico se constata cuadro localizado constituido por múltiples lesiones en placas erosivas, eritematosas en número y tamaño variable que ocupan la cavidad oral y el borde libre de los labios, en cuya localización se observa además costras serohemáticas. (Foto 1 y 2)

Se ingresa en la sala de Dermatología de dicha institución y se le realizan exámenes complementarios con resultados normales, excepto biopsia de mucosa oral que informa Pénfigo vulgar

Solo con lesiones en cavidad oral y labios se mantiene dos semanas más hasta que inicia con lesiones ampollares en el tronco y los miembros, ampollas tensas al inicio y posteriormente flácidas, que al romperse dejaban un área erosionada de mayor tamaño que la lesión que le dio origen.

Se inició tratamiento con 180 mg de prednisona y 150 mg de azatioprina, junto a carbonato de calcio, vitamina C, Protector de la mucosa gástrica, baños antisépticos con Permanganato de potasio (1 papelillo=2gr) 1 papelillo para 10 litros de agua para baños diarios y -Violeta de Genciana en solución acuosa al 1-2% en áreas denudadas y colutorios de llantén en mucosa oral cada 6 horas.

I Jornada Virtual de Estomatología 2022 Ciego de Ávila



Foto 1



Foto 2

DISCUSIÓN

El diagnóstico de PV se basa en la historia clínica, la histología y serología. La biopsia debe realizarse en vesículas de menos de 24 horas de evolución, preferiblemente de la parte más periférica de la lesión siendo la inmunofluorescencia directa (DIF) la prueba de elección para su diagnóstico.^(2,5) La histopatología característica del pénfigo vulgar consta de la separación intraepitelial o acantólisis de una sola capa de queratinocitos basales a lo largo de la membrana basal, asociada a edema intercelular e infiltrado inflamatorio dérmico.^(5,6) Con DIF las superficies celulares emiten fluorescencia en un “patrón de red de pesca”.^(3,4) Esto distingue al pénfigo vulgar de otras condiciones con presentaciones clínicas similares, como el penfigoide y el liquen plano oral, ya que estas muestran distintos patrones de tinción en el análisis DIF;^(5,6) en el caso del liquen plano oral (LPO), el patrón de fluorescencia incluye la deposición de fibrinógeno en un patrón lineal a lo largo de la zona de la membrana basal asociada con o sin fluorescencia positiva para la inmunoglobulina M (IgM) en cuerpos de Civatte (células apoptóticas).⁽⁷⁾

En la mayoría de los pacientes las erosiones dolorosas de la mucosa representan la forma de presentación del pénfigo vulgar y pueden estar presentes como única manifestación del trastorno durante un



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 *Ciego de Ávila*

promedio de 5 meses antes de la aparición de lesiones cutáneas. Las regiones afectadas con mayor frecuencia es la mucosa oral, la que se encuentra comprometida en casi todos los pacientes con pénfigo vulgar y a menudo es la única región afectada en estos casos. Las ampollas intactas son raras, probablemente debido a que las lesiones son frágiles y se rompen con facilidad. Pueden aparecer lesiones dispersas y a menudo extensas en cualquier parte de la cavidad oral, aunque tal vez afecten con mayor frecuencia la mucosa bucal. Estas erosiones se diseminan hasta comprometer la faringe y la laringe y provocan disfonía. A menudo estas lesiones impiden la ingesta adecuada de alimentos y bebidas.⁽⁴⁾

La enfermedad también afecta en ocasiones otras mucosas, entre ellas la conjuntiva, el ano, el pene, la vagina y los labios vulvares, con lesiones erosivas, e incluso se han comunicado raros casos de compromiso esofágico.

Los síntomas subjetivos que acompañan la enfermedad son ardor, dolor y prurito. Antes del advenimiento de los esteroides estos pacientes presentaban manifestaciones generales intensas, fiebre elevada, astenia, postración, que los llevaba a un cuadro de sepsis generalizada y hasta la muerte.⁽⁴⁾

En el diagnóstico diferencial del PV destaca el pénfigo foliáceo, el pénfigo eritomatoso, el pénfigo vegetante y el pénfigo paranoplástico, u otras lesiones dermatológicas vesiculoampollosas como el herpes simple, el penfigoide bulloso, la dermatitis herpetiforme, el eritema multiforme, y sobre todo liquen plano oral y penfigoide de membrana mucosa.⁽⁸⁾

El tratamiento para el pénfigo se realiza principalmente con esteroides sistémicos, en combinación con agentes inmunosupresores, estos son el pilar de la terapia contra el pénfigo, pero los efectos adversos y complicaciones de la terapia a largo plazo siguen contribuyendo sustancialmente a su morbimortalidad. La combinación de corticosteroides con inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato, micofenolato mofetil) ha mostrado buenos resultados en el control de la enfermedad, lo que ha permitido reducir la dosis de corticosteroides. Cuando hay una lesión bacteriana asociada, también se implementa la terapia con antibióticos. La supervisión clínica y el control de laboratorio debe ser constante, a fin de evaluar tanto la evolución de la enfermedad como los efectos no deseados



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 *Ciego de Ávila*

El enfoque terapéutico del PV se basa en la terapia sistémica y/o local con corticoides. La prednisolona sistémica, se emplea como tratamiento inicial. El uso de esteroides sistémicos ha cambiado el pronóstico de la enfermedad, de una mortalidad cercana al 75 % hasta el 6 %.⁽⁹⁾

En esta investigación, se coincide totalmente con la terapia de reducción de dosis para evitar la recidiva de la enfermedad luego de la remisión de las lesiones reportada por Gregoriou S et al.⁽¹⁰⁾

Rai y cols.⁽¹⁻³⁾ reportaron un caso con grandes similitudes al redactado en este artículo. Al examen estomatológico se evidenciaron lesiones ulcerativas bilaterales en mucosas yugales, este paciente no reportaba lesiones en piel u otras mucosas del cuerpo. El diagnóstico se realizó con estudio histológico luego de una biopsia y la terapia sistémica consistió en uso de prednisolona y luego su reducción paulatina. Sin embargo, las lesiones bucales solo se trataron con enjuague bucal analgésico.

La terapéutica empleada en esta investigación es muy similar a la reportada por Pires y cols.⁽¹²⁾ en los 12 casos de pénfigo reportados, los cuales fueron tratados con Prednisolona en altas dosis en combinación con azatioprina. Todos los pacientes tuvieron manifestaciones orales, y del total de pacientes uno murió por sepsis.

CONCLUSIONES

En el caso presentado el tratamiento con esteroides sistémicos e inmunosupresores fue suficiente, observándose una gran mejoría de la paciente. Actualmente se encuentra sin síntomas con una dosis de mantenimiento de 5 mg diarios. Un diagnóstico oportuno es clave para evitar la progresión de la enfermedad y para evitar que la terapia farmacológica sea prolongada y en altas dosis, lo que generaría las reacciones adversas reportadas. Se presenta este caso por lo novedoso de su edad de aparición antes de los 30 años, siendo más frecuente entre los 40 y 50 años de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. de Macedo AG, Bertges ER, Bertges LC, Mendes RA, Bertges TABS, Bertges KR, et al. Pemphigus vulgaris in the mouth and esophageal mucosa. Case Report. J Gastroenterol



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 *Ciego de Ávila*

- [Internet] 2018 [citado 10 Jun 2021];12:260-5. Disponible en: <https://www.karger.com/Article/Fulltext/489299>
2. Banerjee I, Bhowmik B, Maji A, Sinha R. Pemphigus vulgaris - A report of three cases and review of literature. J Famly Med Prim Care [Internet]. 2018 [citado 10 Jun 2021];7(5):1109-12. Disponible en: <https://jfmpc.com/article.asp?issn=2249-4863;year=2018;volume=7;issue=5;spage=1109;epage=1112;aulast=Banerjee>
 3. Hargitai IA. Painful oral lesions. Dent Clin North Am [Internet] 2018 [citado 24 Jun 2021];62(4):597-609. Disponible en: [https://www.dental.theclinics.com/article/S0011-8532\(18\)30049-1/fulltext](https://www.dental.theclinics.com/article/S0011-8532(18)30049-1/fulltext)
 4. Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk A, Margolis D, McMichael A, et al. Fitzpatrick's Dermatology. 9th edition. New York: McGraw-Hill Education, 2019. pp. 1365-1366. Vol. II.
 5. Balighi K, Daneshpazhooh M, Aghazadeh N, Rahbar Z, Mahmoudi H, Sadjadi A. Angina bullosa haemorrhagica-like lesions in pemphigus vulgaris. Australas J Dermatol [Internet]. 2019 [citado 24 Jun 2021];60(2):105-8. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/ajd.12923>
 6. Lambogliaa ALC, Gubitosib AM, Bakerdjianc CG, Larraza GG. Pemphigus vulgaris in pediatrics: a case report. Rev Chil Pediatr. 2018;89(5):650-4.
 7. Silva SC, Nasser R, Payne AS, Stoopler ET. Pemphigus vulgaris. J Emerg Med [Internet]. 2019 [citado 24 jun 2021]; 56(1):102-4. Disponible en: [https://www.jem-journal.com/article/S0736-4679\(18\)31054-0/fulltext#relatedArticles](https://www.jem-journal.com/article/S0736-4679(18)31054-0/fulltext#relatedArticles)
 8. García-Sierra C, Pérez-Villar A, Serrat Soto A, Peral-Cagigal B, Morante-Silva M, Vallejo-Díez J. Enfermedad relacionada con IgG4. A propósito de un caso. Rev Esp Cir Oral Maxilofac [Internet]. 2019 [citado 29 Jun 2021];41(1):35-7. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/maxi/v41n1/2173-9161-maxi-41-01-00035.pdf>
 9. Albanese A, Licata ME, Polizzi B, Campisi G. Platelet-rich plasma (PRP) in dental and oral surgery: from the wound healing to bone regeneration. Immun Ageing [Internet]. 2013 [citado



I Jornada Virtual de Estomatología 2022 Ciego de Ávila

24 Jun 2021];10(1):23 Disponible en:
<https://immunityageing.biomedcentral.com/articles/10.1186/1742-4933-10-23>

10. Gregoriou S, Efthymiou O, Stefanaki C, Rigopoulos D. Management of pemphigus vulgaris: challenges and solutions. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2015; 8:521-7.
11. Arpita R, Monica A, Venkatesh N, Atul S, Varun M. Oral Pemphigus Vulgaris: Case Report. *Ethiop J Health Sci*. 2015; 25(4):367-72.
12. Pires CA, Viana V, Araújo F, Müller S, Oliveira M, Carneiro F. Evaluation of cases of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus from a reference service in Pará state, Brazil. *An Bras Dermatol*. 2014;89(4):556-61.

Conflictos de intereses

Los autores plantean que no existen conflictos de intereses

Contribución de los autores:

Yenisey Gleidis Mir García: concepción y diseño del trabajo, revisión documental y bibliográfica, análisis e interpretación de la información, redacción del manuscrito, revisión crítica del manuscrito y aprobación de la versión final.

Maricel Súcar Batista: concepción y diseño del trabajo, revisión documental y bibliográfica, análisis e interpretación de la información, redacción del manuscrito, revisión crítica del manuscrito y aprobación de la versión final.

Beatriz Mantecón Fernández: revisión documental y bibliográfica, análisis e interpretación de la información, revisión crítica del manuscrito, aprobación de la versión final.