

Pénfigo herpetiforme: reporte de caso

Pemphigus herpetiformis: case report

Erick A. Bravo-Rojas,¹ Andrei Kochubei-Hurtado,² Zheleny Claudio-Ramos,² Tomás Carbajal-Chávez³ y Gadwyn Sánchez-Félix^{1,2}

RESUMEN

El pénfigo herpetiforme es una variante clínica infrecuente del pénfigo, que presenta similitud clínica con la dermatitis herpetiforme, con presencia histológica de acantólisis y de ampolla intrapidérmica. Se presenta el caso de un paciente de 61 años, con lesiones vesiculares pruriginosas, de 3 a 8 mm, de conformación arciforme y herpetiforme, localizadas en el tórax y las extremidades. La histopatología y la inmunofluorescencia directa fueron compatibles con pénfigo. El paciente tuvo mejoría luego del tratamiento con inmunoglobulina intravenosa.

PALABRAS CLAVE. Pénfigo herpetiforme, inmunoglobulina intravenosa.

ABSTRACT

The pemphigus herpetiformis is a rare clinical variant of pemphigus, which presents clinical similarity with dermatitis herpetiformis, but with the histological presence of acantholysis and intraepidermal blister. We present the case of a 61 year old male patient with pruritic vesicular lesions of 3-8 mm of acute and herpetiform configuration over his thorax and extremities. The histopathology and direct immunofluorescence were consistent with pemphigus. The patient had improvement after treatment with intravenous immunoglobulin.

KEY WORDS. Herpetiformis pemphigus, intravenous immunoglobulin.

INTRODUCCIÓN

El pénfigo herpetiforme (PH) es una variedad clínica que representa de 3% a 5% de los casos de pénfigo.^{1,2} Civatte, en 1943, empezó a describir casos de dermatitis herpetiforme acantolítica, y desde entonces se han encontrado diversos casos que respondían favorablemente a la dapsona. Jablonska y col., en 1975, lo define dentro del grupo de pénfigo y no como una variante de dermatitis herpetiforme.²

Clínicamente, el PH se caracteriza por la presencia de pápulas o placas urticarianas que desarrollan en vesículas agrupadas, pero con presencia de acantólisis y ampolla subcorneal o suprabasal e inmunofluorescencia intraepidérmica positiva a IgG y C3.^{1,3}

CASO CLÍNICO

Paciente de 61 años, natural y procedente de Lima, abogado de profesión. Antecedente de infarto agudo al miocardio hace dos años y portador de endoprótesis vascular (*stent*), además de artrosis y osteoporosis.

1. Instituto de Investigaciones Clínicas, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.
2. Departamento de Dermatología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM), Essalud. Lima, Perú.
3. Departamento de Anatomía Patológica, HNERM, Essalud. Lima, Perú.



Figura 1. Dorsal de antebrazo con presencia de vesículas de conformación herpetiforme.

Acude por la presencia de lesiones vesiculosas, de distribución arciforme y herpetiforme de 3 a 8 mm de diámetro, localizadas en el tórax y las extremidades, y de zonas costrosas y cicatriciales con hiperpigmentación postinflamatoria. No se evidenció lesión en las mucosas.



Figura 2. Tercio inferior de pierna y antepie con lesiones ampollares en forma de arco.

Entre los exámenes auxiliares, leucocitos, $6\,800/\mu\text{L}$; neutrófilos, 55,7%; linfocitos, 17,6%; hemoglobina, 12,2 g/dL; plaquetas, $189\,000/\mu\text{L}$. Ig A, 316 mg/dL (elevado); Ig G, 1 612 mg/dL (elevado); Ig M, 82 mg/dL. Ig G para CMV y para herpes virus I positivos; VIH, hepatitis B y C no reactivos.

En la histopatología, se evidenció una ampolla intraepidérmica, células acantolíticas con infiltrado neutrofilico en su interior, e inmunofluorescencia directa positiva a nivel intraepidérmico. Figura 3.

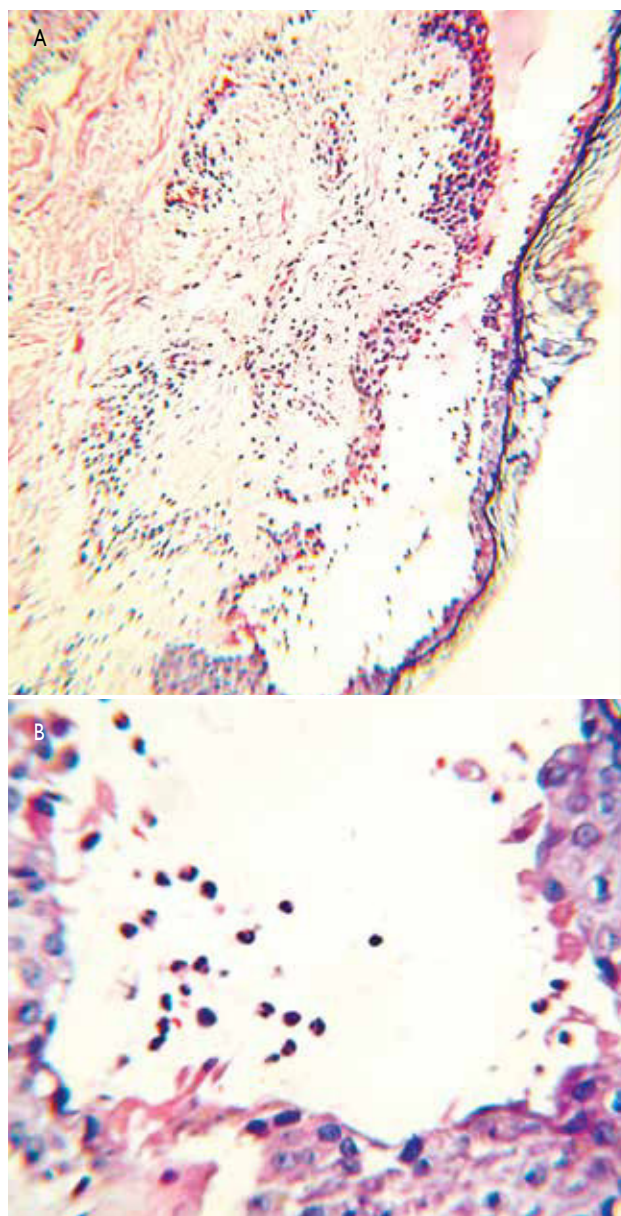


Figura 3. Ampolla intraepidérmica. A) Células acantolíticas e infiltrado linfocitario dérmico superficial. B) A mayor detalle, infiltrado inflamatorio en su interior.

DISCUSIÓN

El pénfigo es clasificado clínicamente en vulgar, foliáceo, vegetante, herpetiforme y fuego salvaje. El PH presenta buena respuesta al tratamiento, en particular a la dapsona, además de poco compromiso de las mucosas, similar a la dermatitis herpetiforme.^{1,4}

La activación de anticuerpos circulantes (Ig G, Ig A) está dirigida principalmente contra la desmogleína tipo 1, y menor activación de la desmogleína 3.^{5,6} Sin embargo, en algunos casos, no se demuestra la presencia de ambos anticuerpos en el suero.⁷ También existen casos de activación de la antidesmocolina 3.⁸

El PH también ha sido documentado como una aparición paraneoplásica, observada en los cánceres de pulmón y de próstata.⁶ Series recientes han documentado la presencia del PH en la edad infantil.^{9,10}

EL paciente recibió dapsona, 100 mg/d, más azatioprina, 150 mg/d. Sin embargo, debido a la aparición de nuevas lesiones y los antecedentes patológicos, se decidió iniciar inmunoglobulina intravenosa, 1 g/kg, con la que se obtuvo mejoría franca a la semana de iniciado el tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clin Dermatol.* 2011;29(4):432-6.
2. Varghese S, George S, Jacob M, Chandi SM. Pemphigus herpetiformis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 1995;61(5):301-2.
3. Calderon S. Pénfigo herpetiforme. *Rev Bol Dermatol.* 2008;5(1):10-13.
4. Fernandes IC, Sanches M, Alves R, Selores M. Case for diagnosis. *An Bras Dermatol.* 2012;87(6):933-5.
5. Lebeau S, Müller R, Masouyé I, Hertl M, Borradori L. Pemphigus herpetiformis: analysis of the autoantibody profile during the disease course with changes in the clinical phenotype. *Clin Exp Dermatol.* 2010;35(4):366-72.
6. Durham A, Carlos CA, Gudjonsson JE, Lowe L, Hristov AC. Pemphigus herpetiformis: report of a rare case. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(5):e231-3.
7. Miura T, Kawakami Y, Oyama N, Ohtsuka M, Suzuki Y, Ohyama B, et al. A case of pemphigus herpetiformis with absence of antibodies to desmogleins 1 and 3. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24(1):101-3.
8. Kozłowska A, Hashimoto T, Jarzabek-Chorzelska M, Amagai A, Nagata Y, Strasz Z, Jablonska S. Pemphigus herpetiformis with IgA and IgG antibodies to desmoglein 1 and IgG antibodies to desmocollin 3. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48(1):117-22.
9. Hocar O, Ait Sab I, Akhdari N, Hakkou M, Amal S. A case of pemphigus herpetiformis in a 12-year-old male. *ISRN Pediatr.* 2011;2011:712560.
10. 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(6):10-5.

CORRESPONDENCIA: Dr. Erick Bravo.
erick.bravo@upch.pe

FECHA DE RECEPCIÓN: 10 de setiembre de 2013.

FECHA DE APROBACIÓN: 25 de setiembre de 2013.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO: autofinanciado.

CONFLICTO DE INTERÉS los autores no declaran conflicto de intereses.