

Reporte de caso: pénfigo vulgar
(Case report: pemphigus vulgaris)

Ma. Eugenia Mercado -Villarreal , Denisse Castillo-López *, Sergio Darío González-Sánchez

Unidad Académica de Odontología, Universidad Autónoma de Zacatecas

Correo electrónico: * 36177131@uaz.edu.mx

Resumen

Introducción: Hoy en día el pénfigo vulgar es considerado como un grupo heterogéneo de trastornos ampollosos autoinmunes, caracterizados por la separación subepitelial y el depósito de inmunoglobulinas y factores del complemento a lo largo de la zona de la membrana basal. **Objetivo:** Explicar el comportamiento de esta patología y poder orientar al paciente, y si no se encuentra con el adiestramiento adecuado; entonces tener la capacidad de diagnosticar y dar un tratamiento oportuno. **Presentación del caso:** Paciente femenina de 54 años de edad que acude a consulta al Centro Médico de especialidades Carlos Darwin en Zacatecas, México, solicitando atención del especialista en periodoncia referido por el área de gastroenterología. La paciente manifiesta: ardor en encías y lengua, dolor y malestar en boca, recurrencia frecuente de úlceras en piso de boca cerca del frenillo lingual, así como en fondo vestibular en la arcada inferior; con evolución de 5 años; debido a que no había sido diagnosticado con los odontólogos consultados. **Conclusiones:** El pénfigo vulgar es una enfermedad autoinmune e idiopática que requiere una atención interdisciplinaria (periodoncia y patología), ya que tiene una serie de manifestaciones bucales que no están asociadas a placa; posee una incidencia baja por lo que su diagnóstico suele ser complejo, así como si no es atendido oportunamente tiene un pronóstico sombrío en un tiempo de 5 años.

Palabras clave: pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo, enfermedad autoinmune, mucosa, úlcera.

Abstract

Introduction: Nowadays, pemphigus vulgaris is considered a heterogeneous group of autoimmune blistering disorders characterized by subepithelial separation and deposition of immunoglobulins and complement factors along the basement membrane zone. **Objective:** To make known the existence of this type of pathology and to be able to orient the patient and if he/she does not have the adequate training; then to have the capacity to diagnose and give a timely treatment. **Case presentation:** A 54-year-old female patient came to the Medical Center of specialties requesting attention from the specialist in periodontics referred by the gastroenterology area. The patient manifests: burning gums and tongue, pain and discomfort in the mouth, frequent recurrence of ulcers on the floor of the mouth near the lingual frenulum, as well as in the vestibular fundus in the lower arch; with an evolution of 5 years; because it had not been diagnosed with the dentists consulted. **Conclusion:** Pemphigus vulgaris is an autoimmune and idiopathic disease that requires interdisciplinary care (periodontics and pathology), since it has a series of oral manifestations that are not associated with plaque; it has a low incidence, so its diagnosis is usually complex, and if it is not treated in a timely manner, it has a bleak prognosis within 5 years.

Key words: pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, autoimmune disease, mucosa, ulcer.

Introducción

El pénfigo en 1791 fue descrito por Wickman como una enfermedad ampollosa. Años después en 1881, Auspitz describe que histológicamente presenta desaparición de los puentes intercelulares de los queratinocitos, llamando a este fenómeno “acantolosis”; pero hasta 1943 con Darier y Civatte fue que le dieron importancia diagnóstica. Hoy en día se le considera como un grupo heterogéneo de trastornos ampollosos autoinmunes, caracterizados por la separación subepitelial y el depósito de inmunoglobulinas y factores del complemento a lo largo de la zona de la membrana basal (Salgado, Echeverría, & Ruiz, 2010; Hardy, Perry, & Pingree, 1971).

Esta enfermedad suele acompañarse de otros signos clínicos característicos, como gingivitis descamativa y erosiva, sialorrea, halitosis, formación de costras pardas que afectan al esófago, genitales y mucosa conjuntival. (Hargitai, 2018). Su incidencia anual es del 0.1 – 0.3% casos por 100000 personas por año, la edad en donde se han encontrado más casos es de los 40 – 60 años de edad, con una ligera predilección en el sexo femenino. (SC, Nasser, Payne, & Stoopler, 2019)

Las etiologías descritas mayormente en las bibliografías se encuentran: traumatismos, radiación ionizante, estrés, uso frecuente de cocaína y marihuana, exposición a ciertos virus, uso frecuente de algunos fármacos (de tipo tiol, penicilamina, captopril, cefalosporinas, piroxicam, enalapril, rifampicina y AINES), aunque esta enfermedad es de base autoinmune en la mayoría de los casos. (SC, Nasser, Payne, & Stoopler, 2019) (Boza, Oreamuno, & González Quezada, 2021)

El diagnóstico clínico se basa en al menos cuatro criterios:

- I. Presencia de una vesícula o proceso ampoloso que involucre la membrana de mucosas
- II. Histología de la lesión, que muestra la presencia de una ampolla subepitelial como un infiltrado inflamatorio compuesto de neu-

trófilos, entre otras células inflamatorias.

III. Presencia de deposición lineal continua de anticuerpos IgG, IGA y/o C3 específicos a lo largo de la membrana basar en el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) de biopsia perilesional.

IV. Detección de anticuerpos IgG e IgA contra la membrana basal en el suero mediante pruebas de inmunofluorescencia indirecta. (Maricel, Gleidis, & Beatriz, 2021; Chan, Ahmed, & Anhalt, 2002)

El objetivo de este reporte de caso es explicar el comportamiento de esta patología y poder orientar al paciente, y si no se encuentra con el adiestramiento adecuado, entonces tener la capacidad de descartar un diagnóstico y canalizarlo a un tratamiento oportuno con el especialista.

El presente reporte es de vital importancia ya que es necesario dar a conocer que existe este tipo de patología por lo que, es importante conocer los antecedentes de cada paciente y descartar la posibilidad de este tipo de padecimiento porque su incidencia es relativamente baja; y por lo mismo, lo hace difícil el diagnosticar y tratarlo dentro del gremio odontológico desconociendo así que estos pacientes tendrán un pronóstico sombrío si no reciben el tratamiento oportuno y certero.

Presentación de caso

Paciente femenina de 54 años de edad, acude a consulta al Centro Médico de Especialidades Carlos Darwin en la ciudad de Zacatecas, específicamente solicitando atención del especialista en periodoncia, referido por el área de gastroenterología; venía de interconsulta médica con previa endoscopia por lo que se encuentra bajo tratamiento gastroenterológico con omeprazol y Flagence debido a un diagnóstico con úlcera gástrica. La paciente manifiesta síntomas bucales como: ardor en encía y lengua, dolor y malestar en boca, recurrencia frecuente de úlceras en piso de boca cerca del frenillo lingual, así como en el fondo vestibular de la arada inferior, con una evolución de cinco años.

La paciente informa que consultó a diferentes odontólogos durante el periodo desde que inició la aparición de los síntomas bucales, pero que no obtuvo orientación ni solución a la problemática y solo le hacían limpiezas dentales. De manera rutinaria en su trabajo se le solicitan cada 6 meses exámenes de análisis clínico en sangre como: biometría hemática, química sanguínea, tiempos de protrombina y triglicéridos; los resultados son normales según los parámetros marcados, además manifiesta que la tensión arterial es siempre relativamente baja.

El examen intraoral reveló zonas eritematosas, pérdida del puntilleo de cáscara de naranja, sangrado a la palpación limitado a la encía adherida mandibular y en piso de boca, justo a lo largo del frenillo lingual se encuentra una úlcera muy dolorosa de aproximadamente 7mm de longitud; se procede a hacer el sondeo periodontal, no se encontraron valores significantes por lo que se descartó la posibilidad de presencia de bolsas periodontales, se muestra un moderado acumulo de biofilm debido a la deficiencia de higiene bucal, que se asocia al ardor y dolor que refiere la paciente, siendo la causa que impide llevar a cabo un cepillado correcto, (imagen 1).



Imagen 1 Fotografía inicial en oclusión

Se realizó una biopsia incisional gingival obteniendo el tejido de la cara vestibular correspondiente al incisivo central y lateral inferiores izquierdo, y se sometió a un estudio de histopatología directo. El estudio histológico demostró una lesión benigna de extirpe inflamatoria crónica, con daño intraepitelial correspondiendo a un epitelio plano estratificado no queratinizado, con formación de ampollas por pérdida de cohesividad y presen-

cia de células globosas de Tzank, la lámina propia conformada por tejido conjuntivo laxo de disposición irregular, mostrando infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario severo y difuso (Imagen 2 y 3).

Con base en los hallazgos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de pénfigo vulgar. Por lo que se indica un tratamiento con corticoesteroide (clobetasol) y antimicótico (nistatina); así como eliminación de placa supragingival y refuerzo de control de placa (personal). Se mantiene en observación mediante la valoración periodontal, con atención en el control de biofilm, así como la evolución de las lesiones autoinmunes gingivales.

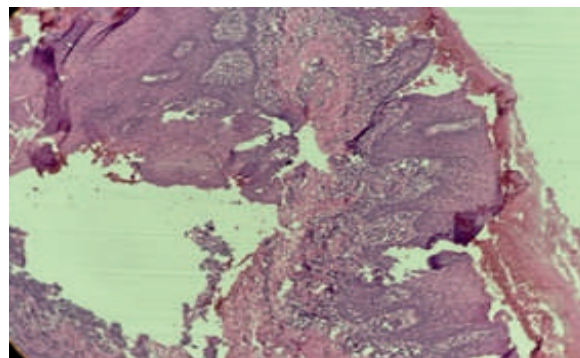


Imagen 2. Pérdida de solución de continuidad, ampolla intraepitelial de la camada basal del epitelio adherido al conjuntivo subyacente

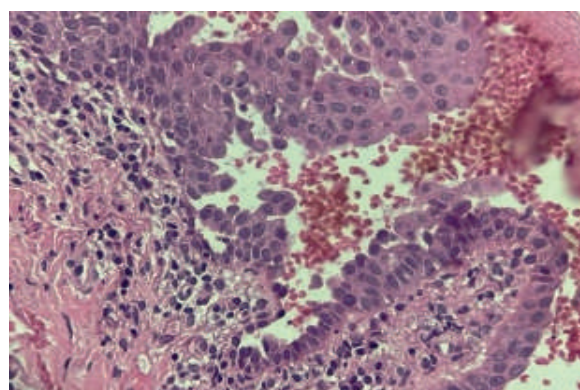


Imagen 3 Células globosas de Tzank

Discusión

En el pénfigo se pueden distinguir dos variantes principales, el vulgar y el foliáceo, pero al momento de que las vesículas ampollosas se encuentran en cavidad bucal, se puede descartar el pénfigo foliáceo (ya que éste no se

presenta en mucosas). Al momento de hacer la exploración intrabucal, las lesiones suelen ser eritematosas, con edema, ulcerativas y dolorosas; por lo que se deben tener como diagnóstico diferencial penfigoide ampoloso, eritema multiforme, gingivitis descamativa, etc., y lo que nos va a dar el diagnóstico certero es el estudio histopatológico de la lesión, en el que se debe observar acantosis, formación de vesículas intraepiteliales, células de Tzank, y lo particular en este caso es que además en la lámina propia (conformada por tejido conjuntivo laxo de disposición irregular había infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario). (González V. , et., al. 2017)

Otro aspecto al momento de estar haciendo la exploración intrabucal son los signos específicos para pénfigo vulgar, que son el signo de Nikolski, en el que mediante la aplicación de tracción o de hacer pequeñas presiones alrededor de la úlcera se evidenciará el despegamiento epidérmico, y el signo de Asboe – Hansen, en el que cuando se aplica una presión vertical sobre la lesión traducirá un aumento del diámetro de la misma. Al momento de realizarlo en la lesión que presentaba el paciente el signo de Nikolski fue más evidente que el de Asboe - Hansen. En el instante se pudo descartar el diagnóstico de pénfigo foliáceo, ya que este se presenta mayormente en el cuero cabelludo, cara y tronco, nunca en mucosa. (Carvajal, Jimenez , & Blanco, 2018; Díaz, 2021)

Inmunológicamente en el pénfigo se producen anticuerpos contra antígenos localizados en los desmosomas de los queratinocitos, haciendo que se rompa la adhesión intracelular, los anticuerpos que participan en esta condición son fundamentalmente los IgG (IgG1, IgG2, IgG3 e IgG4), esto en cuanto a la respuesta humoral; en cuanto a la respuesta celular, se asocia con las moléculas de HLA clase II (DR4, DR14) que facilita la presentación de péptidos de la desmogleína a clones de los linfocitos TCD4+, que van a secretar citoquinas Th2 (II – 4, II – 6, II – 10), provocando que se medie la producción de anticuerpos por las células B. (Matos Cruz & Bascones Martínez, 2009)

En términos histológicos las ampollas del pénfigo vulgar se localizan a nivel supra basal; mientras que las del foliáceo se encuentran en capas más superficiales de la epidermis, a nivel de la espinosa o granulosa. Según la bibliografía se visualizan cambios ultraestructurales caracterizados por pérdida de desmosomas, disminución del tamaño y cambios estructurales de los mismos secundarios a la pérdida de desmogleínas (1 y 3); también se encuentran estructuras de doble membrana, desmosomas divididos con o sin fibras de colágeno adheridas y retracción de filamentos de queratina. En el estudio histopatológico de este caso se encontró todos los signos descritos en la bibliografía, además de un infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario que estaba en la lámina propia conformada por tejido conjuntivo laxo de disposición irregular, ampollas que ocasionaban la pérdida de cohesividad y lo más destacable la presencia de células de Tzank. Por lo que es importante analizar tanto la clínica como la histología para llegar a dar un diagnóstico correcto y tratamiento oportuno. Ya que los cambios histológicos no son tan mencionados en la bibliografía. (González V. , Cordero, Domínguez , & Méndez , 2019)

Diversas bibliografías mencionan que el objetivo del tratamiento es Inducir la remisión de la enfermedad y la re - epitelización completa, para después entrar en tratamiento de mantenimiento. La piedra angular del tratamiento son los esteroides sistémicos; las guías Europeas de Dermatología y Venereología recomiendan dosis iniciales de prednisona de 0.5 - 1.5 mg/kg/día y en caso de no haber control a las 2 semanas deberá incrementarse a 2 mg. Sin embargo, esto es un tratamiento paliativo, el tratamiento farmacológico por excelencia se da con sustancias llamadas “drogas adyuvantes, que funcionan como inmunomoduladores no específicos, como la azatioprina que se recomienda en dosis de 1 - 3 mg /kg cada 24 horas dividido en tres dosis por 6 semanas; o metotrexato que se recomienda en dosis de 0.5 - 1 mg / kg cada 24 horas por 6 meses; en el caso se dio solo tratamiento paliativo debido a la inconsistencia de la paciente y también porque se va a referir con el

inmunólogo. (Carvajal, Jimenez , & Blanco, 2018; Sánchez & León, 2006)

El tratamiento con corticoides se debe evitar las altas dosis y el tiempo prolongado, evitar tiempos adyuvantes con agentes inmunosupresores como la azatioprina, ciclosporina, metotrexato y nuevos con micofenolato mofetil o el tacrolimus como alternativas inmunosupresoras en monoterapia o terapia combinada con bajas dosis de corticoides. Con el objetivo de reducir los anticuerpos que producen el daño tisular. Actualmente no existe un tipo específico de supresor de anticuerpos antidesmoglobina. Por lo tanto se da inmunosupresión no específica. Además de que, para las lesiones localizadas en encía se pueden administrar corticoides en férulas oclusales. (Jimenez & Díaz, 2004; Khalar, 2018)

Conclusión

El pénfigo vulgar es una enfermedad que se presenta en cavidad bucal que tiene una mayor relevancia que la que los pacientes suelen darle, ya que inicia con alteraciones estomatológicas que surgen levemente pero que pueden evolucionar a condiciones sistémicas, y estas vesículas pueden representar entidades con compromiso sistémico, puede pasar por desapercibida o ignorada en primer instancia, ya sea porque el paciente no considera la sintomatología importante, o porque el médico que ha hecho la revisión no cuenta con la capacidad suficiente para tener un diagnóstico presuntivo, lo que va a inducir a su agravamiento.

Es por eso que la atención interdisciplinaria es de vital importancia, ya que en un primer momento se requiere la atención de en este caso el área de periodoncia para hacer una exploración intrabucal y dar un diagnóstico presuntivo y diferencial, pero también se necesita del área de patología ya que es la que mediante el estudio histopatológico de la(s) lesión(es) que se hayan encontrado va a determinar el diagnóstico certero, y va a permitir al médico tratante dar un tratamiento oportuno,

mejorando el pronóstico del paciente.

En primer instancia, se deben eliminar las condiciones que pueden favorecer a la inflamación local, el desarrollo de lesiones ulcerativas y el avance de los síntomas, como en este caso lo es el biofilm supra e infra gingival, como odontólogos el tratamiento farmacológico que se puede dar es meramente paliativo, pero siempre hay que atacar la etiología de la enfermedad para que el pronóstico del paciente no sea sombrío, es por eso, que en este tipo de enfermedades se recomienda siempre remitir al inmunólogo por la naturaleza de la misma.

Referencias bibliográficas

Boza, Y. V., Oreamuno, D., & González Quezada , J. (2021). Pénfigo vulgar y su manejo integral: reporte de dos casos y revisión de literatura. ODOVTOS, 27-35.

Carvajal, M., Jimenez , I., & Blanco, G. (2018). Pénfigo vulgar y foliáceo: una revisión bibliográfica. Revista clínica HSID, 45-55.

Chan, L., Ahmed, A., & Anhalt, G. (2002). The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic, pathogenic factors, medical treatment, and prognostic indicators. *Archive Dermatology*, 370-379.

Díaz, P. (2021). Pénfigo vulgar. Estado actual del tema desde la perspectiva de a enfermería de atención primaria. *Enfermería Dermatológica*, 15-44.

González , V., Cordero, C., Domínguez , J., & Méndez , S. (2019). Pénfigo vulgar. *Medicina Interna de México*.

González, V., Cordero, C., Domínguez, J., & Méndez, S. (2019). Pénfigo vulgar. *Medicina interna de México* , 708-712.

Gutiérrez, J., Ibañez, B., Mainar, B., Arias , C., & Conde, M. (2017). Pénfigo vulgar: dificultad en el diagnóstico de un tipo de dermatosis vulvar poco frecuente. Reporte de un caso.

Ginecología y obstetricia de México .

Hardy, K., Perry, H., & Pingree, G. (1971). Bening mucous membrane pemphigoid . Research Dermatology, 467-475.

Hargitai, I. (2018). Painful oral lesions. Dental Clinic North America, 597-609.

Jimenez , Y., & Díaz, J. (2004). Enfermedades ampollares en la cavidad oral: pénfigo. RCOE, 439-447.

Khalar , K. (2018). Emerging treatment options for the management of pemphigus vulgaris. Therapy Clinic Risk Managment , 757-778.

Maricel, S., Gleidis, Y., & Beatriz, M. (2021). Pénfigo Vulgar en Cavidad Oral en Mujer Joven. A Propósito de un caso. Visión Salud Bucal, 183.

Matos Cruz, R., & Bascones Martínez, A. (2009). Pénfigo: Una revisión de la literatura. Avances en odontoestomatología, 67-82.

Salgado, A., Echeverría , M., & Ruiz , A. (2010). Pénfigo Vulgar localizado: presentación atípica del énfigo vulgar. Reporte de caso . CES Medicina , 99-10.

Sánchez, A., & León, G. (2006). Treatment of pemphigus vulgaris. An overview in Mexico. Allergologia et Immunopathologia , 10-16.

SC, S., Nasser , R., Payne, A., & Stoopler, E. (2019). Pemphigus vulgaris. Journal Emergent Medicine , 102-104.