

# PENFIGOIDE DE MEMBRANAS MUCOSAS: a proposito de tres casos clínicos

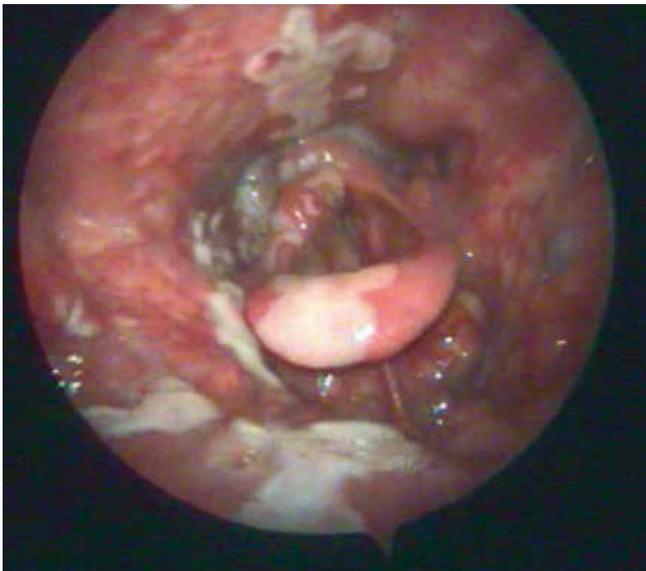
Dres. Gallardo V, García-Giralda M, De las Heras M, Quiles A.  
Hospital Comarcal de Baza (Granada).

El penfigoide de membranas mucosas representa un heterogéneo grupo de enfermedades ampollares, autoinmunes y crónicas que afecta a las mucosas y/o la piel. Es una patología que origina como secuelas cicatrices que motivan importantes incapacidades funcionales en las mucosas involucradas, provocando ceguera, dificultades en la masticación, la deglución o en la respiración. Se caracteriza por el depósito de inmunoglobulinas, de complemento, o de ambos a lo largo de la membrana basal del epitelio. Los diferentes autoanticuerpos contra los distintos componentes de la membrana basal juegan un rol importante en la patogénesis de este grupo de enfermedades.

## CASO CLÍNICO 1

Paciente de 64 años que acude por urgencias por dolor intenso de garganta que le impedía comer, no había mejorado con antibióticos y antimicóticos. En la exploración fibroscópica nasolaríngea se aprecia gran cantidad de saliva y secreción blanca pegada a paredes faríngeas y laríngeas, más en el lado derecho, que edematiza y estenosa el seno piriforme

FIGURA 1: Imagen de las lesiones ulceromembranosas ya mejoradas en hipofaringe y laringe al día siguiente del tratamiento IV corticoideo.



derecho. Ante la intensidad del cuadro clínico, y sospechando un posible penfigo, se instaura tratamiento IV con corticoides, mejorando muy rápidamente al día siguiente la sintomatología (figura 1). Se toma muestra en frotis faríngeo y biopsia en el pilar anterior del paladar. A los cuatro días mejora totalmente la clínica y es dado de alta con tratamiento corticoideo oral. En el estudio por bacteriología no se aprecian hongos, y en el resultado de la biopsia no se aprecian hifas micóticas, observándose una separación de la epidermis de la dermis con infiltrado inflamatorio, enviándose para estudio por inmunofluorescencia.

## CASO CLÍNICO 2

Varón de 45 años que acude por urgencias por ampollas en toda la mucosa bucal y lengua, con despegamiento de toda la mucosa del borde lateral de la lengua que cuelga flácidamente, refiere que había tomado ciprofloxacino y que hacía unos años había tenido otro episodio parecido más leve. Se instaura tratamiento corticoideo IV y posteriormente oral, más analgésicos, mejorando el cuadro paulatinamente. No

FIGURA 2: Imagen de la lesión de la mucosa bucal a la semana de tratamiento corticoideo oral.





FIGURA 3: Lesiones labiales y orofaríngea del penfigoide.

se puede realizar la biopsia por falta de consentimiento del paciente. Se notifica los efectos adversos a la Agencia Nacional del Medicamento.

### CASO CLÍNICO 3

Varón de 50 años que acude por Urgencias por lesiones de la mucosa de toda la orofaringe con intenso dolor y disfagia (figura 3). Como antecedentes refiere que está tomando ciprofloxacino desde hace 1 mes por una prostatitis y también recientemente le han cambiado para el tratamiento del colesterol la pitavastatina por pravastatina con ezetimibe. Se ingresa para tratamiento con corticoides intravenosos y enjuagues con antimicóticos, corticoides y anestésicos tópicos por la sospecha de penfigoide de mucosas, mejorando la clínica paulatinamente. También se notifica a la página Web de la Agencia Nacional del Medicamento.

### BIBLIOGRAFÍA

Beatriz E. Casnati Guberna, Mariela Cuestas. Penfigoide de membranas mucosas. A propósito de dos casos clínicos. *Odontostomatología* / Vol. XII. Nº 15 / Septiembre 2010.

Del Olmo J A, Marquina M, Fernández S, Panizo C, Maldonado M. Penfigoide de mucosas: manifestaciones clínicas y tratamiento con corticoides, dapsona y ciclofosfamida en cinco pacientes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 2005 Jul-Aug; 96(6): 357-64.

Scully C, Bagán JV, Carrozzo M, Flaitz CM, Gandolfo S. Guía de Bolsillo de Enfermedades Orales. Ed. Elsevier 2013.

Schmidt E, Zillikens D. Pemphigoid diseases. *Lancet* 2013; 381: 320-32.

Mustafa MB, Porter SR, Smoller BR, Sitaru C. Oral mucosal manifestations of autoimmune skin diseases. *Autoimmune Rev* 2015; 14: 930-51.

Castellanos Suarez JL. Enfermedades gingivales de origen immune. *Medicina Oral*. 2002; 7:271-83.

### Discusión

El penfigoide de membranas mucosas, junto con el penfigoide ampollar, la dermatosis Ig A lineal, la dermatosis ampollar de la infancia y la epidermólisis bullosa adquirida, se agrupan bajo la denominación de desórdenes ampollares subepiteliales inmunomediados (immune-mediated subepithelial blistering diseases IMSEBD) y constituyen un grupo de enfermedades por respuesta autoinmune de la piel y/o mucosas, cuya lesión elemental es la ampolla subepitelial. También suelen referirse a ellas como dermatosis ampollares subepiteliales en contra posición de la lesión del pénfigo que es mucho más grave, que es intraepitelial.

A nivel molecular, cada una de estas enfermedades es gatillada como respuesta a diferentes antígenos, por ejemplo medicamentos como antibióticos, diuréticos, vastatinas. En nuestro caso los pacientes 2 y 3 habían tomado ciprofloxacino (tres casos publicados a nivel mundial).

Los signos y síntomas de estas entidades nosológicas son generalmente los mismos, pero la combinación de las técnicas histopatológicas e inmunohistológicas permiten diferenciar unas de otras. De manera que el diagnóstico de certeza se alcanza por la combinación de los signos clínicos y los hallazgos inmunohistopatológicos: reacción inflamatoria que produce la separación dermoepidérmica. La lesión inicial es una ampolla subepitelial que resuelve y deja una cicatriz. Por inmunofluorescencia directa (IFD) se observa el depósito lineal de IgG y/o C3 y ocasionalmente IgA, en la zona de la membrana basal.

Los principales antígenos involucrados en el despegamiento subepidérmico del PM son: el antígeno del penfigoide ampollar 2 (BPAg2, colágeno XVII), la laminina 332, la integrina beta 4 y la integrina alfa 6. El área a biopsiar es clave para obtener la mayor información del tejido al observarlo al microscopio. Se debe biopsiar las áreas perilesionales y no la propia ampolla. El tratamiento de los pacientes con PMM limitado a la cavidad bucal, se aconseja iniciar el tratamiento local con corticoides tópicos de alta potencia como: clobetasol, betametasona y fluocinolona. Para prevenir la candidiasis durante el tratamiento es conveniente el uso de antimicóticos como el miconazol en gel o los enjuagatorios con clorhexidina. El uso de corticosteroides sistémicos puede ser muy eficaz. Se aconseja el uso de dosis altas por breve periodos de tiempo.