

Pénfigo vulgar y prúrigo nodular

Pemphigus Vulgaris and Nodular Prurigo

Cristy Darias Domínguez^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5529-4999>

Dayana Bermúdez Sañudo¹ <https://orcid.org/0000-0002-7474-9642>

Yanet Monzón Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0003-3639-1675>

Yosiel Oliva Pérez¹ <http://orcid.org/0000-0002-0485-3006>

Diana M. Hernández Fernández¹ <http://orcid.org/0000-0001-8542-3000>

¹Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Faustino Pérez. Matanzas, Cuba.

*Autor para la correspondencia: cristyd.mtz@infomed.sld.cu

RESUMEN

El pénfigo es una enfermedad autoinmune que causa ampollas y erosiones en la piel y en la membrana mucosa. Entre 80 y 90 % de los pacientes con pénfigo vulgar, desarrollan trastornos cutáneos. La enfermedad cuando se inicia tratamiento desde la etapa inicial es más fácil de controlar, aumenta la posibilidad de una remisión temprana y de una mejor calidad de vida. El prúrigo nodular es un trastorno de patogenia desconocida. Involucra la formación de pápulas o nódulos hiperqueratósicos y excoriados en respuesta al trauma en la piel ocasionado por el prurito crónico. Es más frecuente en pacientes comprendidos entre veinte y sesenta años de edad. Predomina en superficies extensoras de las extremidades y la respuesta al tratamiento es sub óptima, por lo que se deben utilizar múltiples medidas para controlarlo. Se presenta paciente femenina de 60 años de edad, con vesicoampollas y nódulos acompañados de prurito de un año de evolución, con múltiples tratamientos, sin remisión de las lesiones. Se realiza biopsia de dos muestras de piel. El resultado fue compatible con pénfigo vulgar y prúrigo nodular.

Lo interesante del caso radica en lo poco frecuente que resulta encontrar la asociación de ambas dermatosis crónicas en nuestro medio.

Palabras clave: pénfigo vulgar; prúrigo nodular; dermatosis crónicas.

ABSTRACT

Pemphigus is an autoimmune disease that causes blisters and erosions in the skin and mucous membrane. Between 80 and 90% of patients with pemphigus vulgaris develop skin disorders. The disease, when treatment starts from the initial stage, is easier to control, increases the possibility of early remission and a better quality of life. Nodular prurigo is an unknown pathogenic disorder. It involves the formation of hyperkeratotic and excoriated papules or nodules in response to skin trauma caused by chronic itching. It is more common in patients between twenty and sixty years of age. It predominates in extensor surfaces of the limbs and the response to the treatment is sub-optimal, so multiple measures must be used to control it. It is presented a 60-year-old female patient with vesico-blisters and nodules accompanied by pruritus of a year of evolution, with multiple treatments, and without remission of the lesions. Biopsy was performed on two skin samples. The result was compatible with pemphigus vulgaris and nodular prurigo. The interesting thing about the case lies in the fact that it is rare to find the association of both chronic dermatosis in our environment.

Keywords: pemphigus vulgaris; nodular prurigo; chronic dermatosis.

Recibido: 16/10/2021

Aceptado: 22/01/2022

Introducción

El pénfigo es una enfermedad ampollosa autoinmune, poco frecuente, de compromiso mucocutáneo, evolución crónica y órgano específica. Es originada por autoanticuerpos IgG contra proteínas de los desmosomas, principalmente las

desmogleínas 1 y 3, que provocan acantolisis y apoptosis de los queratinocitos y así generan la lesión principal, las ampollas. Casi invariablemente tiene afectación oral y es la primera manifestación visible en la mayoría de las ocasiones.^(1,2,3,4,5)

Su debut depende de la interacción entre los factores genéticos predisponentes y los factores inductores para su comienzo y desarrollo, los cuales condicionan una respuesta inmunológica del individuo contra los desmosomas epidérmicos.⁽¹⁾

Cada año se reportan entre 0,5 y 3,2 casos por cada 100 000 habitantes con la incidencia más alta en la quinta y sexta década de la vida. La proporción de hombre/mujer es de 1:2.^(2,6) Se ha informado sobre algunas complicaciones raras en niños y ancianos.^(2,7)

El pénfigo vulgar (PV) es la forma más frecuente y grave de todos los pénfigos.⁽⁸⁾

La mayoría de los pacientes desarrollan compromiso de la mucosa, ya que la cavidad oral es el sitio más común de hallazgos clínicos (50-70 %) y por lo general representa el sitio inicial de la enfermedad. La mucosa bucal y la mucosa palatina son los sitios más comunes. Otras áreas pueden verse afectadas cuando la enfermedad es más grave.^(1,9)

Clínicamente se caracteriza por ardor previo a la aparición de ampollas flácidas en la piel y las mucosas, las que pueden confluir con ampollas vecinas. Su tamaño es variable, de color transparente, amarillento o hemorrágico, con contenido seroso o purulento; y pueden denudar dejando áreas cubiertas por placas erosivo-costrosas que al cicatrizar dejan máculas hiperpigmentadas.^(1,9)

El prurito generalmente está ausente y por lo general se preservan las palmas y plantas. Estos pacientes tendrán positivo el signo de Nikolsky y el signo de Asboe-Hansen. La principal causa de muerte es la septicemia por infección secundaria.

En cuanto al tratamiento, existe una variedad de medicamentos que se pueden utilizar como monoterapia o combinados, en dependencia de la gravedad de la enfermedad. Son fundamentales los corticoesteroides sistémicos, gracias a los cuales se ha mejorado sustancialmente el pronóstico.⁽¹⁾

El prúrigo nodular (PN) fue descrito por primera vez por Hyde en 1909. Es considerado una respuesta de la piel al trauma repetitivo ocasionado por prurito crónico. Puede presentarse a cualquier edad, pero la mayor parte de los pacientes

tienen entre 20 y 60 años y predomina en mujeres. La fisiopatología de esta entidad sigue siendo desconocida, sin embargo, estudios recientes apuntan a un componente neurocutáneo.⁽¹⁰⁾ En muchos enfermos se ha comprobado el antecedente de picadura de insectos, y trastornos metabólicos o neuropsiquiátricos. El traumatismo local repetitivo por rascado persistente parece influir en la perpetuación de la enfermedad.^(11,12)

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de nódulos de tamaño variable (0,5 y 3 cm), que oscilan en número y pueden llegar hasta más de 100. Son de consistencia firme, duros, superficie hiperqueratósica o crateriforme y a menudo hay excoriaciones superpuestas. El prurito es por lo general intenso. Los miembros se afectan en la mayor parte de los casos, especialmente en las regiones extensoras, sin embargo, pueden producirse nódulos en cualquier sitio. Los nódulos se resuelven con hiperpigmentación o hipopigmentación posinflamatoria, con o sin cicatriz.⁽¹²⁾

Los pacientes no siempre tienen una adecuada respuesta al tratamiento, por lo que se deben tomar varias medidas simultáneamente. Como primera línea se tienen los medicamentos tópicos como son los corticoesteroides de alta potencia, capsaicina tópica, corticoides intralesionales o inhibidores de la calcineurina. Se debe considerar el uso de antihistamínicos, sedantes o antidepresivos tricíclicos para mejorar el sueño del paciente afectado.⁽¹⁰⁾

El objetivo de este trabajo fue estudiar el caso por lo poco frecuente que resulta encontrar la asociación de ambas dermatosis crónicas en nuestro medio.

Presentación del caso

Paciente femenina de 60 años de edad, fototipo III, procedencia rural, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus II, cardiopatía isquémica, que no ingiere medicamentos de forma regular para estas enfermedades. Se ingresa en el servicio de Medicina Interna por anemia para su estudio, y se solicita interconsulta con Dermatología por presentar lesiones cutáneas de

aproximadamente un año de evolución, acompañadas de prurito intenso. A pesar de varios tratamientos indicados no ha presentado remisión del cuadro.

Examen físico dermatológico: lesiones nodulares de número y tamaño variable, bordes regulares, bien delimitados, superficie hiperqueratósica, cubierta de escamas finas, blanquecinas, adheridas, de distribución diseminada con predominio en extremidades (fig. 1).



Fig. 1 - Lesiones nodulares de número y tamaño variable, superficie hiperqueratósica, cubierta de escamas finas, blanquecinas.

Lesiones vesicoampollares de 0,5-1 cm de diámetro, techo flácido, contenido claro, bordes regulares y bien definidos, con costras residuales (fig. 2). Signos de Nikolsky y Asboe-Hansen positivos.



Fig. 2 – Lesiones vesiculosas, de contenido claro, con costras y máculas pigmentadas residuales.

Presentó excoriaciones lineales múltiples, diseminadas en tórax y extremidades.

Exámenes complementarios:

Hb: 8,4 g/L. Eritrosedimentación: 143. Lámina periférica: hipocromía, ligera leucocitosis, células normales en su morfología, y plaquetas normales.

Hierro sérico: disminuido.

Química sanguínea dentro de parámetros normales.

Se realizan dos biopsias de piel, una de las lesiones nodulares y otra de las vesicoampollas. El informe histológico resulta compatible con pénfigo vulgar (fig. 3) y prúrigo nodular (fig. 4).

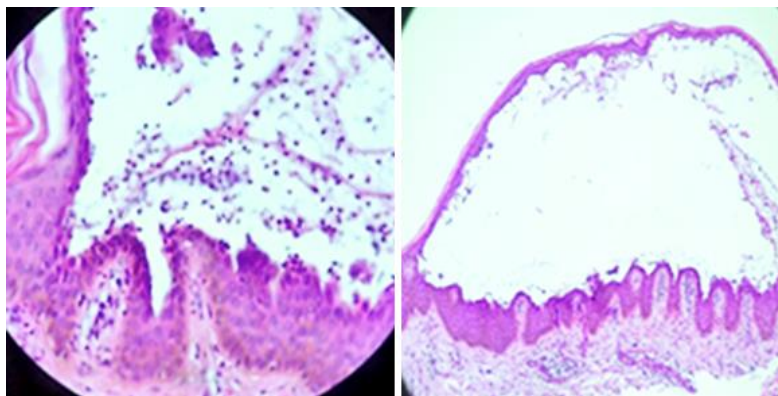


Fig. 3 - Dermatitis vesicoampollar intraepidérmica suprabasal con acantolisis e infiltrado inflamatorio neutrofilico-eosinofílico consistente con pénfigo vulgar.

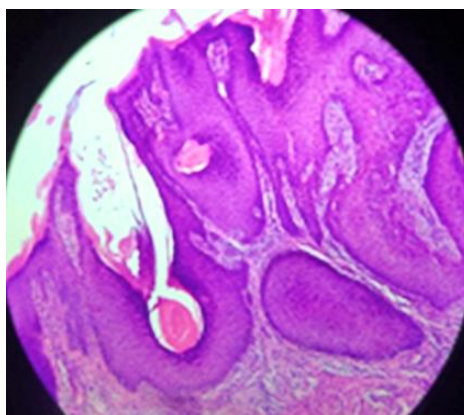


Fig. 4 - Hiperplasia irregular de la epidermis con hiperqueratosis, hipergranulosis focal, y pseudocarcinomatosis consistente con prúrigo nodular.

Se concluye el caso como pénfigo vulgar asociado a prúrigo nodular. Se recomendó extremar las medidas higiénico-dietéticas. Se indicó tratamiento tópico con antisépticos (permanganato de potasio, papelillos de 0,1 g) en forma de baños y varias veces al día para secar las vesicoampollas y prevenir la infección bacteriana. Además, crema antibiótica en zonas denudadas y costras. El tratamiento sistémico consistió en el uso de esteroides (prednisona tab 5 mg) con dosis inicial de 60 mg, antihistamínico (difenhidramina tab 25 mg) una tab cada 6 h.

Para las lesiones nodulares se hizo énfasis en la importancia de interrumpir el ciclo de prurito-rascado mediante medidas oclusivas, uso de uñas cortas, guantes, o cubrir con ropa o vendas las áreas afectadas. Se empleó esteroide tópico de alta potencia (triamcinolona) dos veces al día combinado con cremas emolientes y calmantes en horario nocturno.

Al reevaluar a la paciente a los 15 días, presentaba mejoría clínica del cuadro cutáneo. Se mantiene seguimiento por el Servicio Provincial de Dermatología y otras especialidades.

Discusión

La forma de inicio más habitual del pénfigo vulgar es la presentación de lesiones ampollares limitadas a la mucosa oral que, por su fragilidad, no llegan a verse nunca intactas. En su lugar se observan erosiones dolorosas con poca tendencia a la curación, fácilmente sangrantes y con tendencia a la extensión periférica.⁽¹⁾ En el caso reportado no se constató toma de mucosas, la cual se presenta en el 90 % de los casos y puede en ocasiones, iniciar el cuadro clínico, e incluso ser la única manifestación cutánea.^(1,2)

El cuadro cutáneo está caracterizado por ampollas de 1 cm de diámetro, flácidas que pueden asentarse sobre piel normal o eritematosa, de contenido claro, que en pocas horas se enturbia, con signo de Nikolsky positivo. Dejan áreas denudadas erosionadas, exudativas, que a menudo son dolorosas y sangrantes, y

posteriormente se cubren de costra parduzca, grisácea y húmeda. Se localizan preferentemente en cuero cabelludo cara, cuello y pliegues.^(10,12)

Aunque los hallazgos clínicos sean sugestivos, es necesario confirmar el diagnóstico con exámenes de laboratorio. La biopsia debe realizarse de una lesión temprana, a nivel del borde de la ampolla o erosión. Entre los hallazgos, en el pénfigo vulgar destacan acantolisis suprabasal con desaparición de puentes intercelulares, retención de los queratinocitos basales a nivel de la zona de la membrana basal, con la típica conformación en “hilera de lápidas”, y la presencia de infiltrado inflamatorio con eosinófilos en la dermis.^(1,11,12,13,14)

Otra técnica empleada para el diagnóstico es la inmunofluorescencia directa, en la que se observan depósitos intracelulares de IgG. Estos se encuentran en lo que se conoce como patrón en “panal de abeja”.^(1,15)

El primer paso del tratamiento es lograr el control de la enfermedad y se aumenta la intensidad del mismo hasta lograr suprimir la actividad de la enfermedad. Posteriormente se da la regresión, en la cual es necesario mantener las dosis de tratamiento hasta que la mayoría de las lesiones hayan desaparecido. Se comienza entonces el mantenimiento con una disminución de las dosis de fármacos hasta alcanzar el nivel más bajo posible, pero que impida la aparición de nuevas lesiones, y en etapas posteriores permita suspender por completo la medicación.⁽¹⁾

Los corticoesteroides orales son considerados como el tratamiento de primera línea para el pénfigo.^(11,12,14,15,16,17,18)

Con el diagnóstico temprano y la implementación de un tratamiento adecuado, hasta el 50–80 % de los pacientes pueden presentar períodos de remisión de la enfermedad. Sin embargo, puede ser necesario continuar con dosis bajas de mantenimiento para evitar las recurrencias.^(1,8,11,12,15)

El prúrigo nodular es definido por la presencia de numerosos nódulos, simétricos con superficie erosiva e hiperqueratósica.⁽¹⁹⁾ Este trastorno se presenta a cualquier edad, pero se observa más entre los veinte y sesenta años.^(10,12) Algunos autores refieren que no hay predilección de sexo, mientras que otros marcan cierta prevalencia en las féminas.^(10,12,20) Es considerado una respuesta de la piel al

trauma repetitivo ocasionado por prurito crónico, lo que hace necesario descartar causas sistémicas como agente etiológico.^(10,12)

El diagnóstico es clínico, el principal síntoma es el prurito crónico severo asociado a las lesiones que caracterizan esta entidad. Se recomienda el examen histológico en casos de duda diagnóstica o en aquellos que no tienen respuesta adecuada a los medicamentos de primera línea.^(19,20)

El objetivo del tratamiento es interrumpir el ciclo de picazón y rascado. Las causas sistémicas del prurito deben identificarse y tratarse. En ambas condiciones se toman las medidas terapéuticas de primera línea para controlar la picazón que incluyen corticosteroides tópicos potentes preferiblemente bajo oclusión, así como también preparaciones antipruriginosas con mentol, fenol o pramoxina. Los emolientes son auxiliares de importancia.

También son beneficiosos los corticosteroides intralesionales, como el acetónido de triamcinolona, administrados en concentraciones variables según el espesor de la placa o nódulo.^(10,11,12,14,19,20)

Se presentan dos entidades concomitantes, ambas de larga data de evolución, que en la literatura consultada no se recoge asociación entre estas. No obstante, se confirmaron por el estudio histológico los dos diagnósticos clínicos sospechados, pénfigo vulgar (lesiones ampollares) y prurigo nodular (lesiones nodulares).

Conclusiones

El caso presentado es de gran interés debido a la infrecuente asociación de estas dos dermatosis de evolución crónica. Si bien se identificaron en la paciente factores desencadenantes para la aparición de ambas entidades reportadas es un hallazgo el padecimiento al unísono de las mismas.

Referencias bibliográficas

1. Carvajal Elizondo M, Jiménez Tung I, Francesa Blanco G. Pénfigo vulgar y foliáceo: Una revisión bibliográfica. Rev Clin de la Esc de Med UCR-HSJD. 2019 [acceso 12/09/2020];9(1):48-55. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi>
2. Pérez García RA, González Manso BJ, Jorge Díaz J. Manifestación oral del pénfigo vulgar. Reporte de un caso. Rev Méd Electrón. 2018 [acceso 12/09/2020];40(6). Disponible en: <https://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2>
3. Mustafa MB, Porter SR, Smoller BR. Oral mucosal manifestations of autoimmune skin diseases. Autoimmunity Rev. 2015;14(10):930.
4. Tomáis F, Tomáis ME. Diagnóstico en patología bucal. Brasil: Elsevier; 2015 [acceso 14/09/2017]. Disponible en: <https://www.loja.elsevier.com.br/diagnostico-empatologia-bucal>
5. Fernández S. Study of oral, ear, nose and throat involvement in pemphigus vulgaris by endoscopic examination. Br J Dermatol. 2012;167(5):101-16.
6. Castro Leite DF, Pereira Macedo M, De Sousa Simas CM. Pénfigo vulgar en cavidad bucal: relato de caso clínico. RFO UPF. 2015 [acceso 12/09/2020];20(3):367-71. Disponible en: http://revodonto.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S141340122015000300016&lng=pt
7. Rai A, Arora M, Naikmasur V. Oral Pemphigus Vulgaris: Case Report. Ethiopian journal of health sciences. 2015 [acceso 12/09/2020];25(4):637-72. Disponible en: <https://www.ajol.info/index.php/ejhs/article/view/122998>
8. Conejo Mir J, Moreno JC, Camacho FM. Manual de Dermatología. Vol II, 2 ed. España: Editorial Aula médica; 2018.
9. Tamgadge S, Tamgadge A, Bhatt D, Bhalerao S, Pereira T. Pemphigus vulgaris. Contemporary Clinical Dentistry. 2011;2(2):134-7.
10. Rodríguez Briceño A, Prúrigo nodular: conceptos básicos. Revista Méd Costa Rica y Latinoamérica. 2016 [acceso 12/09/2020];LXXIII(618):157-9. Disponible en: <https://www.medigraphic.com>

11. Arenas R. Dermatología Atlas, Diagnóstico y Tratamiento. 7 ed. México: Editorial Mc Graw Hill Interamericana; 2019.
12. Fitzpatrick T, Sumaira ZA, Agak G. Fitzpatrick's Dermatology, Vol 1. 9th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2019.
13. Ferrandiz Foraster C. Dermatología clínica. 4 ed. Barcelona, España: Elsevier; 2014.
14. MANUAL MSD. Versión para profesionales. PÉNFIGO VULGAR. 2019 [acceso 12/09/2020]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-dermatologicos/enfermedades-ampollosas/penfigo-vulgar>
15. Kasperkiewicz M, Ellebrecht C, Takahashi H. Pemphigus. Nat Rev Dis Primers. 2017;3:17026.
16. Gregoriou S, Efthymiou O, Stefanaki C, Rigopoulos D. Management of pemphigus vulgaris: challenges and solutions. Clinical, Cosmetic and Investigation Dermatology. 2015;8:521-7.
17. Kayani M, Aslam A. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris. BMJ. 2017;357:2169.
18. Dumont S, Péchere M, Toutous Trelle L. Chronic Prurigo: An Unusual presentation of Hodgkin Lymphoma. Case Reports in Dermatology. 2019 [acceso 13/09/2020];10:122-6. Disponible en: https://scholar.google.com/scholar_url
19. Fostini A, Girolomoni G, Tessari G. Prurigo nodularis: an update on etiopathogenesis and therapy. Journal of dermatological treatment. 2013;(24):458-62.
20. Saco M, Cohen G. Prurigo Nodularis: Picking the right treatment. The journal of family practice. 2015;64(4):221-6.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.