

Revista del  
**Centro Dermatológico Pascua**

Volumen  
Volume **12**

Número  
Number **2**

Mayo-Agosto  
May-August **2003**

*Artículo:*

**Pénfigo eritematoso. Presentación de un caso con manifestación clínica inicial mínima**

Derechos reservados, Copyright © 2003:  
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***

# Pénfigo eritematoso. Presentación de un caso con manifestación clínica inicial mínima

Dra. Josefina De Peña,\* Dr. Alberto Ramos-Garibay,\*\* Dra. Gabriela Fernández Arista\*\*\*

## RESUMEN

El pénfigo eritematoso o pénfigo seborreico se manifiesta por placas eritematoescamosas o eritematocostrosas en zonas seborreicas. El diagnóstico puede ser difícil en formas localizadas o iniciales, si no se piensa en esta entidad. Se presenta el caso de un paciente de 92 años con diagnóstico de pénfigo seborreico que se manifestó inicialmente como una placa eritematoescamosa en tórax anterior.

Palabras clave: Pénfigo seborreico, pénfigo eritematoso.

## ABSTRACT

*Pemphigus erythematosus or pemphigus seborrheicus begins with erythematous, scaly, hyperkeratotic, and crusted well-marginated plaques that have seborrheic distribution. Diagnosis can be difficult when clinical findings are localized or incipient, because one don't thing about this disease. We report a case of a man, 92-year old with diagnosis of seborrheic pemphigus which begins as a scaly and erythematous plaque on former thorax.*

Key words: *Seborrheic pemphigus, pemphigus erythematosus.*

## INTRODUCCIÓN

Los pénfigos son un grupo de enfermedades ampollas autoinmunes que afectan piel y mucosas. Desde el punto de vista histopatológico se caracteriza por ampollas intraepidérmicas acantolíticas, e inmunológicamente por autoanticuerpos circulantes y adheridas a los queratinocitos.<sup>1</sup> Tradicionalmente se han descrito 4 variedades clínicas: vulgar, vegetante, foliáceo y eritematoso. La clasificación actual del pénfigo de acuerdo con criterios clínicos, histopatológicos y epidemiológicos incluye:

1. Profundos (acantólisis suprabasal)  
Pénfigo vulgar con su variedad vegetante
2. Superficiales (acantólisis en las capas superficiales del estrato granuloso)  
Pénfigo foliáceo endémico y no endémico, con su variedad eritematosa.
3. Pénfigo herpetiforme

4. Pénfigo IgA
5. Pénfigo paraneoplásico.<sup>2</sup>

El pénfigo eritematoso, también denominado síndrome de Senear-Usher o pénfigo seborreico es la segunda variedad más frecuente después del vulgar.<sup>3</sup> Clínicamente se presenta en forma de placas eritematoescamosas o eritematocostrosas bien definidas, de aspecto y distribución seborreica. En regiones malares adopta un patrón en "alas de mariposa". La mayor parte de los casos se han reportado entre los 15-84 años de edad. Los principales diagnósticos diferenciales son el lupus eritematoso y la dermatitis seborreica.<sup>4</sup> En las formas localizadas o iniciales, el diagnóstico puede ser difícil si no se piensa en esta entidad y se carece de experiencia clínica.

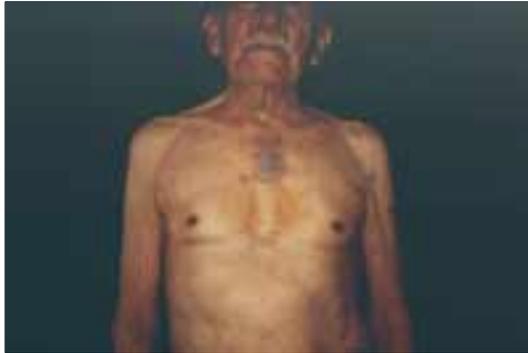
## CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 92 años de edad, viudo, originario y residente del Distrito Federal, sin ocupación actual, que se presentó con una dermatosis localizada a tronco del que afectaba tórax anterior en región preesternal (*Figura 1*). Constituida por eritema y escama gruesa blanca que confluyen formando una placa ovoide de 4 x 2 cm, de consistencia dura, de bordes

\* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

\*\* Dermatopatólogo CDP.

\*\*\* Residente 2do. año Dermatología. CDP.



**Figura 1.** Vista panorámica de placa eritematoescamosa localizada a región preesternal.



**Figura 2.** Detalle de placa eritematoescamosa en región preesternal.

bien definidos, de evolución crónica y pruriginosa en ocasiones (*Figura 2*).

Al interrogatorio refirió haber iniciado 8 meses antes con una "roncha" pruriginosa en el pecho, que aumentó progresivamente de tamaño y se cubrió de "costras" que se desprendían con el rascado. Aplicó una pomada con óxido de zinc sin modificación de la dermatosis. En el resto de piel y anexos presenta incontables neoformaciones de color café oscuro, de tamaños variables, de superficie anfractuosa de 2-4 mm de diámetro, algunas con tapones córneos, así como algunas manchas hipercrómicas de color café claro y oscuro de formas y tamaños variables que fueron diagnosticadas clínicamente como queratosis seborreicas y léntigos solares respectivamente.

Tiene antecedente de prostatectomía hace 10 años por hiperplasia prostática.

Con el diagnóstico clínico presuntivo de enfermedad de Bowen se realizó biopsia incisional. El estudio histopatológico reportó una ampolla subcórnea acantolítica (*Figura 3*) que contenía fibrina y acúmulos de polimor-



**Figura 3.** Biopsia de piel. Epidermis acantósica con células acantolíticas en la capa granulosa. Dermis con papilomatosis. (H-E 10 X).



**Figura 4.** Biopsia de piel. Sobresalen las células acantolíticas de la capa granulosa en infundíbulo folicular, característico de pénfigo seborreico. (H- E 10X).



**Figura 5.** Se observa diseminación de placas eritematoescamosas a región centrofacial.



**Figura 6.** Se observa placa eritematoescamosa en hueco axilar izquierdo.

fonucleares. También se observan células acantolíticas en el interior de los folículos pilosos (*Figura 4*). En dermis superficial y media se observaron infiltrados linfocitarios moderados alrededor de los vasos sanguíneos, así como algunos depósitos de pigmento melánico aislado y englobado por melanófagos. Con estos datos se hizo el diagnóstico definitivo de pénfigo seborreico o eritematoso y se inicia tratamiento con aceponato de hidrocortisona tópico. El paciente aplica el tratamiento durante 15 días observando poca mejoría por lo que decide suspenderlo y acude a consulta 4 meses después por presentar exulceraciones, costras amarillentas, escama blanca y eritema que conflúan formando placas de 1-2 cm en piel cabelluda, región centrofacial, (*Figura 5*) región preesternal, tórax posterior en región interescapular, pliegues axilares (*Figura 6*) y en menor grado en cara lateral de brazos en tercio proximal, confirmando la extensión del pénfigo. Previos exámenes generales normales, se inició tratamiento, una loción secante con óxido de zinc, 50 mg/día de prednisona e isoniazida 300 mg/día como profilaxis y es enviado a la clínica de ampollas de este centro. Dos semanas después de iniciado el tratamiento se presenta con disminución considerable de las lesiones, predominando las manchas hipercrómicas residuales, por lo que se decide disminuir la dosis de prednisona a 40 mg/día. Un mes después de iniciado el tratamiento se encontraba sólo con la placa eritematoescamosa preesternal y el resto de la piel sólo con manchas residuales. Cuando el paciente estaba tomando 25 mg/día es internado en un hospital por neumonía y suspende la prednisona definitivamente. Un mes después el paciente refirió (por comunicación telefónica) sólo tener la placa preesternal y no haber presentado nuevas lesiones.

## REVISIÓN DE LA LITERATURA

El primer caso de pénfigo eritematoso fue reportado por Ormsby y Mitchell en 1921.<sup>5</sup> Posteriormente Senear y Usher en 1926, describieron un grupo de 11 casos de "pénfigo con características de lupus eritematoso". La presencia de acantólisis en el estudio histopatológico confirmó a esta enfermedad como una forma de pénfigo, tomando desde entonces el nombre de síndrome de Senear-Usher. Ormsby en 1933 sugirió el término pénfigo eritematoso y observó que en algunos pacientes permanecía localizado mientras que en otros se diseminaba y evolucionaba hacia pénfigo vulgar o foliáceo.<sup>3,6</sup> Gray en 1938 fue el primero en considerar al pénfigo eritematoso como una forma localizada de pénfigo foliáceo.<sup>5</sup>

En la actualidad la mayor parte de los autores lo consideran una variante benigna, abortiva o inicial del pénfigo foliáceo.<sup>4,6-8</sup>

## Epidemiología

La edad de inicio varía de los 17 a los 84 años (promedio 54 años). Aunque se han reportado varios casos en niños.<sup>7,9</sup> La enfermedad aparentemente se observa en todo el mundo y en todas las razas.<sup>4</sup> Rosenberg encontró una mayor frecuencia de judíos en pacientes con pénfigo eritematoso que en aquéllos con pénfigo vulgar.<sup>10</sup> La mayoría de los estudios encuentran una frecuencia similar en ambos sexos, sin embargo en la infancia se observa predominio femenino.<sup>4</sup>

De 245 casos de pénfigo estudiados de 1990 a 1999 en la clínica de enfermedades ampollas del Centro Dermatológico Pascua, el 31.8% correspondió a pénfigo eritematoso, 63% al vulgar, 2% al vegetante y 3% al foliáceo. La relación entre sexo masculino y femenino fue 1:1.2. El rango de edad fue de 15 a 87 años.<sup>3</sup>

En otro estudio realizado en el HGM de 1977 a 1982 de 36 pacientes con pénfigo, 12 fueron eritematosos (33.3%), 63.8% de sexo femenino y 36% del masculino, la edad al momento del diagnóstico varió de los 11 a los 80 años, la mayoría en la tercera década de la vida.<sup>5</sup>

## Cuadro clínico

Habitualmente inicia con ampollas o placas eritematoescamosas de aspecto seborreico localizadas que pueden persistir por meses o años,<sup>6</sup> y después diseminarse o ser diseminadas desde un inicio a piel cabelluda, región centrofacial, regiones malares (alas de mariposa) y tronco, principalmente en región preesternal e interescapular. El signo de Nikolsky es precoz en algunos casos, existe a menudo alrededor de las lesiones. La presencia de prurito es variable.<sup>11</sup> Las mucosas generalmente no están afectadas.<sup>3,5</sup> Los síntomas generales son raros pero puede presentarse un discreto aumento de la temperatura corporal. La evolución sin tratamiento es variable, crónica con algunas remisiones. En casos raros los brotes aumentan de intensidad y pueden presentar una eritrodermia descamativa o pénfigo foliáceo. Generalmente se asocia a un buen pronóstico.<sup>6,11</sup> En México, según estudios realizados por Fuentes et al. y Messina las topografías más frecuentes son: piel cabelluda, cara y tronco. En la mayoría de los pacientes se presenta inicialmente como una, o más frecuentemente varias placas eritematoescamosas o eritematocostrosas de tamaños variables en cara que tienden a diseminarse a otras zonas seborreicas en un tiempo variable de 1-6 meses. La afección a mucosas oral, con-

juntival y anogenital es poco frecuente<sup>6,11</sup> lo que concuerda con lo reportado en la literatura extranjera.<sup>10</sup>

### Histopatología

La histopatología del pénfigo eritematoso es idéntica a la del foliáceo y consta de espongirosis eosinofílica, ampollas subepidérmicas con pocos queratinocitos acantolíticos y ampollas subcórneas con queratinocitos granulares disqueratósicos.

La primera alteración es la acantólisis en la capa granulosa que provoca la formación de cavidades subcórneas y posteriormente ampollas. Las células acantolíticas que rodean a las lesiones a menudo caen en las cavidades. Es frecuente encontrar pústulas subcórneas con eosinófilos. En lesiones antiguas puede observarse acantosis, papilomatosis leve, hiperqueratosis y paraqueratosis. La presencia de células disqueratósicas en el estrato granuloso es diagnóstica. En la dermis existe infiltrado moderado, con células inflamatorias a menudo eosinófilos. En lesiones antiguas hay hiperqueratosis folicular con acantólisis y disqueratosis de la capa granulosa.<sup>3,5,12</sup>

### Etiopatogenia

Todas las formas de pénfigo presentan como una de sus características, acantólisis, inducida por anticuerpos anti IgG dirigidos a determinantes antigénicos presentes en la superficie de los queratinocitos en proceso de diferenciación, específicamente anticuerpos antidesmogleína 1. En el pénfigo eritematoso la acantólisis es subcórnea o en el estrato granuloso.<sup>1,3</sup> Se han encontrado depósitos de inmunoglobulinas y complemento en la sustancia intercelular y en la unión dermoepidérmica.<sup>4,7</sup>

### Diagnóstico diferencial

Lupus eritematoso cutáneo y dermatitis seborreica son los principales diagnósticos diferenciales. Histológicamente en el lupus, son características la degeneración hidrópica de la basal y el infiltrado inflamatorio en parches en la dermis que no se presentan en el pénfigo eritematoso. Las ampollas en el lupus eritematoso son subepidérmicas.<sup>3,5</sup>

### Relación con otras enfermedades

A partir del reporte de Senear y Usher en 1926, de grupo de 11 casos de "penfigo con características de lupus eritematoso", algunos autores como Gilman (1931) y Touraine (1951) apoyaron la hipótesis de una relación entre el pénfigo eritematoso y el lupus eritematoso.<sup>11</sup> En 1949 Senear y Kingery después de revisar la literatura descartaron esta propuesta. Algunas evidencias a

favor de esta relación son el hallazgo en algunos estudios de anticuerpos antinucleares positivos y depósito de IgG, IgM, C3 y C4 en la unión dermoepidérmica en pacientes con pénfigo eritematoso.<sup>7,13,14</sup> Sin embargo, en la mayoría de los estudios los datos histopatológicos y la evolución de los pacientes, sugieren que no existe relación entre estas dos entidades.

Se ha asociado también a timoma y a *Miastenia gravis*.<sup>15</sup> En el estudio realizado por Messina y colaboradores, dos pacientes presentaron artritis reumatoide e hipertiroidismo respectivamente además de pénfigo eritematoso.<sup>5</sup> Existen reportes donde se relaciona con adenoma paratiroideo,<sup>16</sup> artritis reumatoide<sup>17</sup> y carcinoma bronquial.<sup>18</sup>

Se han reportado casos aislados de pénfigo eritematoso inducido por fármacos como D-penicilamina,<sup>19</sup> amoxicilina,<sup>20</sup> enalapril, ramipril.<sup>21</sup> En el caso de la D-penicilamina se ha propuesto que a través de sus grupos sulfhidrilo se une a moléculas de los puentes intercelulares causando su ruptura.<sup>19</sup>

### Tratamiento

La eficacia de los esteroides está bien establecida en el tratamiento del pénfigo.<sup>10,22</sup>

El tratamiento usado con más frecuencia en pénfigo eritematoso son los esteroides tópicos y sistémicos. La mayoría de los autores reportan mayor eficacia con esteroides tópicos en lesiones localizadas o sistémicos en los casos diseminados.<sup>6,23</sup> Sin embargo, no existen estudios controlados que confirmen su eficacia y las recidivas son frecuentes. La duración de los tratamientos reportados varían de 1-29 semanas y las dosis de prednisona de 15-60 mg.<sup>4</sup>

Otros tratamientos reportados con eficacia variable son: dapsona,<sup>7,22</sup> agentes beta-simpatolíticos, inmunosupresores como azatioprina y metotrexate, antimaláricos,<sup>6</sup> sulfapiridina, cloroquina, agentes anticolinérgicos, así como combinaciones de estos medicamentos.

### Comentario

Se describe este caso por su manifestación clínica inicial tan discreta que dio lugar a otro diagnóstico inicial, a pesar de que sus características clínicas posteriores corresponden a las descritas en otros pacientes con pénfigo eritematoso. Es el caso de mayor edad reportado en nuestro centro.

El aspecto de la lesión, la evolución del padecimiento, los datos de fotodaño y la edad del paciente, orientaron inicialmente el diagnóstico de enfermedad de Bowen. Es por esto que ante una placa eritematoescamosa o eritematocostrosa localizada y persistente en una re-

gión seborreica debemos incluir dentro del diagnóstico diferencial el pénfigo seborreico independientemente de la edad del paciente.

En el caso presentado, se inició tratamiento con esteroide tópico porque la lesión era localizada en un inicio. Posteriormente al diseminarse el pénfigo, se decide tratamiento con esteroides sistémicos. Llama la atención la respuesta tan rápida y favorable, ya que a las dos semanas de tratamiento presentó disminución considerable de las lesiones, sin embargo aún no podemos hablar de una remisión completa ya que la placa prees- ternal inicial ha persistido. El tiempo de seguimiento deberá ser mayor para evaluar la eficacia del tratamien- to y las recidivas.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Robinson ND, Hashimoto T, Amagai Masayuki, Lawrence Ch. The new *Pemphigus variants*. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 649-71.
2. De Peña OJ, Rodríguez O, Zambrano MT. Pénfigo vulgar oral. Trabajo de investigación. Revisión de casos clínicos. *Tesis UNAM México D.F.* 2000: 2.
3. Fuentes-Guiñez P, Zambrano-Díaz MT, Rodríguez O. Características clínico-epidemiológicas de pénfigo. Trabajo de investigación clínico-descriptivo. *Tesis UNAM México, D.F.* 2000: 3-5, 18, 23, 32, 59-60, 62-69, 72, 81.
4. Amerian ML, Ahmed R. *Pemphigus erythematosus*. Senear-Usher Syndrome. *Int J Dermatol* 1985; 24: 16-25.
5. Messina RM, Saúl A. Pénfigos. *Tesis UNAM México, D.F.* 1983: 7-8.
6. Perry H, Rochester M. *Pemphigus foliaceus*. *Arch Dermatol* 1961; 83: 106/52-126/72.
7. Metry D, Hebert A, Jordon R. *Nonendemic pemphigus foliaceus* in children. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 419-2.
8. Miranda RN. Pénfigo eritematoso. *An Brasil de dermat e síf* 32: 80.
9. Rybojad M, Ducloy G, Reymond JL, Moraillon I, Flageul B, Vignon-Pennamen MD, Morel P, Bourrat E. *Pemphigus superficial sporadique de l'enfant: 2 observations*. *Ann Dermatol Venereol* 1999; 126: 41-3.
10. Rosenberg FR, Saunders S, Nelson C. *Pemphigus a 20-year review of 107 patients treated with corticosteroids*. *Arch Dermatol* 1972; 112: 962-70.
11. Cineas S, Latapí F, Rodríguez O. Pénfigo. Estudio de 6 casos y revisión del tema. *Tesis UNAM México, D.F.* 1983: 20.
12. Cohen LM, Karp-Skopicki D, Harrist TJ, Clark WH. *Enfermedades vesiculoampollares y vesiculopustulosas* En: David Elder editor. *Lever. Histopatología de la piel*. Buenos Aires Argentina. Ed. Intermédica 1999: 204-206.
13. Chorzelsky T, Jablonska S, Blaszczyk. *Immunopathological investigations in the Senear-Usher syndrome (Coexistence of Pemphigus and Lupus erythematosus)*. *Br J Dermatol* 1968; 80: 211-217.
14. Igarashi R, Morohashi M, Inomata N, Sato Y. *An Immunofluorescence Study of Light Caín in pemphigus*. *Acta Dermatovenereol (Stockholm)* 1980; 60: 123-128.
15. Blanchet Auffret N, Fouchard J, Lesavre P, Durupt G, Civatte J. *Association thymome, Pemphigus superficial, syndrome nephrotique et biologie lupique*. *Ann Dermatol Venereol* 1981; 108: 471-72.
16. Basler R. *Senear-Usher syndrome with parathyroid adenoma* *Br J Dermatol* 1974; 91: 465-467.
17. Wilkinson SM, Smith AG, Davis MJ, Hollywood K, Dawes PT. *Rheumatoid arthritis: An association with Pemphigus foliaceus*. *Acta Derm Venereol (Stockholm)* 1992; 72: 289-291.
18. Saikia NK, MacConnell LES. *Senear - Usher syndrome and internal malignancy*. *Br J Dermatol* 1972; 87: 1-5.
19. Alinovi A, Benoldi D, Manganelli P. *Pemphigus erythematosus induced by thiopronine*. *Acta Dermatvener (Stockholm)* 1982; 62: 452-454.
20. Toan ND, Morel P, Ramel A, Puissant A. *Pemphigus superficial de l'enfant. Induction par l'amoxicilline*. *Ann Dermatol Venereol* 1983; 110: 917-19.
21. Vignes S, Paul C, Flageul B, Dubertret L. *Ramipril- induced superficial Pemphigus*. *Br J Dermatol* 1996; 135: 652-668.
22. Basset N, Guillot B, Michel B, Meynadier J, Guillhou JJ. *Dapsone as initial treatment in superficial Pemphigus. Report of nine cases*. *Arch Dermatol* 1987; 123: 783-5.
23. Perry H, Brunsting LA. *Pemphigus foliaceus*. *Arch Dermatol* 1965; 91: 10-23.