

PENFIGOIDE BENIGNO DE LAS MUCOSAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Autores: Dra Maydelis Campo Vázquez Especialista de Segundo Grado en Periodontología. Profesor Asistente de la Facultad de Tecnología de la Salud. Máster en Urgencias Estomatológicas. Clínica Estomatológica Ignacio Agramonte. Camagüey. Cuba e-mail: mcampo@finlay.cmw.sld.cu

Coautores: Dra Giselle Fernández García, Dra Yamirka Rodríguez Guerra, Dra Madelaine Campo Vázquez.

RESUMEN

Introducción: Los penfigoides corresponden a un grupo especial de enfermedades autoinmunes caracterizadas por la formación de vesículas y ampollas subepidérmicas o submucosas. La cavidad bucal ha sido descrita como el sitio más común de localización del penfigoide benigno de las mucosas y durante años puede ser el único lugar afectado, no obstante otras superficies también pueden ser afectadas con cierta frecuencia, la conjuntiva ocular, mucosa nasal, laringe, esófago, glánde y vagina. El daño a la mucosa bucal es observado en la mayoría de los pacientes y cuando se presenta en la gingiva, produce un cuadro parecido al de una gingivitis descamativa.

Objetivo: relatar un caso de penfigoide benigno de las mucosas donde el paciente presenta las lesiones solo en boca. **Caso clínico:** Varón de 30 años que se presenta con diversas lesiones bucales de naturaleza vesiculoampollar. Se discute diagnóstico y manejo de esta enfermedad poco habitual en hombres jóvenes. Usamos corticosteroides sistémico y una estricta higiene bucal y vigilancia por parte del periodoncista. **Conclusiones:** El paciente está en tratamiento, con una evolución satisfactoria. El penfigoide es una enfermedad grave y de larga evolución. Los pacientes requieren control periódico.

Palabras clave: Penfigoide, descamativa, corticosteroides.

INTRODUCCIÓN

Los penfigoides corresponden a un grupo especial de enfermedades autoinmunes caracterizadas por la formación de vesículas y ampollas subepidérmicas o submucosas. La cavidad bucal ha sido descrita como el sitio más común de localización del penfigoide benigno de las mucosas y durante años puede ser el único lugar afectado, no obstante otras superficies también pueden ser afectadas con cierta frecuencia, la conjuntiva ocular, mucosa nasal, laringe, esófago, glánde y vagina.¹⁻³ Bahamonde et al¹ ha citado que el penfigoide cicatrizal fue descrito por primera vez en 1857 por Cooper y Manzur et al² plantearon que Lever en 1953 recomendó denominarlo penfigoide benigno de las mucosas, pero debido a su carácter cicatrizal ha ido ganando adeptos la denominación de penfigoide cicatrizal.² Clínicamente se manifiestan vesículas o ampollas con rápida evolución hacia erosiones, teniendo como característica distintiva la formación de cicatrices residuales las que pueden terminar produciendo complicaciones, como la ceguera por compromiso ocular.³⁻⁴ La edad más habitual de presentación es entre los 40 y los 80 años. Es más frecuente en mujeres. No hay predilección racial o geográfica. Es un evento raro en niños y jóvenes. El diagnóstico definitivo es el resultado de la historia clínica en conjunto con elementos histológicos e inmunopatológicos. Por ser una enfermedad inmunológica que afecta diversos tejidos, su diagnóstico y tratamiento debe ser multidisciplinario.⁵⁻⁶ El trabajo tiene como objetivo relatar un caso poco frecuente de un penfigoide benigno de las mucosas.

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, masculino, blanco, fumador, con antecedentes de salud, que acudió a la consulta refiriendo lesiones bucales de siete meses de evolución, desde mayo a noviembre del 2011, cuando se le realizó el ingreso. Las lesiones se presentaban como múltiples ampollas que se rompían y formaban úlceras. Se presentó sangramiento espontáneo y provocado con el cepillado dentogingival e intenso enrojecimiento de la encía. El paciente planteó que las lesiones solo eran dolorosas durante la ingestión de comidas muy saladas, condimentadas, cítricas o picantes. No se observó alteraciones en otras mucosas ni en otras zonas de la piel. Al examen físico se observó abundante placadentobacteriana y sarro supragingival, caries dental, lengua saburral, obturaciones caídas, recesiones gingivales. Se observó zonas de vesiculación, ulceración y descamación asociado a un eritema difuso en encía adherida vestibular, donde el epitelio no se adhería firme a los tejidos y el roce suave con el

dedo dejaba al descubierto el tejido subyacente (figura 1). También se presentó en el margen gingival, fundamentalmente del maxilar superior por palatino, lesiones blanquecinas que no desprendían al raspado y corresponden a cambios en la mucosa por los efectos nocivos del tabaquismo (figura 2). No tuvo toma del estado general. Los estudios analíticos realizados se presentaron dentro de límites normales, hemograma con diferencial: leucocitos $7.2 \times 10^9/l$, polimorfonucleares 0.56 %, linfocitos 0.25 %, monocitos 0.02 %, eosinófilos 0.01 %, hematocrito 0.45 vol/%, eritrosedimentación 8 mm, glucemia 4.01 mmol/L, serología no reactiva, VIH Negativo. Se tomó la muestra para la biopsia de vesículas localizadas en la encía adherida vestibular a nivel de canino y bicúspides derechas (figura1) y el resultado fueron ampollas subepiteliales, las flictenas presentaron un infiltrado perivascular leve, con escasos eosinófilos. Se mostró un infiltrado inflamatorio crónico. La historia clínica y la histología sustentaban el diagnóstico. El paciente fue tratado por el especialista en dermatología que sugirió el tratamiento con prednisona oral (40 mg/día) por dos semanas, y el especialista en oftalmología descartó lesiones en la mucosa ocular, abandonó el tabaquismo y concluida la atención estomatológica sigue bajo una estricta vigilancia en los servicios dentales.

DISCUSIÓN

Esta enfermedad mucocutánea, autoinmune e idiopática en cuya patogenia participan reacciones antígeno-anticuerpos es poco frecuente con incidencias anuales de 2 a 5 por cada 100 000 habitantes¹. Las zonas más afectadas son la mucosa oral, manifestándose como gingivitis descamativa crónica. Manzur et al² plantearon que las lesiones orales ocurren aproximadamente en el 90 % de los casos y las conjuntivales en el 60 %, no suele afectarse el estado general y el curso de la enfermedad es casi siempre crónico.⁴⁻⁷ Los principales diagnósticos diferenciales del penfigoide cicatricial incluyen al pénfigo, lupus eritematoso sistémico, liquen plano y eritema multiforme. Además de la historia clínica, el diagnóstico de confirmación se apoya en la inmunofluorescencia directa y en la biopsia. Al paciente la inmunofluorescencia no ha podido serle realizada, pero la historia clínica más la histología sustentan el diagnóstico de penfigoide cicatricial, incluso otros autores reportan casos de inmunofluorescencia negativa y avalan su diagnóstico.¹ Antes de la existencia de los corticoides orales la mortalidad del pénfigo era del 90 %. Son el tratamiento de primera elección generalmente la prednisona, que puede ser acompañado de corticoides tópicos en las

lesiones. Si ello es posible se elimina la corticoterapia o se mantiene con dosis mínima para evitar la recidiva, ya que muchos autores plantean que dichas lesiones con tendencia a la cronicidad regresan con la prednisona por vía oral, pero suelen presentarse a los pocos meses.⁶ Los inmunosupresores se utilizan con el fin de reducir la dosis de corticoides o cuando el paciente no tolera el tratamiento con los mismos. Se utiliza generalmente metotrexato, ciclofosfamida(100-200mg/día), dapsone(100mg/día), entre otros.⁸⁻¹⁰ Son usados analgésicos y antisépticos. Dieta blanda y lidocaína viscosa antes de comida cuando tenga lesiones que impidan comer. Higiene bucal minuciosa e intensiva, ya que los irritantes locales de la superficie dental, resultarán en una respuesta inflamatoria gingival exagerada. Evitar comidas calientes, picantes, muy condimentadas, jugos cítricos. El penfigoide es una enfermedad grave y de larga evolución. Los pacientes requieren control periódico.

CONCLUSIONES

El paciente está en tratamiento, con una evolución satisfactoria. El penfigoide es una enfermedad grave y de larga evolución. Los pacientes requieren control periódico

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bahamonde H, Délano RPH, Albertz AN, Valdés P C. Penfigoide cicatricial, causa poco común de estenosis supraglótica. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello [Internet]. 2008 dic [citado 11 julio 2011]; 68(3): Disponible en:http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162008000400010&lng=es&nrm=iso&tlng=es
2. Manzur Katrib J, Díaz Almeida J G, Cortés Hernández M. Dermatología. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2009.
3. Scully C, Lo Muzio L. Oral mucosal diseases: Mucous membrane pemphigoid. British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery [Internet]. 2008 [citado 11 julio 2011]; 46(5): Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0266435607003737>.
4. Bascones Martínez A. Periodoncia: diagnóstico y tratamiento de la enfermedad periodontal 3ra ed. Madrid: PROAGRAF; 1989.
5. Masakazu Takahara GT, Norito Ishii , Teruki Dainichi, Takashi Hashimoto KK, Kenjiro Kamezaki, Koji Nagafuji ST, Yoichi Moroi, Masutaka Furue. Mucous Membrane Pemphigoid with Antibodies to the α 3 Subunit of Laminin 332 in a Patient with Acute Myeloblastic Leukemia and Graft-versus- Host Disease. Dermatology [Internet]. 2009 [citado 11 julio 2010]; 219(4): Disponible en: <http://content.karger.com/produktedb/produkte.asp?typ=fulltext&file=000243807>.
6. Kaarthikeyan G, Jayakumar ND, Padmalatha O, Thachil JM, Varghese S, Chandrasekar T. Management of mucous membrane pemphigoid with dapsone plus weekly steroid injections in a young patient: a case report. Rev odonto ciênc [Internet]. 2010 [citado 11 julio 2011]; 21(1): Disponible en: <http://revistaseletronicas.pucrs.br/fo/ojs/index.php/fo/article/view/5883/4871>.
7. Santana Garay JC. Atlas de patología del complejo bucal. 2 ed. La Habana: Editorial

Ciencias Médicas; 2010.

8. *Ojha* J, *Bhattacharyya* I, *Stewart* C, *Katz* J. Cicatricial pemphigoid with severe gingival and laryngeal involvement in an 18-year-old female. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007; 104 (3): 363-7.
9. *Thiago de Santana Santos FTBL*, *Emanuel Sávio de Souza Andrade*, *Emanuel Dias de Oliveira*, e *Silva ACAG*. A Importância do diagnóstico precoce do penfigoide cicatricial: Relato de caso. *Odontol Clín Cient Recife* [Internet]. 2010 [citado 11 julio 2011]; 9(1): Disponible en: <http://cro-pe.org.br/revista/v9n1/14.pdf>.
10. *López Jornet P*, *Bermejo Fenoll A*. Tratamiento de penfigos y penfigoides. *Medicina Oral, Patología Oral y Cirugía Bucal* [Internet]. 2005 citado 11 julio 2011]; 10 (5): Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1698-44472005000500005&nrm=iso