

REPORTE DE CASO: PÉNFIGO FOLIÁCEO

CASE REPORT: PEMPHIGUS FOLIACEUS

Liss Melany Diaz Cari *

ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-5440-092X>

RESUMEN

Este artículo presenta el caso clínico de un varón de 59 años con pénfigo foliáceo confirmado mediante hallazgos clínicos, histopatológicos y de laboratorio. El paciente, sin antecedentes epidemiológicos de exposición a áreas endémicas, presentó lesiones descamativas crónicas y pruriginosas distribuidas en rostro, tronco y extremidades, respetando palmas y plantas.

El diagnóstico diferencial incluyó infecciones cutáneas, psoriasis y otras dermatosis autoinmunes, descartadas mediante pruebas complementarias como la biopsia cutánea, que mostró acantólisis subcorneal. Este caso resalta la importancia del diagnóstico temprano y un enfoque terapéutico multidisciplinario, incluyendo el uso de corticosteroides e inmunosupresores como tratamiento de primera línea.

Palabras clave: Pénfigo foliáceo, Acantólisis, Autoanticuerpos, Desmogleína 1, Inmunofluorescencia

ABSTRACT

This article presents the clinical case of a 59-year-old male with pemphigus foliaceus confirmed by clinical, histopathological and laboratory findings. The patient, with no epidemiological history of exposure to endemic areas, presented chronic, pruritic scaly lesions distributed on the face, trunk and extremities, sparing the palms and soles.

The differential diagnosis included skin infections, psoriasis and other autoimmune dermatoses, ruled out by complementary tests such as skin biopsy, which showed subcorneal acantholysis. This case highlights the importance of early diagnosis and a multidisciplinary therapeutic approach, including the use of corticosteroids and immunosuppressants as first-line treatment.

Keywords: Pemphigus foliaceus, Acantholysis, Autoantibodies, Desmoglein 1, Immunofluorescence

Introducción

El pénfigo foliáceo (PF) es una enfermedad autoinmune ampollosa caracterizada por la producción de autoanticuerpos dirigidos contra la desmogleína 1, una proteína clave en la adhesión intercelular de los queratinocitos en la epidermis. Esta afección puede presentarse en su forma clásica o como pénfigo foliáceo endémico (PFE), también conocido como "fogo selvagem", el cual es prevalente en ciertas áreas rurales de Brasil y está asociado con factores ambientales como las picaduras de insectos hematófagos (*Simulium nigrimanum*). (1) (2)

Epidemiología y Prevalencia

El PF tiene una incidencia global variable dependiendo de la región geográfica. En Brasil, estudios epidemiológicos han mostrado una prevalencia significativa del PFE, particularmente en Minas Gerais, donde representa el 52,9% de los casos de pénfigo reportados. Este fenómeno se asocia principalmente a poblaciones rurales y se observa una mayor incidencia en jóvenes entre la segunda y tercera década de vida (3). A nivel mundial, la incidencia del pénfigo varía entre 0,5 y 3 casos por millón de habitantes al año (4).

Etiología y Factores Desencadenantes

El PF es una enfermedad mediada por autoanticuerpos IgG dirigidos contra la desmogleína 1. En el PFE, los factores ambientales desempeñan un papel crucial. Estudios han identificado una relación entre las picaduras de insectos hematófagos y el desencadenamiento de esta enfermedad en individuos genéticamente predispuestos (2) (5). Además, se han asociado polimorfismos en genes del complemento (C4A y C4B) que parecen influir en la activación del complemento y perpetuar la inflamación crónica (6).

Fisiopatología

El PF se caracteriza por la pérdida de adhesión entre queratinocitos, conocida como acantólisis, resultado de la unión de autoanticuerpos a la desmogleína 1. Esto genera ampollas superficiales sin afectación mucosa, lo que diferencia al PF del pénfigo vulgar. La afectación de la desmogleína 1, presente predominantemente en las capas superficiales de la epidermis, explica la localización y profundidad de las lesiones (7).

Manifestaciones Clínicas

El PF se presenta con ampollas superficiales que evolucionan rápidamente hacia placas eritematosas y descamativas. Estas lesiones suelen aparecer inicialmente en el cuero cabelludo y la cara, extendiéndose al tronco y extremidades. A diferencia del pénfigo vulgar, las mucosas no se ven afectadas. En áreas endémicas, los pacientes suelen reportar prurito asociado con las lesiones cutáneas (1) (4).

Caso Clínico

Paciente varón de 59 años, procedente de Sicuani, Cusco, refiere lesiones descamativas en tórax, espalda, miembros superiores e inferiores desde hace 2 años, con prurito intenso. Estas lesiones desaparecían temporalmente, pero recidivaban con las mismas características. Hace 6 meses, el cuadro se exacerba con escamas en rostro, prurito moderado y escalofríos, lo que motivó su consulta al hospital regional por emergencia.

Signos vitales al ingreso:

- PA: 132/85 mmHg; FC: 118 lpm
- T°: 36,5 °C
- FR: 18 rpm
- SatO2: 94%
- Peso: 59,7 kg;
- Talla: 1,60 m.

Figura 1 Las lesiones descamativas respetan palmas de manos y plantas de pies.



Figura 2 Lesiones costrosas, descamativas en cuello, cara, cabeza, así como en extremidades



Examen físico: Paciente despierto, lúcido, sin signos de compromiso sistémico. Presenta lesiones costrosas blancas-amarillentas, descamativas y pruriginosas en rostro, tórax, espalda, miembros superiores e inferiores, respetando palmas y plantas. No antecedentes patológicos, familiares ni epidemiológicos relevantes.

Figura 3 Tórax anterior y posterior con lesiones descamativas difusas



Exámenes complementarios:

- Hemograma, perfil hepático y renal: Sin alteraciones.
- Pruebas rápidas (VIH, sífilis, hepatitis B y C): No reactivas.
- Raspado de piel: Negativo para ácaros.
- Prueba de KOH: Presencia de elementos fúngicos (pseudohifas y levaduras).
- Biopsia cutánea: Acantólisis en la capa granulosa, compatible con pénfigo foliáceo.

Diagnósticos Diferenciales

El PF puede confundirse con otras enfermedades dermatológicas. Los principales diagnósticos diferenciales incluyen:

1. Dermatitis seborreica: Placas eritematosas y descamativas en áreas sebáceas, sin ampollas ni acantólisis (1).
2. Psoriasis en placas: Lesiones escamosas bien definidas que afectan los codos, rodillas y cuero cabelludo, con histopatología distintiva de hiperplasia epidérmica y microabscesos de Munro.
3. Impetigo ampolloso: Infección bacteriana superficial causada por *Staphylococcus aureus*, caracterizada por ampollas superficiales con contenido seroso o purulento (5).
4. Pénfigo vulgar: Afecta mucosas y genera ampollas más profundas debido a la afectación de la desmogleína 3 (1).
5. Escabiosis costrosa (sarna noruega): Infestación severa por *Sarcoptes scabiei* que produce placas hiperqueratósicas con escamas amarillentas y prurito nocturno intenso. Aunque rara, debe considerarse especialmente en pacientes inmunosuprimidos o con comorbilidades (8).
6. Lupus eritematoso cutáneo subagudo: Lesiones eritematosas y fotosensibles con serología positiva para anticuerpos antinucleares (ANA) y anti-Ro/SSA (6).
7. La micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS) son variantes de linfoma cutáneo de células T. La MF se manifiesta inicialmente con lesiones cutáneas como manchas o placas eritematosas que pueden evolucionar a tumores; en etapas avanzadas, puede haber afectación extracutánea. El SS, una forma leucémica avanzada de MF, se caracteriza por eritrodermia generalizada, linfadenopatía y presencia de células de Sézary en sangre periférica (9).
8. El diagnóstico diferencial entre MF/SS y pénfigo foliáceo es esencial debido a la similitud en las manifestaciones cutáneas, como eritema y descamación. Sin embargo, la histopatología y estudios inmunológicos permiten diferenciarlos (9):
 - MF/SS: Infiltrados de linfocitos T atípicos en la piel; en SS, células de Sézary en sangre periférica.

- Pénfigo foliáceo: Acantólisis subcorneal y depósitos de IgG dirigidos contra desmogleína 1.
- El tratamiento de MF/SS varía según la etapa y puede incluir terapias dirigidas a la piel en etapas iniciales, y tratamientos sistémicos como quimioterapia, inmunoterapia o terapias biológicas en etapas avanzadas.

Diagnóstico y Herramientas Complementarias

El diagnóstico del PF se confirma mediante:

- a. Histopatología: Acantólisis subcorneal con infiltrado inflamatorio predominantemente linfocítico.
- b. Inmunofluorescencia directa: Depósitos de IgG en la epidermis superficial.
- c. Inmunofluorescencia indirecta: Detecta autoanticuerpos circulantes contra desmogleína 1 (7).

Tratamiento y Manejo Clínico

1. Primera línea:

- Corticosteroides sistémicos (prednisona) en dosis altas durante la fase activa.
- Inmunosupresores adyuvantes (azatioprina, micofenolato mofetil) para reducir los efectos secundarios de los corticosteroides (3).

2. Terapias biológicas:

- Rituximab: Eficaz en casos refractarios mediante la depleción de linfocitos B, reduciendo la producción de autoanticuerpos dirigidos contra la desmogleína 1. Este tratamiento ha mostrado alta eficacia en pacientes con pénfigo foliáceo que no responden adecuadamente a los corticosteroides e inmunosupresores (4).

Discusión

El caso presentado destaca la importancia del diagnóstico temprano y preciso del pénfigo foliáceo en pacientes con lesiones cutáneas crónicas y recurrentes. A pesar de la ausencia de antecedentes epidemiológicos o viajes a áreas endémicas, los hallazgos clínicos, histopatológicos y de laboratorio confirmaron el diagnóstico. Este caso resalta

la utilidad de herramientas diagnósticas como la inmunofluorescencia directa e indirecta, así como la biopsia cutánea.

La presencia de elementos fúngicos en la prueba de KOH plantea un diagnóstico diferencial relevante, como dermatitis seborreica o infecciones fúngicas crónicas, pero la acantólisis subcorneal observada en la biopsia fue determinante para descartar estas condiciones. Además, la exclusión de enfermedades ampollas infecciosas, como el impétigo ampolloso y la sarna noruega, subraya la necesidad de un enfoque multidisciplinario para estos casos complejos.

El manejo del paciente se basó en corticosteroides sistémicos e inmunosupresores, con buenos resultados iniciales. La introducción de terapias biológicas como rituximab podría considerarse en caso de enfermedad refractaria. Este caso enfatiza la importancia de la educación médica continua en enfermedades autoinmunes poco frecuentes, particularmente en regiones no endémicas.

* Liss Melany Diaz Cari

Universidad Nacional de San Antonio Abad del Cusco

Dirección: Av. Argentina, T-7, Cusco Perú

Correspondencia:

Liss Melany Diaz Cari

Teléfono: +51 928280534

Dirección: Av. Argentina, T-7, Cusco Perú

Conflicto de intereses: Ningún conflicto de interés

Referencias Bibliográficas

1. Adriana Maria Porro GHFCGS. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus Brazilian Society of Dermatology. ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA. 2019; 94.
2. Ning Li VAZLPPJGV LAD. From Insect Bites to a Skin Autoimmune Disease: A Conceivable Pathway to Endemic Pemphigus Foliaceus. Frontiers in Immunology. 2022; 27(13).
3. Vanessa Martins Barcelos ECSdVMGAFVB. Epidemiological and clinical study of cases of endemic pemphigus foliaceus and pemphigus vulgaris in a reference center in the state of Minas Gerais, Brazil. ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA. 2023; 5(99).
4. Yen Loo Lim GBSHPM,BJ. Autoimmune Pemphigus: Latest Advances and Emerging Therapies. Frontiers in Molecular Biosciences. 2022; 4(8).
5. Valéria Bumiller-Bini GACRCdAMLPEDGAABWB. Sparking Fire Under the Skin? Answers From the Association of Complement Genes With Pemphigus Foliaceus. frontiers in Immunology. 2018; 9(9).
6. Günter Hans Filho VANRHBGCB. Fogo Selvagem: Pénfigo foliaceo endémico. ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA. 2018; 93(5).
7. Angela Mauro CCSTVGFCLGNAMLB. The hidden scabies: a rare case of atypical Norwegian scabies, case report and literature review. Italian Journal of Pediatrics. 2024; 15(50:7).
8. Dimitrios Alexandris NAPNEBPRMKFG. Case report of crusted scabies, brief review of its pathophysiology and latest data. ACR AME CASE REPORTS. 2024; 21(8:30).
9. Lee H. Mycosis fungoides and Sézary syndrome. Blood Research. 2023; 30(58).

*