



DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA LATINOAMERICANA
Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica. ISSN 1812-9048

[INICIO](#)[PUBLICACIONES SLADP](#)[GALERÍA](#)[EVENTOS](#)[INFORMACIÓN](#)[CONTACTO](#)

[HOME](#) > [ENE - MAR 2021 | VOL. 16 N°1](#) > [Pénfigo foliáceo de presentación inusual](#)

PRÓXIMOS EVENTOS

There are no upcoming events at this time.

Pénfigo foliáceo de presentación inusual

PEMPHIGUS FOLIACEUS OF UNUSUAL PRESENTATION

🕒 25 abril, 2021 👤 SLADP 📁 Ene - Mar 2021 | Vol. 16 N°1 💬 0



Autores | Contacto

Ana Clara Acosta¹.

¹ Médica Especialista en Dermatología. Médica de planta del Hospital J.M. Ramos Mejía, a cargo del Sector Oncología. Directora de la Revista Dermatología Argentina. Jefa de Trabajos Prácticos en la Universidad de Buenos Aires y Universidad Favaloro.

Contacto del autor: Ana Clara Acosta.

Dirección: Arenales 3532 1 A, CABA (CP C1425BEV).

Tel. (11) 15-6141-8191 / 4823-0569.

Email: acostaanaclara@gmail.com

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Dermatol. Pediatr. Latinoam. (En línea). 2021; 16 (1): 1-10.

Resumen | Palabras Claves

RESUMEN

Si bien las enfermedades ampollares autoinmunes son infrecuentes en la infancia y la juventud, es importante tenerlas en cuenta dentro del diagnóstico diferencial, junto con otras enfermedades inflamatorias o infecciosas de mayor prevalencia, para lograr un diagnóstico temprano y así indicar el tratamiento preciso y oportuno.

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollar poco común, salvo en la zona endémica de Brasil. Se presenta un caso de pénfigo foliáceo con eritrodermia como cuadro clínico con mala evolución.

Palabras Clave: autoinmune, eritrodermia, pénfigo foliáceo.

ABSTRACT

Although autoimmune bullous diseases are infrequent in childhood and youth, it is important to take them into account within the differential diagnosis, along with other more prevalent inflammatory or infectious diseases, to achieve an early diagnosis and thus indicate precise and timely treatment.

Pemphigus foliaceus is a rare autoimmune bullous diseases, except in the endemic area of Brazil. This case report presents a patient with the unusual erythrodermic presentation of pemphigus with poor evolution.

Keywords: autoimmune, erythroderma, pemphigus foliaceus.

Artículo | Referencias

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, argentino, de 18 años, sin antecedentes personales, que consultó por una dermatosis generalizada de 1 mes de evolución.

Dicha dermatosis estaba representada por eritema y edema que comprometía casi la totalidad del tegumento pero respetaba palmas, plantas y mucosas. Se observaban grandes áreas denudadas y exudativas

que alternaban con erosiones y algunas ampollas flácidas de contenido seroso, lo que le daba el aspecto de un gran quemado (Foto 1). También se encontraban escamo-costras untuosas, amarillentas, firmemente adheridas en los 4 miembros, piel cabelluda y cara (Foto 2). El paciente además presentaba conjuntivitis bilateral, fisuras periorbitarias y peribucales y costras hemáticas en ambas narinas. Tenía signo de Nikolsky espontáneo y estaba en mal estado general.

Se plantearon como diagnósticos presuntivos: necrólisis epidérmica tóxica, pénfigo foliáceo y erupción ampollar generalizada fija por drogas.

Se tomó citología de una ampolla y biopsia de piel. El citodiagnóstico de Tzanck informó colgajos de células acantolíticas y la histopatología mostró despegamiento ampollar intraepidérmico, de clivaje alto, con infiltrado inflamatorio dérmico perivascular (Foto 3). A mayor aumento se veía en el contenido de la ampolla un infiltrado inflamatorio mixto y células acantolíticas dispersas. Con esa imagen compatible con pénfigo foliáceo, se solicitó inmunofluorescencia indirecta (IFI) que fue positiva (título 1/640) e inmunofluorescencia directa (IFD) con depósitos de inmunoglobulina G (IgG) con patrón interqueratinocítico (Foto 4).

Se indicó tratamiento con metilprednisona 1 mg/kg/día y azatioprina 100 mg/día. El paciente evolucionó con múltiples exacerbaciones de su patología, con escasa respuesta al tratamiento y finalmente falleció a los 2 meses del diagnóstico por una sepsis estafilocócica a foco cutáneo.



FOTO 1: Dermatitis exfoliativa generalizada.



FOTO 2: Miembro superior con áreas de piel denudada y escamo-costras amarillentas adheridas.

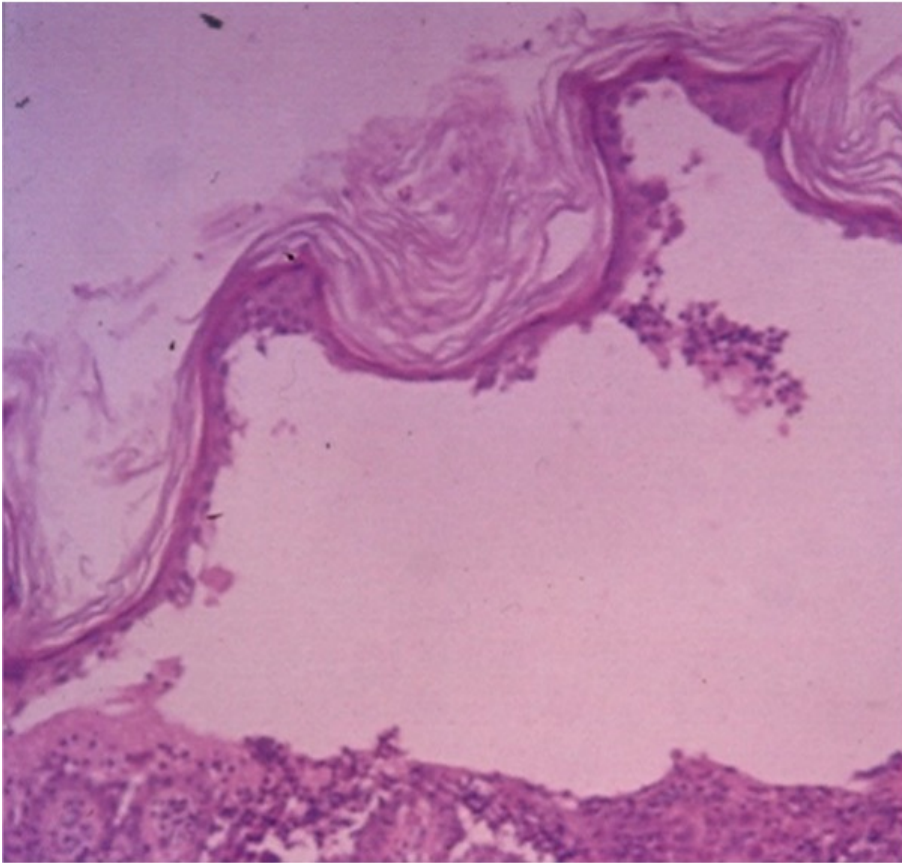


FOTO 3: Ampolla intraepidérmica superficial con células acantolíticas e inflamatorias en la cavidad (HE).

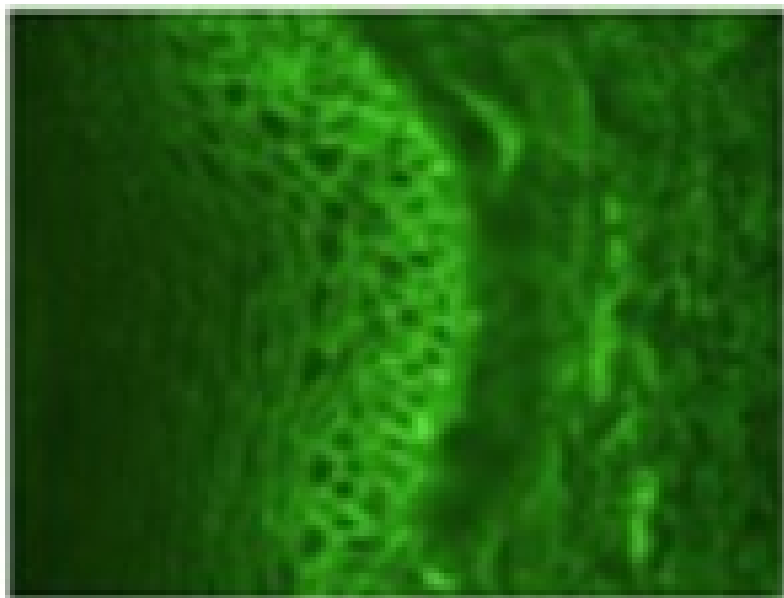


FOTO 4: IFD: Patrón interqueratinocito.

COMENTARIOS

Las enfermedades vesicoampollares a temprana edad son un desafío diagnóstico ya que hay múltiples causas que las pueden generar: enfermedades infecciosas, inflamatorias, autoinmunes y secundarias a agentes físicos.

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollar autoinmune, que suele afectar pacientes en la quinta o sexta décadas de la vida, sin predilección por sexo, que en su **forma clásica** se presenta con ampollas flácidas y erosiones extendidas que respeta mucosas, aunque en los casos más severos, puede manifestarse como un proceso exfoliativo generalizado. Rara vez es de presentación aguda, sino que evoluciona en el transcurso de semanas a pocos meses^{1,2}.

Su presentación en niños y jóvenes es esporádica, y suele tener un curso benigno y de corta duración. Además de ser menos frecuente, su morbilidad y mortalidad es baja comparada con el pénfigo vulgar y el paraneoplásico¹⁻³.

De los varios tipos de presentación clínica de pénfigo foliáceo, se destaca la **forma diseminada**, como la del caso presentado, donde la dermatosis afecta zonas seboreicas, pero se extiende a tronco y miembros, y puede terminar en una eritrodermia exfoliativa².

Además de la forma clásica descrita inicialmente y la diseminada, otras formas de pénfigo foliáceo son: la **forma neonatal** (muy rara, en el hijo de

una paciente embarazada con enfermedad diseminada y altos títulos de autoanticuerpos que atraviesan la placenta), la **forma localizada** (leve, y típicamente en zonas seborreicas de cara y tronco), el **síndrome de Senear-Usher** o **pénfigo eritematoso** (lesiones localizadas en la región malar, pero con hallazgos en el laboratorio de lupus eritematoso) y la **forma endémica** o *fogo selvagem*².

Ésta última tiene la particularidad de ser frecuente en zonas rurales de Brasil, afecta pacientes de menor edad (preadolescentes y adultos jóvenes), un 20 % tiene historia familiar (identificándose los alelos DRB1*0404, DRB1*1402 y DRB1*1406 del Complejo Mayor de Histocompatibilidad tipo II), y comparte epidemiología con la enfermedad de Chagas y la leishmaniasis (casas con paredes de adobe y techos de paja, con un vector que transmite un parásito)^{1,2,4}.

Se acepta que la etiología es autoinmune, con liberación de moléculas inflamatorias contra la desmogleína 1, es por eso que no suelen tener compromiso mucoso como en el pénfigo vulgar donde predomina la desmogleína 3, de localización principalmente mucosa^{2,4}. La enfermedad puede desencadenarse por la ingesta de drogas como: penicilamina, captopril, enalapril, penicilina, cefalosporina, rifampicina, entre otras^{1,2}. Si bien en la forma endémica se cree que el vector involucrado es la mosca negra *Simulium nigrimanum*, en los estudios realizados en pacientes con *fogo selvagem* se encontró la proteína LJM11, típica de la saliva de otro flebótomo, la mosca *Lutzomyia longipalpis*. Esta proteína tendría un efecto "epitope spreading" al mostrar los antígenos y formar los autoanticuerpos dirigidos contra la desmogleína^{1,2,4}. En la respuesta inmune del pénfigo foliáceo se producen muchas quimioquinas proinflamatorias y antiinflamatorias. Aunque su rol todavía se desconoce, generan respuesta Th2, con aumento de los niveles de IL6, TNF α ². Actualmente se sabe que la IL17 está aumentada en múltiples enfermedades cutáneas, entre ellas la psoriasis, y algunas enfermedades ampollares como pénfigo vulgar, paraneoplásico y foliáceo. En éstas últimas, se cree que la IL17 no es la causa, sino el resultado de la dermatosis⁵.

El diagnóstico se confirma con la histología y la inmunofluorescencia. La histología de una ampolla muestra acantolisis de queratinocitos subcórneos, con algunos neutrófilos y eosinófilos (estos últimos en las formas relacionadas con drogas). En la dermis se encuentra un patrón inflamatorio mixto con neutrófilos y eosinófilos. La IFD de la piel perilesional muestra depósitos de IgG y C3 entre los queratinocitos. La IFI y los anticuerpos circulantes son positivos en más del 80% de los pacientes. El título de anticuerpos se relaciona con la extensión y la gravedad del

cuadro. Son indistinguibles las inmunofluorescencias del pénfigo foliáceo y del pénfigo vulgar, pero la clínica de ambas patologías es muy distinta².

Entre los diagnósticos diferenciales, deben tenerse en cuenta principalmente dermatitis seborreica, lupus eritematoso, impétigo, para las formas localizadas y más leves². En las formas graves y extensas se deben considerar en el diagnóstico diferencial: dermatosis pustular subcórnea, eritema polimorfo mayor, necrólisis epidérmica tóxica y pénfigo vulgar. Muy pocas veces puede presentarse con un aspecto policíclico o anular, que confunde aún más el diagnóstico⁶.

El tratamiento se indica para curar las lesiones existentes y para evitar nuevos brotes. Se basa en el uso de corticoides sistémicos como drogas de primera línea e inmunosupresores como ahorradores de corticoides (azatioprina, ciclofosfamida, mofetil micofenolato, metotrexato, etc). En los últimos años se agregaron al arsenal terapéutico, tratamientos más específicos como rituximab (molécula anti CD20 que reduce la cantidad y función de los linfocitos B de memoria) e IGIV (reduce los niveles de autoanticuerpos circulantes) para aquellos casos graves y/o refractarios¹. Los corticoides mejoran rápidamente el cuadro, pero su uso a largo plazo trae numerosos efectos colaterales. En los casos leves se usan corticoides tópicos de mediana o alta potencia. En los casos moderados se suele indicar prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día, y en los casos severos (más del 10 % de la superficie corporal comprometida) se indica 1 mg/kg/día. El uso de corticoides de manera temprana tiene una alta eficacia y logra un rápido control de la enfermedad. Cuando se observe mejoría del cuadro clínico, se debe iniciar el descenso paulatino de la dosis del corticoide, momento en el que la droga ahorradora empieza a hacer efecto. El tiempo de tratamiento es variable según la respuesta del paciente, en general no menos de 6 a 12 meses². En el paciente presentado, no hubo acceso a las nuevas drogas, ya que hace más de 10 años cuando este fue tratado eran inaccesibles en Argentina.

Si bien el pronóstico es mejor que el de los pacientes con pénfigo vulgar sobre todo por el poco compromiso mucoso, es frecuente que los pacientes con pénfigo foliáceo tengan múltiples recaídas y se vuelva una enfermedad crónica, por lo que podrían necesitar un tratamiento de mantenimiento, con las mismas drogas a dosis menores². La evolución del paciente presentado fue la excepción. La sepsis que lo llevó a la muerte se interpretó como secundaria a la intensa y prolongada inmunosupresión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mutasim DF, Bilic M, Hawayek L, Pipitone M, Sluzevich. Immunobullous diseases. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(6): 1029-1043.
2. Porro AM, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus – Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol*. 2019; 94 (2 Suppl 1): 20-32.
3. Nousari HC, Moresi M, Klapper M, Anhalt GJ. Nonendemic pemphigus foliaceus presenting as fatal bullous exfoliative erythroderma. *Cutis*. 2001; 67 (3): 251-252.
4. Hans-Filho G, Aoki V, Bittner NRH, Bittner GC. Fogo selvagem: endemic pemphigus foliaceus. *An Bras Dermatol*. 2018; 93 (5): 638-650.
5. Woscoff A. Novedades en inmunología. *Dermatol Argent* 2009; 15(4): 291-292.
6. Evans MS, Culton DA, Diaz LA, Googe PB, Morell DS. Childhood pemphigus foliaceus presenting as a polycyclic eruption: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2019; 36 (2): 236-241.

Referencias

BIBLIOGRAFÍA

1. Mutasim DF, Bilic M, Hawayek L, Pipitone M, Sluzevich. Immunobullous diseases. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(6): 1029-1043.
2. Porro AM, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus – Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol*. 2019; 94 (2 Suppl 1): 20-32.
3. Nousari HC, Moresi M, Klapper M, Anhalt GJ. Nonendemic pemphigus foliaceus presenting as fatal bullous exfoliative erythroderma. *Cutis*. 2001; 67 (3): 251-252.
4. Hans-Filho G, Aoki V, Bittner NRH, Bittner GC. Fogo selvagem: endemic pemphigus foliaceus. *An Bras Dermatol*. 2018; 93 (5): 638-650.
5. Woscoff A. Novedades en inmunología. *Dermatol Argent* 2009; 15(4): 291-292.
6. Evans MS, Culton DA, Diaz LA, Googe PB, Morell DS. Childhood pemphigus foliaceus presenting as a polycyclic eruption: case report

and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2019; 36 (2): 236-241.



COMUNICACIÓN DE CASOS



« PREVIOUS

Larva migratoria
cutánea ampollar: A
propósito de un caso y
revisión de la
literatura

RELATED ARTICLES



Hipoplasia
Dérmica Focal



Morfea
panesclerótica
incapacitante



Mastocitoma
solitario
ampollar

SEA EL PRIMERO EN COMENTAR

Deje su comentario

Su casilla de mail no será publicada

Comentario

Name *