

CARTA CLÍNICA

Pénfigo vulgar en la práctica odontológica



Pemphigus vulgaris in dental practice

El pénfigo es una enfermedad autoinmunitaria que cursa con ampollas en la piel y/o las mucosas, infrecuente, con diferentes presentaciones clínicas, entre las cuales el pénfigo vulgar y foliáceo presentan mayor morbimortalidad. Otra forma clínica es el pénfigo paraneoplásico, con mal pronóstico, y que lleva asociada una enfermedad neoplásica subyacente, frecuentemente origen de su fatalidad¹. A continuación exponemos un caso en el que la consulta con el odontólogo de atención primaria ayudó a acelerar el proceso de diagnóstico.

Una mujer de 36 años, originaria de Colombia, solicitó atención en mayo de 2020, inicialmente telefónica. Refirió lesiones en diferentes localizaciones intraorales que le producían dolor intenso y dificultaban la ingesta de alimentos. La paciente no presentaba factores de riesgo (tabaco/alcohol), ni antecedentes médicos de interés. Ante la gravedad de la sintomatología descrita, se le citó para valoración presencial en la Unidad de Salud Bucodental del Centro de Salud Las Olivas.

A la exploración confirmamos la presencia de lesiones intraorales, con pseudomembrana, dolorosas todas y sangrantes algunas, en diferentes fases de evolución (fig. 1), originadas las primeras hacía 6 meses, y que, refería, le habían hecho perder 8 kg. No presentaba lesiones cutáneas asociadas en las superficies expuestas.

Durante los meses previos la paciente había recibido seguimiento telefónico por su médico de familia, que le prescribió acetónido de triamcinolona 0,1% orabase y lidocaína viscosa 1% durante un mes, sin mejoría clínica. También en ese tiempo acudió en varias ocasiones a urgencias del hospital de referencia. En la exploración física describían adenopatía laterocervical menor a 1 cm, y en la analítica filtrado glomerular estimado ligeramente disminuido. El tratamiento prescrito incluía nistatina, fluconazol 100 mg, prednisona 30 mg y Aloclair Plus®. En informes de urgencias consta, como diagnóstico principal, «aftas orales crónicas».

Optamos por realizar derivación al Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Universitario Doce de Octubre para realizar una biopsia que permitiera un diagnóstico de certeza y mejorar el tratamiento, ante la sospecha de

enfermedad ampollosa, posiblemente pénfigo, y por la gravedad de este si no recibe el tratamiento adecuado. La paciente fue derivada al Servicio de Dermatología, que realizó exploración y biopsia, con estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico, y a Otorrinolaringología, que descartó afectación de la mucosa faríngea.

Dermatología describió erosiones de morfología arciforme en la mucosa labial, la superficie ventral de la lengua y la zona posterior de la mucosa yugal, sin afectación genital o conjuntival. En el cuero cabelludo presentaba pequeñas lesiones eritematosas, sin aspecto cicatricial. Figuraban en su historia episodios previos de foliculitis cicatricial en el cuero cabelludo un año antes de las lesiones anteriormente descritas.

El estudio microscópico de la muestra biopsiada permitía identificar una ampolla intraepidérmica con marcada acantólisis suprabasal y células acantolíticas, escasa disqueratosis e infiltrado linfocitario subyacente con eosinófilos. El resultado del informe era de compatibilidad con pénfigo. La inmunofluorescencia directa permitía observar queratinocitos aislados con dudosa positividad para inmunoglobulina (Ig) G y complemento C3, siendo negativos a IgA e IgM¹. El diagnóstico inmunohistoquímico resultante fue de pénfigo vulgar.

Una vez confirmado el diagnóstico fue tratada con prednisona 30 mg durante el primer mes, junto con Seprim forte®, con reducción paulatina del corticoide hasta 15 mg/día durante los siguientes 9 meses, y después reducción a 10 mg hasta el momento actual, en que se mantiene con 5 mg/día.

A los 14 días del inicio del tratamiento presentaba una lesión aislada objetivable. La paciente refería mejoría desde que empezó con corticoides, y al mes del inicio sus lesiones orales se habían curado.

Actualmente el mantenimiento incluye, además de prednisona 5 mg, furoato de mometasona 1 mg/g pomada y dapson-fatol 50 mg 2 comprimidos/día, junto con ameride 5 mg/50 mg cada 24 h (5 mg hidrocloreuro amilorida/50 mg hidrocloreotiazida 0,5 mg) y natecal D un comprimido/24 horas.

El pénfigo vulgar es la forma más frecuente e incidente de pénfigo en personas que viven a menores latitudes¹, principalmente mujeres de 40-60 años^{1,2}. Se relaciona la aparición del pénfigo con factores genéticos^{1,2}, pero también exógenos (fármacos, estrés, exposición solar, etc.)^{3,4}, según Tavakolpour o la Academia Europea de Dermatología y Veneorología. Su mortalidad varía del 1,6% al 12%¹ en las formas vulgar y foliácea, que son las que presentan mayor

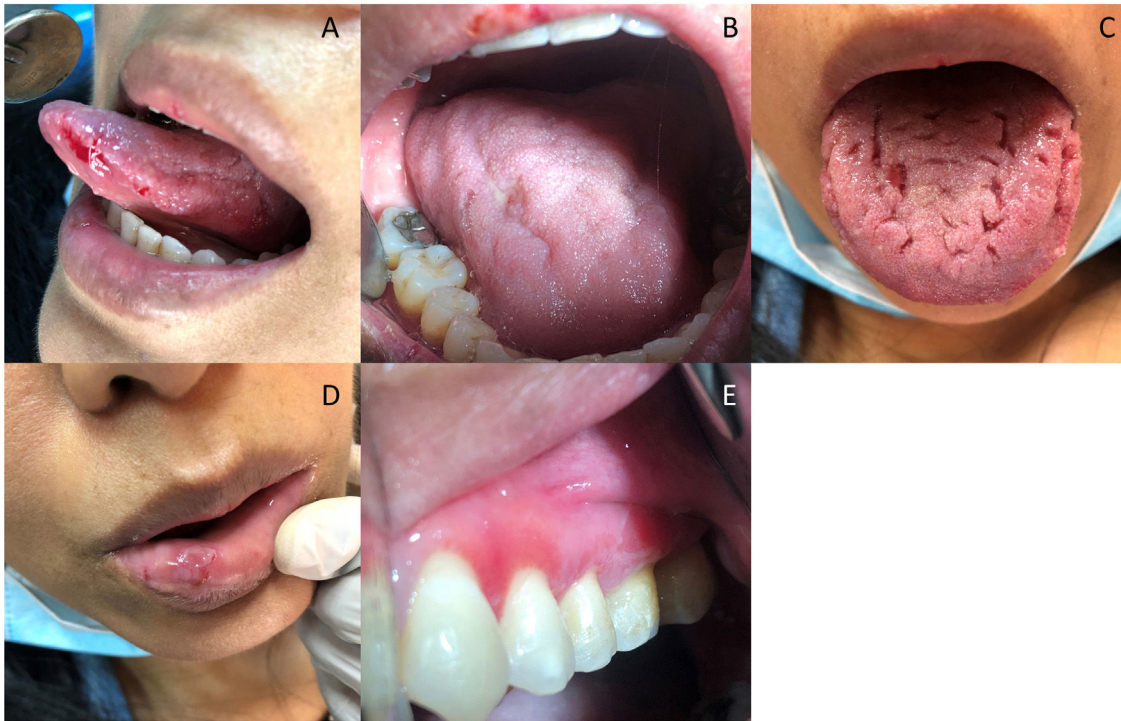


Figura 1 Manifestaciones orales en la primera cita. A-C: lesiones linguales en diferentes estados de evolución. D: labio. E: encía insertada (gingivitis descamativa).

morbimortalidad con respecto al resto de formas clínicas, siendo más frecuente durante el primer año por la mayor gravedad del cuadro clínico⁵.

La progresión es variable, en algunos casos rápida a otras localizaciones mucosas y cutáneas o más lenta, presentándose inicialmente solo a nivel oral⁴, como se ha dado en nuestra paciente.

En la boca puede manifestarse en cualquier localización, siendo estas ampollas frágiles y raramente encontrándose intactas, dejando zonas eritematosas irregulares, erosiones y ulceraciones dolorosas cuando se rompen⁴, que causan al paciente dificultad para masticar, hablar y deglutir alimentos, pudiendo llegar en algunos casos a provocar malnutrición^{4,5}. Su localización labial suele acompañarse frecuentemente de costras hemorrágicas⁶.

El signo de Nikolsky puede ser positivo durante la fase activa de la enfermedad^{1,4}, pero al no ser patognomónico⁷ y tener consecuencias para la salud del paciente no se recomienda para evaluar el estado de la enfermedad⁴.

En la piel las ampollas contienen un fluido claro⁴ que puede llegar a ser purulento o hemorrágico¹. Cuando se rompen se produce una pérdida de proteínas, fluidos y electrolitos con facilidad para la aparición de infecciones secundarias⁴. La curación no deja cicatriz, pero en aquellos pacientes con tez oscura puede permanecer una hiperpigmentación posterior durante meses, según Schmidt et al.⁷.

El diagnóstico inmunohistoquímico está basado en la respuesta positiva a desmogleína 3 y/o desmogleína 1, determinándose así el componente cutáneo y/o mucoso en función de la positividad de cada una⁸ (tabla 1). Estos valores generalmente se correlacionan con la actividad de la enfermedad, por lo que podrían ser un adecuado marcador

Tabla 1 Pénfigo vulgar. Resumen de sus características más relevantes para el diagnóstico clínico y anatomopatológico

Enfermedad autoinmunitaria

Mayor prevalencia en mujeres entre 40-60 años

Pénfigo vulgar y foliáceo presentan mayor morbimortalidad

En la boca: ampolla intraepitelial, al romperse erosiones y ulceraciones dolorosas (que pueden provocar malnutrición)

En la piel: ampollas intraepiteliales con contenido claro, purulento o hemorrágico, alto riesgo de sobreinfecciones secundarias

Diagnóstico inmunohistoquímico (ELISA):

Componente mucoso: positivo a desmogleína Dsg3, negativo a Dsg1

Componente cutáneo y mucoso: positivo a desmogleína Dsg3 y positivo a Dsg1

Componente cutáneo: positivo a Dsg 1, negativo a Dsg 3

Diagnóstico inmunofluorescencia directa:

Depósitos IgG y C3. Patrón reticular o en panel de abejas.

Células acantolíticas (Tzanck)

Diagnóstico diferencial: enfermedades autoinmunes vesiculoampollosas, de origen infeccioso o causa genética, entre las más relevantes

para realizar un seguimiento y ajustar los tratamientos^{1,8}. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de IgG y, ocasionalmente, de C3¹ en las uniones de las células epiteliales y un patrón reticular o en panel de abeja¹. Histológicamente se pueden encontrar células acantolíticas (Tzanck) en el contenido de una vesícula, aunque estas

células podemos encontrarlas en otras enfermedades o infecciones⁹.

El diagnóstico diferencial deberá realizarse con aquellas enfermedades que puedan cursar con vesículas o ampollas de origen autoinmune (entre las que se encuentran penfigoide bulloso o ampollar, penfigoide de las mucosas, liquen plano —incluida variedad penfigoidea—, epidermolisis bullosa adquirida, dermatitis IgA lineal, penfigoide anti-p200), infeccioso (como el impétigo bulloso o la gingivoestomatitis herpética), genético (como la enfermedad Hailey-Hailey) u otras (eritema multiforme, síndrome de Stevens Johnson, necrólisis epidérmica tóxica, enfermedad de Grover, enfermedad injerto contra huésped, estomatitis aftosa, etc.)¹.

Actualmente el tratamiento busca inducir una relativa supresión del sistema inmune a base de corticoesteroides o rituximab como 1.ª línea, considerándose el uso adicional de corticoides tópicos orales si el paciente lo requiriese, o en diferentes combinaciones asociados a otros inmunosupresores en 2.ª línea⁴. El objetivo de disminuir las dosis de corticoesteroides es la reducción de comorbilidades derivadas del uso de estos⁶.

El interés por el conocimiento de esta enfermedad en el campo de la odontología radica en que las lesiones pueden aparecer primero en la cavidad oral¹⁰, presentándose posteriormente en la piel, siendo por lo tanto el odontólogo y/o estomatólogo el profesional sanitario que en primer lugar pueda realizar la exploración y detección de las lesiones orales, y así facilitar el diagnóstico de la enfermedad y posterior derivación, en el menor tiempo posible, al profesional competente en su tratamiento.

Se ha contado con el consentimiento del paciente y se han seguido los protocolos del centro de trabajo sobre el tratamiento de la información de la paciente.

Bibliografía

1. Kasperkiewicz M, Ellebrecht CT, Takahashi H, Yamagami J, Zillikens D, Payne AS, et al. Pemphigus. *Nat Rev Dis Prim*. 2017;3:17026, <http://dx.doi.org/10.1038/nrdp.2017.26>.
2. Ujiie H, Yamagami J, Takahashi H, Izumi K, Iwata H, Wang G, et al. The pathogenesis of pemphigus and

pemphigoid diseases. *J Dermatol Sci*. 2021;104:154–63, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdermsci.2021.11.003>.

3. Tavakolpour S. Pemphigus trigger factors: Special focus on pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Arch Dermatol Res*. 2018;310:95–106, <http://dx.doi.org/10.1007/s00403-017-1790-8>.
4. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020;34:1900–13, <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.16752>.
5. Carmona Lorduy M, Porto Puerta I, Berrocal Torres S, Camacho Chaljub F. Manejo estomatológico y sistémico de pénfigo vulgar: reporte de un caso. *Rev Ciencias la Salud*. 2018;16:355, <http://dx.doi.org/10.12804/revistas.urosario.edu.co/revsalud/a.6774>.
6. Marinović B, Miše J, Jukić IL, Bukvić Mokos Z. Pemphigus—the crux of clinics. Research, and treatment during the COVID-19 pandemic. *Biomedicines*. 2021;9:1555, <http://dx.doi.org/10.3390/biomedicines9111555>.
7. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. *Lancet*. 2019;394(10201):882–94, [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)31778-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(19)31778-7).
8. Ishii K. Importance of serological tests in diagnosis of autoimmune blistering diseases. *J Dermatol*. 2015;42:3–10, <http://dx.doi.org/10.1111/1346-8138.12703>.
9. Ruocco E, Brunetti G, del Vecchio M, Ruocco V. The practical use of cytology for diagnosis in dermatology. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:125–9, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3083.2010.03740.x>.
10. Rai A, Arora M, Naikmasur V, Sattur A, Malhotra V. Oral pemphigus vulgaris: Case report. *Ethiop J Health Sci*. 2015;25:637, <http://dx.doi.org/10.4314/ejhs.v25i4.11>.

F. Martín Muñoz^{a,*} y L. Clemente Tejada^b

^a Centro de Salud Las Águilas, Servicio Madrileño de Salud, Madrid, España

^b Centro de Salud Colmenar Viejo Norte, Servicio Madrileño de Salud, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fatimamartinmunoz@gmail.com (F. Martín Muñoz).