

INFORME DE CASO

Pénfigo vulgar infantil. Presentación de un caso

Child pemphigus vulgaris. Case presentation.

Sailis Mercadilla-Ramírez 

¹ Estudiante de Quinto Año de la carrera de Medicina. Alumna Ayudante en la especialidad de Dermatología. Facultad de Ciencias Médicas Guantánamo. Universidad de Ciencias Médicas Guantánamo. Guantánamo. Cuba.

Autor para la correspondencia: mercadilla@infomed.sld.cu

Recibido: 21 de febrero 2020 Aprobado: 15 de marzo de 2020

RESUMEN

Se presentó el caso clínico de una paciente femenina de 16 años, con diagnóstico de pénfigo vulgar juvenil en el Hospital General Docente “Dr. Agostinho Neto”, Guantánamo, en el periodo julio-octubre de 2017. El pénfigo vulgar infanto-juvenil no es muy frecuente en nuestro país (0,1 - 0.5 %); sin embargo, es la forma más habitual y grave de los pénfigos. Se presenta con mayor frecuencia en la cuarta y sexta décadas de la vida, siendo extraña en niños. No tiene predilección por sexo ni raza, se asocia con trastornos inmunológicos. Se caracteriza por la aparición de ampollas relativamente tensas en piel y mucosas, las cuales posteriormente se rompen y forman erosiones de superficies maceradas, recubiertas con material blanquecino y muy dolorosas, haciendo que los pacientes se debiliten. La pérdida

de electrolitos a través de las lesiones de piel puede ocasionar, incluso, la muerte.

Palabras clave: pénfigo vulgar juvenil; trastorno inmune; enfermedad dermatológica

ABSTRACT

It was presented a clinical case of a 16-year-old female patient with a pemphigus vulgaris diagnosis at the General Teaching Hospital “Dr. Agostinho Neto”, Guantanamo, July-October 2017. Child-youth pemphigus vulgaris is not very frequent in our country (0.1-0.5%); however, it is the most common and serious form of pemphigus. It occurs most frequently in the fourth and sixth decade of life, being rare in children. It has no sex or race predilection, it is associated with immune disorders. It is characterized by

the appearance of relatively tight blisters, on skin and mucosa membranes, which later break and form erosions of macerated surfaces, covered with whitish material and very painful, making patients weak, and along with the loss of

electrolytes through skin lesions, can lead to death.

Keywords: youth pemphigus vulgaris; immune disorder; skin diseases

Cómo citar este artículo:

Mercadilla-Ramírez S. Pénfigo vulgar infantil. Presentación de un caso. Gac Med Est [en línea]. 2020 [citado día mes año]; 1(1):57-66. Disponible en: <http://www.revducetaestudiantil.sld.cu/index.php/gme/article/view/24>

INTRODUCCIÓN

Pénfigo significa ampolla, derivado del griego *pemphix*; es una enfermedad autoinmune, grave, poco frecuente, con compromiso mucocutáneo; posee un curso agresivo y evolución crónica.⁽¹⁾ Produce ampollas acantolíticas con alteraciones degenerativas de los queratinocitos en piel y mucosas por la acción de autoanticuerpos de clase IgG, sobre todo, subclase IgG1 e IgG4 contra proteínas específicas localizadas en las uniones de las células del epitelio a nivel de los hemidesmosomas que están formados por desmogleína, principalmente, 1 y 3 (encargada del mantenimiento de las uniones célula-célula) y que requiere tratamiento continuo y sistemático para evitar su evolución letal.⁽²⁾

Las principales variantes son: vulgar, vegetante, foliáceo, eritematoso, paraneoplásico y relacionado con el fármaco. El pénfigo vulgar es la forma más grave, más frecuente entre 40 y 60 años, se inicia con úlceras dolorosas que evolucionan en semanas o meses, la piel presenta ampollas flácidas y frágiles que al romperse dejan una piel eritematosa y dolorosas. Frotando la piel normal es factible reproducir las ampollas, lo que se conoce como signo de Nikolsky.⁽³⁾

Una modalidad de pénfigo vulgar es el juvenil, que se presenta en edades tempranas de la vida, no es muy frecuente en nuestro país, sin embargo, es la forma más habitual y grave de los pénfigos. El hecho de que el pénfigo vulgar juvenil sea una enfermedad tan poco frecuente y las insuficientes presentaciones del tema, nos motivó presentar un caso atendido en nuestro servicio.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 16 años de edad, mestiza, procedente del municipio de Imías, provincia Guantánamo, sin antecedentes patológicos personales ni familiares. Ingresó en el Hospital General Docente “Dr. Agostinho Neto” el 9 de julio de 2017, con cuadro cutáneo ampollar de tres meses de evolución, remitida del Hospital Pediátrico Docente “General Pedro Agustín Pérez” de Guantánamo, donde permaneció hospitalizada durante 20 días. Se interrogó a los padres quienes refirieron que la paciente presentaba este cuadro cutáneo



desde hacía tres meses y fue atendida en el Hospital de Moa, Holguín, donde se hizo diagnóstico de pénfigo vulgar, por estudio histopatológico y citodiagnóstico de Tzanck.

Datos positivos al examen físico

Cuadro dermatológico: presentó lesiones ampollares tensas, de tamaño de 2 a 4 cm de diámetro, de contenido claro, diseminadas, que alternaban con lesiones eritemato-costrosas y áreas erosivas con exudación serohemática; estas lesiones predominaban en región mamaria (Figura 1), región de la cara, además, de caída de cabello en los límites de implantación del mismo.



Fig. 1. Lesiones penfigoides con exudación serohemática en tronco y mamas, cuadro inicial de la paciente.

Glúteos y ambos muslos con lesiones eritematocostrosas redondeadas de 1 cm de diámetro con secreciones serosanguinolentas. Signo de Nikolsky negativo.

Por el compromiso hemodinámico que presentó se decidió hospitalizar en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se inició manejo con antibióticos y esteroides endovenosos a altas dosis. Dentro de los estudios paraclínicos realizados inicialmente se documentó cuadro hemático: hemoglobina de 560 g/dl, hematócrito 0,27 L/L, plaquetas de 190 000, leucocitos de 8 000 y neutrófilos de 62 %. Se decidió administrar 2 unidades de glóbulos rojos al presentar anemia ferropénica.

Una vez alcanzada la estabilidad hemodinámica e hidroelectrolítica de la paciente, al cuarto día se decidió su traslado al Servicio de Quemados para mejor manejo de la piel donde se

indicaron curas con sulfadiacina de plata y cetablon. Por la mejoría de su cuadro clínico se trasladó a la Sala de Dermatología. Después de cinco días aparecieron lesiones de tipo pustulosa (forunculosis), por lo que se indicó antibiótico nuevamente. Al tener una regresión total del cuadro ampollar, el día 1 de agosto se egresó con tratamiento de prednisona 40 mg por quince días y disminución posterior a 30 mg, con seguimiento por consulta de egresados. Tiempo de hospitalización: 23 días.

Reingreso a los 14 días

El padre refirió que al disminuir prednisona a 30 mg aparecieron nuevas lesiones. Regresó a nuestro servicio con nuevas lesiones ampollares y múltiples lesiones costrosas muy exudativas con ligera toma del estado general y disminución de apetito.

Cuadro dermatológico al reingreso: a nivel de la cara, región torácica, glúteos y ambos muslos presentó lesiones eritematocostrosas redondeadas de 1 cm de diámetro con secreciones serosanguinolentas. En la mama izquierda presentó lesión erosiva de 3 por 4 cm con secreciones serosanguinolentas abundantes; a nivel de codo derecho presentó lesión ampollar redondeada de 1cm de diámetro con líquido de aspecto turbio; a nivel de segundo dedo de mano izquierda presentó lesión pustulosa de 0,5 cm de diámetro en falange distal cerca del borde de la uña; pérdida parcial de cabello en el límite de implantación.

Fue hospitalizada en la Sala de Dermatología. Se inició manejo con prednisona 40 mg/día, ceftazidima y fomentos. Más adelante, se aumentó prednisona a 100 mg/día. Se adicionó azatioprina (Imurán®) 100 mg/día y se disminuyó la prednisona a 60 mg/día (ya que se le estaba administrando azatioprina y la paciente no había tenido un adecuado control metabólico (hiperglicemias). Se discutió en colectivo debido a la desfavorable evolución y se decidió iniciar 10 sesiones de plasmaféresis, previa coordinación con el Departamento de Hematología. Se suspendió plasmaferesis después de cinco sesiones por el compromiso de las venas periféricas de la paciente. Se realizó diagnóstico de diabetes mellitus inducida por esteroides, se ajustó dieta, se indicó glibenclamida.

En estudios de laboratorio de control se evidenció hemoglobina de 56 g/l, se realizó confirmatorio y se decidió transfundir 2 unidades de glóbulos rojos, siendo con esta, la tercera transfusión que se le realizó con hemoglobina postransfusional en 85 g/l.

Ante el deterioro del cuadro, dado por taquicardia, fiebre, deshidratación, edemas en miembros inferiores, no control metabólico de la glicemia, más la presencia de signos de sepsis a nivel de la piel (lesiones pustulosas) se decidió trasladar a la Unidad de Cuidados Intermedios, con diagnóstico asociado (infección del tracto urinario). Se inició manejo con antibióticos, además, de insulina simple según perfil glicémico, con lo que se estabilizaron los niveles de glicemia.

Luego, se trasladó a la Sala de Quemados donde se valoró en conjunto con el Servicio de Inmunología quien inició manejo con inmunoglobulina humana (Intacglobin®) 5 g/día, obteniéndose, luego de iniciadas las sesiones, una mejoría discreta de lesiones en piel al examen físico.

Tórax: mantenía áreas erosivas extensas en región torácica anterior, fundamentalmente, en región mamaria y submamaria con secreciones serosanguinolentas; en costado lateral izquierdo a nivel de sexto espacio intercostal, con línea media axilar, se evidenció úlcera profunda de más o menos 4 cm de diámetro, profunda, con exposición de músculos intercostales, bordes limpios rojos, no evidencia de salida de material seropurulento; en región lateral derecha se evidenció úlceras de más o menos 3 cm de diámetro, en número de cinco, fondo rosado, bordes limpios.

Región glútea (Figura 2): extensas áreas erosivas exudativas con tejido de granulación exuberante en miembros inferiores y superiores lesiones residuales hipercrómicas.



Fig. 2. Paciente después del tratamiento con Intacglobin® vía intravenosa.

El 26 de diciembre de 2017, con mejoría de lesiones en piel, se decidió su egreso. La paciente reingresó el 9 de enero de 2018, con lesiones en piel eritematogrisáceas, costrosas, con escamas bien adherentes, difíciles de desprender, extendidas a todo el cuerpo, distribuidas universalmente, muy pruriginosas, localizadas principalmente a nivel de región mamaria, miembros superiores, específicamente, a nivel del codo y región

inguinocrural. Además, de lesiones eritematocostrosas a nivel del cuero cabelludo y cara, lesiones residuales hiperpigmentadas en todo el tegumento cutáneo.

Impresión diagnóstica: pénfigo vulgar infantil más sarna noruega (Figura 3).



Figura 3. Sarna noruega en paciente con pénfigo vulgar infantil.

Se mantuvo con dieta para pacientes diabéticos, esteroides, azatioprina, inmunoglobulina humana (5 g), antibióticos e insulina simple según glucometrías. Se añadió al tratamiento baños de permanganato de potasio (1 x 5 ml), fomento de permanganato de potasio (1 x 20 ml), nistatina en crema a aplicar en cada cura en lesiones erosivas y ulceradas.

Estadía en sala: 193 días (6 meses y 4 días).

Luego de aplicado dicho tratamiento, por notable mejoría clínica, dermatológica y humoral, previo consentimiento de la paciente y los padres, se decidió en colectivo médico del Servicio de Dermatología dar el alta el 19 de enero de 2018.

Dos semanas después, la paciente fallece en su municipio de origen debido a un paro cardiorrespiratorio.

DISCUSIÓN DEL CASO

El pénfigo es una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia de 0,5 a 3,2 casos por 100 000 habitantes y la incidencia de 0,1 a 0,5 casos por cada 100 000 habitantes/año. La variante histológica vulgar es la forma más común y representa más del 80 % de los casos, afecta tanto a hombres como mujeres entre la cuarta y sexta décadas de la vida, sin embargo, se podría observar en edades juveniles.⁽⁴⁻⁵⁾

Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes desarrollan compromiso de la mucosa, siendo la cavidad oral el sitio más común de hallazgos clínicos en un 50-70 % y, por lo general, representa el sitio inicial de la enfermedad.⁽⁶⁾ Clínicamente, se caracteriza por ardor previo a la aparición de ampollas flácidas en la piel y las mucosas, que pueden confluir con ampollas vecinas; su tamaño es variable, de color transparente, amarillento o hemorrágico, con contenido seroso o purulento, y pueden denudar dejando áreas cubiertas por placas erosivocostrosas.⁽⁷⁻⁸⁾ Pueden desarrollar compromiso cutáneo en un 10 a 15 % de los casos, manifestándose con ampollas flácidas en la piel de apariencia normal o eritematosa; estas en su mayoría suelen aparecer meses o años después de las lesiones mucosas, se rompen con facilidad, lo que produce erosiones dolorosas que sangran fácilmente⁽⁹⁾; afecta con mayor frecuencia el cuero cabelludo, cara y axilas. Estos pacientes tendrán positivo el Signo de Nikolsky. La principal causa de muerte es la septicemia por infección secundaria.⁽¹⁰⁻¹¹⁾

Diagnóstico

Se realiza mediante los hallazgos clínicos, histológicos e inmunológicos.

Anamnesis y examen físico

Se debe realizar un examen cutáneo completo junto con revisión de las superficies mucosas.⁽¹²⁻¹³⁾

Biopsia para tinción con hematoxilina-eosina

Esta debería realizarse de una lesión temprana, a nivel del borde de la ampolla o erosión. Entre los hallazgos destacan acantolisis suprabasal con desaparición de puentes intercelulares, retención de los queratinocitos basales a nivel de la zona de la membrana basal y la presencia de infiltrado inflamatorio con eosinófilos en la dermis.⁽¹⁴⁾

Tratamiento

El principal objetivo es controlar la enfermedad, curar las lesiones ampollares y minimizar las alteraciones funcionales asociadas; el objetivo a largo plazo es prevenir las recaídas y evitar o disminuir el alcance de los efectos adversos de los corticoesteroides e inmunosupresores. El pilar de tratamiento en el pénfigo son los corticoesteroides sistémicos, cuya duración de tratamiento es variable y depende de la gravedad de la enfermedad. La terapia adyuvante consiste en la adición de un medicamento inmunosupresor, ya sea, para lograr la disminución de la dosis de corticoesteroides y sus efectos adversos en pacientes que no logran remisión con corticoesteroides como monoterapia o en pacientes que sufren graves efectos adversos por el uso de estos.⁽¹²⁻¹³⁾

Corticoesteroides orales

Es considerado como el tratamiento de primera línea para el pénfigo. No hay un esquema definido para el tratamiento, sin embargo, las dosis de prednisona han sido utilizadas con eficacia. Una vez que se llega a la remisión o la resolución de lesiones clínicas se puede comenzar a disminuir la dosis. Esta terapéutica se puede combinar con otros tratamientos inmunosupresores para disminuir la dosis de corticoesteroides y, así, sus efectos adversos como la presencia de hipertensión, diabetes mellitus y osteoporosis, que son frecuentes con el uso prolongado.⁽¹⁴⁾

Plasmaferesis

Usualmente se utiliza en conjunto con inmunosupresores, pues en monoterapia tiende a presentar efecto rebote una vez que se suspende el tratamiento. Es una terapia de segunda línea, utilizada en pacientes que no responden a otras medidas terapéuticas. Es considerada relativamente segura, con efectos adversos transitorios y menores que se han reportado como trombocitopenia, sobrecarga de volumen que conduce a hipertensión y edema pulmonar.⁽¹⁵⁾

Inmunoglobulina intravenosa

Esta terapéutica ha probado ser efectiva para el tratamiento del pénfigo refractario. Usualmente es bien tolerada y entre sus efectos adversos más frecuentes se encuentran cefalea, lumbalgia y aumento de la presión arterial.⁽¹⁶⁻¹⁷⁾

Pronóstico

Esta enfermedad presenta una evolución variable e impredecible, con recaídas y exacerbaciones. Previo al uso de los corticoesteroides sistémicos, la mortalidad del pénfigo era del 60 al 90 %.⁽¹⁸⁻¹⁹⁾ La introducción de otros medicamentos como los inmunosupresores ha contribuido a disminuir todavía más la mortalidad. Con el uso difundido de la terapia con corticoesteroides, la mortalidad ha disminuido a 5 %, sin embargo, sigue asociando morbilidad por el uso prolongado de estos fármacos.⁽²⁰⁾

Como se puede observar, los datos recogidos en el caso de la paciente coinciden con las estadísticas internacionales, igualmente, coincidió el protocolo de tratamiento con la conducta seguida ante el mismo. Sin embargo, el signo de Nikolsky estuvo negativo en todo tiempo y la paciente no presentó lesiones en mucosas, difiriendo en este caso con lo planteado por otros autores. Lamentablemente la paciente falleció, no por la enfermedad propiamente dicha pero sí como una complicación de esta y el déficit inmunitario que trae consigo.



Agradecimiento

A los doctores José Antonio Bordelois Abdo y Diancy Naranjo Estévez por su apoyo incondicional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valencia-Ocampo O, Velásquez-Lopera M. Inmunopatogenia del pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo. *Iatreia* [en línea]. 2011 [citado 1 Ene 2020]; 4(3):272-286. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0121-07932011000300006&lng=e&nrm=iso&tlng=e
2. Herrera-López I, Miranda-Tarrago J. Pénfigo vulgar, criterios actuales. *Rev Hab Ciencias Méd* [en línea]. 2009 [citado 1 Ene 2020]; 8(5):45-51. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rhcm/v8s5/rhcm08509.pdf>
3. Sánchez-Pérez J, García-Diez A. Pénfigo. *Actas Dermo-Sifiliogr* [en línea]. 2005 Jul [citado 1 Ene 2020]; 96(6):329-356. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-penfigo-articulo-resumen-13078495>
4. Stanley J, Amagai M. Pemphigus, bullous impétigo and the Staphylococcal scalded-skin syndrome. *N Engl J Med* [en línea]. 2006 [citado 1 Ene 2020]; 355:1800-1810. DOI: <10.1056/NEJMra061111>
5. Hertl M, Sitaru C. Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of pemphigus. *Up to Date* [en línea]. 2018. [citado 1 Ene 2020; actualizado 5 Mar 2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-clinical-manifestations-and-diagnosis-of-pemphigus>
6. Hertl M, Geller S. Initial management of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Up to Date* [en línea]. 2017. [citado 1 Ene 2020; actualizado 5 Mar 2020]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/initial-management-of-pemphigus-vulgaris-and-pemphigus-foliaceus?search=initial%20management-of-pemphigus-vulgaris-and-pemphigus%20folia&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
7. Tamgadge S, Tamgadge A, Bhatt D, Bhalerao S, Pereira T. Pemphigus vulgaris. *Cont Clin Dent* [en línea]. 2011 [citado 1 Ene 2020]; 2(2):134-137. Disponible en: <http://www.contempclindent.org/text.asp?2011/2/2/134/83074>
8. Aldama A, Aquino N. Pénfigo. *Tend Med* [en línea]. 2016 [citado 1 Ene 2020]; 11(11):102-106. Disponible en: http://tendenciasenmedicina.com/Imagenes/imagenes11p/art_17.pdf
9. Sirois D, Leigh J, Sollecito T. Oral pemphigus vulgaris preceding cutaneous lesions: recognition and diagnosis. *J Am Dent Assoc* [en línea]. 2000 [citado 1 Ene 2020]; 131:1156-1160. DOI: <10.14219/jada.archive.2000.0349>
10. Castellanos-Iñiguez A, Guevara-Gutiérrez E. Pénfigo vulgar. *Dermatol Rev Mex* [en línea]. 2011 [citado 1 Ene 2020]; 55(2):73-83. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2011/rmd112d.pdf>



11. Huang A, Madan R, Levitt J. Future therapies for pemphigus vulgaris: Rituximab and beyond. *J Am Acad Dermatol* [en línea]. 2016 [citado 1 Ene 2020]; 74(4):746-753. DOI: [10.1016/j.jaad.2015.11.008](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2015.11.008)
12. Peña-Ortiz J, Romero-Álvarez J, Trujillo-Padilla S. Abordaje terapéutico dermatológico ambulatorio del pénfigo vulgar en adultos. En: *Guía de práctica clínica*. México: Instituto Mexicano Seguro Social; 2013. p.1-8. [citado 1 Ene 2020]. Disponible en: <https://docplayer.es/79806858-Abordaje-terapeutico-dermatologico-ambulatorio-del-penfigo-vulgar-en-adultos.html>
13. Atzmony L, Hodak E, Leshem Y, *et al.* The role of adjuvant therapy in pemphigus: A systemic review and meta-analysis. *J Am Acad Dermatol* [en línea]. 2015 [citado 1 Ene 2020]; 73(2):264-271. DOI: [10.1016/j.jaad.2015.04.038](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2015.04.038)
14. Gregoriou S, Efthymiou O, Stefanaki C, Rigopoulos D. Management of pemphigus vulgaris: challenges and solutions. *Clin Cosmetic Inv Dermatol* [en línea]. 2015 [citado 1 Ene 2020]; 8:521-527. DOI: [10.2147/CCID.S75908](https://doi.org/10.2147/CCID.S75908)
15. Doukaki S, Platamone A, Alaimo R, Bongiorno M. Mycophenolatemofetil and enteric coated mycophenolate sodium in the treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *J Dermatol Treat* [en línea]. 2015 [citado 1 Ene 2020]; 26(1):67-72. DOI: [10.3109/09546634.2014.880395](https://doi.org/10.3109/09546634.2014.880395)
16. Kayani M, Aslam A. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris. *BMJ* [en línea]. 2017 [citado 1 Ene 2020]; 357:j2169. DOI: [10.1136/bmj.j2169](https://doi.org/10.1136/bmj.j2169)
17. Hertl M, Eming R. Management of refractory pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Up to Date* [en línea]. 2017 [citado 1 Ene 2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/management-of-refractory-pemphigus-vulgaris-and-pemphigus-foliaceus>
18. McCarty M, Fivenson D. Two decades of using the combination of tetracycline derivatives and niacinamide as steroid-sparing agents in the management of pemphigus: defining a niche for these low toxicity agents. *J Am Acad Dermatol* [en línea]. 2014 [citado 1 Ene 2020]; 71(3):475-479. DOI: [10.1016/j.jaad.2014.04.040](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.04.040)
19. Korman N. Pemphigus. *J Am Acad Dermatol* [en línea]. 1988 [citado 1 Ene 2020]; 18(6):1219-1238. DOI: [10.1016/s0190-9622\(88\)70128-0](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(88)70128-0)
20. Matos-Cruz R, Bascones-Martinez A. Pénfigo: Una revisión de la literatura. *Av Odontoestomatol* [en línea]. 2009 [citado 1 Ene 2020]; 25(2):67-82. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/odonto/v25n2/original2.pdf>

Declaración de conflicto de intereses:

La autora declara que no existe conflicto de intereses.

Contribución de los autores:

La autora realizó la redacción del artículo, revisó y aprobó la versión final.

