

Lesiones estomatológicas en un caso de pénfigo vulgar

Dra. Mónica Rom

Prof. Adj. de Patología y Clínica Estomatológica de FOLP. Docente de la Unidad Hospitalaria del Hospital Gutiérrez de La Plata.

Odont. Margarita Mercado

J.T.P de Patología y Clínica Estomatológica de FOLP. Docente de la Unidad Hospitalaria del Hospital Gutiérrez de La Plata.

Odont. Yamila Sarin

Ayudante de Patología y Clínica Estomatológica de FOLP.

Recibido: diciembre de 2003 - Aceptado: enero de 2004

Resumen

El Pénfigo Vulgar es una enfermedad mucocutánea autoinmune, predominantemente ampollar, de pronóstico grave. Las ampollas pueden manifestarse en diferentes localizaciones de la mucosa bucal, rápidamente se rompen dejando erosiones dolorosas, dificultando la alimentación y la fonación. Las lesiones cutáneas se ubican preferentemente en zonas de roce (pliegues submamaros, zona inguinal).

Los métodos complementarios de diagnóstico utilizados para las lesiones orales son la citología exfoliativa, la biopsia y la inmunofluorescencia.

El tratamiento con esteroides, es de elección tanto para las manifestaciones locales como sistémicas.

Palabras clave: Pénfigo Vulgar, mucocutánea, ampollar, citología exfoliativa, biopsia, tratamiento.

Summary

Pemphigus vulgaris is an autoimmune illness of the skin and mucous membrane, predominant blistering and of grave prognosis. The blisters can be manifested in different locations of oral mucous, and break it in a short period of time, forming painful erosions and to make difficult to alimentation and phonation. The cutaneous injuries are preferably in rub zones (submamary folds, inguinal zone).

The diagnosis complementary methods used in oral lesions are exfoliative cytology and biopsy.

Treatment with steroids should be used for local and systemic manifestations.

Key words: Pemphigus vulgaris, mucocutaneous, blister, exfoliative cytology, biopsy, treatment.

Introducción

El Pénfigo es una enfermedad mucocutánea autoinmune, con anticuerpos IgG patógenos circulantes, los cuales reconocen diferentes proteínas, incluyendo el desmosoma cadherine^{1,2} y el desmoglein 3(Dsg.3)^{3,4,5}, que producen la ruptura de la adhesión intercelular con la consiguiente separación de los queratinocitos, cau-

sando la acantólisis característica del Pénfigo^{6,7} y provocando la formación de **ampollas intraepiteliales**^{8,9}.

Hay una predisposición genética al Pénfigo relacionado con el HLA. Ciertos grupos étnicos, como aquellos de origen mediterráneo están especialmente ligados a esta enfermedad^{10,11}.

En casi el 50% de los pacientes con Pénfigo

Vulgar cutáneo, las lesiones bucales preceden a las lesiones cutáneas, pueden afectarse otras membranas mucosas, como nasofaringe, esófago, vagina y cuello uterino⁹.

Las lesiones de boca se distribuyen preferentemente en pilares anteriores, mucosa yugal, paladar, cara ventral de la lengua, piso de boca, mucosa labial y encías¹⁰.

Estas ampollas son de vida efímera, rápidamente dejan erosiones o úlceras; son dolorosas, provocan halitosis y gran dificultad para la alimentación.

Las manifestaciones ampollares cutáneas suelen ser pequeñas y contienen un líquido amarillento serofibrinoso; son frecuentes en cuero cabelludo, axilas y región periumbilical.

Cuando curan dejan una secuela pigmentaria¹⁰.

Para llegar al diagnóstico definitivo, debemos realizar el **citodiagnóstico**, efectuado con material proveniente del piso de una ampolla o erosión, donde muestra abundantes células epiteliales sueltas, de citoplasma basófilo y núcleo gigante (**células de Tzanck**¹²).

El estudio histopatológico determina la ubicación de la ampolla que en el Pénfigo Vulgar es intraepitelial.

A pesar que la terapia con esteroides y citostáticos ha mejorado el pronóstico, la mayor parte de los decesos se producen debido a la extensión de la enfermedad y a las infecciones sobreagregadas facilitadas por la inmunosupresión.

Caso Clínico

Se presenta a la consulta en la Unidad Hospitalaria de la Asignatura de Patología y Clínica Estomatológica de la FOLP, que funciona en el Hospital Gutiérrez de La Plata, una paciente de sexo femenino, de 69 años de edad, nacida en La Rioja y residente en nuestra ciudad, de ocupación ama de casa, derivada por su odontólogo particular.

Motivo de la consulta: refiere que hace 15 días le aparecieron unas "llagas" en la lengua que luego se extendieron en diferentes zonas de la cavidad bucal, con intenso dolor y dificultad para comer.

Antecedentes personales: hipertensa.

Antecedentes de la enfermedad actual: la paciente relata que es la primera vez que presenta estas lesiones, y que coincide con una fuerte tensión emocional.

Estado actual: a la inspección general, se observa una amplia lesión erosiva en el cuero

cabelludo de la zona superior de la cabeza, otra similar entre los senos y una ampolla a la altura de la pantorrilla de la pierna izquierda. Se solicita interconsulta con el Servicio de Dermatología.

En la cavidad bucal, se presentan ampollas, algunas intactas, otras destruidas donde el techo se adhiere al piso y otras erosionadas, ubicadas en semimucosa del labio superior (*ver Foto 1*), labio inferior y gingiva (*ver Foto 2*), paladar duro (*ver Foto 3*), mucosa yugal izquierda (*ver Foto 4*).

El diagnóstico presuntivo es de Pénfigo Vulgar, se realizó el diagnóstico diferencial con el penfigoide benigno de las mucosas y con el liquen ampollar y erosivo.

Métodos complementarios de diagnóstico: citología exfoliativa y biopsia. Además se solicitan exámenes de laboratorio para conocer el estado general de la paciente.

La citología, presenta un extendido hemorrágico, constituido por abundantes hematíes, regular cantidad de neutrófilos y la presencia de células acantolíticas (células de Tzanck) (*ver Foto 5*).

En la biopsia de una lesión de mucosa yugal izquierda, se observa una ampolla intraepitelial acantolítica, acompañada de un proceso inflamatorio linfocitario y eosinofílico (*ver Foto 6*).

Diagnóstico de certeza: Pénfigo Vulgar.

Tratamiento: requiere de un tratamiento local, buscando paliar el dolor para que la paciente pueda alimentarse y resolver las lesiones existentes, para lo cual se indica una crema a base de triancinolon acetonida, lidocaína y mucobase, topicando tres veces por día.

El tratamiento sistémico, a cargo de Dermatología, se realiza en base a esteroides y un inmunosupresor, hasta la desaparición de las lesiones. Posteriormente se eliminan todos los focos sépticos bucales, e indicamos un tratamiento periodontal. A los 10 días se realiza el primer control, observándose una evolución favorable, algunas lesiones habían desaparecido y otras en vía de resolución (*ver Foto 7*).

Conclusiones

Es importante reconocer las lesiones estomatológicas pertenecientes al Pénfigo Vulgar, debido a que las primeras manifestaciones, frecuentemente aparecen en la cavidad bucal. Al detectarlas estaremos diagnosticando tempranamente esta enfermedad sistémica, de pronóstico grave si no es tratada ☞



Foto 1: En la mucosa del labio superior, se observa una lesión erosiva de aproximadamente 1 cm. de diámetro, cubierta por el techo de la ampolla, rodeada de un halo blanco.



Foto 2: Se observa una ampolla en la mucosa del labio inferior de 2 cm. de diámetro, otra pequeña cercana a la comisura derecha, y en la encía del sector anteroinferior de forma irregular.



Foto 3: En el paladar duro se observa una lesión erosiva, cubierta parcialmente por restos del techo de la ampolla, rodeada por un halo eritematoso.



Foto 4: En la mucosa yugal, a la altura de la línea de la oclusión, se observa una lesión erosiva, cubierta por el techo de la ampolla, de aproximadamente 3 cm. de diámetro y forma irregular.

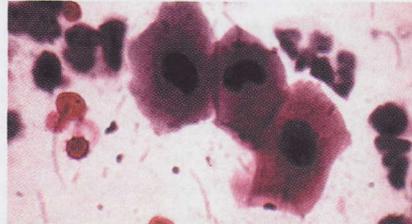


Foto 5: Células epiteliales sueltas, acantolíticas, con núcleos grandes, de contorno irregular (células de Tzanck).

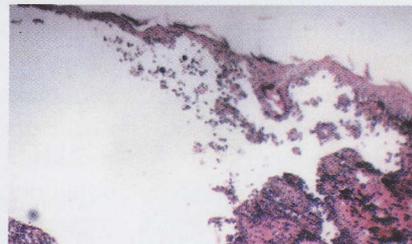


Foto 6: Biopsia de mucosa yugal. Se observa el desprendimiento epitelial, donde se forma la ampolla. Presencia de marcado proceso inflamatorio constituido por linfocitos y eosinófilos.



Foto 7: Mucosa yugal a los 10 días de iniciado el tratamiento. Se observa una zona hiperpigmentada anterior, persistiendo una lesión erosiva posterior.

Bibliografía

- 1- Leonardis, María Paola, Calebotta, Adriana. *Caderinas y pénfigo*. Dermatol.venez 1997; 5(3):114-5.
- 2- Pulkkinen L, Choi YW, Simpson A, Montagutelli X, et.al. *Loss of cell adhesion in Dsg3bal-Pas mice with homozygous deetion mutation (2079 del 14) in the desmoglein 3 gene*; J Invest Dermatol,dec 2002;119(6):1237-43.
- 3- Nishifuji K, Amagai M, Ota T, Nishikawa T, Iwasaki T. *Cloning of canine desmoglein 3 and immunoreactivity of serum antibodies in human and canine pemphigus vulgaris with its extracellular domains*. J Dermatol Sci.,sep 2003;32(3):181-91.
- 4- Hrtl,M; Reichers,R. *Análisis de las células T que están potencialmente involucradas en la producción de autoanticuerpos en el pénfigo vulgar*. J Dermatol, nov 1999; 26(11):748-52.
- 5- Hertl, M; Amagi,M; Sundaram,H; Stanley,J et.al. *Reconocimiento de Dsg3 por células T autorreactivas en pacientes normales y con pénfigo vulgar*. J Invest Dermatol, jan 1998;110(1):62-6.
- 6- Brunallo, Giovanna; Rangel Rincon, Martha Bibiana; Vargas Molina, Julián. *Cohesión epidérmica: unión dermoepidérmica inductores y moduladores pénfigos y penfigoides*. Bogotá, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta; 2000; p.200.
- 7- Magaña Mendoza, José Francisco; Nellen Hummel,Haiko; Halabe CH, José. *Pénfigo*. Rev. Med. Interna, sept-oct 2001;17(5):229-234.
- 8- Miziara, Ivan Dieb, Ximenes Filho, Joao Aragao et al. *Acometimento oral no pénfigo vulgar*. Rev. Bras. Otorrinolaringo 2003;69(3):327-331.
- 9- Sapp Philip, Eversole Lewis, Wysocki George. *Trastornos mediados por procesos inmunitarios en: Patología oral y maxilofacial contemporánea*. España.Ed.Harcourt S.A 8:256-259.
- 10- Viglioglia Pablo A. *Dermatosis ampollares en: Dermatología elemental*. Bs. As. Eudeba S.E.M,1985; 6: 11-118.
- 11- Vega Memije, María Elisa, Sáez de Ocariz Gutiérrez, María del Mar, Cortés, Franco et.al. *Análisis de HLA-DR en pacientes mexicanos con pénfigo*. Gac. méd. Mex, nov-dic 2001; 137(6):535-540.
- 12- Aldasoro, Juan M. *El citodiagnóstico en dermatología: alcances y limitaciones*. Arch. argent. dermatol, mar-abr 2002;52(2):49-55.