

***Pénfigo vulgar localizado***

# ***Pénfigo vulgar localizado***

***Cristina María Uribe B.***

***Ángela Zuluaga de Cadena***

***Ana Cristina Ruiz S.***

## **RESUMEN**

**S**e presenta el caso de un paciente adulto de sexo masculino, con una úlcera en la mejilla izquierda de tres meses de evolución, en la que se le diagnosticó pénfigo vulgar localizado por medio de la biopsia y se confirmó con inmunofluorescencia directa, patología de la cual sólo hay pocos casos publicados en la literatura. Aunque la causa no se ha establecido, se cree que se produce por una expresión variable del antígeno, y que la radiación ultravioleta actúa como un iniciador.

**Palabras clave:** pénfigo vulgar localizado, desmogleína.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

Hombre de 56 años, ganadero, fototipo II/VI, quien consulta por una úlcera de 3 cm x 2 cm en la región preauricular izquierda, de bordes bien definidos, poco levantados y fondo eritematoso limpio, de tres meses de evolución, desencadenada por un trauma menor (Figuras 1, 2). No presentaba lesiones en mucosas ni en otro sitio, y era su primer episodio. Adicionalmente el paciente presentaba intensos cambios de daño solar en la cara, el cuello y los brazos.

Se realiza una biopsia del borde de la lesión y además inmunofluorescencia directa (IFD).



**Figuras 1, 2.**

***Cristina María Uribe B.*** *RIII Dermatología, Instituto de Ciencias de la Salud (CES).*

***Ángela Zuluaga de Cadena,*** *Directora Posgrado Dermatología CES*

***Ana Cristina Ruiz S.*** *Docente Dermatopatología CES*

*Correspondencia: Cristina María Uribe, Clínica CES Sabaneta, Carrera 43 No. 52 Sur-99. Teléfono (4) 288 0800, Medellín, Colombia. E-mail: uribecm@hotmail.com*

## *Pénfigo vulgar localizado*

### RESULTADOS

En la H&E se observaron ampollas intraepidérmicas acantolíticas y la IFD fue positiva para IgG depositada intercelularmente, con lo que se confirma el diagnóstico de pénfigo vulgar (Figuras 3,4), y, por su forma de presentación, pénfigo vulgar localizado.

### DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar es una enfermedad autoinmune que afecta por igual a hombres y mujeres; puede ocurrir en todas las edades pero es más frecuente entre los 50 y 60 años, y su incidencia se estima entre 0.42 y 1.62 casos por cada 100.000 habitantes; la mayor parte de casos reportados están en la población judía.<sup>1</sup> Compromete la piel y las mucosas y se produce por anticuerpos tipo IgG 1 y 4 contra la desmogleína (DgL) 3 y escasos anticuerpos contra la DgL1.<sup>2</sup> Estudios recientes muestran que los pacientes con anticuerpos contra la DgL3 + y la DgL 1 - cursan con una enfermedad limitada y menor compromiso mucocutáneo, y

que la presencia de anticuerpos para DgL 1+ es predictiva de enfermedad grave y diseminada.

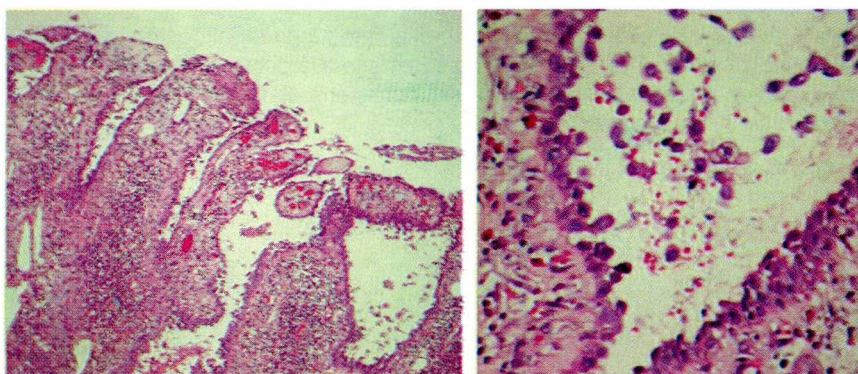
El pénfigo vulgar localizado se produce por una expresión variable del antígeno. Por la localización en áreas expuestas se cree que la radiación UV juega un papel disparador. Se puede considerar como un subgrupo del pénfigo vulgar o un período de enfermedad con actividad limitada,<sup>3</sup> aunque en el seguimiento de los ocho casos de pénfigo localizado publicados en la literatura revisada desde 1971 no mostraron diseminación de las lesiones.<sup>3,4,5</sup>

El tratamiento es igual al del pénfigo vulgar con esteroides tópicos, intralesionales o sistémicos en dosis bajas; y en casos graves o refractarios, con azatioprina o ciclofosfamida.<sup>1,3</sup> Nuestro paciente fue tratado con esteroides tópicos e intralesionales, con respuesta a los dos meses de tratamiento, y actualmente lleva once meses sin recaídas o lesiones nuevas.

### SUMMARY

We present a male patient with a three months ulcer in his left cheek, which was diagnosed by histopathology and confirmed with a direct immunofluorescence as a localized pemphigus vulgaris. Few cases of this pathology have been published in the literature. Although the cause is not established, is believed that it is produced by a variable expression of the antigen, and ultraviolet radiation acts as an initiator.

**Key words:** localized pemphigus vulgaris, desmoglein.



Figuras 3, 4.

### *Bibliografía*

1. Yeh, SW, Ahmed, Babar, Sami, Naveed & Ahmed, A. Razzaque. Blistering disorders: diagnosis and treatment. *Dermatol Ther* 2003; 16:214-223.
2. Rico M, Benning C, Weingart E., Streilein R, Hall R, Characterization of skin cytokines in bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris. *Br J of Dermatol*. 1999; 140:1079-1086.
3. Baykal, C, Azizlerli, G, Thoma-Uszynski S, Hertl M. Pemphigus vulgaris localized to the nose and cheeks. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 875-880.
4. Egan C, Zone J. An isolated scaling plaque on the scalp. *Arch Dermatol* 1997;133:1303-1308.
5. Taylor J, Westfried M, Lynfield YL. Pemphigus vulgaris localized to the nose. *Cutis* 1984;34:394-395.