

Penfigo Seborreico

(Senear Usher)

Carlos Manuel Martínez Cartín*
Elías Bontúa Dib*

León Troper N.**
Jaime Fernández Alpízar***

La terminología de las enfermedades bulosas ha sido de discusión durante muchos años. Por otra parte, las diferentes clasificaciones fueron orientadas según los autores de tal manera que la escuela Francesa difería de la Anglo-Sajona y la Alemana de la Italiana. Dühring en 1884¹, hizo la primera diferenciación entre la dermatitis herpetiforme y el pénfigo; posteriormente Kaposi lo rebatía aduciendo confusión en la interpretación diagnóstica. Civatte en 1943², describió por primera vez acantolisis y pérdida de los puentes intercelulares en las bulas del pénfigo; estos dos hallazgos histológicos permitieron hacer la distinción entre las bulas del pénfigo y de otro tipo. Posteriormente el mismo autor, coincidiendo con la Escuela Francesa, en una revisión de casos de dermatitis herpetiforme, no encontró acantolisis. Lever³ en una revisión histológica de pénfigos clasificados como agudos y crónicos, encontró que la bula era intraepidérmica en los casos malignos y subepidérmica en los casos benignos. Se adoptó el término de penfigoide para esta última condición. Trabajos recientes de la Escuela Francesa realizados por Beutner's⁴ encuentran anticuerpos en la membrana basal en los penfigoides; en tanto que en dermatitis herpetiforme estuvieron ausentes. La inmunofluorescencia que se inicia con Coons y Kaplan⁵ en 1950 es de gran ayuda en la reacción, cuya lectura se realiza debido a la intensa luminosidad emitida por cantidades pequeñas de fluorescencia, siendo esta técnica uno de los mayores avances de la inmunología. En los padecimientos autoinmunes se produce un auto-anticuerpo, dirigido contra alguna parte del organismo que es afectada por el proceso patológico. Este auto-anticuerpo es una sustan-

cia del tipo de la inmunoglobulina G (Ig-G), que en el padecimiento que se presenta, se deposita en la unión de las células epiteliales, zona en donde se desarrolla su actividad agresiva. La tendencia actual, indistintamente de la escuela que se trate de dividir a los pénfigos en dos grupos de acuerdo con el sitio de localización de la inmunofluorescencia⁶.

- I. Pénfigo de localización sub-corneal:
 - a. Pénfigo Foliáceo.
 - b. Pénfigo Seborreico (Senear Usher).
- II. Pénfigos de localización en capas de células espinosas:
 - a. Pénfigo vulgar.
 - b. Pénfigo vegetante de Newman

CASO CLINICO

J.F.R.J., masculino, de 47 años, casado, agricultor y vecino de Juan Viñas, provincia de Cartago. A.H.F.: Madre, cinco tías y un tío paterno muertos por carcinoma gástrico, una hija fallecida de leucemia a los 13 años. A.P.P.: Gastrectomizado en 1965 por comprobarse adenocarcinoma gástrico, hepatitis viral en 1967. Ha fumigado por largo tiempo con Gramoxone.

PADECIMIENTO ACTUAL

Inicia su cuadro en Octubre de 1975, según el paciente, después de fumigar con gramoxone, presentando una mancha roja en la nariz la cual dió origen posteriormente a una bula; al mismo tiempo notó la aparición de "vejigas sanguinolentas" en los labios. Fue internado en el Hospital de Cartago en febrero de 1976 por presentar lesiones similares con distinta topografía. Es visto por primera vez en nuestro Servicio el 3 de Marzo de 1976, presentando en aquel entonces una dermatosis diseminada a la cabeza y tronco de la cabeza en la piel cabelluda, frente, nariz, mejillas, así como en mucosa oral,

* Servicio de Dermatología H. Dr. R.A. Calderón Guardia, C.C.S.S.

** Servicio de Anatomía Patológica, H. Dr. R.A. Calderón Guardia, C.C.S.S.

*** Servicio de Infectología, H. Dr. R.A. Calderón Guardia, C.C.S.S.

predominando en zonas seboreicas. La dermatosis de aspecto polimorfo constituida por bulas que se implantan sobre piel normal con Nicholsky positivo, ruptura de aquellas dando zonas ex-ulceradas, otras costrosas con halo eritematoso de aspecto seboreico. Había mal estado general y el paciente se encontraba afebril. La primera impresión clínica fue de que se tratara de un Pénfigo Seboreico (Senear Usher). Se le indican: biopsia, inmunofluorescencia y exámenes de laboratorio complementarios y se mantiene al paciente sin terapia alguna, haciendo de inmediato brote francamente buloso de aspecto flácido. Se le prescribe dexametasona ampolletas de 4 mlgrs I.M., una cada seis horas, tetraciclinas comprimidos de 250 mlgrs uno cada seis horas y localmente linimento oleocalcáreo, con ese esquema su dermatosis comienza a involucionar, sin aparecer nuevos elementos. A partir del octavo día se disminuye la dexametasona a 4 mlgrs cada ocho horas, el resto del tratamiento el mismo. Hay una evidente mejoría, no hay nuevas lesiones, se continúa el descenso en forma escalonada del corticoide hasta llegar a la dosis de 4 mlgrs I.M. cada 12 horas; el día 14 de abril, con una evolución muy satisfactoria de sus lesiones cutáneas y mucosas, se ordena la salida con controles en consulta externa y con una dosis de mantenimiento de 4 mlgrs de dexametasona I.M. cada 24 horas. Durante su internamiento se le efectuaron: serie gastroduodenal y placa simple de tórax. La serie gastroduodenal reportó (15-3-76), buen tránsito esofágico, no se observa reflujo gastro-esofágico. Gastrectomía sub-total con gastro-entero-anastomosis. Pliegues mucosos del muñón gástrico normales. Boca anastomótica que funciona bien con buen paso del medio hacia el yeyuno se llena la asa aferente y la eferente, las cuales se observan con pliegues normales. Placa simple de tórax (3-3-76), no hay infiltrados ni exudados pleuro-parenquimatosos. La trama bronco-vascular, el mediastino y ambos hilios así como la silueta cardio-aórtica son normales.

ORINA

Dnes.	1023
pH.	3
Prot.	---
Gluc.	indicios
Erit.	1
Leuc.	1

HEMATOLOGIA

Hb.	11.7
Hct.	39.
VES.	.8
T.P%	100
Leucocitos	12.500
Eos.	.11
Seg.	.66
Inf.	.18
Mon.	.5

QUIMICA SANGUINEA

Nu.	20.8
Cr.	0.87
Na.	199
K.	5/1
Cl.	80.3
F. Alc.	.3
Pr.T.	8.2
Alb.	4.3.
Glob.	3.9
Glic.	.83
Co.	.175

VARIOS

Células L.E. negativo en tres muestras,
V.D.R.L. no reactivo

REPORTE DE BIOPSIA

Piel que muestra en la epidermis la formación de una bula de localización supra-basal. La capa basal permanece unida al dermis y tiene contorno irregular. En el interior de la bula hay grupo de células epidérmicas con cambios degenerativos inespecíficos, y también conglomerados de neutrófilos. En la dermis hay infiltrado inflamatorio perivascular.

DIAGNOSTICO ANATOMO PATOLOGICO: PENFIGO

INMUNOFLOURESCENCIA

Se reporta banda de inmunofluorescencia sub-corneal, que corresponde a pénfigo foliáceo o seboreico. Posteriormente a su alta, el paciente fue visto en Consulta del Servicio, continuando en buenas condiciones, con tratamiento a base de dexametasona de 4 mlgrs, I.M. una diaria y localmente linimento oleocalcáreo.

El 28 de Abril es enviado a nuestro servicio como caso urgente con diagnóstico de "Gastritis medicamentosa". Es valorado por Gastroenterología planteándose el diagnóstico de "Apendicitis aguda". Se interviene quirúrgicamente siendo el diagnóstico post-operatorio el mismo. La evolución post-operatoria fue satisfactoria al principio, se indicó continuar con dexametasona I.M., Neurología valora el caso catalogándolo como miopatía corticoesteroides. A partir del 6-5-76 el paciente comienza a deteriorarse, presentando disminución de la hemoglobina y el hematocrito y guayacos positivos, tratándose como sangramiento digestivo. El 10-05-76, se encuentra al paciente en muy malas condiciones con edema gigante en miembros superiores, haciendo ese mismo día paro cardio-respiratorio irreversible y fallece. El resultado de la autopsia No. 4.727 celebrada el 10-05-76, fue:

Causas de Muerte:

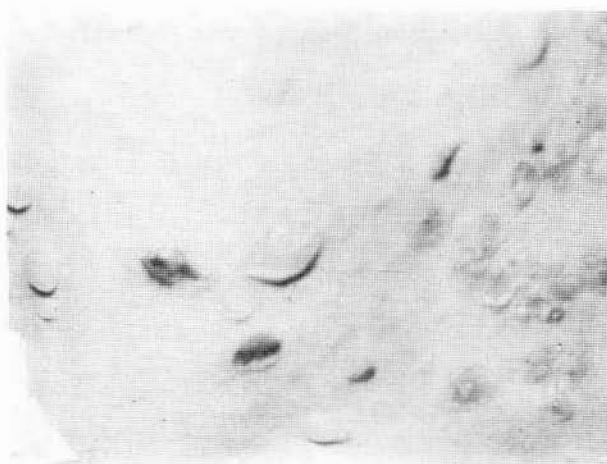
- A) Bronconeumonía bilateral.
- B) Tratamiento esteroideo prolongado
- C) Apendeectomía reciente
- D) Úlcera de stress.

COMENTARIO

Hemos descrito un caso de esta dermatosis ampollosa que es poco frecuente en nuestro medio. Es demostrativo que las bulas sub-corneales corresponden al pénfigo eritematoso y al foliáceo, en tanto que el vulgar las hace en otras capas, de la epidermis y del penfigoide en el cual la bula es sub-epidérmica. En la evolución de nuestro paciente, presentó unos brotes bulosos semejantes al pénfigo vulgar, pero la inmunofluorescencia continuó siendo sub-corneal, lo que demuestra que no hay viraje de éstas al pénfigo vulgar. Es ilustrativo este caso como la terapéutica esteroides prolongada contribuyó en gran parte a su muerte, pero a su vez la valoración correspondiente por el Servicio de Hematología consideró inconveniente combinar el tratamiento con terapia inmunosupresiva por los antecedentes de defectos inmunológicos en este paciente.



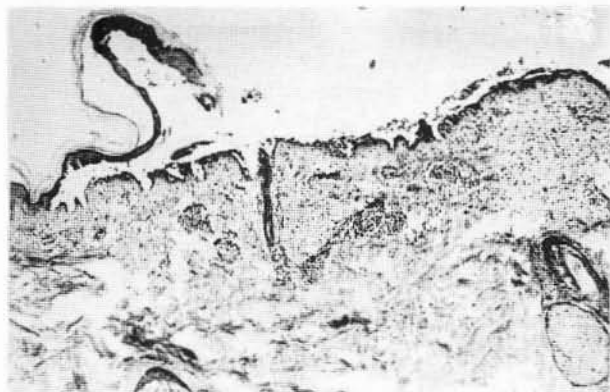
Placas eritemato-costrosas en cara y tórax.



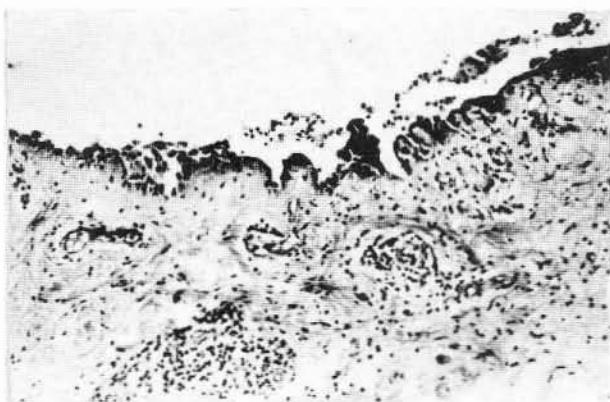
Bulas recientes sobre piel sana.



Involución de lesiones con el tratamiento.



Bula supra-basal. El piso de la misma, está constituido por la capa basal adherida al dermis. En el lumen se observan escasas células desprendidas (Células acantolíticas).



Detalle de la figura anterior. Obsérvese además infiltrado inflamatorio crónico focal en el dermis superficial.

RESUMEN:

Se hace una breve reseña de la evolución y clasificaciones que han tenido las enfermedades bulosas, tomando en cuenta los aspectos clínicos, histopatológicos y últimamente la interpretación inmunológica de gran ayuda actual; y basada en ella se actualiza la clasificación. El caso clínicamente bastante típico en un paciente de sexo masculino con grandes defectos inmunológicos que coadyuvaban para que la terapéutica corticoesteroides, indicación precisa en estos casos, fuera una de las causas de la muerte.

BIBLIOGRAFIA

1. Beutner E.H., et al (1968) J. invest. Derm. 51, 63.
2. Camargo, M.E.: Manual de técnicas de inmunofluorescencia. Public. de Univ. de Sao Paulo, 1973.
3. Civatte A. (1943). Annls Derm. Syph. 3, 1.
4. Diurhing. L.A. (1884) J. Am. Med. Ass 3, 225.
5. Lever W.F. (1953) Medicine, Baltimore, 32, 1.
6. Lever W.F. (1964) Penphigus and Penphigoid. Springfield, Thomas, p. 47.