

Pénfigo eritematoso o síndrome de Senear-Usher. A propósito de un caso

Tirza Saavedra U.,¹ Miguel Espinoza P.,¹ Lía Hojman C.,^a Laura Carreño T.,² Claudia Morales H.²

¹Servicio de Dermatología, Hospital Clínico, Universidad de Chile, ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico, Universidad de Chile

^aInterna de 7° año de Medicina, Universidad de Chile

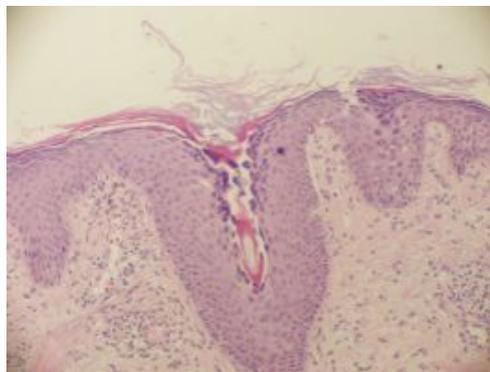
Paciente de sexo femenino, de 56 años, con antecedentes de hipotiroidismo, con cuadro de ocho meses de evolución de erupción de placas eritematosas, induradas, bien definidas, con descamación foliácea, en región frontal, nasal y malar bilateral, sin compromiso de mucosas, con fotosensibilidad asociada. Inicialmente diagnosticada como dermatitis de contacto alérgica a níquel, con histopatología y test de parche compatible, con buena respuesta a esteroides tópicos (desonida 0,05%) y esteroides más antihistamínicos orales (Dexclorfenamina+Betametasona), pero con reaparición de lesiones al suspender la terapia. Posteriormente se interpreta y maneja como rosácea pustular con demodicidosis sobreagregada, sin respuesta.

En este contexto se realiza una biopsia cutánea que informa: epidermis con células superficiales acantolíticas que siguen focalmente a los folículos pilosos; en dermis superficial y media hay un infiltrado inflamatorio linfocitario con eosinófilos. Dermatitis acantolítica superficial con compromiso folicular, concordante con pénfigo foliáceo. A la inmunofluorescencia directa se observa depósito intercelular epidérmico de anticuerpos IgG y C3. En la inmunofluorescencia indirecta aparece depósito intercelular de anticuerpos IgG, dilución 1/10.

Se complementa el estudio con hemograma, electroforesis de proteínas en sangre y orina: normales. ANA(-), AntiDNA(-), ANCA(-), FR(-), ENA: Anti RO (+): 21,1 Eu/ml (>20,1), Anti LA (+): 29,1 Eu/ml (>20,1). Sin consumo de complemento; C3: 126 mg/dl (70-180), C4: 19.3 mg/dl (16-45). Estudio compatible con Pénfigo Eritematoso.

El Pénfigo Eritematoso o síndrome de Senear-Usher es un trastorno buloso, variedad de Pénfigo Foliáceo, localizado en zonas seboreicas de tronco y cara. En regiones malares adopta un patrón en alas de mariposa, semejando un lupus eritematoso, pudiendo en raros casos coexistir con algunos hallazgos característicos; 80% tienen ANA(+). La inmunofluorescencia directa se caracteriza por depósito intercelular de IgG y C3; el componente lúpico corresponde a depósitos granulares de IgG, IgM y C3 en membrana basal. Existen pocos reportes en la literatura de

esta patología; se han descrito casos en un brote de pénfigo endémico en Colombia. Dentro de los diagnósticos diferenciales destacan dermatitis de contacto y seboreica, rosácea y sarcoidosis principalmente. La paciente es manejada con fotoprotección, hidroxyclorequina 200 mg/día y Dapsona 50 mg/día, con buena respuesta. Se presenta el caso por lo poco habitual en nuestro medio.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Jablonska S, Chorzelski T, Blaszczyk M, Maciejewski W. Pathogenesis of pemphigus erythematosus. Arch Dermatol Res 1977; 258:135-40.
- Chorzelski T, Jablonska S, Blaszczyk M. Immunopathological investigations in the Senear-Usher syndrome (coexistence of pemphigus and lupus erythematosus). Br J Dermatol 1968; 80:211-7.