

**HOSPITAL PROVINCIAL
"MANUEL ASCUNCE DOMENECH"
CAMAGUEY**

**Pénfigo foliáceo. Presentación de un caso.
Pemphigus foliaceus. Case presentation.**

Maily del Río Ysla (1), Martha Amador Díaz (1), Ivelin Valle Yanes (1), Aráis Guardarrama Luna (2)

RESUMEN

El pénfigo foliáceo se incluye dentro de las enfermedades ampollares, se considera una variedad crónica y relativamente benigna del pénfigo, donde el estado general del paciente se afecta muy poco. Se plantea que es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida, que se caracteriza por presentar depósitos de auto-anticuerpos: Inmunoglobulinas y complemento en las uniones intercelulares. Se presenta un caso de Pénfigo Foliáceo en un adolescente de 17 años con antecedentes de Asma Bronquial. Los estudios de rutina incluyeron examen físico, exámenes complementarios de Hemoquímica, Inmunología, Micología y Biopsia de Piel.

1. Especialista de primer grado en Dermatología
2. Especialista de primer grado en MGI

Palabras Clave: PÉNFIGO FOLIÁCEO/fisiopatología, histología, terapia.

INTRODUCCIÓN

Los pénfigos son enfermedades autoinmunes de etiología desconocida, que se caracterizan por presentar depósitos de auto-anticuerpos inmunoglobulinas y complementos en las uniones intercelulares.

Se han invocado otros factores en la patogenia del pénfigo como en el factor ambiental pues se ha visto en el pénfigo foliáceo endémico (fago selvagen) que los genes HLA desempeñan un papel crucial en la respuesta a un factor ambiental que conduce al desarrollo de esta enfermedad autoinmune.

A continuación presentamos un caso de pénfigo foliáceo en un adolescente de 17 años.

PRESENTACION

H E A. Paciente blanco, masculino, de 17 años de edad con antecedentes de asma bronquial desde hace varios años sin tratamiento estable, que acude a nuestro servicio porque desde hace aproximadamente dos meses viene presentando lesiones en piel que describe como enrojecimiento marcado de la piel de la cara que se intensifica al exponerse al sol, encima del cual se constatan numerosas escamas grasas, y algunas lesiones como "quemaduras" según refiere, estas lesiones se extienden al tórax y espalda y se acompañan de síntomas subjetivos como "picazón y ardor", además refiere presentar "caspa" en la cabeza. Por este motivo ha recibido tratamiento con Clobetasol, Triancinolona, y crema de aloe sin obtenerse mejoría notoria, además de emplear el champú de Brea sin muchos resultados por lo que se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento.

EXAMEN DERMATOLOGICO

Se observa cuadro cutáneo localizado en cara, cuero cabelludo y espalda, constituido por lesiones eritematoescamosas describiéndose las escamas como húmedas, untuosas y de color amarillento en la cara y como finas, pitiriasiformes y de color blanco las del cuero cabelludo, se constatan además pequeñas áreas denudadas, brillantes discretamente exudativas en la frente y mejillas.

COMPLEMENTARIOS.

► Hemoquímicas

- . Hemograma con Dif _____ normal
- . Eritro _____ 28 mm³-h
- . Glicemia _____ normal
- . Creatinina _____ normal _ Inmunología.
- . VIH _____ negativo .
- . VDRL _____ no reactivo
- . Conteo de Eosinofilos : 0,7 x 10 a la 9- l

► Micológico: Cultivo micológico de las lesiones de la cara _____ negativo

► Biopsia de piel : Compatible con un Pénfigo Foliáceo.

DISCUSIÓN

El pénfigo foliáceo es una variedad crónica y relativamente benigna del pénfigo, que aparece generalmente en personas adultas con edades comprendidas entre 40 y 50 años, aunque se han publicado casos de niños incluso de 3 años de edad (1) .Falabella plantea que puede presentarse en jóvenes y en tal caso el pronostico es más benigno (2) de etiología desconocida que se caracteriza por presentar depósitos de autoanticuerpos: inmunoglobulinas y complemento en las uniones intercelulares (2) (3).

Se han invocado además factores ambientales en la patogéna de este, pues el pénfigo brasileño o fogo selvagem como también se le conoce es una forma endémica del pénfigo Foliáceo en las regiones tropicales, en ciertas zonas interiores del Brasil, donde los genes HLA desempeñan un papel crucial en la respuesta a un factor ambiental que conduce al desarrollo de esta enfermedad. Esta forma es más frecuente en niños y adolescentes (1-2-3).

Generalmente el pénfigo foliáceo puede tener un curso lento, evolucionando a la cronicidad en algunos años, aunque en ocasiones la instauración de las lesiones descamativas es abrupta y dan una imagen de dermatitis esfoliativa debido a la poca apariencia de las ampollas. (2-3-4). Clínicamente las lesiones del pénfigo foliáceo suelen ser erosiones superficiales con eritema, escamas y costras, pueden haber pequeñas ampollas que se forman a un nivel más superficial de la epidermis (3-5). Son ampollas flácidas que asientan sobre una base eritematosa y presentan una evolución efímera. Es muy difícil descubrir el elemento ampolla en la piel de estos enfermos pues presentan abundante descamación, piel untuosa, seborreica y en ocasiones áreas denudadas. (2-3-6).

El pénfigo Foliáceo debe ser diferenciado de la dermatitis exfoliativa generalizada, pues esta es un estado seco, mientras que en el primero hay ampollas flácidas o imperfectas, con superficies denudadas (1).

Las lesiones asientan fundamentalmente en la cara, cuello, cuero cabelludo y parte del tronco, al contrario del pénfigo vulgar, suelen respetar las mucosas. (3-7).

A pesar de que el cuadro clínico puede generalizarse, el estdo general del paciente se afecta muy poco. (3)

HISTOPATOLOGÍA

El principal hallazgo histológico consiste en la acantólisis de la epidermis superior, generalmente en el estrato granuloso lo que lleva precisamente a la formación de una ampolla subcórnea.

La inmunofluorescencia indirecta demuestra la presencia de autoanticuerpos circulantes (IgG) dirigidos contra la desmogleína 1(8-9).

El tratamiento es similar al del pénfigo vulgar sin embargo no es necesario que sea tan intenso, con lo cual se evitan los efectos secundarios propios de la terapéutica corticosteroidea oral prolongada en la mayor parte de los casos, el empleo razonable de los esteroides tópicos o de la terapéutica inmunosupresora o de ambos casos puede evitar el recurrir a la prednisona oral. Además puede ser útil el empleo de dapsona ya sea aisladamente en los casos leves o bien acompañando los esteroides para reducir las dosis de estos. (10).

CONCLUSIONES

- 1- Se presentó un caso de pénfigo foliáceo un paciente de 17 años.
- 2- Predominaron lesiones eritematoescamosas discretamente exudativas en la frente y las mejillas.
- 3- El cuadro cutáneo fue de instalación lenta y paulatina.
- 4- La evolución fue favorable utilizándose prednisona a una dosis inicial de 60 mg e hidrocortisona en el tratamiento tópico.

ABSTRACT

Pemphigus foliaceus is included within the bullosous diseases, considered a chronic and relatively benign variety of pemphigus, where the general state of the patient is affected very little. It is considered that it is an autoimmune disease of unknown etiology, that is characterized to show deposits of self-antibodies: Immunoglobulins and complements in the intercellular unions. A case of pemphigus foliaceus in an adolescent of 17 years with antecedents of Bronchial Asthma is presented. The routine studies included physical examination, complementary examinations of hemochemistry, immunology, micology and skin's biopsy.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Domonkos AN. Andrews: Tratado de Dermatología. t.2. Ciudad de la Habana: Editorial Científico Técnica; 1984.
2. Giraldo N, Escobar C. Enfermedades véscico-ampollosas. En: Falabella R, Escobar C, Giraldo N. Dermatología. 5ta ed. Bogotá: Corporación para Investigaciones Biológicas; 1997. pp. 401 -13.
3. Stanley JR. Pemphigus. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick's A. Dermatology in general medicine. 6ta ed. v.1. New York: Mc Graw-Hill; 2003. p. 558-67.
4. Guillén C, Botella R, Sanmartín D. Manual Janssen de enfermedades de la piel. 1ra. ed. Barcelona: Masson; 1996.
5. Rook A, Wilkinson DS, Ebling F JG. Tratado de dermatología. 4ta ed. Barcelona: Doyma; 1989.
6. Daht MV. Clinical Immunodermatology. Chicago. Year Book Medical Publishers; 1981.
7. Mc Kee P. Pathology of the skin. London: Gower Medical Publishing;1990.
8. Mascaro JM, Giudice GJ, Díaz LA. Desmosomas y Hemidesmosomas. Med Cut 1994; XXII: 193-205.

9. Balding SD, Prost C, Díaz B. Cicatricial pemphigoid autoantibodies react with multiple sites on the BP 180 extracellular domain. *J Invest Dermatol* 1996; 106: 141-146.
10. Basset N. Dapsone in initial treatment of superficial pemphigus. *Arch dermatol* 1987; 123:783.

ANEXOS

