

# Síndrome de Senear-Usher: una variante poco frecuente del pénfigo foliáceo

Mary Soto P.<sup>1</sup>; Neiris Villegas<sup>2</sup>; Sandra Vivas T.<sup>3</sup>



## RESUMEN

El síndrome de Senear-Usher es una variante localizada del pénfigo foliáceo, poco frecuente, de curso crónico, que se manifiesta por placas eritematoescamosas bien definidas, de aspecto y distribución seborreica, que adopta un patrón en alas de mariposa que semeja al lupus eritematoso cutáneo (característico en nuestro caso), con signo de Nikolsky positivo. Con presencia de ampollas frágiles y fugaces, no afecta la mucosa y es una enfermedad de baja incidencia: representa de 0,5 a 3,2 casos por cada 100.000 habitantes por año. Aparece en edades comprendidas entre los 15 y los 84 años, en promedio a los 54 años, sin predominio por raza o sexo.

Se expone el caso de un paciente masculino, de 31 años, fototipo cutáneo V/VI según Fitzpatrick, sin antecedentes de importancia, que presenta dermatosis generalizada bilateral y simétrica de inicio en la región centrofacial caracterizada por placas eritematosas, de bordes regulares bien definidos, con presencia de escamas amarillentas gruesas oleosas y hematocostras en la superficie, que se extiende a otras zonas seborreicas como el tórax, anterior y posterior, áreas exulceradas, máculas hiperpigmentadas de tamaños variables y pruriginosas, de un año de evolución. Se realizó un biopsia de piel que mostró hallazgos cónsonos con esta enfermedad. Se inició el tratamiento con esteroides tópicos y sistémicos e inmunosupresores, con buena respuesta. Se reporta el caso por tratarse de una variante poco frecuente del pénfigo foliáceo, por lo que es importante el reporte del presente caso en Venezuela.

**PALABRAS CLAVE:** Ampolla; Hiperpigmentación; Pénfigo.

1. Médico, residente de segundo año del posgrado de Dermatología. Universidad de Carabobo, Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera”, Valencia, Estado Carabobo, Valencia, Venezuela. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4236-4083>
2. Médico, residente de tercer año del posgrado de Dermatología. Universidad de Carabobo, Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera”, Valencia, Estado Carabobo, Valencia, Venezuela. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2503-0532>
3. Médico internista y dermatóloga. Magíster en Investigación Educativa. Jefa, Servicio de Dermatología, Universidad de Carabobo, Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera”. Coordinadora, programa de posgrado de Dermatología. Miembro, Sociedad Venezolana de Dermatología; Sociedad Internacional de Dermatoscopia. ORCID: <https://orcid.org/0000-000152311749>

**Correspondencia:** Mary Soto P.; **email:** [mlisbethsoto@gmail.com](mailto:mlisbethsoto@gmail.com)

**Recibido:** 21/05/2023; **aceptado:** 04/02/2024

**Cómo citar:** Soto P. M, Villegas N, Vivas T. S. Síndrome de Senear-Usher: una variante poco frecuente del pénfigo foliáceo. Rev Asoc Colomb Dermatol Cir Dermatol. 2024;32(1):77-83.

**DOI:** <https://doi.org/10.29176/2590843X.1818>

**Financiación:** ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

## SENEAR-USHER SYNDROME, A RARE VARIANT OF PEMPHIGUS FOLIACEUS

### SUMMARY

Senear-Usher syndrome is a localized variant of pemphigus foliaceus, rare, with a chronic course, manifested by well-defined erythematous squamous plaques, with a seborrheic appearance and distribution, which adopts a butterfly-wing pattern resembling cutaneous lupus erythematosus (characteristic in our case) and a positive Nikolsky's sign. With the presence of fragile and fleeting blisters, it does not affect the mucosa, it is a disease of low incidence and represents 0.5 to 3.2 cases per 100,000 inhabitants per year. In ages from 15 to 84 years, on average at 54 years, without predominance of race or sex.

We present the case of a 31-year-old male patient, skin phototype V/VI according to Fitzpatrick, with no significant history, presenting bilateral and symmetrical generalized dermatosis beginning in the central facial region characterized by well-defined erythematous plaques with regular borders, with presence of thick oily yellow scales and bruises on the surface, which spread to other seborrheic areas of the chest, anterior and posterior, exulcerated areas, hyperpigmented macules of variable sizes, pruritic with a 1-year history. A skin biopsy was performed with findings consistent with this disease. Treatment with topical and systemic steroids and immunosuppressants was started with a good response. A case is reported because it is a rare variant of pemphigus foliaceus, so it is important to report this case in Venezuela.

**KEY WORDS:** Blister; Hyperpigmentation; Pemphigus.

### CASO CLÍNICO

Se describió a un paciente masculino de 31 años, procedente de Valencia, Venezuela, con antecedentes personales y familiares no contributorios, fototipo cutáneo V/VI según escala de Fitzpatrick, quien presentó dermatosis generalizada bilateral y simétrica de inicio en la región centrofacial, caracterizada por placas eritematosas de bordes regulares bien definidos, con presencia de escamas amarillas, gruesas y oleosas y hemato-costras en la superficie (**Figura 1**), que posteriormente se extendieron a otras áreas seborreicas (tórax anterior y posterior), ampollas flácidas de contenido seroso con exulceraciones (**Figura 2**) y signo de Nikolsky positivo. También máculas hiperpigmentadas de tamaños variables, pruriginosas, de un año de evolución.

Por hallazgos clínicos se plantearon los diagnósticos presuntivos de:

1. Pénfigo foliáceo variante de síndrome de Senear Usher.
2. Lupus eritematoso cutáneo.
3. Dermatitis seborreica.

Luego se realizó el siguiente plan de trabajo: iconografía del caso, laboratorios que reportan: hemoglobina, 12,5 g/dL; leucocitos, 8500 mm<sup>3</sup>; hematocrito, 32,7%; CHCM, 33,3 g/dL; plaquetas, 290.000 mm<sup>3</sup>; HIV y VDRL no reactivos; urea, 18 mg/dL; creatinina, 0,70 mg/dL; Anti-ANA, 1/60.

Se tomó una muestra de biopsia cutánea para estudio histopatológico: se recibió una lámina histológica teñida con hematoxilina-eosina, que reportó: epidermis, hiperqueratosis ortoqueratósica laxa, acantólisis suprabasal y subgranular. Dermis, infiltrado inflamatorio perivascular superficial con predominio de linfocitos (**Figura 3**).



**Figura 1.** Placas eritematosas de bordes bien definidos, con escama oleosas en patrón de alas de mariposa. Uso autorizado por el paciente.

Con estos hallazgos clínicos, paraclínicos e histopatológicos se concluyó el diagnóstico de síndrome de Senear-Usher.

Se inició el tratamiento con prednisona en 200 mg diarios, durante tres días; luego 1,5 mg/kg/día en esquema piramidal, azatioprina en 100 mg/kg/día, 1,5 mg/kg/día, corticoides tópicos, desonida al 0,05% en la región facial y propionato de clobetasol al 0,05% en la región corporal afectada, por 21 días, y antihistamínicos de primera generación, además de medidas generales. La evolución clínica fue satisfactoria a las seis semanas (**Figura 4**).

## DISCUSIÓN

El pénfigo eritematoso (síndrome de Senear-Usher), también conocido como *pénfigo seboreico*, es una variedad localizada del pénfigo foliáceo (PF), con poca o ninguna afectación del estado general. Se le denomina *eritematoso* por su similitud clínica con el lupus eritematoso<sup>(1,2)</sup>.

Clínicamente se manifiesta por placas eritematoescamosas bien definidas, de aspecto y distribución seboreica, que adoptan un patrón en alas de mariposa que semeja al lupus eritematoso cutáneo, que se exacerban a la exposición solar y compromete solo piel; no afecta las mucosas. También ampollas flácidas fugaces que rara vez se observan, que son reemplazadas por ero-



**Figura 2.** Ampollas flácidas con exulceraciones y máculas hiperpigmentadas de tamaños variables. Uso autorizado por el paciente.

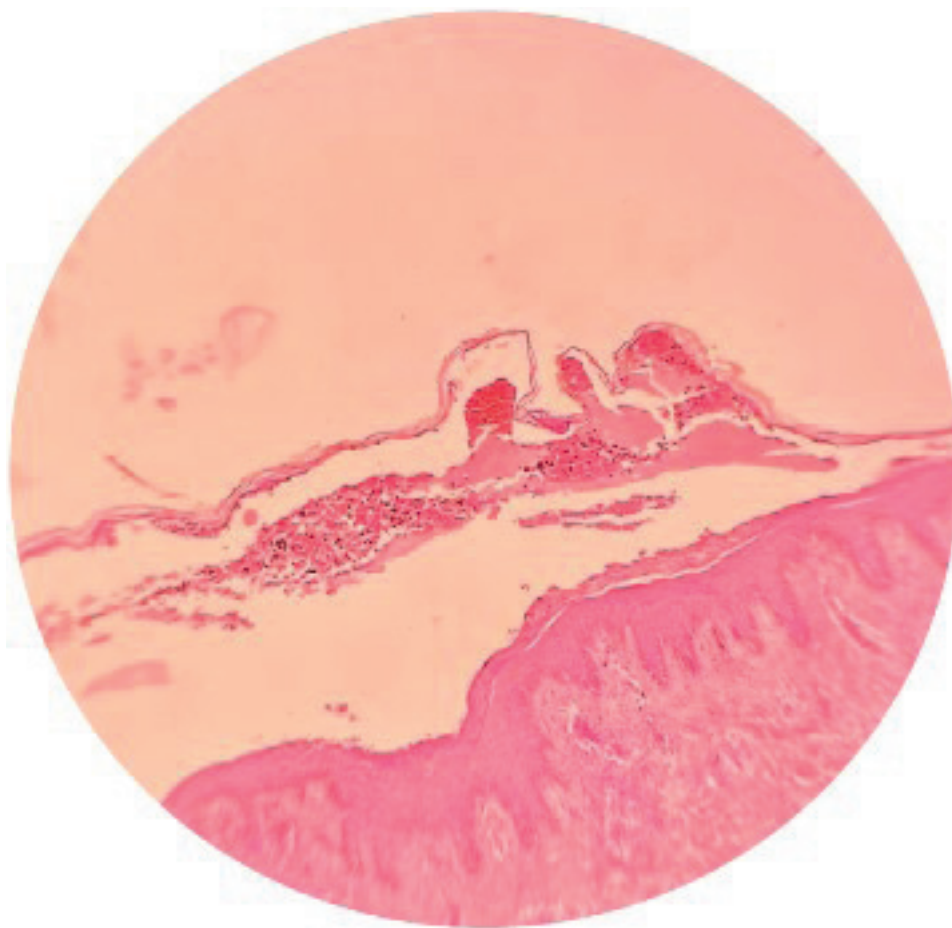
siones exudativas, y costras. El signo de Nikolsky suele estar presente y se conserva durante mucho tiempo. El estado general es de curso crónico. El prurito es frecuente. Las lesiones suelen dejar hiperpigmentación postinflamatoria residual como secuela <sup>(1, 3, 4)</sup>.

Así mismo, su etiología se asocia a una enfermedad ampollar de origen autoinmune, que está mediada por autoanticuerpos antiinmunoglobulina G (anti-IgG) dirigidos a la desmogleína 1 (Dsg1), los cuales están presentes en los queratinocitos de la capa granulosa; esto produce pérdida de la unión intercelular y lleva a la formación de ampollas. Es importante tener en cuenta que la Dsg1 se encuentra en toda la epidermis, predomina en la piel y es casi nula en las mucosas, aunque es en las capas más superficiales donde se expresa en mayor proporción <sup>(1, 5)</sup>.

Es importante resaltar que su incidencia oscila entre 0,5 y 3,2 casos por cada 100.000 habitantes por año; la mayor parte de los casos se ha reportado entre los 18 y 54 años, con predominio en los 54 años, y puede afectar a hombres y mujeres <sup>(5)</sup>.

El estudio histopatológico teñido con hematoxilina-eosina revela ampollas acantolíticas, justo debajo del estrato córneo y en la capa granulosa, por encima de la membrana basal, lo que es característico en nuestro caso clínico <sup>(6)</sup>.

En el mismo orden de ideas, el diagnóstico se basa en las características clínicas, en los hallazgos histopa-



**Figura 3.** Lámina histológica teñida con hematoxilina-eosina, vista a 40x. Se evidencia acantólisis suprabasal y subgranular. Dermis: infiltrado inflamatorio perivascular superficial con predominio de linfocito.

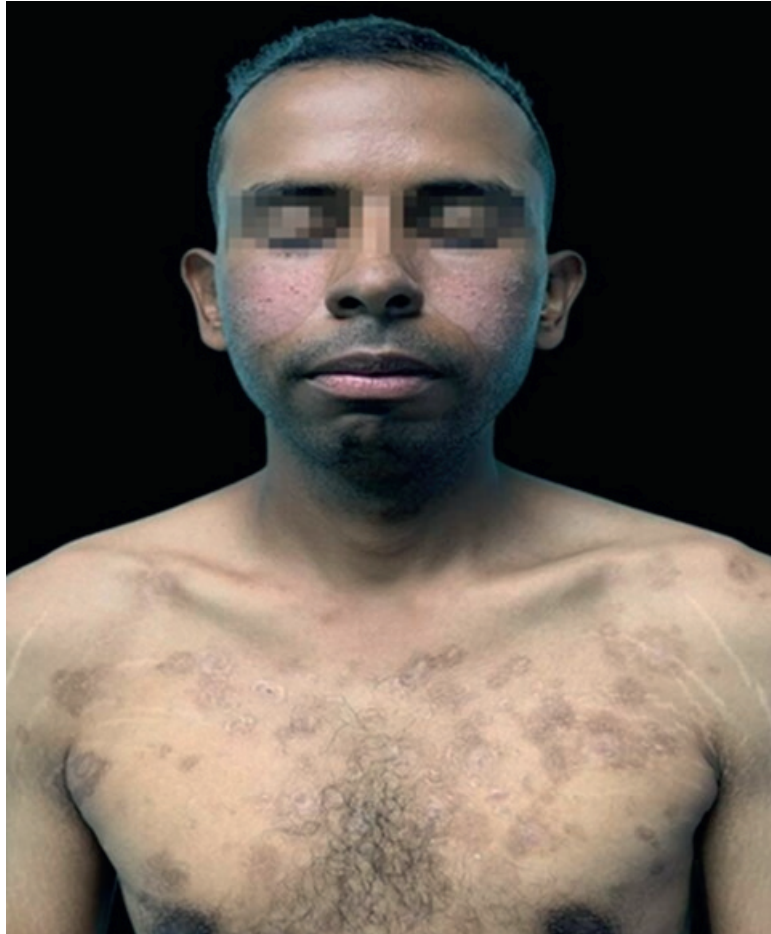
tológicos, así como en la inmunofluorescencia directa (IFD), que muestra depósitos de autoanticuerpos IgG y C3; además, pueden evidenciarse depósitos de IgA e IgM a lo largo de la membrana basal, que semejan a un patrón en banda del lupus. En la inmunofluorescencia indirecta (IFI) en el suero del paciente se detectan depósitos de IgG intracelulares <sup>(1,7)</sup>.

El manejo de las enfermedades ampollares implica reducir las ampollas y el prurito, promover la cicatrización y mejorar la calidad de vida.

El tratamiento de primera línea descrito es los esteroides sistémicos asociados a inmunosupresores ahorra-

dores de corticoides. De esta manera se destaca el uso de la prednisona en 1-1,5 mg/kg/día, con buena respuesta clínica a las seis a ocho semanas en la mayoría de los casos. Por su parte, los inmunosupresores más administrados son la azatioprina, en dosis de 1,5-2,5 mg/kg/día, el micofenolato de mofetilo en 35-45 mg/kg/día, cuya duración de tratamiento es variable y depende de la gravedad de la enfermedad. Otros fármacos que se utilizan para disminuir el uso de esteroides son la dapsona, la ciclofosfamida, el metotrexato y la ciclosporina.

Es importante resaltar que durante los últimos años



**Figura 4.** Evolución clínica satisfactoria a las seis semanas de tratamiento. Uso autorizado por el paciente.

---

### *Puntos clave*

---

- El síndrome de Senear-Usher es una variante del pénfigo foliáceo, que forma parte de las enfermedades ampollares autoinmunes.
  - Tiene una incidencia que oscila entre 0,5 y 3,2 casos por cada 100.000 habitantes por año.
  - Inicia con placas eritematoescamosas costrosas de aspecto seborreico.
  - La patogenia se relaciona con un mecanismo autoinmune de antígenos contra la matriz intercelular que causa lisis de los desmosomas.
  - El diagnóstico es clínico, mediante estudio histológico, inmunofluorescencia directa e indirecta.
-

ha habido múltiples publicaciones donde refieren el uso del rituximab (anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD-20) como terapia de primera línea en el pénfigo moderado y severo, en dosis de 1 g por vía endovenosa, en los días 0 y 14, y luego infusiones de mantenimiento de 500 mg a los seis y 12 meses, con remisión en la mayoría de los pacientes, aproximadamente en el 90% a 95% de los casos en menos de seis semanas; sin embargo, en aquellos pacientes que no responden a esta terapia, se sugiere otro nuevo fármaco, como el tofacitinib, un inhibidor de la janocinasa 1 (JAK1) y JAK3, en el caso del pénfigo refractario <sup>(4,7-9)</sup>.

En este paciente se utilizó prednisolona y azatioprina, con buena respuesta.

## REFERENCIAS

1. Vera L, Galavis J, Lander A. Pénfigo eritematoso. Reporte de caso. *Acta Cient Estud.* 2016;11(1):22-6. Disponible en: <https://t.ly/TFEZO>
2. Medina D, Navarrete G, Eng A, Cortéz N, Herbas O, Peñaloza Á, et al. Pénfigo seborreico localizado: descripción de seis casos. *Dermatología CMQ,* 2008;6(2):93-8. Disponible en: <https://t.ly/XeYRH>
3. Cifuentes-Tang L, Pineda-Pino Y, Victoria-Chaparro J. Pénfigo foliáceo subtipo eritematoso. *Dermatol Rev Mex.* 2019;63(3):331-6. Disponible en: <https://t.ly/Oew6X>
4. Cardillo F, Persand M, Rossi C, Taboada V, Giuliani A. Pénfigo foliáceo tratado con rituximab. *Rev Dermatol Argen.* 2022;28(1):40-2. <https://doi.org/10.47196/da.v28i1.2175>
5. Arenas C, Serrato I. Pénfigo foliáceo variedad seborreica: reporte de un caso. *Rev Med.* 2014;22(1):73-7. Disponible en: <https://t.ly/sPdEm>
6. Flood D, Lezanski-Gujda A, Miletta NR. Diagnosing Pemphigus Foliaceus: A Rare Blistering Disease Masquerading as a Common Dermatologic Disorder. *Mil Med.* 2019;184(5-6):e455-e457. <https://doi.org/10.1093/milmed/usy224>
7. Elizondo C, Tung J, Blanco F. Penfigo Vulgar y Foliáceo: Una revisión bibliográfica. *Rev Clin Esc Med UCR-HSJD.* 2019;9(1):48-55. Disponible en: <https://t.ly/-9AFM>
8. Tavakolpour S. Tofacitinib as the potent treatment for refractory pemphigus: A possible alternative treatment for pemphigus. *Dermatol Ther.* 2018;31(5):e12696. <https://doi.org/10.1111/dth.12696>
9. Youssef S, Gallitano S, Bordone LA. Two cases of bullous pemphigoid effectively treated with oral tofacitinib. *JAAD Case Rep.* 2022;32:77-80. <https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2022.10.028>