



# Pénfigo vegetante facial

*Facial vegetating pemphigus*

**Marianela Moreyra Vargas-Machuca<sup>1</sup>, Atilio Solís-Reyes<sup>2</sup>,  
César A. Chian-García<sup>3</sup>, Gabriela del Pilar López-Córdova<sup>4</sup>**

## RESUMEN

*El pénfigo vegetante es una variante del pénfigo vulgar que representa del 1 al 2% de todos los pénfigos. Se presenta el caso de un varón de 45 años sin antecedentes patológicos que cursa con un tiempo de enfermedad de tres semanas, con una placa vegetante en zona malar izquierda, una semana después de la toma de biopsia se evidencian lesiones erosivas en paladar, ampollas y costras diseminadas. En el estudio histológico se evidencia acantólisis suprabasal.*

**PALABRAS CLAVE:** *pénfigo vegetante, acantólisis suprabasal.*

*Dermatol Peru 2020; 30 (4): 350-353*

## ABSTRACT

*Pemphigus vegetating is a variant of pemphigus vulgaris that represents 1 to 2% of all pemphigus. The case of a 45-year-old man with no remarkable prior medical record is presented, with a disease time of three weeks, with a vegetative plaque in the left malar area. One week after taking the biopsy, erosive lesions on the palate, blisters and scattered scabs. The histological study shows suprabasal acantholysis.*

**KEY WORD:** *vegetative pemphigus, suprabasal acantholysis.*

## INTRODUCCIÓN

El pénfigo es una enfermedad ampollar autoinmune. Entre los tipos de pénfigo, la variante clínica más rara es el pénfigo vegetante, el cual se considera un subtipo de pénfigo vulgar, el pénfigo vegetante representa del 1 al 2% de todos los casos de pénfigo.<sup>1</sup>

En 1876, Neumann describió un trastorno caracterizado por ampollas extensas coalescentes, que formaban lesiones papilomatosas a éste trastorno lo denominó "piodermitis vegetante".<sup>2</sup> Trece años más tarde, Hallopeau describió una "nueva enfermedad" en un paciente con pústulas anulares que al erosionar formaban placas adoquinadas verrugosas.<sup>3</sup> Pasaron otros 6 años antes de que Hallopeau concluyera que su condición pustulosa era una variante de piodermitis vegetante. Estas variantes bullosas y pustulares, descritas por Neumann y Hallopeau, reflejan el espectro clínico del pénfigo vegetante.<sup>4</sup>

El pénfigo vegetante es resultado de autoanticuerpos contra los desmosomas, que son responsables de la adhesión de los queratinocitos. Específicamente, el pénfigo vegetante es causado por autoanticuerpos contra la desmogleína 3 y desmogleína 1 además con frecuencia hay anticuerpos contra las desmocolinas 1 y 2, la adición de estos anticuerpos se ha sugerido como una etiología para diferenciar el pénfigo vegetante del pénfigo vulgar.<sup>5,6,7</sup>

El pénfigo vegetante se caracteriza por ampollas flácidas (variante Neumann), pústulas (variante Hallopeau) que forman placas verrucosas con compromiso mucocutáneo de la cara, cuero cabelludo y pliegues cutáneos.<sup>8,9</sup>

1. Médico Dermatólogo, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.  
2. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.  
3. Médico Patólogo Clínico, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.  
4. Médico Residente de Anatomía patológica, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.

El diagnóstico se realiza mediante la historia clínica, estudios histológicos e identificación de anticuerpos. Los hallazgos histológicos clásicos en el pénfigo vegetante incluyen hiperqueratosis, hiperplasia pseudoepiteliomatosa, papilomatosis y la acantólisis que crea una hendidura suprabasal, lo que lleva a la formación de ampollas. Las células basales se mantienen unidas a la membrana basal por hemidesmosomas intactos, creando la apariencia de "lápidas". En la variante Hallopeau se observa gran cantidad de eosinófilos, acompañados también de algunos neutrófilos y linfocitos, éstos últimos son componentes inflamatorios predominantes en la variante Neumann. Puede haber edema de la dermis papilar con infiltrado inflamatorio denso.<sup>8</sup> Una prueba de inmunofluorescencia directa muestra que la IgG y C3 se depositan dentro de la epidermis, destacando los depósitos intercelulares.<sup>10</sup>

El pilar del tratamiento de las enfermedades ampollas autoinmunes son los corticosteroides, con los que ha disminuido la mortalidad de 90% a 5%. Por su efecto ahorrador de esteroides, se han empleado inmunomoduladores como azatioprina, micofenolato mofetil, inmunoglobulina humana intravenosa (IGIV), ciclofosfamida, metotrexate, compuestos de oro y plasmaféresis.<sup>11</sup>

El trastorno bulloso agresivo e incesante de Neumann es similar al pénfigo vulgar en contraste del pénfigo vegetante tipo Hallopeau en la que las remisiones espontáneas son la regla.<sup>4,9</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 45 años, natural y procedente de Lima quien consulta por presentar dermatosis en región malar izquierda de 3 semanas de evolución.

Al examen físico se evidencia una placa erosionada, costrosa bien delimitada de configuración anular de 7x7cm en zona malar izquierda. (Figura N° 1). Una semana después de la toma de biopsia se agregan ampollas flácidas y costras en miembros superiores e inferiores y erosiones en paladar. (Figura N° 2)

Antecedentes personales niega

Antecedentes familiares no contributorios

Los exámenes de laboratorio revelaron Hb 15.3 g/dl, leucocitos  $10 \cdot 090 \text{ mm}^3$ , (neutrófilos 65%, abastionados 2%, linfocitos 25%, eosinófilos 5%), plaquetas  $590 \cdot 000 \text{ mm}^3$ , TGO 30U/L, TGP 40 U/L.

En el estudio histológico extensa acantolisis suprabasal con escaso infiltrado inflamatorio dérmico con extensión de la acantolisis hacia los folículos pilosos. (Figura N° 3)

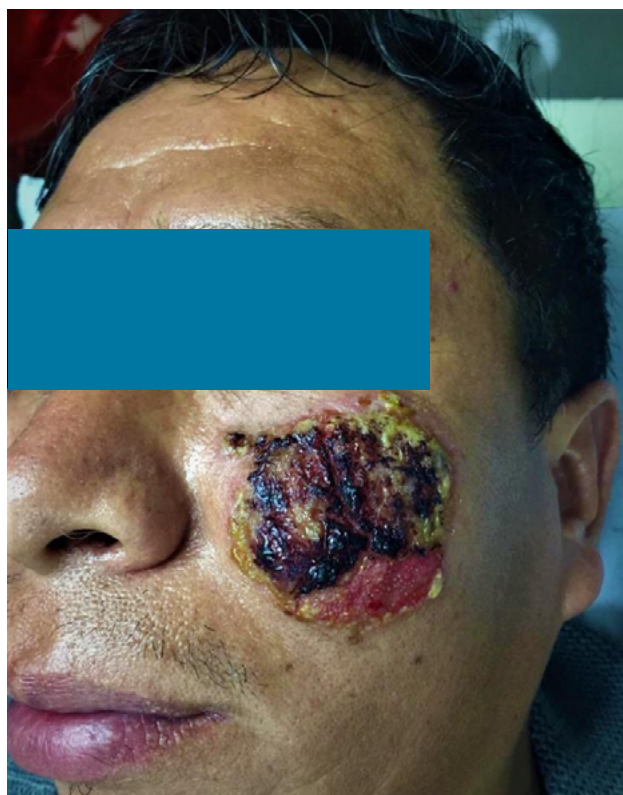
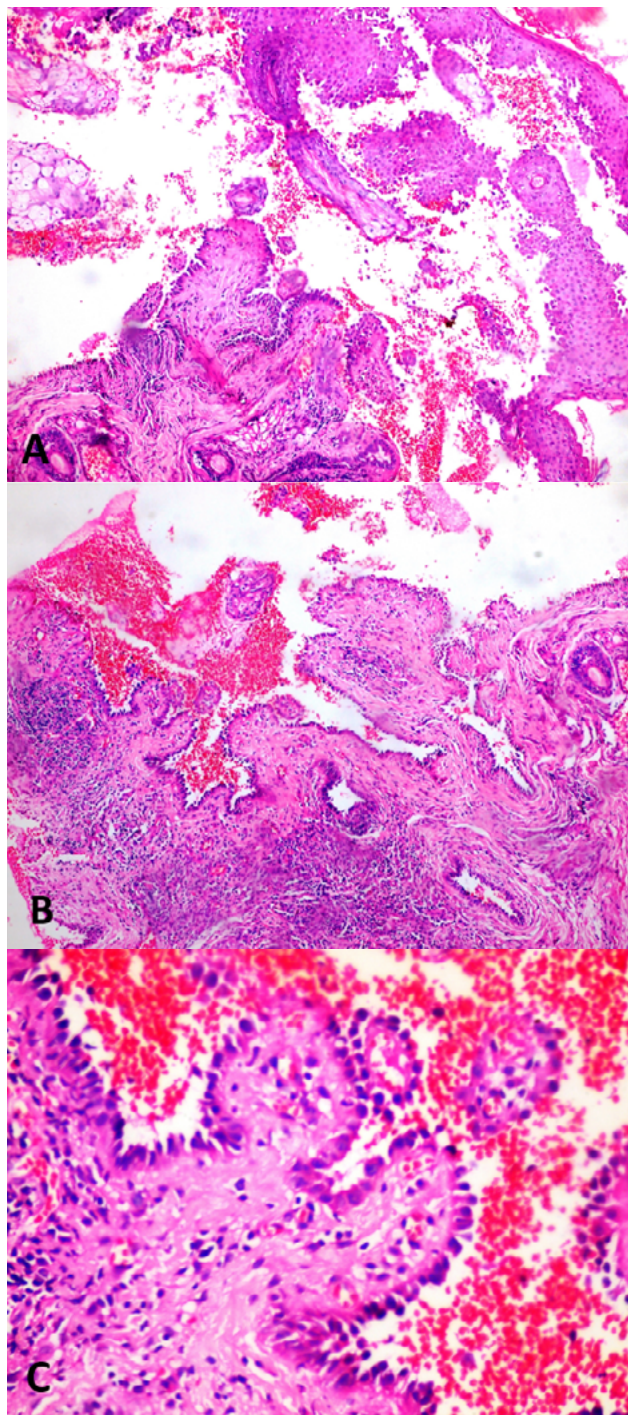


Figura N° 1. Placa erosionada y costrosa en región malar izquierda.



Figura N° 2. A. Erosiones en paladar. B. Ampollas flácidas de distribución anular en miembros superiores e inferiores.





**Figura N° 3.** A. Extensa acantolisis suprabasal con escaso infiltrado inflamatorio dérmico con extensión de la acantolisis hacia los folículos pilosos. 10X H-E. B. Acantolisis suprabasal 20X H-E. C Acantolisis suprabasal 40X H-E.

## DISCUSIÓN

El pénfigo vegetante es la forma más inusual de pénfigo, la tasa de prevalencia fue de 9.1% entre todos los pacientes con pénfigo.<sup>12</sup>

El pénfigo vegetante se clasifica en dos subtipos según la presentación inicial y el curso de la enfermedad: Hallopeau y Neumann. El primero comienza como pústulas y tiene un curso relativamente benigno, mientras que el segundo, que es más frecuente, comienza como vesículas flácidas y ampollas y muestra una respuesta pobre a la terapia.

Las manifestaciones clínicas inusuales o atípicas del Pénfigo Vegetante son propensas a ser mal diagnosticadas o mal interpretadas, lo que puede provocar un retraso en el diagnóstico correcto. En caso de lesiones solitarias o localización poco frecuente del pénfigo vegetante, el número de diagnósticos diferenciales potenciales es extenso. En el caso del paciente no se planteó pénfigo vegetante como posibilidad diagnóstica en la primera consulta por el servicio de dermatología. Los diagnósticos diferenciales incluyen piodermatitis-piostomatitis vegetans, pioderma gangrenoso vegetante, penfigoide vegetante, pioderma tipo blastomicosis y halogenodermia. La piodermatitis-piostomatitis vegetans es similar al pénfigo vegetante, tanto clínica como histológicamente, pero muestra clásicamente una inmunofluorescencia negativa.

Acerca de la formación de placas vegetantes se cree que los factores relacionados con la ubicación de las lesiones (casi siempre en los pliegues) como la semi-oclusión, maceración, colonización bacteriana y / o fúngica; produce una forma vegetante de Pénfigo Vulgar, sin embargo, esto no explica las lesiones localizadas fuera de los pliegues de la piel como el caso del paciente.<sup>12</sup>

Histopatológicamente, las lesiones pustulares tempranas de tipo Hallopeau demuestran espongiosis eosinofílica con transmigración de eosinófilos en la epidermis y microabscesos eosinofílicos, mientras que el tipo Neumann muestra vesículas suprabasales con células acantolíticas pero no microabscesos eosinofílicos, como el caso de nuestro paciente. Las lesiones vegetativas crónicas en ambos subtipos revelan hiperqueratosis, acantosis, papilomatosis. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de IgG generalmente asociados con C3 en la superficie celular de los queratinocitos; sin embargo, también se ha descrito la coexistencia de anticuerpos IgA anti-Dsg3.<sup>13</sup>

El diagnóstico final de pénfigo vegetante tipo Neuman se realizó con base a la presentación clínica, histopatología y respuesta terapéutica; sin embargo, la inmunofluorescencia y detección de anticuerpos anti-desmogleína (Dsg) 3 y / o

anti-Dsg1. que en algunos pueden confirmar el diagnóstico, no se realizaron en el paciente.

En el tratamiento del pénfigo vegetante se considera que los corticosteroides sistémicos son el pilar del tratamiento. Se pueden requerir inmunosupresores y agentes inmunomoduladores adyuvantes que incluyen azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, inmunoglobulina intravenosa, nicotinamida con tetraciclina, dapsona y retinoides para mejorar la respuesta al tratamiento.<sup>13</sup> Nuestro paciente respondió bien a la prednisona oral (dosis inicial de 0,5 mg/kg/día) en pauta descendente, con resolución de las lesiones cutáneas y mucosas. (Figura N° 4) El pénfigo vegetante tipo de Neumann generalmente comienza y termina como un pénfigo vulgar típico y el tipo de Hallopeau generalmente permanece localizado<sup>10</sup>. El pénfigo vegetante tipo de Neumann es más severo y refractario al tratamiento, con vegetaciones que se desarrollan durante una erupción de lesiones vesiculobullosas. La mucosa oral generalmente

está involucrada. La mortalidad es de aproximadamente 5 a 15% por año.<sup>7</sup>

## CONCLUSIÓN

El presente caso tiene una presentación inusual ya que las lesiones no tenían distribución de flexión sino en la zona facial. La acantolisis suprabasal en la histopatología corresponde a la periferia de la placa hipertrófica, lo que confirma el diagnóstico de pénfigo vegetante. El caso ha planteado un desafío diagnóstico en erupciones faciales.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Langan SM, Smeeth L, Hubbard R, Fleming KM, Smith CJ, West J. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris--incidence and mortality in the UK: population based cohort study. *BMJ*. 2008 Jul 9;337(7662):a180. doi: 10.1136/bmj.a180. PMID: 18614511; PMCID: PMC2483869.
- Nanta A, Bazez A. Formes cliniques des pyodermites vegetantes. *Ann Dermatol Syph* 1937;8:609-23.
- Hallopeau H. Congrès International de Dermatologie et de Syphiligraphie tenu à Paris (1<sup>o</sup> session). Paris: Masson G; 1989:1344-62.
- Higashida T, Hino H, Kobayasi T. Desmosomes in pemphigus vegetans. *Acta Derm Venereol* 1981;61:107-13.
- Cozzani E, Christana K, Mastroggiacomio A, Rampini P, Drosera M, Casu M, Murialdo G, Parodi A. Pemphigus vegetans tipo Neumann con autoanticuerpos anti-desmogleína y anti-periplakin. *Eur J Dermatol*. 2007;17 (6): 530-3
- Hashimoto K, Hashimoto T, Higashiyama M, Nishikawa T, Garrod DR, Yoshikawa K. Detección de autoanticuerpos anti-desmocolinas I y II en dos casos de pénfigo vegetans tipo Hallopeau por análisis de inmunotransferencia. *J. Dermatol. Sci.* Abril de 1994;7(2):100-6.
- Ellebrecht CT, Payne AS. Setting the target for pemphigus vulgaris therapy. *JCI Insight*. 2017;2(5): 1-11
- Jain V K, Jindal N, Imchen S. Localized pemphigus vegetans without mucosal involvement. *Indian J Dermatol* 2014;59:210
- Chorzelski TP, Jablonska S, Beutner EH. Relationship of autoimmunity to clinical findings in pemphigus. In: Beutner EH, Chorzelski TP, Kumar V, editors. *Immunopathology of the skin*. New York: John Wiley; 1987:249-63.
- Lehrhoff S. et al. Localized Pemphigus With Vegetative Features. *Dermatol Online J* 2012;15;18(12):11.
- Valencia O. et al. Inmunopatogenia del pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo. *latreia*. 2011;24(3):272-286.
- Zaraa I, Sellami A, Bouguerra C, et al. Pemphigus vegetans: a clinical, histological, immunopathological and prognostic study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011; 25: 1160- 1167
- Morizane S, Yamamoto T, Hisamatsu Y, Tsuji K, Oono T, Hashimoto T, et al. Pemphigus vegetans with IgG and IgA antidesmoglein 3 antibodies. *Br J Dermatol* 2005;153:1236-7.



**Figura N° 4.** Mancha hipopigmentada con áreas eritematosas y una erosión pequeña en zona malar izquierda.

Correspondencia: Dra. Marianela Moreyra Vargas Machuca  
Email: mmvm15@yahoo.com

Recibido: 21-07-2020  
Aceptado: 25-05-2020