



XXXII
CONGRESO COLOMBIANO
DE DERMATOLOGÍA
2 AL 5 DE NOVIEMBRE
BARRANQUILLA 2018

70 AÑOS ASOCADERMA

PENFIGO FOLIACEO RECURRENTE REFRACTARIO A ESTEROIDES



UNIVERSIDAD DE LOS ANDES, MÉRIDA, AGOSTO DE 2018

*William González, *Jonathan Pineda, *Luis Dulcey, *José Sampayo,
*Nelson Gómez, *Luis M. Gutiérrez, *Héctor Moreno,
*Rodolfo Martheyn, **Raimondo Caltagirone, °Nohemi Molina.
°Estudiante de Pregrado Medicina ULA Mérida,
*Residentes Postgrado Medicina Interna ULA Mérida,
, **Especialista en Medicina Interna.

INTRODUCCION

El Pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollosa autoinmune mediadas por autoanticuerpos dirigidos contra proteínas de los desmosomas, las desmogleína 1 y 3. Están asociadas con moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) que por su estructura tienen la capacidad de presentar péptidos antigenicos de las desmogleína. En los individuos afectados se han descrito la presencia de linfocitos T y B autorreactivos y alteraciones en la regulación del sistema inmune con desequilibrio de las respuestas Th1/Th2. No se conocen con precisión los mecanismos de daño pero la investigación actual indica que los anticuerpos tienen un papel patogénico, inician diferentes cascadas de señalización que provocan la acantólisis y apoptosis de los queratinocitos. El conocimiento de la inmunopatogenia de las enfermedades ampollosas autoinmunes ha permitido el desarrollo y la puesta en práctica de nuevas alternativas terapéuticas (1). Presentamos un caso de nuestra experiencia que requirió manejo con medidas de tercera línea ante la falla terapéutica con corticosteroides y immunomoduladores.

RESUMEN DEL CASO CLÍNICO

Femenino de 29 años de edad, sin antecedentes familiares de importancia, patológicos personales Pénfigo Foliáceo hace 12 meses diagnosticado con respuesta a los corticoides en su momento, quien inicia enfermedad actual hace aproximadamente 3 semanas, presenta cuadro clínico dado por exantema eritematoso descamativo asociado a prurito, dicho cuadro se exacerba en los últimos 3 días por lo que acude a hospital de su localidad donde valoran y ante los hallazgos al examen físico se decide referir a este centro.

A su ingreso se aprecia en regulares condiciones generales, hidratado, TA 120/70mmHg, FC. 78 x', Fr 20 x'. Piel lesiones descamativas con base eritematosa con signo de Nikolsky positivo. No adenomegalias en región cervical. Examen otorrino laringológico sin presencia de lesiones. Cardiopulmonar Ruidos respiratorios presentes sin agregados, cardiovascular sin soplos ni galope. Abdomen sin visceromegalias ruidos intestinales presentes. Extremidades eutróficas sin edema con cambios cutáneos ya descritos. Neurológico sin déficit, no afectación de pares. Resto sin cambios.

Figura 1 cambios cutáneos.



Figura 2 Fascie de la paciente.



Tabla 1. Diagnósticos diferenciales (2)

Impétigo
Pénfigo vulgar
Síndrome de piel escaldada estafilocóccico (SSS)
Eritrodermia exfoliativa
Dermatitis herpetiforme
Penfigoide
Necrólisis epidérmica tóxica



Figura 3 y 4 . Cambios cutáneos.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES DEL CASO

El cuadro clínico del paciente corresponde con un pénfigo foliáceo. Se había iniciado ya tratamiento con prednisona a dosis de 75 mg/día. Se deberá evaluar la respuesta del paciente a este esquema; en caso de no haber mejoría y persistir con aparición de lesiones nuevas, se tendrá que considerar el aumento de la dosis o agregar terapia immunomoduladora adyuvante. En el presente caso se requirió de Plasmaferesis ante la no respuesta (3).

Referencias bibliográficas

- Wu D, Fung MA, Kiuru M, Sharon VR. Acquired bullous acrodermatitis enteropathica as a histologic mimic of pemphigus foliaceus in a patient on parenteral nutrition. *Dermatol Online J.* 2018 May 15;24(5). pii: 13030/qt2vs4s2vz.
- Ben Jmaa M, Abida O, Fakhfakh R, Bahoul E, Sellami K, Gaddour L, Elloumi N, Ben Ayed M, Masmoudi A, Dhouib M, Abdelloula M, Mahfoudh N, Makni H, Turki H, Masmoudi H. Involvement of the IL23/Th17 Pathway in the Pathogenesis of Tunisian Pemphigus Foliaceus. *Mediators Inflamm.* 2018 Jul 12;2018:8206983. doi: 10.1155/2018/8206983
- Keeley JM, Bevans SL, Jaleel T, Sami N. Rituximab and Low Dose Oral Immune Modulating Treatment to Maintain a Sustained Response in Severe Pemphigus Patients. *J Dermatolog Treat.* 2018 Aug 8:1-21. doi: 10.1080/09546634.2018.1510173.