

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

Un diagnóstico difícil solucionado mediante inmunofluorescencia

Ximena Hormaza Llanos

Ricardo Rueda Plata

RESUMEN

Se reporta el caso de un hombre de 43 años de edad, remitido al servicio de dermatología por úlceras y discretas laceraciones orales de larga evolución. Dentro de sus antecedentes tenía una historia de 25 años de graves problemas oculares, manejados como conjuntivitis alérgica. Se realiza histopatología convencional de mucosa oral, labial y ocular e inmunofluorescencia, con resultados compatibles con pénfigo vulgar. Se inicia terapia con corticoesteroides orales y azatioprina, ante lo cual muestra mejoría de sus lesiones orales y oculares.

Palabras clave: pénfigo vulgar, mucosas.

CASO CLÍNICO

Hombre de 43 años, con antecedente de pérdida visual progresiva e incapacitante; fue tratado por 25 años con esteroides oculares, con diagnóstico de conjuntivitis alérgica, remitido al servicio de dermatología por lesiones ulceradas y laceraciones frecuentes en mucosa labial y sensación de quemadura bucal constante desde hace 15 años.

Paciente de raza negra, quien ingresó con bastón, conducido por acompañante, con pérdida marcada de la agudeza visual: contaba dedos a 50 cm. Presenta hiperemia conjuntival grave, leucoma corneal marcado, pterigium prominente que no sobrepasa el limbo y secreción conjuntival seromucosoide (Figura 1).

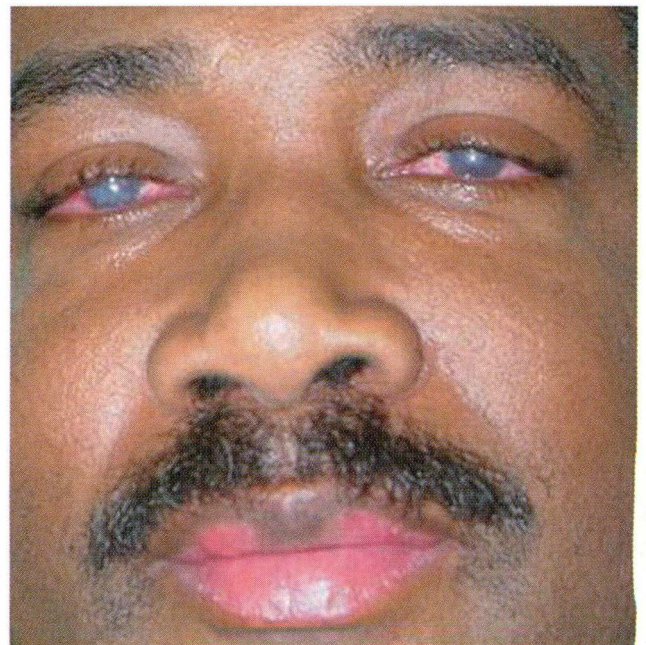


Figura 1. Panorámica del paciente.

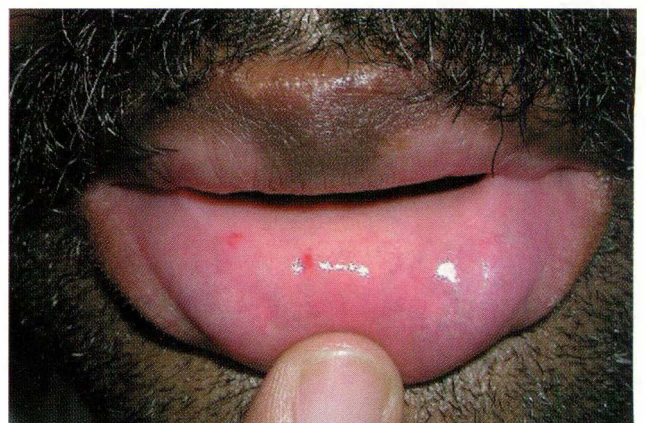


Figura 2. Lesiones orales: úlcera y eritema labial

Ximena Hormaza Llanos, R III Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Ricardo Rueda Plata, docente Dermatopatología Universidad del Valle.

Correspondencia: Ximena Hormaza, Hospital Universitario del Valle, Calle 5ª No. 36-08, Cali, Colombia.

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

Los labios se aprecian muy eritematosos, con áreas denudadas y dos pequeñas lesiones ulceradas de más o menos 2 mm en la mucosa labial interna. No hay alteraciones en lengua, dientes ni encías, o presencia de lesiones en ninguna otra mucosa o en la piel (Figura 2).

En la histopatología de mucosa oral se observa un infiltrado inflamatorio que compromete la dermis, sin evidencia de formación de ampollas ni acantolisis. Inmunofluorescencia de mucosa oral positiva, sin patrón definido. En vista de los hallazgos poco concluyentes en la mucosa oral, y ante la evidencia clínica de compromiso ocular, con el apoyo del servicio de oftalmología se decidió tomar histopatología e inmunofluorescencia directa de conjuntiva. La inmunofluorescencia mostró tinción para IgG y C3 de la superficie intercelular de las células epiteliales (Figura 3).

Se hizo diagnóstico de pénfigo vulgar ocular y posiblemente de mucosa oral, y se instaura tratamiento con corticoesteroides orales, 1 mg/kg/día, y azatioprina, 50 mg/día, obteniéndose desaparición de las lesiones de los labios y de la mucosa oral y mejoría de la agudeza visual a 20/100 en ambos ojos. El paciente inicia deambulación solo, sin bastón, y empieza a reconocer personas a dos metros de distancia. Las lesiones orales no reaparecen y los labios no se observan eritematosos ni con áreas de esfacelación.

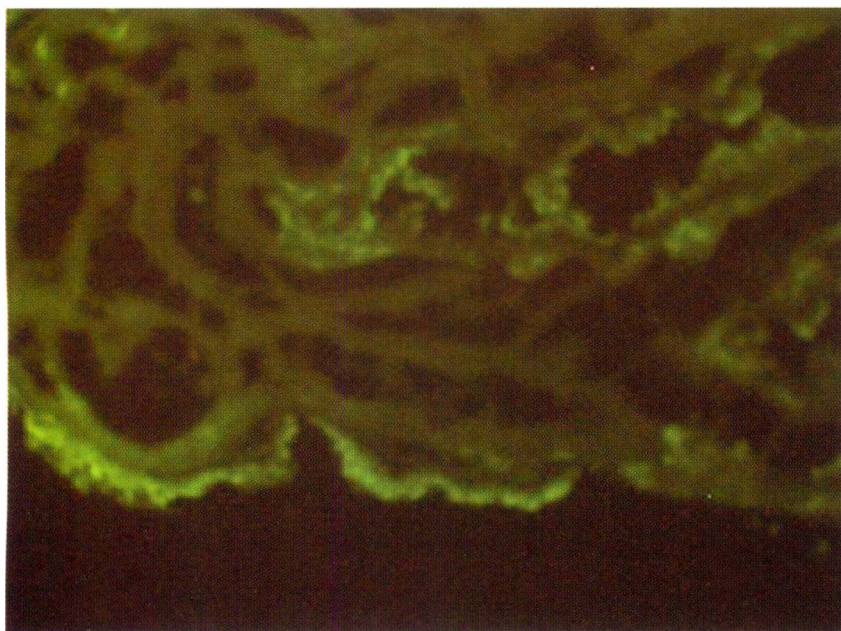


Figura 3. Inmunofluorescencia IgG positiva intercelular en la epidermis.

COMENTARIO

La palabra pénfigo se deriva de un término griego que significa ampolla. Esta enfermedad pertenece al grupo de enfermedades autoinmunes; consiste en la formación de autoanticuerpos contra las proteínas desmosomales y las moléculas de adhesión intercelular entre los queratinocitos de la epidermis, entre ellas la desmogleína 3 y la desmogleína 1. Se caracteriza por ampollamiento de la piel y/o las membranas mucosas.

Existen diferentes formas de pénfigo, dependiendo del tipo de desmogleína afectado y el nivel en donde se produzca el daño. El pénfigo vulgar, que compromete piel y mucosas, puede tener manifestaciones oculares consistentes en irritación, secreción acuosa excesiva y sensación de cuerpo extraño. Estas manifestaciones oculares son frecuentes pero poco tenidas en cuenta, y preceden las lesiones en piel por días a meses. El ampollamiento conjuntival, las erosiones, las sinequias y el compromiso corneal son poco frecuentes. En una revisión de once casos con pénfigo vulgar y compromiso ocular se encontró que los síntomas oculares preceden la enfermedad de la piel; ninguno presentaba ampollas o erosiones detectables.¹ El pénfigo ocular sin manifestaciones cutáneas es una expresión rara de esta

enfermedad, con pocos casos documentados en la literatura. La biopsia y la inmunofluorescencia directa pueden demostrar alteraciones y son necesarias para el diagnóstico. La biopsia convencional muestra hendiduras intraepiteliales encima de la capa basal, con células epiteliales acantolíticas, un infiltrado inflamatorio de linfocitos y eosinófilos en la dermis y estroma subepitelial. La inmunofluorescencia directa muestra IgG en el 100% de los casos y C3 en el 50% de los casos en los espacios intercelulares de la epidermis.^{2,3} La inmunofluorescencia indirecta muestra autoanticuerpos circulantes, pero en nuestro medio no contamos con este examen. Los síntomas oculares mejoran con el tratamiento sistémico con corticoesteroides en dosis entre 1 y 5 mg/kg/día, con terapias adyuvantes como azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida, metotrexate, dapsona, mofetilmi-cofenolato, plasmaféresis e inmunoglobulina intravenosa. Existen publicaciones recientes de casos tratados con tacrolimus en

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

ungüento a 0.03%, dos veces al día, adicionado al régimen sistémico y luego incrementado al 0.1% por 24 semanas.⁴ El manejo por un equipo de oftalmólogo y dermatólogo es necesario para evitar secuelas.² El tratamiento quirúrgico no se debe realizar sino hasta la completa resolución de la enfermedad. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentra el penfigoide ocular de membranas mucosas, síndrome de Stevens-Johnson, estomatitis aftosa, virus herpes simple, impétigo y dermatitis de contacto; además, enfermedad de Behçet y enfermedades autoinmunes con mucositis crónica como liquen plano, penfigoide, enfermedad IgA lineal, epidermólisis ampollosa adquirida y pénfigo paraneoplásico.

Se presenta este caso por tener una manifestación poco frecuente de una enfermedad ampollosa, que aparece en un hombre a temprana edad, cuyo diagnóstico no se realizó precozmente y por esta razón dejó unas secuelas oculares importantes en el paciente. Se destacan el uso de la técnica

de inmunofluorescencia directa para aclarar estos casos, el manejo multidisciplinario, la buena respuesta al tratamiento y las nuevas alternativas con que se cuenta en caso de resistencia al tratamiento.

SUMMARY

It is reported a 43 years old man case, referred to the Dermatology service for ulcers and discrete oral lacerations of long evolution. He had a 25 year history of severe ocular problems, handled as allergic conjunctivitis. It is made conventional histopathology and immunofluorescence from his oral, labial and ocular mucous, compatible with pemphigus vulgaris. Therapy with oral corticoids and azathioprine was started, showing improvement of his oral and ocular lesions.

Key words: Pemphigus vulgaris, mucous

Bibliografía

1. Hodak E, Kremer I, Hazaz B, Rothen A. Conjunctival involvement in pemphigus vulgaris: a clinical, histopathological and immunofluorescence study. *Br J Dermatol* 1990; 123:615-620.
2. Camisa C, Meisler DM. Immunobullous diseases with ocular involvement. *Dermatol Clin* 1992; 10:555-570.
3. Baykal HE, Pleyer U, Sonnichsen K, Thiel HJ, Zierhut M. Severe eye involvement in pemphigus vulgaris. *Ophthalmologie* 1995; 92:854-857 (Abstract).
4. Hall VC, Liesegang TJ, Kostick DA, Lookingbill DP. Ocular mucous membrane pemphigoid and ocular pemphigus vulgaris treated topically with tacrolimus ointment. *Arch Dermatol* 2003 139:1083-1084.