

Pénfigo eritematoso (Síndrome de Senear Usher)

Pénfigo eritematoso (Síndrome de Senear Usher)

Giovanna Terront Lozano
Edgar Olmos Olmos
Mariam Rolón

RESUMEN

Presentamos el caso de un hombre de 40 años de edad, quien tiene desde hace 9 años placas eritematosas, infiltradas, descamativas en cara, y en tórax lesiones similares asociadas con la aparición de ampollas flácidas. Se le realizó biopsia de piel para estudio histopatológico e inmunofluorescencia, que mostró hallazgos patognomónicos de pénfigo eritematoso, siendo ésta una forma de presentación rara de los pénfigos superficiales.

Palabras clave: Síndrome de Senear-Usher, pénfigo eritematoso.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 40 años de edad, sexo masculino, quien consultó en febrero del 2000 al Servicio de Dermatología por cuadro de 9 años de evolución de aparición de lesiones ampollosas en cara, tórax, axilas y escroto, con tendencia a la generalización. El paciente había consultado por este cuadro a otra institución de salud, en donde, con diagnóstico de pénfigo foliáceo, había sido manejado con esteroides sistémicos y sulfato de plata, con mejoría. Sin embargo, desde hace dos años las lesiones de piel aparecieron de nuevo y se localizaron en la cara. En este momento el paciente inicia nuevamente prednisona a dosis de 20 mg/día, que había suspendido años atrás, y consulta a nuestro servicio.

Como antecedentes de importancia el paciente era fumador de 5 paquetes/año hasta hace 5 años, y se le había realizado una nefrostomía percutánea derecha hace 10 años, con diagnóstico de nefrolitiasis derecha.

Al examen físico se encontró en el cuero cabelludo, más exactamente en la región frontal, la frente, las mejillas

y el dorso nasal, grandes placas eritematosas, descamativas, infiltradas, de bordes irregulares pero bien definidos (Figuras 1, 2). En el tórax anterior y posterior presentaba pequeñas placas de iguales características, así como una ampolla denudada que dejaba ver una placa eritematosa de superficie húmeda.

Con un diagnóstico presuntivo de pénfigo eritematoso se solicita una biopsia de piel e inmunofluorescencia directa. La biopsia de piel es tomada de una de las lesiones encontradas en la frente y otra del tórax anterior, y fueron reportadas así:

Frente: presencia de infiltrado perivascular superficial e intersticial compuesto por linfocitos, eosinófilos y neutrófilos. En áreas focales se observa la presencia de acantosis.

Tórax: infiltrado mixto perivascular superficial, con presencia de una vesícula subcórnea con acantosis y necrosis de queratinocitos (Figura 3).

Inmunofluorescencia directa: en la piel de la frente y el tórax hay depósitos de IgG (+) y (++) respectivamente, de localización intercelular en la epidermis; en la biopsia del tórax llama la atención la presencia de intensos depósitos de IgG (++) de patrón granular en la unión dermo-epidérmica.

Los ANAS fueron reportados como negativos.

Giovanna Terront Lozano, RIII Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá.

Edgar Olmos Olmos, Jefe Dermatología Hospital San José, Docente de Dermatología Universidad El Rosario-FUCS. Bogotá.

Mariam Rolón, Dermatopatóloga Fundación Santafé-Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá.

Correspondencia: Dr. Edgar Olmos. Avenida 9ª. # 117-20 AMA, consultorio 202, Bogotá, DC, Colombia.

Pénfigo eritematoso (Síndrome de Senear Usher)

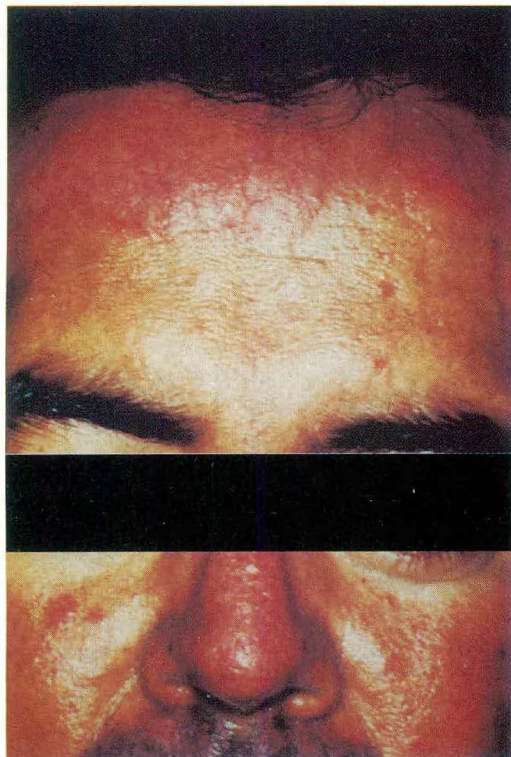


Figura 1. Obsérvese cómo las placas comprometen gran parte de la frente y la nariz y pequeñas zonas de las mejillas.

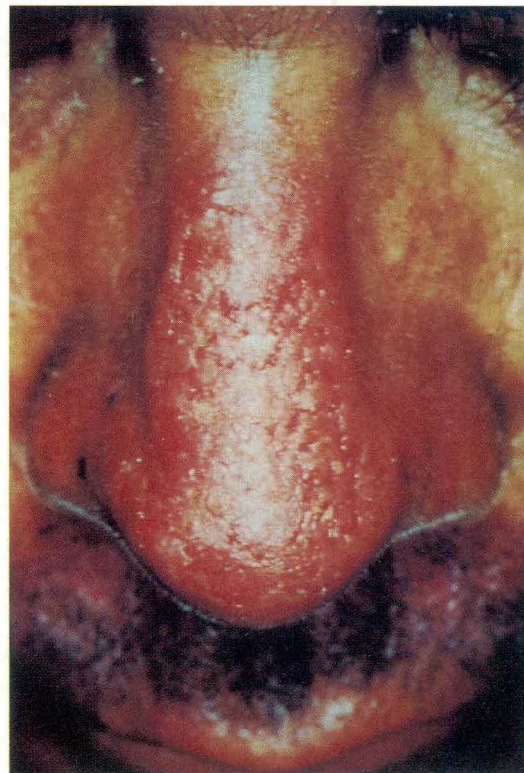


Figura 2. Acercamiento de la placa que compromete la nariz.



Figura 3. Se observa acantolisis con desprendimiento de queratinocitos intraepiteliales, preferencialmente en el tercio superior de la epidermis.

Con estos hallazgos encontrados en las biopsias de piel y en la inmunofluorescencia, se confirma el diagnóstico de pénfigo eritematoso o Síndrome de Senear-Usher.

Se inicia manejo con diamino-difenil-sulfona (DDS), 100 mg/día, se aumenta la dosis de prednisolona a 30 mg/día, y se indica el uso de pantalla solar en las áreas fotoexpuestas y de córticoesteroide tópico de alta potencia en los sitios con mayor actividad de la enfermedad.

La evolución clínica del paciente es satisfactoria, persistiendo sólo una cantidad mínima de lesiones activas en la frente. Actualmente se encuentra recibiendo prednisolona, 10 mg/día, DDS 100 mg/día y el uso diario de la pantalla solar. Los exámenes mensuales de laboratorio no han mostrado ningún efecto deletéreo por los medicamentos que le están siendo administrados al paciente.

Pénfigo eritematoso (Síndrome de Senear Usher)

DISCUSIÓN

El pénfigo eritematoso es una enfermedad ampollosa auto-inmune de la piel, que comparte características clínicas e inmunológicas tanto con una forma localizada de pénfigo foliáceo como con el lupus eritematoso.

En 1925, Senear y Usher¹ fueron los primeros en describir en 11 pacientes una entidad clínica en la que se encontraron hallazgos de pénfigo foliáceo y de lupus eritematoso. Ya en 1968 Chorzelski¹ estudió el depósito de IgG y de complemento, tanto en las áreas intercelulares de la epidermis, como en la membrana basal de la unión dermo-epidérmica en los pacientes con Síndrome de Senear-Usher.

Los pénfigos se dividen en dos grandes grupos:

Superficiales

- Foliáceo
- Eritematoso (Síndrome de Senear-Usher)
- Fogo Selvagem

Suprabasales

- Vulgar
- Vegetante

Los pénfigos superficiales son menos comunes que los pénfigos suprabasales, en especial que el vulgar, y probablemente hacen parte únicamente del 10-20% de todos los pénfigos. En los pénfigos superficiales los auto-anticuerpos patogénicos son usualmente de la sub-clase IgG4 y están dirigidos contra el dominio amino-terminal de la desmogleína 1, una caderina desmosómica de 160 kDa, desencadenándose de esta forma la acantolisis típica de estas entidades.²

El pénfigo eritematoso comparte algunas características clínicas, histopatológicas y hallazgos de inmunofluorescencia con otra variedad de pénfigo superficial: el pénfigo foliáceo.³

Clínicamente, el pénfigo eritematoso se presenta en adultos de mediana edad, siendo muy raro en niños, y se caracteriza por ampollas flácidas que se denudan fácilmente localizadas principalmente en áreas seborreicas como en el cuero cabelludo, la cara, el tórax anterior y la espalda, siendo su distribución menos extensa que en el pénfigo foliáceo. También hay presencia de placas eritematosas, descamativas, que se sitúan en las áreas ya

descritas, pero que en la cara adquieren una distribución en alas de mariposa muy similar a la observada en el lupus eritematoso. El sol puede exacerbar la enfermedad. El compromiso de la mucosa oral es raro, como en la mayoría de pénfigos superficiales.²

Los hallazgos histopatológicos que se observan en la microscopía de luz son idénticos a los encontrados en el pénfigo foliáceo, y están dados por la presencia de acantolisis en la capa granulosa, lo cual lleva, frecuentemente, a desprendimiento de la capa córnea y/o formación de ampollas subcórneas. El número de queratinocitos acantolíticos es pequeño y la presencia de espongiosis eosinofílica puede ser prominente, con formación de pústulas eosinofílicas intra-epidérmicas ocasionalmente.⁴

La inmunofluorescencia directa en el Síndrome de Senear-Usher muestra depósitos de IgG y de C3 de tipo lineal en los espacios intercelulares de la epidermis, y depósitos de IgG, IgM y/o C3 de tipo granular en la unión dermo-epidérmica (banda lúpica positiva). La inmunofluorescencia indirecta es positiva en el 80% de los casos.⁴

El 30-80% de los pacientes con diagnóstico de pénfigo eritematoso van a tener anticuerpos anti-nucleares (ANAS) positivos, lo cual reafirma el diagnóstico de esta entidad.

El pronóstico del pénfigo eritematoso es el de una enfermedad benigna pero crónica, que muy rara vez va a progresar a lupus eritematoso sistémico; sin embargo, al igual que otros tipos de pénfigos, se ha visto que puede estar asociado con enfermedades auto-inmunes como la miastenia gravis y el timoma.²

El tratamiento del pénfigo eritematoso es similar al de otras formas de pénfigo superficial, especialmente el foliáceo. Las formas más localizadas pueden ser tratadas con esteroides tópicos de alta potencia, y, si no hay respuesta a éstos, puede administrarse prednisolona oral a dosis de 20-40 mg/día. La azatioprina o la ciclofosfamida son útiles como terapia adyuvante a los esteroides sistémicos, en casos de enfermedad severa. La dapsona es otro de los tratamientos descritos para esta entidad, a dosis de 100-300 mg/día, administrados como monoterapia o en combinación con los esteroides.² La terapia conjunta de ciclosporina A y esteroides sistémicos también ha sido descrita con buenos resultados en casos de enfermedad

Pénfigo eritematoso (Síndrome de Senear Usher)

recalcitrante.⁵ El uso de nicotinamida 1.5 g/día, junto con tetraciclina 2 g/día, o minociclina 100 mg/día ha sido efectivo en estudios pequeños, no controlados.

SUMMARY

We present a case of a 40 year-old man, with multiple erythematous, scaly patches on his face; in his trunk similar

lesions were seen with the presence of flaccid bullae. A skin biopsy was performed, in which the histopathological and immunofluorescence studies were characteristic of pemphigus erythematosus, a rare variety of superficial pemphigus.

Key words: Senear-Usher syndrome, pemphigus erythematosus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lyde CB, Cox SE, Cruz PD. Pemphigus erythematosus in a five-year-old child. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31:906-909.
2. Wojnarowska F, Eady RAJ, Burge SM. Bullous eruptions. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. *Textbook of Dermatology*, Londres. Blackwell Science Ltd., 1998:1817-1897.
3. Maize JC, Green D, Provost TT. Pemphigus foliaceus: a case with serologic features of Senear-Usher syndrome and other autoimmune abnormalities. *J Am Acad Dermatol* 1982, 7:736-741.
4. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, et al. Non-infectious vesicobullous and vesicopustular diseases. *Lever's Histopathology of the Skin* 1997, 209-252.
5. Campolmi P, Bonan P, Lotti T, et al. The role of ciclosporine A in the treatment of pemphigus erythematosus. *Int J Dermatol* 1991, 30:890-892.