

Pénfigo herpetiforme: revisión de un caso en edad pediátrica



Herpetiforme Pemphigus: Report of a Pediatric Case

Sra. Directora:

El pénfigo herpetiforme (PH) es una variante inusual y atípica de pénfigo¹. Se presenta más frecuentemente entre los 30-80 años¹, siendo excepcional en niños y adolescentes². Clínicamente se caracteriza por un polimorfismo lesional, con la presencia de placas eritemato-edematosas de tamaño variable, vesículas dispuestas en ramillete, ampollas de contenido seroso, sero-hemático o purulento, erosiones y excoriaciones secundarias al rascado¹. Para llegar a su diagnóstico se debe realizar estudio histopatológico, y se confirma mediante inmunofluorescencia directa (IFD)³.

Caso clínico

Una paciente de sexo femenino, de 14 años de edad, sin antecedentes personales de relevancia, consultó por una dermatosis pruriginosa generalizada de 2 años de evolución.

Al examen físico se evidenciaban ampollas de contenido seroso dispuestas en rosetas, que asentaban sobre placas eritematosas y sobre piel sana, vesículas agrupadas en ramilletes (figs. 1 y 2), erosiones, costras y excoriaciones secundarias al rascado por el intenso prurito. Las lesiones se localizaban en tronco, miembros superiores e inferiores y zona glútea. La mucosa oral y genital, así como el cuero cabelludo estaban respetados, y el signo de Nikolsky era negativo. No presentaba alteraciones del estado general.

El estudio histopatológico de una ampolla mostró acantólisis con clivaje intermedio y focalmente suprabasal vinculable a pénfigo. Entre los queratinocitos acantolíticos del estrato espinoso se evidenciaron cúmulos de neutrófilos y algunos eosinófilos (fig. 3).

La IFD mostró depósitos de inmunoglobulina G (IgG) intercelulares intraepidérmicos, y ausencia de inmunoglobulina A (IgA), lo cual nos permitió llegar al diagnóstico de PH.

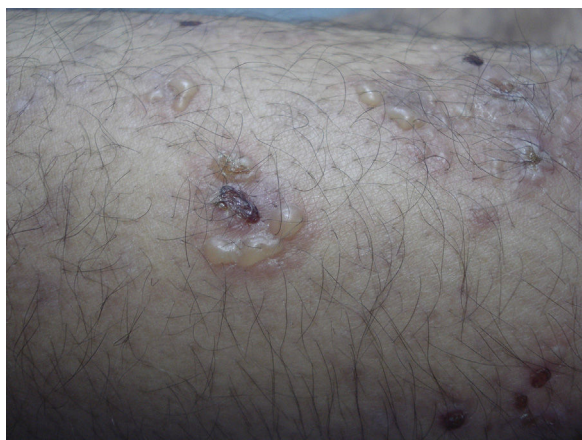


Figura 1 Ampollas de contenido seroso dispuestas en rosetas con costra central, que asientan sobre piel eritematosa.

Se inició tratamiento con metilprednisolona a 1 mg/kg/día, agregando posteriormente mofetil micofenolato con descenso progresivo de los glucocorticoides hasta su suspensión. Al cabo de 2 años, no presentaba lesiones activas, por lo que se discontinuó el tratamiento.

Discusión

El PH es una forma no clásica de pénfigo. Se describió inicialmente en 1955, aunque fue en 1975 cuando se le denominó PH, dado que combina características clínicas que remedan a la dermatitis herpetiforme con características inmunohistológicas típicas de pénfigo¹.



Figura 2 Vesículas agrupadas en ramilletes, que asientan sobre piel sana o eritematosa. Costras y erosiones localizadas en pierna derecha.

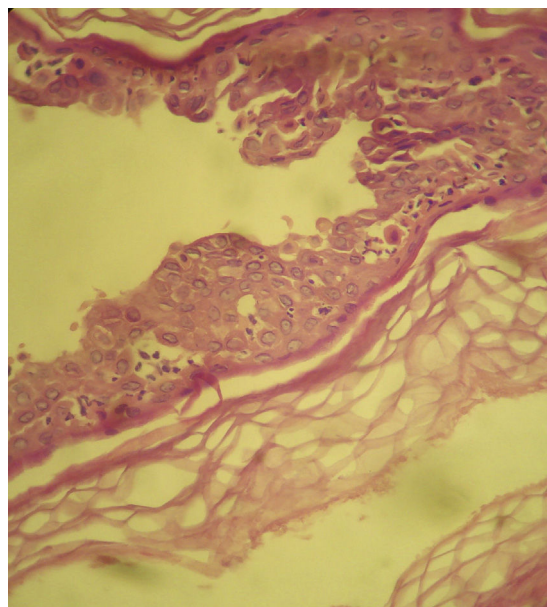


Figura 3 Ampolla intraepidérmica con acantólisis suprabasal e intermedia, y numerosas células acantolíticas en su interior. Se observan también acúmulos de neutrófilos y eosinófilos entre los queratinocitos acantolíticos del estrato espinoso (H&E $\times 400$).

La incidencia de esta enfermedad es muy baja (6% de todos los pénfigos)³. Se presenta entre los 30-80 años, siendo excepcional en la edad pediátrica. No posee predilección por sexo¹.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de vesículas y ampollas dispuestas en ramilletes o rosetas que alternan con erosiones y costras, dando al cuadro un aspecto proteiforme^{1,4}. Las mismas pueden comprometer cuero cabelludo, tronco y miembros; rara vez afecta mucosas¹.

Los hallazgos histológicos varían de acuerdo a la evolución de las lesiones. Es posible observar desde pústulas subcórneas y vesículas intraepidérmicas que contienen neutrófilos y espongiosis eosinofílica, hasta acantólisis⁵. La localización del clivaje difiere según el antígeno diana. En la mayoría de los casos de PH el antígeno destinatario es la desmogleína 1², que predomina en las capas superficiales de la epidermis (localización sub-córnea), presentando una histopatología similar a la del pénfigo foliáceo. En cambio, cuando el antígeno diana es la desmogleína 3, la acantólisis ocurre en las capas suprabasales e intermedias de la epidermis, dando un cuadro histológico de pénfigo vulgar⁵.

La IFD demuestra la presencia de depósitos intercelulares de IgG (especialmente) y C3 en la epidermis⁵, tal como ocurrió en nuestra paciente. La inmunofluorescencia indirecta pone de manifiesto autoanticuerpos IgG circulantes, dirigidos principalmente contra la desmogleína 1, y en algunos casos contra la desmogleína 3. Recientemente se han descrito pacientes con PH con anticuerpos contra la desmocolina 1 y 3, y una proteína no conocida de 178 kDa⁵.

Los diagnósticos diferenciales son la dermatitis herpetiforme, el pénfigo foliáceo, el pénfigo vulgar y la dermatosis a IgA lineal⁵.

Si bien el curso de la enfermedad es benigno, con buena respuesta terapéutica y tendencia a la remisión completa, existen reportes de casos refractarios a los tratamientos instaurados², lo que se correlacionaría con los títulos de anticuerpos circulantes⁶.

A pesar de que la asociación de tumores en los pacientes con pénfigo es discutida, se han comunicado casos de PH que presentaron concomitantemente, enfermedades neoplásicas, especialmente pulmonares. También se lo ha relacionado con el lupus y algunas enfermedades infecciosas como el HIV⁷⁻⁹.

Existen múltiples opciones terapéuticas, tales como los corticoides sistémicos (0,5-1 mg/kg/día de prednisona), la dapsona (100-300 mg), o una combinación de ambos^{4,10}. En los casos refractarios, la utilización de inmunosupresores es una opción terapéutica válida para inducir la remisión del cuadro^{1,2,10}.

En nuestra paciente se utilizó prednisona durante un año, con posterior asociación de mofetil micofenolato. Se disminuyó progresivamente la dosis de glucocorticoides, y se obtuvo una remisión completa, con buena evolución clínica a los 3 años de seguimiento.

El interés de nuestro trabajo radica en la presentación de una entidad infrecuente a una edad inusual.

Hacemos hincapié en la buena respuesta al tratamiento instaurado.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Jablonska S, Chorzelski TP, Beutner EH, Chorzelska J. Herpetiform pemphigus, a variable pattern of pemphigus. *Int J Dermatol.* 1975;14:353-9.
- Duarte IB, Bastazini I, Barreto JA, Carvalho CV, Nunes AJF. Pemphigus herpetiformis in childhood. *Pediatr Dermatol.* 2010;27:488-91.
- Micali G, Musumeci ML, Nasca MR. Epidemiologic analysis and clinical course of 84 consecutive cases of pemphigus in eastern Sicily. *Int J Dermatol.* 1998;37:197-200.
- Moutran R, Maatouk I, Stephan F, Halaby E, Abadjian G, Tomb R. Letter: Pemphigus herpetiformis of age of onset at 6 years. *Dermatol Online J.* 2011;17:10.
- Porro AM, Caetano L de V, Maehara L de S, Enokihara MM. Non-classical forms of pemphigus: Pemphigus herpetiformis, IgA pemphigus, paraneoplastic pemphigus and IgG/IgA pemphigus. *An Bras Dermatol.* 2014;89:96-106.
- Miyagawa S, Amagai M, Iida T, Yamamoto Y, Nishikawa T, Shirai T. Late development of antidesmoglein 1 antibodies in pemphigus vulgaris: Correlation with disease progression. *Br J Dermatol.* 1999;141:1084-7.
- Palleschi GM, Giomi B. Herpetiformis pemphigus and lung carcinoma: A case of paraneoplastic pemphigus. *Acta Derm Venereol.* 2002;82:304-5.
- Marinovic B, Basta-Juzbasic A, Bukvic-Mokos Z, Leovic R, Loncaric D. Coexistence of pemphigus herpetiformis and systemic lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17:316-9.
- Bull RH, Fallowfield ME, Marsden RA. Autoimmune blistering diseases associated with HIV infection. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19:47-50.
- Leithauser LA, Mutasim DF. A case of pemphigus herpetiformis occurring in a 9-year-old boy. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:760-2.

V.L. Talierno^{a,*}, B. Ferrari^a, M.E. Abad^a
y M. Larralde^{a,b}

^a Sección de Dermatología Pediátrica, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina

^b Departamento de Dermatología, Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: vanitali@gmail.com,
brunoferraripiel@gmail.com (V.L. Talierno).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.07.023>
0001-7310/

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.