



Fecha de recepción: 13 de agosto de 2024
Fecha de aceptación: 24 de enero de 2025

CASO CLÍNICO

<https://dx.doi.org/10.14482/sun.41.03.215.369>

Manejo estomatológico del pénfigo vulgar: Reporte de un caso

Stomatological management of vulgar pemphigus: Case report

CAMILO DOMINGUÉZ-ORTEGA¹, JOSÉ DAVID CELEDÓN-ARIZA²,
MARTHA REBOLLEDO-COBOS³, ALEJANDRA HERRERA-HERRERA⁴

¹ Estomatología y Cirugía Oral, Universidad de Cartagena (Colombia). Departamento de Estomatología y Cirugía Oral, Universidad de Cartagena. Universidad Metropolitana de Barranquilla (Colombia). cdominguez@unicartgena.edu.co. <https://orcid.org/0000-0002-1175-1374>

² Odontología, Universidad del Magdalena (Colombia). Programa de Odontología, Universidad del Magdalena. joseceledonda@unimagdalena.edu.co. <https://orcid.org/0009-0000-0953-5579>

³ Estomatología y Cirugía Oral. Universidad de Cartagena (Colombia). Fundación Universitaria San Martín sede Puerto Colombia (Colombia). Universidad Metropolitana de Barranquilla (Colombia). martha.rebolledo@sanmartin.edu.co. <https://orcid.org/0000-0002-0488-2464>

⁴ Maestría en Farmacología, Universidad de Cartagena (Colombia). Universidad Metropolitana de Barranquilla (Colombia). aherrerah@unimetro.edu.co. <https://orcid.org/0000-0001-5830-5868>

Correspondencia: Martha Rebolledo-Cobos. martha.rebolledo@sanmartin.edu.co

RESUMEN

El pénfigo se describe como un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes ampollosas que afectan la piel y las mucosas, especialmente la mucosa oral en el 70 % de los casos, siendo el pénfigo vulgar (PV) el tipo más común y agresivo, con una incidencia en pacientes entre 40 y 60 años de edad y una leve predilección femenina. Se muestra el caso de una paciente femenina de 53 años con antecedentes de hipertensión arterial controlada, en posmenopausia y con altos niveles de estrés, diagnosticada de forma clínica a partir de las lesiones vesículo-ampollosas que presenta en mucosa oral y las lesiones costrosas en piel; asimismo, se realiza biopsia incisional de mucosa yugal izquierda para estudio histopatológico y pruebas serológicas con objeto de confirmación diagnóstica. Se inicia manejo tópico con fórmula magistral a base de corticoides, vitaminas y otros principios activos. El caso presentado guarda relación con lo reportado en la literatura, en cuanto a las manifestaciones clínicas, la edad de aparición y los métodos disponibles para el diagnóstico de pénfigo vulgar, asimismo, los posibles factores causales de la enfermedad.

Palabras clave: Pénfigo vulgar, enfermedad autoinmune, causas, acantólisis, signo de Nikolsky (Decs).

ABSTRACT

Pemphigus is described as a heterogeneous group of bullous autoimmune diseases that affect the skin and mucous membranes, especially the oral mucosa in 70% of cases, with pemphigus vulgaris (PV) being the most common and aggressive type, with an incidence in patients between 40 and 60 years of age and a slight female predilection. Present the case of a 53-year-old female patient with a history of controlled hypertension, in postmenopause and with high levels of stress, clinically diagnosed from the vesiculo-bullous lesions she presents in the oral mucosa and the crusty lesions on the skin; Incisional biopsy of the left jugal mucosa was also performed for histopathological study and serological tests for diagnostic confirmation. Topical management is initiated with a magisterial formula based on corticosteroids, vitamins and other active ingredients. The case presented is related to what has been reported in the literature, in terms of clinical manifestations, age of onset and available methods for the diagnosis of pemphigus vulgaris, as well as the possible causal factors of the disease.

Keywords: Pemphigus vulgaris, autoimmune disease, causes, acantholysis, Nikolsky sign (Mesh).

INTRODUCCIÓN

El pénfigo es un conjunto de enfermedades autoinmunes vesículo-ampollosas poco frecuentes, caracterizadas por la presencia lesiones coalescentes con la posterior aparición de erosiones y costras en piel y mucosas, siendo la cavidad oral el lugar más frecuente de afectación (1-10). La literatura ha sido clara en reconocer como posibles causas de estrés, radiaciones, consumo de medicamentos como los AINES, ciertos virus y el uso frecuente de determinados fármacos, sin embargo, se sabe que su origen es autoinmune con predisposición genética (1, 4, 6, 10). Diversos autores reportan una fuerte asociación entre el estrés y menopausia en el desarrollo de autoinmunidad, debido al fenómeno de inmunosenescencia secundario al envejecimiento (11-15). Se estima que el PV afecta aproximadamente de 0.1 a 0.5 casos por 100 000 personas por año, con una incidencia entre la cuarta y la sexta década de vida y una ligera predilección por el género femenino (3). Suele afectar la cavidad oral en un 85 % de los casos, e incluso suele iniciar en esta antes de que aparezcan las lesiones cutáneas (10).

La fisiopatología se debe al ataque de autoanticuerpos IgG (tipo 1 y 4) contra proteínas desmosómicas de la superficie de los queratinocitos, denominadas desmogleínas, específicamente desmogleínas 1 y 3 (Dsg1 y Dsg3) (5), lo que provoca una separación de queratinocitos entre sí, denominada acantólisis, dando lugar a la aparición de la ampolla intraepitelial (1, 3, 5).

El PV suele acompañarse de signos como gingivitis descamativa y erosiva, sialorrea, halitosis, formación de costras pardas, así como también afectar el esófago, los genitales y la mucosa conjuntival (4, 6). Sin embargo, uno de los signos más reconocidos en esta enfermedad es el signo de Nikolsky, que, aunque no es patognomónico del pénfigo, provee una luz hacia su diagnóstico (7).

Las localizaciones en cavidad oral son las encías, el bermellón y la mucosa yugal, caracterizada por úlceras, erosiones y eritema, que provoca dolor, sangrado, disfagia y halitosis (5). La afectación de la piel, como manifestación inicial, es menos frecuente, siendo un 10-15 % de los casos (10).

El tratamiento está dirigido al control de los síntomas, incluso al no tratarse puede llegar a ser mortal, siendo la infección grave el motivo más frecuente de defunción (3). Existe evidencia científica clara sobre la efectividad de los corticoides en el tratamiento del pénfigo, sin embargo, los estudios controlados en este campo son limitados y se suelen emplear múltiples medicamentos (2).

Este caso tiene como objetivo describir una situación clínica de PV, sus presuntivos factores etiológicos, su diagnóstico, tratamiento, lo inusual que suele ser, así como la respuesta favorable de tuvo el paciente frente a la terapéutica instaurada.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 53 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial controlada con Losartán tabletas de 50 mg, 1 diaria en las horas de la mañana, quien acude a consulta estomatológica por presentar estomatodinia generalizada y fiebres nocturnas de 40 °C de 30 días de evolución manejada con tratamientos caseros a base de colutorios y acetaminofén. Igualmente, manifiesta haber estado hospitalizada durante 10 días sin mostrar mejoría al tratamiento médico instaurado por medicina general, manejado con analgésicos tipo AINES y antivirales.

En la anamnesis, la paciente manifiesta alto índice de estrés laboral, pérdida de cabello y, además, se encontraba en tratamiento hormonal por la menopausia con progesterona por vía oral.

Examen extraoral: lesiones costrosas a nivel de cuello, mentón, cara (ver figura 1A, 1B y 1C) y cuero cabelludo del lado izquierdo a nivel del temporal, también presentaba lesiones costrosas y descamativas en región perioral, labios, semimucosa labial y a la olfacción se percibe una halitosis significativa (ver figura 2A, 2B y 2C).

Examen intraoral: se evidencia múltiples lesiones vesículo, ampollares difusas ubicadas en mucosa labial superior e inferior, mucosas yugales bilaterales, paladar blando y encía libre, lesiones eritematosas con fondo necrótico y sangrante, algunas crateriformes aproximadamente de 1 mes de evolución, que no cedía con ningún tratamiento instaurado por medicina general (ver figura 3A y 3B).

Se realizó prueba de Nikolsky en piel, la cual fue negativa, y la prueba de Nikolsky en cavidad oral dio positiva. Como primera medida se hizo manejo de urgencia, prescribiendo duodecadron: dexametasona acetato de 16mg con dexametasona sodio fosfato 4mg ampolla de 2 ml única dosis, por su acción prolongada. Se realizó hemograma completo, que mostró leucocitosis, con serología ANA: IgG, IgM e IgA, los cuales arrojaron resultado negativo.

Tres días a la consulta estomatológica y previo a la firma de un consentimiento informado, se realizó biopsia incisional de mucosa yugal del lado izquierdo y mucosa labial inferior del lado derecho para estudio histopatológico. La cual reveló inicialmente un edema intracelular en los estratos suprabasales del espinoso con la formación de hendiduras (ver figura 4).

Se prescribió fórmula magistral en orabase con hidrocortisona al 2% + vitamina A 250 000 mg no ácida + vitamina E 300 u.i + sucralfato macerado + xilocaína jalea al 5% + antibiótico (macrólido) + fluconazol + aciclovir aplicación tópica cada 3 horas en las lesiones, con evolución satisfactoria del paciente a los 8 días.



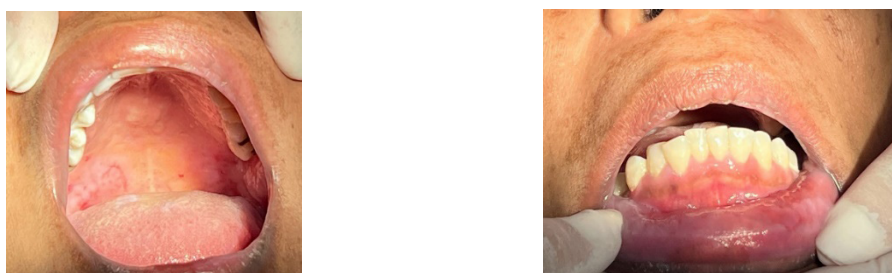
Fuente: elaboración propia.

Figura 1. Examen extraoral, presencia de lesiones costrosas en:
A. Tercio medio de la piel de la cara. **B.** Mentón y **C.** Cuello



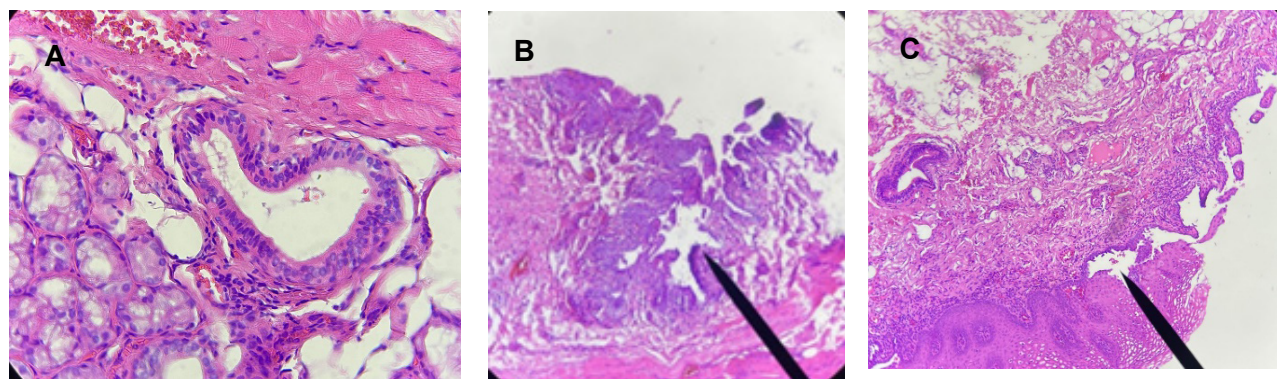
Fuente: elaboración propia.

Figura 2. Examen intraoral: **A y B.** Lesiones costrosas y descamativas en labios. **C y D.** Lesiones vesiculo-ampollares en labios, paladar blando y semimucosa oral



Fuente: elaboración propia.

Figura 3. Control a los 8 días de la biopsia y de tratamiento con fórmula magistral: **A.** Lesiones en mucosa labial en proceso de cicatrización. **B.** Lesiones en paladar en proceso de cicatrización



Fuente: elaboración propia.

Figura 4. Estudio histopatológico: **A.** Edema intercelular en los estratos suprabasales del espinoso a 40x. **B y C.** Acanthólisis y ampollas intraepiteliales 100x

DISCUSIÓN

En el caso presentado, los hallazgos clínicos y el estudio histopatológico y serológico fueron importantes para el diagnóstico de la enfermedad; sin embargo, la identificación exacta de un posible factor etiológico involucrado lo direcciona de mejor forma, como en los casos de Subadra et al. y Gala Penagos et al. (4, 6), en los que se reporta que, el uso frecuente de determinados fármacos, sumado a una predisposición genética como la presencia de genes susceptibles que pueden desencadenar la enfermedad (4, 6).

El PV se manifiesta en forma de descamaciones, erosiones, sialorrea, halitosis, costras pardas, sobre todo con el signo de Nikolsky, como característica típica de la enfermedad, las cuales se presentaron de manera idéntica en el caso reportado (7).

Diversas investigaciones confirman que el estrés y la menopausia son estados que promueven la pérdida de tolerancia inmunológica, provocando cuadros de autoinmunidad, lo cual concuerda con el caso presentado, ya que la paciente posee un tipo de hipertensión emotiva, la paciente referida en el presente caso manifestó estrés laboral; asimismo, su edad corresponde con la edad de aparición del climaterio, donde el efecto hormonal es compatible con autoinmunidad debido a una baja en los niveles de estrógeno que modula la activación de células T autorreactivas (11-15).

El pronóstico del PV suele ser favorable si se atienden las lesiones de manera oportuna; sin embargo, el tratamiento está encaminado a palear los síntomas, incluido el dolor, y se basa en el uso de corticoides, aunque los agentes inmunosupresores, como el metotrexato y la ciclofosmida, pueden ser útiles para reducir las dosis de glucocorticoides, pero hasta el momento los estudios no han demostrado su eficacia como tratamientos sustitutivos, llegando a ser incluso mortales ya, que pueden prolongar inmunosupresión (3).

CONCLUSIÓN

Las lesiones ampollosas mostraron mejoría a los 8 días de evolución con fórmula magistral; la biopsia sigue siendo el patrón de oro en patología oral; sin embargo, se requieren más estudios, en los que se valoren los factores de riesgo que condicionan la aparición de esta enfermedad autoinmune.

Institución: Fundación Universitaria San Martín sede Puerto Colombia.

Financiación: Ninguna.

REFERENCIAS

1. Medina-Vicent NA. Pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo: revisión de los tratamientos actuales. *Dermatol Rev Mex.* 2023; 67 (4): 518-29.
2. Barcelos VM, Vale ECS do, Araujo MG, Bittencourt FV. Estudio epidemiológico y clínico de casos de pénfigo foliáceo y pénfigo vulgar endémicos en un centro de referencia del estado de Minas Gerais, Brasil. *An Bras Dermatol.* 2024;99(1):43-52.
3. Boza OYV, González QJ. Pénfigo vulgar y su manejo integral: reporte de dos casos y revisión de literatura. *Odovtos-Int Journal of Dental Sciences.* 2022;24(3):27-35.
4. Subadra KSS, Warriar SA. Oral Pemphigus Vulgaris. *Cureus.* 2021;13(9):e18005. doi: 10.7759/cureus.18005.
5. López-Zenteno BE, Cano-Aguilar LE, Argüelles-Hernández J, Herrera-Canseco. Pénfigo vulgar oral no paraneoplásico en un adulto joven. *Dermatol Rev Mex.* 2020;64(6):722-728.

6. Gala Penagos E, Barbi Actis J, Capote Moreno AL, Valdivia Mazeyra M, Naval Gías L. Enfermedad ampollosa autoinmune de cavidad oral: pénfigo vulgar. A propósito de un caso clínico. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac.* 2020; 42(4):185-88.
7. Albagieh H, Alhamid RF, Alharbi AS. Oral Pemphigus Vulgaris: A Case Report with Review of Literature. *Cureus.* 2023;15(11):e48839. doi: 10.7759/cureus.48839.
8. Nayak V, Kini R, Rao PK, Shetty U. Pemphigus vulgaris. *BMJ Case Rep.* 2020;13(5):e235410. doi: 10.1136/bcr-2020-235410.
9. Jindal A, Rao C, Pai SB, Rao R. Utility of oral mucosa as a substrate for the serodiagnosis of pemphigus: A descriptive analysis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2022;88(2):156-161. doi: 10.25259/IJDVL_469_20.
10. Marioni-Manríquez, Selina, et al. Pénfigo vulgar y superficial. Un caso vulgar de localización atípica y uno superficial en un adolescente. *Dermatol Rev Mex* 64.2. 2020:165-171.
11. Camacho-Pérez LC, Cortés-Correa C, Peñaranda-Contreras EO, Castellanos-Lorduy H. Pénfigos: estudio en un centro de remisión colombiano. *Dermatol Rev Mex.* 2022; 66(2): 171-183. doi: <https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i2.7620>
12. Patil S, Gs V, Sarode GS, Sarode SC, Khurayzi TA, Mohamed Beshir SE, Gadbail AR, Gondivkar S. Exploring the role of immunotherapeutic drugs in autoimmune diseases: A comprehensive review. *J Oral Biol Craniofac Res.* 2021;11(2):291-296. doi: 10.1016/j.jobcr.2021.02.009.
13. Saccucci M, Di Carlo G, Bossù M, Giovarruscio F, Salucci A, Polimeni A. Autoimmune Diseases and Their Manifestations on Oral Cavity: Diagnosis and Clinical Management. *J Immunol Res.* 2018; 2018:6061825. doi: <https://doi.org/10.1155/2018/6061825>.
14. Pranadwista ZF, Rahayuningtyas ED, Sufiawati I. Addressing Challenges in Diagnosis, Differential Diagnosis, and Treatment of Pemphigus: A Case Series. *Diagnostics (Basel).* 2023;13(24):3633. doi: 10.3390/diagnostics13243633.
15. Akel M, Wright M, Aladum B, Hernandez Borges S. Beyond the Surface: A Clinical Insight into a 60-Year-Old Male With Pemphigus vulgaris. *Cureus.* 2024;16(2):e54408. doi:10.7759/cureus.54408.