

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v7i1.5332

Penfigoide ampoloso en paciente masculino de 9 meses de edad.

Reporte de caso y revisión

Md. Miguel David Alvarez Saltos

miguel_6_95@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-8488-2797>

Médico General, Centro de Salud de Palanda Tipo B, Ecuador

Md. Iliana Verenice Ortiz Serran

ilitao87@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-2215-6415>

Médico General, Ecuador

Md. Daniela Luisangie Guerra Flores

danielaluisangie@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-3822-2840>

Médico General, Centro de Salud de Palanda Tipo B, Ecuador

Est. Roberto Carlos Llivisupa Malla

robertollivisupa12@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2824-7753>

Estudiante de Medicina,

Universidad Nacional de Loja – Pregrado 6, Ecuador

Md. Juan Carlos Jiménez Guerrero

juanid78@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-2708-4721>

Médico General, Centro de Salud Celen, Ecuador

Correspondencia: miguel_6_95@hotmail.com

Artículo recibido 28 enero 2023 Aceptado para publicación: 28 febrero 2023

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Cómo Alvarez Saltos, M. D., Ortiz Serran, I. V., Guerra Flores, D. L., Llivisupa Malla, R. C., & Jiménez Guerrero, J. C. (2023). Penfigoide ampoloso en paciente masculino de 9 meses de edad. Reporte de caso y revisión. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, 7(1), 11230-11240. https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v7i1.5332

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.

ISN 2707-2207/ISSN 2707-2215 (en línea), enero-febrero, 2023, Volumen 7, Número 1 p 11230

RESUMEN

El penfigoide ampolloso es una enfermedad cutánea ampollar subepidérmica autoinmunitaria que es común en los pacientes ancianos, pero también pueden existir casos raros en pacientes en su primera etapa de vida. Se caracteriza por presentar ampollas tensas, grandes en piel normal o eritematosa, con o sin prurito. La enfermedad se manifiesta como prurito generalizado sin lesiones visibles, placas urticarianas, placas eritematosas, parches de eccema y dishidrosis, lesiones tipo prúrigo nodular, eritrodermia y lesiones vegetantes. Su diagnóstico se establece con la combinación de características clínicas, histológicas e inmunopatológicas.

Objetivo: Diagnosticar de manera temprana el penfigoide ampolloso para evitar una evolución clínica con complicaciones.

Descripción del caso: Se realiza una revisión científica y presentación de caso clínico con el fin de conocer un diagnóstico temprano de penfigoide ampolloso. Paciente masculino de 9 meses de edad es traído por su madre quien refiere desde hace una semana presentar prurito mas ampollas tensas, localizadas en región periférica de miembros superiores, tórax, abdomen y región pélvica. Es ingresado al servicio de Pediatría donde se identifican además placas eritematosas pruriginosas con secreción amarillenta compatible con diagnóstico de penfigoide ampolloso, el cual recibe tratamiento y evoluciona clínicamente favorable.

Conclusiones: El Penfigoide Ampolloso en Ecuador representa una enfermedad infrecuente, en la región amazónica se han diagnosticado casos seguidos de esta enfermedad. Es preciso decir que en la parte Rural ya que existen múltiples factores ambientales y bajos recursos en muchos hogares.

Palabras clave: *penfigoide; ampolla; prurito; placas; eritematoso.*

Bullous pemphigoid in a 9-month-old male patient. Case report and review

ABSTRACT

Bullous pemphigoid is an autoimmune subepidermal blistering skin disease that is common in elderly patients, but rare cases may also occur in patients early in life. It is characterized by presenting large, tense blisters on normal or erythematous skin, with or without pruritus. The disease manifests as generalized pruritus without visible lesions, urticarial plaques, erythematous plaques, patches of eczema and dyshidrosis, nodular prurigo-like lesions, erythroderma, and vegetating lesions. Its diagnosis is established with the combination of clinical, histological and immunopathological characteristics.

Objective: Diagnose bullous pemphigoid early to avoid a clinical evolution with complications.

Description of the case: A scientific review and presentation of a clinical case is carried out in order to know an early diagnosis of bullous pemphigoid. A 9-month-old male patient is brought by his mother who has been reporting itching plus tense blisters for a week, located in the peripheral region of the upper limbs, thorax, abdomen, and pelvic region. He was admitted to the Pediatric service where pruritic erythematous plaques with yellowish discharge compatible with a diagnosis of bullous pemphigoid were also identified, which received treatment and evolved clinically favourable.

Conclusions: Bullous Pemphigoid in Ecuador represents an infrequent disease, in the Amazon region consecutive cases of this disease have been diagnosed. It is necessary to say that in the Rural part since there are multiple environmental factors and low resources in many homes.

Keywords: *pemphigoid; blister; pruritus; plaques; erythematous.*

INTRODUCCIÓN

El penfigoide ampolloso (PA) es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente en el mundo occidental con una incidencia estimada de 10 casos por millón y con una incidencia anual estimada de seis a siete casos por millón en poblaciones de Francia y Alemania. Es principalmente una enfermedad de pacientes de edad avanzada, primariamente individuos mayores de 60 años de edad. Raramente se ha reportado en infantes y niños, sin embargo, se han reportado casos en pacientes de todas las edades. Afecta ambos sexos por igual y no existe una fuerte asociación con raza o localización geográfica.^{1,2,3}

En 1953, Lever describió el penfigoide ampolloso (PA) como una enfermedad clínica e histopatológica diferente al pénfigo vulgar. El PA se considera una enfermedad ampollosa autoinmune. La base de la autoinmunidad del PA fue sugerida por Jordon y col. (1967), con la identificación de los depósitos de IgG y componentes del complemento en la piel de los pacientes con PA.⁴

Descrita como la enfermedad ampollosa más frecuente en muchos estudios. Aunque no representa per se un alto riesgo para la vida del paciente, se asocia con alta morbilidad y mortalidad, debido a la frecuente relación con comorbilidades y efectos adversos al tratamiento.⁵

Patogenia

La patogenia del PA está definida básicamente por 2 componentes:

1. Inmunológico: determinado por la presencia de anticuerpos frente a proteínas de los hemidesmosomas de los queratinocitos basales (principalmente los antígenos BP180 y BP230).⁶
2. Inflamatorio: tiene mayor importancia que en otras enfermedades ampollosas autoinmunes. Este componente se halla determinado por la acción de polimorfonucleares (neutrófilos, eosinófilos), que serían activados por la fracción Fc de los autoanticuerpos, produciendo la liberación de enzimas proteolíticas que danarían ~ la unión dermo-epidérmica.⁶

Etiología

Se origina debido a la formación de autoanticuerpos dirigidos contra algunas de las proteínas estructurales de los hemidesmosomas, principalmente, la proteína BP180 y BP230. Se ha asociado a la exposición de algunos medicamentos, enfermedades

neurológicas o neoplasias. La unión de los anticuerpos con los antígenos lleva a la activación de la cascada inflamatoria mediada por el complemento. Esto resulta en el reclutamiento de células inflamatorias que liberan enzimas proteolíticas que destruyen la unión dermoepidérmica.⁷

Manifestaciones clínicas

Muchos pacientes presentan una erupción prodrómica, erupción pre-ampollosa que consiste en máculas eritematosas, pápulas urticariformes y placas o, con menor frecuencia, lesiones ecematosas. Las vesículas y ampollas tienden a diseminarse y ocasionalmente forman rosetas. Las lesiones típicas son ampollas tensas y grandes, las cuales tienen predilección por las extremidades, área inguinal, axilas, abdomen y cuello. Se involucra de forma menos común cara y piel cabelluda.⁹⁻¹⁰

El líquido de la ampolla es comúnmente claro, pero ocasionalmente puede ser hemorrágico. Estas ampollas frecuentemente permanecen intactas y no se deforman con la presión, su ruptura conduce a la formación de erosiones que evolucionan a costras y ocasionalmente pueden ser invadidas por bacterias patógenas. La dermatosis puede ser leve o intensamente pruriginosa o incluso ser asintomática.¹¹

Las ampollas se resuelven sin dejar cicatriz, a menudo dejan una hiperpigmentación postinflamatoria. Existen casos de formas localizadas y atípicas de PA que incluyen: penfigoide dishidrótico (afectación palmoplantar), penfigoide eritrodérmico, penfigoide nodular (similar a un prurigo nodular), formas limitadas a una zona de piel irradiada, liquen plano penfigoide, penfigoide vegetante, etc. La afectación mucosa es rara y cuando se produce suele ser leve y generalmente limitada a la mucosa oral.¹²⁻¹³

Diagnostico

El diagnóstico de PA debemos basarnos en los datos clínicos, histológicos e inmunológicos. No existen criterios diagnósticos establecidos como tales, a diferencia de otras enfermedades, aunque un estudio del grupo francés describió los siguientes criterios clínicos de PA a considerar ante un paciente con una erupción ampollosa: ausencia de cicatrices atróficas, ausencia de afectación de cabeza y cuello, ausencia de afectación de mucosas y edad superior a 70 años.¹⁴ La presencia de 3 de estos 4 criterios presentaría una sensibilidad del 90%, una especificidad del 83% y un valor predictivo positivo del 95%.¹² Ante la sospecha diagnóstica de PA deben realizarse 2 biopsias cutáneas:

1. Para el estudio histológico estándar se tomará una muestra de una lesión vesiculosa reciente y se incluirá en formaldehído. Se aprecia típicamente una ampolla subepidérmica con un infiltrado inflamatorio perivascular superficial mixto con abundantes eosinófilos.¹⁵
2. Para el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) se obtendrá otra muestra de piel sana perilesional o de piel inflamada pero sin vesículas ni ampollas (para evitar los falsos negativos que pueden aparecer cuando existen vesículas). Se puede recoger en fresco (para congelar inmediatamente), en suero fisiológico, o en medio de Michel. Se ha podido demostrar que los mejores resultados se obtienen con biopsias conservadas en suero fisiológico durante 12-24 h.¹⁶

Los procedimientos diagnósticos convencionales para el PA, como la (IF) directa e indirecta, e inmunoblot (IB); se han complementado con el método sensible y específico de ELISA.¹⁴

Estudios complementarios

En los pacientes con sospecha o diagnóstico confirmado de PA se debe solicitar diversas pruebas complementarias que se realizarán preferiblemente antes de iniciar el tratamiento:

1. Analítica con hemograma completo, bioquímica básica, perfil hepático y renal.
2. Serologías víricas: VHC, VHB y VIH, VVZ.
3. Actividad de la enzima tiopuril metil transferasa (TPMT) en el caso de administrar azatioprina.¹⁷

Pacientes en edad pediátrica

El PA infantil presenta típicamente mejor pronóstico y una evolución menos agresiva que en adultos. En estos pacientes es importante minimizar el empleo de fármacos tóxicos y de corticoides sistémicos debido a sus efectos secundarios, especialmente la posible interacción en el crecimiento y desarrollo del paciente. En el caso de utilizar corticoides sistémicos es recomendable recoger los datos en cuanto a talla y percentiles del paciente de forma inicial para poder controlar posibles cambios a lo largo del seguimiento. Es importante recordar que la retirada de los corticoides sistémicos en estos pacientes no debe realizarse sin antes evaluar la correcta función de las glándulas suprarrenales mediante una prueba de estimulación de la ACTH, evitando así el riesgo de causar una insuficiencia suprarrenal aguda.¹⁸⁻¹⁹

Tratamiento

En todos los pacientes pediátricos con PA es importante mantener una higiene diaria y cuidadosa de la piel y mucosas, y es recomendable llevar un recuento aproximado de las lesiones. La higiene debe realizarse previamente a la aplicación del tratamiento tópico. Las ampollas pueden ser drenadas con una aguja o una hoja de bisturí estéril, incidiendo en la base de la lesión. La aplicación de una solución antiséptica como eosina al 2% o clorhexidina al 0,5% sobre las lesiones erosivas disminuye la posibilidad de sobreinfección. Si esto ocurre pueden utilizarse antibióticos tópicos como el ácido fusídico o la mupirocina. En caso de sospecha de infección cutánea profunda (celulitis) debe iniciarse antibioterapia sistémica.²⁰

La evolución clínica ha sido hasta hace poco el criterio sobre el que basar las decisiones terapéuticas a tomar en pacientes con PA. En general, en los casos en los que el tratamiento tópico es insuficiente o difícilmente aplicable, los corticoides sistémicos son el fármaco de elección (siempre que no estén contraindicados). En la mayoría de pacientes este tratamiento causa una mejoría clínica en pocas semanas, lo que nos permite reducir progresivamente su dosis y a menudo retirarlos en un plazo de 6 a 10 meses.²¹

ESTRATEGIAS METODOLOGICAS

El artículo a presentar se realizó en la modalidad de bibliografía documental, recopilando datos de diferentes bibliotecas científicas que ayudaron la fundamentación del presente marco teórico. El campo de la investigación es descriptiva, se realizó la revisión de la historia clínica con los respectivos permisos pertinentes en el Hospital Básico de Zumbra perteneciente a la provincia de Zamora Chinchipe, Región Amazónica del Ecuador. Se presenta el caso clínico de un paciente de 9 meses de edad con diagnóstico de Penfigoide ampoloso.

PRESENTACION DE CASO CLINICO

Paciente masculino de 9 meses de edad, acude junto a su madre quien refiere que desde aproximadamente 7 días se evidencia lesiones ampollas, pruriginosas dispersadas por las extremidades, tórax, abdomen y región inguinal (figura 1, 2, 3), además de ello secreción de líquido claro de las ampollas y presencia de placas tipo urticarias con líquido seroso amarillento. Sintomatología no mejora, razón por la cual

acude al hospital donde se realizan exámenes de complementarios e ingresa al servicio de Pediatría.

Figura 1. Foto de paciente con placas tipo urticarias en región torácica



Figura 2. Foto de paciente con placas tipo urticarias en extremidades superiores



Figura 2. Foto de paciente con lesiones ampollosas pruriginosas en región inguinal



Paciente es ingresado al servicio de Pediatría con interconsulta a Dermatología se realiza la exploración física pertinente, signos vitales: frecuencia cardiaca 110 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 30, temperatura de 37.7°C, peso: 14 kg, talla: 77 cm, IMC: 14.3 (Normal).

Paciente orientado en tiempo espacio y persona. Cabeza normocéfala, cuero cabelludo sin alteraciones. Ojos pupilas isocóricas fotorreactivas. Fosas nasales permeables. Boca mucosas orales húmedas, Cuello móvil simétrico. Tórax: presencia de lesiones (placas – urticarias) costrosas en la región axilar derecha. Corazón R1-R2 rítmico normo-fonético. Pulmones murmullo alveolar conservado no se auscultan ruidos sobreañadidos. Abdomen suave depresible no doloroso a la palpación RHA+ se evidencia lesiones costrosas (placas – urticarias). Extremidades tono y fuerza muscular conservado presencia de lesiones en antebrazo derecho con placa costrosa tipo urticaria más prurito. Región pélvica: presencia de ampollas con contenido líquido claro mas placas costrosas tipo placas urticarias y prurito.

Se realiza método diagnóstico con exámenes complementarios más estudios de biopsia donde se evidencia el diagnóstico de Penfigoide Ampollosa. Como tratamiento de inmediato se instauro el farmacológico a base de administración tópicamente con Mupirocina ISDIN Pomada de 20 mg/g donde se aplica 3 veces al día en las lesiones, además se instauro analgesia a base de Paracetamol 250/5ml suspensión oral. Paciente responde adecuadamente al tratamiento con evolución favorable y es dado de alta a su domicilio.

DISCUSIÓN

El penfigoide ampollosa es una enfermedad rara de la piel que normalmente afecta a la gente de edad media y más mayor pero en ciertos casos afecta en la primera etapa de la vida, es una patología que causa una variedad de hallazgos en la piel, desde picor, ronchas con forma de colmena hasta ampollas grandes y llenas de líquido que se pueden infectar. El penfigoide ampollosa puede afectar a una zona pequeña del cuerpo o estar generalizado. Las lesiones o las ampollas normalmente ocurren en las zonas de la piel que son flexibles, como debajo del sobaco o en el abdomen. Un tercio de la gente que sufre de penfigoide ampollosa contrae ampollas en la boca, garganta, y esófago además de en la piel. En nuestro paciente se evidencian ampollas en tórax, abdomen, genitales y miembros inferiores, así mismo después del proceso ampollosa quedan lesiones pruriginosas costrosas en los mismos lugares, se realiza un diagnóstico

temporano de dicha patologia evitando la disiminacion de la misma a niveles criticos, se inicia tratamiento urgente teniendo un pronostico excelente en el paciente pediatrico de 9 meses de edad. Debemos tener en cuenta que los síntomas del penfigoide ampolloso vienen y van. En la mayoría de los pacientes, la enfermedad desaparece en cinco años y en ocasiones el proceso de recuperacion es inmediato como nuestro paciente.

CONCLUSIONES

El Penfigoide Ampolloso es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente del mundo occidental pero se evidencian casos en regiones rurales de la amazonia Ecuatoriana. El tratamiento suprime los signos clínicos lo suficiente para hacerlo tolerable para el paciente. La mayoría de los pacientes con esta patologia generalizada requieren de terapia sistémica. Cuando el penfigoide ampolloso es una enfermedad que se autolimita hay que brindarle la atención necesaria de forma cautelosa y precisa. Su diagnsotico es netamente clinico y debemos tener las herramientras necesarias para diferencialos d eotros patologias.

BIBLIOGRAFÍA

- Mutasim DF. Autoimmune bullous dermatoses in the elderly. diagnosis and management. *Drugs Aging* 2003; 20: 664-78.
- Colbert RL, Allen DM, Eastwood D, Fairley JA. Mortality rate of bullous pemphigoid in a US Medical Center. *J Invest Dermatol* 2004; 122: 1091-95.
- Bologna JL, Jean L, Jorizzo JL, Joseph L, Rapini RP. *Dermatology Mosby* 2003: 463-470
- Bağcı IS, Horváth ON, Ruzicka T, Sárdy M. Bullous pemphigoid. *Autoimmun Rev.* 2017;16(5):445-55.doi:10.1016/j.autrev.2017.03.010.
- Fairley JA, Burnett CT, Fu CL, Larson DL, Fleming MG, Giudice GJ. A pathogenic role for IgE in autoimmunity: bullous pemphigoid IgE reproduces the early phase of lesion development in human skin grafted to nu/nu mice. *J Invest Dermatol.* 2007;127:2605---11
- Woodley DT. The role of IgE anti-basement membrane zone autoantibodies in bullous pemphigoid. *Arch Dermatol.* 2007;143:249---50
- Velásquez MM, Hoyos JG, Castro LA. Enfermedades ampollosas autoinmunitarias. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2012;127-41
- Sison-Fonacier L, Bystryn JC. Regional variations in antigenic properties of skin: a possible cause for disease-specific distribution of skin lesion. *J Exp Med* 1986; 164: 2125-30.
- Khumalo NP. Management of bullous pemphigoid. recommendations for immunomodulatory treatments. *Am J Clin Dermatol* 2004; 5: 319-26

- Barnhill RL, Crouson AN. Textbook of dermatopathology. McGrawHill Second edition. 1998: 181-83.
- Di Zenzo G, Marazza G, Borradori L. Bullous pemphigoid: pathophysiology, clinical features and management. *Adv Dermatol.* 2007;23:257---88.
- Kirtschig G, Khumalo NP. Management of bullous pemphigoid: recommendations for immunomodulatory treatments. *Am J Clin Dermatol.* 2004;5:319---26.
- Langan SM, Smeeth L, Hubbard R, Fleming KM, Smith CJ, West J. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris--incidence and mortality in the UK: population based cohort study. *BMJ.* 2008;337:a180
- Mariotti FG, Terracina M, Ruffelli M., Cordiali-Fei P, Sera F, Zambruno G, Mastrogiovanni A, Di Zenzo G. Development of a novel ELISA system for detection of anti-BP 180 IgG and characterization of autoantibody profile in bullous pemphigoid patients. *British Journal of Dermatology* 2004; 151: 1004-10
- Vaillant L, Bernard P, Joly P, Prost C, Labeille B, Bedane C, et al. Evaluation of clinical criteria for diagnosis of bullous pemphigoid. French Bullous Study Group. *Arch Dermatol.* 1998;134:1075---80.
- Vodegel RM, de Jong MC, Meijer HJ, Weytingh MB, Pas HH, Jonkman MF. Enhanced diagnostic immunofluorescence using biopsies transported in saline. *BMC Dermatol.* 2004;4:10
- Ahmed AR. Azathioprine. *Int J Dermatol* 1981; 20: 461-69. 17.
- Ahmed AR. Cyclophosphamide review of relevant pharmacology and clinical use. *J Am Acad Dermatol* 1984; 6: 1115-1126.
- Thivolet J, Bartelety H, Rigot-Muller G et al. Effects of cyclosporine on bullous pemphigoid and pemphigus. *Lancet* 1985; I: 334-335
- Suárez-Fernández R, España-Alonso ~ A, Herrero-González JE, Mascaró-Galy JM. Practical management of the most common autoimmune bullous diseases. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:441---55
- Westerhof W. Treatment of bullous pemphigoid with topical clobetasol propionate. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20:458---61.