

Pénfigo vulgar en una niña

Pemphigus vulgaris in a child

Adriana Motta Beltrán¹

Marian Rolón²

Adriana Gaita Ramírez³

Recibido: Noviembre 23 de 2006
Aceptado: Noviembre 30 de 2006

RESUMEN

EL PÉNFIGO VULGAR es una patología inmunológica en la que se producen anticuerpos contra las desmogleínas 1 y 3, lo que lleva a formación de ampollas intraepidérmicas.

Se presenta entre los 50 y 60 años, siendo inusual su inicio en la niñez. Por esto se reporta el caso de una niña de 8 años que presentó lesiones ampollosas en la piel y las mucosas, por lo que se le diagnosticó pénfigo vulgar y se confirmó por medio de una biopsia de piel con inmunofluorescencia directa.

Palabras clave: Pénfigo vulgar, desmogleína, niños.

SUMMARY

Pemphigus vulgaris is an immunological pathology, that is characterized by production of 1 and 3 desmogleins that leads to intraepidermal blistering.

It is unusual in children, this is the reason to report this 8 year old girl with blistering in skin and mucous membranes, with biopsy and direct immunofluorescence diagnosis.

Key words: vulgaris pemphigus, desmoglein, children.

CASO CLÍNICO

Niña de 8 años de raza negra, natural de Quibdó (Chocó) y procedente de Bogotá, con un cuadro clínico de dos meses de evolución consistente en aparición de erosiones

dolorosas, inicialmente localizadas en la mucosa oral y posteriormente en la piel, asociadas a pérdida considerable de peso por dificultad para alimentarse. Consultó al médico general, quien inició tratamiento con enjuagues de nistatina y dicloxacilina sin mejoría. No se documentaron antecedentes de importancia.

Por el aumento progresivo en el número de lesiones fue remitida al servicio de dermatología, donde ingresó en regular estado general, álgica, con signos vitales estables y peso de 15 kg.

Al examen físico se encontraron múltiples erosiones con base eritematosa, algunas cubiertas con membranas blanquecinas, de diferentes tamaños, localizadas en las mucosas oral y genital; en el tronco y las extremidades, ampollas flácidas con material seroso, algunas esfaceladas, con costra serohemática y signo de Nikolskiy positivo (Figura 1).



Figura 1. Ampollas erodadas, con costras serohemáticas localizadas en las regiones submandibular y retroauricular.

Se tomó biopsia de piel que mostró ampolla supra-basal, importante fenómeno de acantolisis, presencia de edema en la dermis papilar, infiltrado linfocitario perivascular superficial con ocasionales melanófagos sueltos (Figura 2),

1. Dermatología. Universidad El Bosque. Hospital Simón Bolívar

2. Dermatopatología. Universidad El Bosque

3. Dermatología. Universidad El Bosque. Hospital Simón Bolívar
Mottica@hotmail.com

y en la inmunofluorescencia directa, depósitos granulares intensos de IgG y C3 localizados en los espacios intercelulares epidérmicos. Ambos exámenes corroboraron el diagnóstico de pénfigo vulgar.

Se hospitalizó a la paciente y se inició manejo con metilprednisolona a una dosis intravenosa diaria de 500 mg por tres días, previo tratamiento antiparasitarios y se continuó con prednisolona oral a dosis de 2 mg/kg/día asociado a azatioprina 50 mg/día, con buena respuesta clínica. A la semana de tratamiento se decidió continuar manejo ambulatorio.

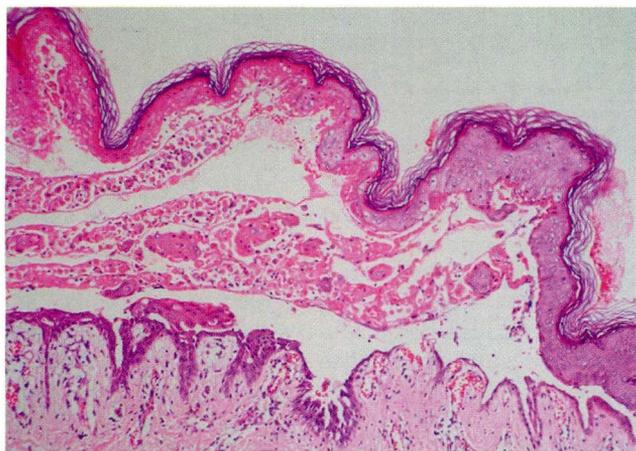


Figura 2. Se evidencia una ampolla suprabasal con acantolisis de queratinocitos.

Al mes de tratamiento sólo se evidenciaron máculas residuales hiperpigmentadas localizadas en los sitios donde se presentaban las lesiones inicialmente, por lo que se decidió disminuir gradualmente la dosis de corticoides hasta 10 mg/día asociados a la misma dosis de azatioprina.

DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar es una patología que pertenece al grupo de las enfermedades ampollosas acantolíticas autoinmunes.

Es considerada una enfermedad de distribución mundial con una incidencia que va desde 0,76% a cinco casos por millón al año, aunque esto puede variar según la zona geográfica.¹

Se presenta con mayor frecuencia entre los 50 y los 60 años, sin distinción de sexo. En la literatura han sido reportados 11 casos en niños menores de 10 años, excluyendo los casos en neonatos y mortinatos.

El niño de menor edad reportado en la literatura tenía tres años al inicio de la enfermedad.

Entre los tres y los cinco años se describieron siete pacientes, dos de ellos niñas y entre los 6 y los 10 años y cuatro casos sin predominio de género. En la mayoría de ellos estaban comprometidos la cabeza, el tronco y las extremidades además de las mucosas oral y genital, como en el caso reportado.¹

Su etiopatogenia es inmunológica. La producción de autoanticuerpos IgG contra los desmosomas ubicados en la superficie celular de los queratinocitos ocasiona pérdida de la adherencia celular, permitiendo así la formación de ampollas.

Los antígenos que se han visto implicados son las desmogleínas 1 y 3 que son glucoproteínas transmembrana presentes en los desmosomas de piel y mucosas.

Las desmogleínas pertenecen a la familia de las cadherinas desmosomales, moléculas involucradas en la adherencia intercelular que ayudan a mantener la integridad de los tejidos.

El pénfigo vulgar se caracteriza por erosiones dolorosas presentes en la mucosa oral que pueden impedir la alimentación del paciente, ampollas flácidas que se rompen con facilidad y dejan erosiones que pueden comprometer toda la superficie cutánea. También es frecuente que las lesiones comprometan las mucosas vaginal, nasal y anal. El signo de Nikolskiy está presente en pacientes con enfermedad activa.²

La histología evidencia ampollas intraepidérmicas con acantolisis suprabasal que pueden llegar a comprometer los folículos pilosos.

En la inmunofluorescencia directa se ven depósitos de IgG y ocasionalmente de C3 en las superficies celulares de los queratinocitos. Esta es la prueba más sensible para confirmar el diagnóstico.³

El pilar del tratamiento del pénfigo es la administración de corticoides, combinado con otros agentes inmunosupresores como azatioprina, ciclosporina o mofetil micofenolato, entre otros. Los casos reportados en la literatura en niños menores de 10 años fueron manejados inicialmente

Pénfigo vulgar en una niña

con prednisolona oral a dosis de 1 a 3 mg/kg/día, asociada a dapsona o azatioprina. En otros pacientes con lesiones más localizadas se usaron corticoides tópicos.^{4,5}

Se reporta este caso por considerarse extraordinaria la edad de aparición del pénfigo vulgar. En la literatura médica sólo han sido reportados 11 casos en niños menores

de 10 años, y el caso descrito muestra que aunque no es una patología frecuente en este grupo etario se puede presentar y se debe diagnosticar de forma oportuna para realizar un adecuado tratamiento, y además poder aportar mayor información sobre nuevos casos, con lo cual se podrían obtener pautas terapéuticas de esta patología en este grupo de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez-Pérez J, García – Díez A. Pemphigus. Actas dermatosifilogr. 2005; 96: 329-56.
2. Yeh SW, Sami N, Razzaque A. Treatment of Pemphigus Vulgaris. Am J Clin Dermatol. 2005; 6: 327-42.
3. Bystryo JC, Rudolph JL. Pemphigus. The Lancet. 2005; 366: 61-73.
4. Ariyawardana A, Tilakaratne WM, Dissanayake M, Vitanaarachchi N, Basnayake LK, Sitheequ M. Oral pemphigus vulgaris en children and adolescents: a review of the literature and case report. International Journal of Paediatric Dentistry 2005; 15: 287-93.
5. Bjarnason B., Flosadothre. Childhood, neonatal, and stillborn pemphigus vulgaris. International Journal of Dermatology 1999; 38: 680-88.