

Revista del
Centro Dermatológico Pascua




Volumen **14** Número **3** Septiembre-Diciembre **2005**
Volume Number September-December

Artículo:




**Pénfigo seborreico facial.
Comunicación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2005:
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 seborreico facial. Comunicación de un caso

Dra. Diana Medina,* Dr. Alberto Ramos-Garibay,** Dra. Pabeli Villaseñor C***

RESUMEN

El pénfigo seborreico, también llamado pénfigo eritematoso o de Senear Usher, se manifiesta por placas eritematoescamosas o eritematocostrosas en zonas seborreicas. El diagnóstico suele ser difícil en formas localizadas o iniciales, si no se piensa en esta enfermedad. Se presenta un caso de paciente masculino de 38 años con diagnóstico de pénfigo seborreico que se manifestó inicialmente con una placa escamo-costrosa en región frontal.

Palabras claves: Pénfigo seborreico o de Senear Usher.

ABSTRACT

The pemphigus seborrheicus, also called pemphigus erythematosus, begins with erythematous, scaly, hyperkeratotic and crusted wellmarginated plaques that have seborrheic distributions. The diagnosis is usually difficult in located forms or initials, if one doesn't think of this entity. A case is presented of patient masculine of 38 years with diagnostic of pemphigus seborrheicus that showed initially with erithematous, hyperheratotic plaques in front region.

Key words: *Pemphigus seborrheicus, clinical case.*

El término pénfigo se refiere a un grupo de enfermedades ampollosas auto-inmunitarias que afecta piel y mucosas. Desde el punto de vista histopatológico se caracteriza por ampollas intraepidérmicas acantolíticas e inmunológicamente por autoanticuerpos circulantes y adheridos a los queratinocitos.^{1,2}

De acuerdo con los signos clínicos, el nivel de la ampolla y la identificación del antígeno se clasifica en:

1. Pénfigos profundos
Pénfigo vulgar, con su variante vegetante.
2. Pénfigos superficiales
Pénfigo foliáceo, endémico o no endémico, con su variante seborreico o eritematoso.
3. Pénfigo herpetiforme
4. Pénfigo IgA
5. Pénfigo paraneoplásico³

El pénfigo seborreico, también llamado síndrome de Senear-Usher o pénfigo eritematoso, es la segunda variedad más frecuente (30-40%) después del vulgar. Clí-

nicamente se presenta en forma de placas eritematoescamosas o eritemato-costrosas bien definidas, de diversos tamaños y, en ocasiones costrosas de aspecto melicéricas, sólo ocasionalmente se llega a presentar como una exulceración que no cura a pesar de los tratamientos.⁴ En cuanto a la topografía, afecta la cara en el dorso de nariz y las regiones malares, tiene distribución en «alas de mariposa» puede afectar piel cabelluda y región retroauricular, también aparece en el tronco, en región preesternal y espalda.

Se manifiesta en la edad adulta y su evolución es similar a la del pénfigo foliáceo, de curso benigno muy crónico. No afecta la mucosa oral. Puede relacionarse con lupus eritematoso sistémico, miastenia gravis o timoma.

Los principales diagnósticos diferenciales son el lupus eritematoso, impétigo y la dermatitis seborreica.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 38 años de edad, casado, originario y residente de Puebla, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual, que se presenta con una dermatosis localizada a cabeza de la que afecta cara en región preauricular y malar

* Dermatóloga Consulta Privada.

** Dermatopatólogo CDP.

*** Residente Dermatología segundo año del CDP.



Figura 1. Aspecto clínico topográfico.

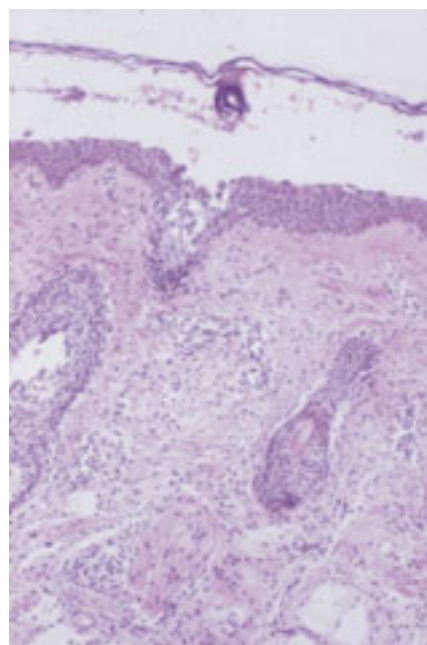


Figura 3. En epidermis presencia de ampolla intraepidérmica subcórnea, y a nivel de la dermis superficial y media se observan discretos infiltrados linfocitarios que se disponen rodeando a vasos dilatados y congestionados (H_E 10X).

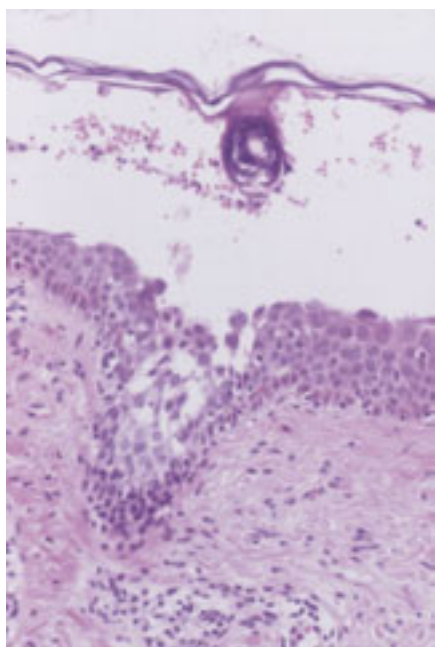


Figura 2. Detalle de la vesícula intraepidérmica subcórnea con presencia de células acantolíticas. (H-E 20X).

derecha (Figura 1). Constituida por eritema y costra de aspecto melicérico que confluyen formando una placa de 3 x 1.5 cm, de consistencia semidura, de bordes bien definidos, de evolución aguda y ocasionalmente pruriginosa, además se observa vesícula de 0.8 cm de contenido sérico, de bordes bien definidos de evolución aguda.

Al interrogatorio refirió haber iniciado 3 semanas antes con «costra» ligeramente pruriginosa en mejilla, que aumentó de tamaño progresivamente, niega tratamiento previo. El resto de piel y anexos se encontraron sin alteraciones.

Con el diagnóstico presuntivo de pénfigo seborreico facial se realiza biopsia excisional de vesícula. El estudio histopatológico reportó una epidermis con desprendimiento a nivel de la capa cornea y la presencia de células acantolíticas en la capa granulosa que también se hacen evidentes en los folículos pilosebáceos (Figura 2), por otro lado hay atrofia e hiperpigmentación de la capa basal. A nivel de la dermis superficial y media se observan discretos infiltrados linfocitarios que se disponen rodeando a vasos dilatados y congestionados (Figura 3).

Con estos datos se hizo el diagnóstico de pénfigo seborreico o eritematoso, el paciente no acepta la toma

de una segunda biopsia para realizar inmunofluorescencia por lo que se inicia tratamiento con esteroide tópico con el que se observa respuesta favorable hasta ceder el cuadro y posteriormente en dosis de reducción. Actualmente se encuentra en la clínica de enfermedades ampollas sin lesiones activas, solamente con manchas hiperpigmentadas residuales.

DISCUSIÓN

El primer caso de pénfigo seborreico fue reportado por Ormsby y Mitchell en 1921.⁶ Posteriormente Senear y Usher en 1926, describieron un grupo de 11 casos de «pénfigo con 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. Gray en 1938 fue el primero en considerar al pénfigo eritematoso como una forma localizada de pénfigo foliáceo.⁷

En la actualidad la mayor parte de los autores lo consideran una variante benigna, abortiva o inicial del pénfigo foliáceo.⁸ La edad de inicio varía de los 17 a los 84 años (con un promedio de 54 años), Aunque se han reportado varios casos en niños. La enfermedad se observa en todo el mundo y en todas las razas. La relación entre sexo masculino y femenino es de 1:1.2.⁷

Generalmente inicia con placas eritematoescamosas o eritematocostrosas de aspecto seborreico, en ocasiones ampollas, que pueden persistir por meses o años, y después diseminarse a piel cabelluda, región centrofacial, regiones malares y tronco, principalmente en región preesternal e interescapular. En algunos casos el signo de Nikolsky es precoz y el prurito es variable. Las mucosas generalmente no están afectadas. 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.^{9,10}

La fisiopatología es autoinmune por la presencia de autoanticuerpos IgG dirigidos a determinantes antigénicos presentes en la superficie de los queratinocitos en proceso de diferenciación, específicamente anticuerpos antidesmogleína 1.¹¹ Los anticuerpos del suero se fijan entre los queratinocitos, es decir, en los desmosomas, reconociendo a la desmogleína 1, la cual tiene un papel importante en la fusión y mantenimiento de la integridad del tejido. Recordemos que la desmogleína 1

se expresa en toda la epidermis, pero es más intensa en las capas superficiales, por lo que se producen ampollas superficiales en la piel sin afectar mucosas, explicando el cuadro clínico.¹²

Desde el punto de vista histopatológico el pénfigo seborreico es idéntica a la del foliáceo y consta de espongiosis, ampollas subepidérmicas con pocos queratinocitos acantolíticos y ampollas subcórneas con queratinocitos granulares disqueratósicos y poco infiltrado. 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 de leve a moderado, con células inflamatorias a menudo eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa se aprecian depósitos lineales de IgG en el espacio intercelular de la epidermis, y en la inmunofluorescencia indirecta se encuentran anticuerpos IgG circulantes en 80-90% de los pacientes. Estos anticuerpos son los responsables de la acantólisis.^{2,13}

Dentro del diagnóstico diferencial se encuentran: El lupus eritematoso cutáneo y la dermatitis seborreica. Histológicamente en el lupus, son característicos la degeneración hidrópica de la basal y el infiltrado inflamatorio en parches en la dermis que no se presentan en el pénfigo seborreico, además las ampollas en el lupus eritematoso son subepidérmicas a diferencia del pénfigo seborreico que son subcórneas y aun así existe controversia para poderlas identificar. Por otro lado, la dermatitis seborreica no deja exulceraciones al momento de quitar la escama-costra e histológicamente puede hacerse el diagnóstico diferencial.⁵⁻⁷

Desde el punto de vista terapéutico las formas localizadas de pénfigo seborreico responden usualmente a esteroides tópicos o intralesionales y las formas diseminadas a esteroides sistémicos, se recomiendan dosis de prednisolona de 20-40 mg/día. La duración de los tratamientos varía de 1-29 semanas.

Otros tratamientos reportados son: Azatioprina y ciclofosfamida que generalmente se utilizan junto con los esteroides en casos severos. La hidroxiclороquina 200 mg 2 veces al día también ha sido recomendada junto con los esteroides. La dapsona de 100-300 mg/día ha sido efectiva tanto como monoterapia como en combinación con esteroides. El mofetil micofenolato se ha utilizado como agente ahorrador de esteroides. La nicoti-

namida 1.5 g/día en combinación con tetraciclinas 2 g/día o minociclina 100 mg/día se ha reportado con buenos resultados. La infusión intravenosa de inmunoglobulinas ha sido efectiva en casos severos y resistentes a otros tratamientos.^{5,11} El pénfigo seborreico es una enfermedad crónica benigna que remite generalmente al tratamiento con esteroides o puede persistir de manera crónica de manera localizada. Rara vez se disemina con el tratamiento oportuno.^{5,12}

COMENTARIO

Se describe este caso por su cuadro clínico tan discreto y que pudo dar lugar a una confusión lo que hubiera cambiado el pronóstico del paciente, el cual actualmente se encuentra asintomático.

Con lo anterior es importante tener en mente siempre este diagnóstico ante placas eritematoescamosas o eritematocostrosas en zonas seborreicas, independientemente de la edad del paciente, ya que como se observó en este caso, el inicio rápido del protocolo de estudio así como el tratamiento marcó una respuesta rápida y favorable de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Robinson ND, Hashimoto T, Amagai Masayuki, Lawrence Ch. The new Pemphigus variants. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 649-71.
2. Zambrano DMT. Pénfigo, Artículo de revisión. *Dermatología Rev Mex* 2004; 48(5): 249-73.
3. De Peña OJ, Rodríguez O, Zambrano-Díaz MT. *Pénfigo vulgar oral*. Trabajo de investigación. Revisión de casos clínicos. Tesis UNAM México D.F. 2000: 2.
4. Martel P, Joly P. *Pénfigo*. In: Encyclopédie médico-chirurgicale. Dermatología. Editions scientifiques et médicales. Paris: Elsevier, 2003; E98-250-A10.
5. Wojnarowska F, Venning VA, Burge SM. *Inmunobullous diseases*. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. *Rook's Textbook of Dermatology*. Edit. Blackwell Publishing. 7ª Edic; 2004; 2: 41.1-41.18.
6. Messina RM, Saúl A. *Pénfigos*. Tesis UNAM México, D.F. 1983: 7-8.
7. De Peña J, Ramos-Garibay A, Fernández Arista G. Pénfigo eritematoso. Presentación de un caso con manifestación clínica inicial mínima. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003; 12(2): 79-83.
8. Amado S. *Lecciones de Dermatología*. Méndez Editores. 14 Ed. 2004: 589-600.
9. Shirakata Y, Amagai M, Hanakawa Y et al. Lack of mucosal involvement in pemphigus foliaceus may be due to low expression of desmoglein 1. *J Invest Dermatol* 1998; 110: 76-78.
10. Cineas S, Latapí F, Rodríguez O. *Pénfigo*. Estudio de 6 casos y revisión del tema. Tesis UNAM México, D.F. 1983: 20.
11. Amerian ML, Ahmed R. Pemphigus erythematosus. Senear-Usher Syndrome. *Int J Dermatol* 1985; 24: 16-25.
12. Cohen LM, Karp-Skopicki D, Harrist TJ, Clark WH. Enfermedades vesiculoampollosas y vesiculopustulosas En: David Elder editor. *Lever. Histopatología de la piel*. Buenos Aires Argentina. Ed. Intermédica 1999: 204-206.
13. Stanley JR. *Pénfigo*. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. Editorial Médica Panamericana. Ed 5ta. 2001. Tomo I: 691-703.