

## Pénfigo vulgar

**Nohely Patricia Afonso Rivano**

Grado en Odontología. Universidad Complutense de Madrid.  
[nohely.afonso@estumail.ucm.es](mailto:nohely.afonso@estumail.ucm.es)

**Germán C. Esparza Gómez. Rocío Cerero Lapiedra.**

Dpto. de Medicina y Cirugía Bucofacial. Facultad de Odontología. Universidad Complutense de Madrid.  
[esparza@odon.ucm.es](mailto:esparza@odon.ucm.es)

**Resumen:** el pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad ampollosa, de carácter crónico, de patogenia autoinmune, que afecta a piel y mucosas y que, pese a los avances en su terapéutica, sigue presentando actualmente una mortalidad entre el 5-10% en los países desarrollados. El interés para el odontólogo radica en que el 60% de los casos empiezan en la cavidad oral. Suele presentarse a partir de la 5ª década de la vida, más en mujeres que en hombres, (2.25:1) <sup>(6)</sup> con una incidencia de 0.5-3.2 casos/100000 habitantes/año y que afecta especialmente a judíos y a toda el área mediterránea. Se presenta el caso clínico de un varón de 36 años, fumador de 5 cigarrillos al día, sin antecedentes de interés, que acude refiriendo la aparición continua de erosiones en la mucosa oral desde Julio de 2012 y que no han cedido a remedios habituales. Tras biopsia de una de las lesiones se llega al diagnóstico de pénfigo vulgar. Se destaca el papel importante del odontólogo en el diagnóstico en erosiones inexplicadas de larga evolución ya que el tratamiento de esta lesión, cuando las lesiones están limitadas a la cavidad oral, tienen mejor evolución y pronóstico.

**Palabras claves:** pénfigo vulgar. Mucosa oral. Ampolla intraepitelial. Desmogleina 3.

### INTRODUCCIÓN

El vocablo deriva del griego *pemphix*, que quiere decir vesícula o ampolla. Se trata de una enfermedad crónica autoinmune, ampollosa con una mortalidad de 5-10%. El 60% de los casos empiezan en la cavidad oral y el 100% de los casos tienen lesiones en la mucosa oral en algún momento de su evolución. <sup>(1, 2, 3, 4, 5)</sup>

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado una revisión bibliográfica en las bases de datos PubMed y

Medline y en revistas y libros de la biblioteca de la Facultad de Odontología de la UCM. Además, se expone un caso clínico del Departamento de Medicina Bucal de la Facultad de Odontología de la UCM.

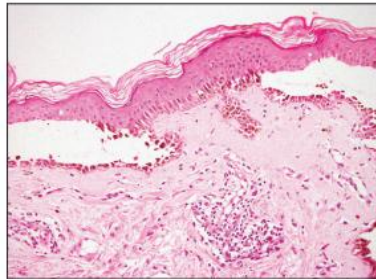


Figura 1. Ampolla intraepitelial.

## RESULTADOS

### Caso clínico

Varón de 36 años, fumador de 5 cigarrillos al día, sin antecedentes de interés. Refiere desde Julio de 2012 la aparición continua de erosiones en la mucosa oral que no han cedido a remedios habituales.

En la exploración se observan varias erosiones irregulares en paladar blando y orofaringe. Además, se aprecia una erosión longitudinal en el fondo de vestíbulo inferior derecho (Fig. 2). Dolorosas a la exploración. Se procedió a realizar una biopsia incisional de una de las lesiones y se remitió para estudio histopatológico e inmunopatológico (Figs. 3 y 4). Fue informada como pénfigo vulgar.



Figura 2. Erosiones en paladar blando y orofaringe.

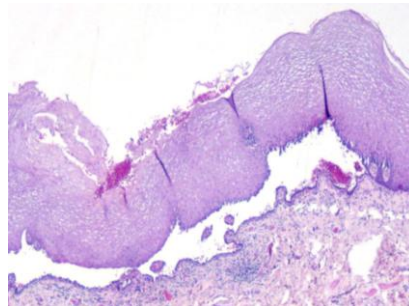


Figura 3. Ampolla intraepitelial.

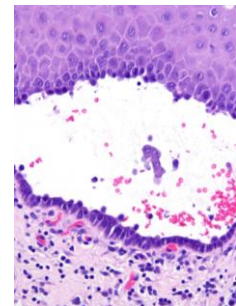


Figura 4. Ampolla intraepitelial.

## DISCUSIÓN

La etiología del PV desconocida aunque se han barajado diversos factores que pudieran estar involucrados, entre los que se incluyen: fármacos con el grupo sulfhidrilo (penicilamina, captopril) o el grupo amida (rifampicina, diclofenaco), virus, (herpes coxsackie) entre otros.

También se ha observado mayor incidencia en sujetos expuestos a pesticidas y entre mujeres que han tenido hijos. (1, 2, 3, 4, 6, 7, 8)

Respecto a la patogenia es una enfermedad autoinmune en la que se producen anticuerpos, sobre todo IgG, frente a una proteína transmembrana de las células epiteliales (desmogleina 3), que forma parte de los desmosomas.

Como resultado de la reacción Ag-Ac se libera una proteasa que produce la rotura de las uniones entre las células del epitelio (acantolisis) y la formación de ampollas. (4, 6)

Desde el punto de vista clínico cursa con ampollas dolorosas, pruriginosas y frágiles, que se rompen pronto dando lugar a erosiones o ulceraciones que se pueden asentar en cualquier localización de la cavidad oral, sobre todo en las zonas más posteriores (paladar, pilares amigdalinos, zonas posteriores de las mucosas yugales, etc.) aunque también en labios o cara ventral de la lengua. En ocasiones, las lesiones están limitadas a la encía y se presentan como una gingivitis descamativa. (1, 2, 3, 6, 7, 8, 9, 10)

Las lesiones cutáneas típicas son ampollas flácidas llenas de contenido líquido que normalmente se rompen tras unos pocos días y dejan superficies erosionadas que producen dolor. En la piel es característico el signo de Nikolsky: al presionar con el dedo zonas de piel aparentemente sanas se producen ampollas. Además pueden afectarse otras mucosas como faringe, laringe, esófago, recto, o genitales. (1, 2, 3, 6, 7, 8, 10)

La histopatología de las lesiones muestra una ampolla intraepitelial (también llamada suprabasal o acantolítica) El techo de la ampolla está formada por las capas superiores del epitelio, el suelo lo componen la capa basal la cual permanece unida a la membrana basal y al conectivo subyacente. (1, 2, 3, 6, 7, 8, 9)

El diagnóstico se basa en la Biopsia con la demostración de la ampolla intraepitelial al microscopio óptico y en la Inmunopatología: con el depósito de IgG en los espacios intercelulares.

El diagnóstico diferencial debe incluir todas las enfermedades ampollosas, sobre todo los penfigoides. (1, 2, 3, 4, 6, 7, 8)

El pénfigo vulgar no tiende a la remisión espontánea. El tratamiento se basa en la inmunodepresión específica, ya que no existe ningún tratamiento que suprima específicamente los anticuerpos antidesmogleina. <sup>(4,6)</sup>

Corticoides (prednisona 8-240 mg/día) junto con inmunosupresores (azatioprina 50-1000 mg/día). Un estudio comparó la eficacia y tolerabilidad de la dosis oral diaria máxima prednisona versus dosis baja de prednisona oral en días alternos pero se llegó a la conclusión de que ambos tratamientos parecen eficaces <sup>(6)</sup>. Las lesiones rápidamente progresivas requieren altas dosis de prednisona para el control temprano y adecuado de la enfermedad.

Además de indicarle las oportunas normas e instrucciones de higiene. El tratamiento debe individualizarse de acuerdo con la severidad, extensión, progresión, co-morbilidad y edad del paciente. <sup>(1, 2, 3, 4, 6, 7, 8, 9)</sup>

Sin el tratamiento adecuado las lesiones de pénfigo tienden a perpetuarse y a extenderse a las zonas vecinas.

## CONCLUSIÓN

Se recalca el papel importante del odontólogo en el diagnóstico en erosiones inexplicadas de larga evolución ya que el tratamiento de esta lesión, cuando las lesiones están limitadas a la cavidad oral, tienen mejor evolución y pronóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. P. Gerardo Meza García. Universidad Regional del Sureste, Oaxaca. Pénfigo vulgar/ Presentación de dos casos. *Vulgar pemphigus*.
2. Schulze K; Galichet A; Sayar BS; Scothern A; Howald D; Zymann H; Siffert M; Zenhäusern D; Bolli R; Koch PJ; Garrod D; Suter MM; Müller EJ. An adult passive transfer mouse model to study desmoglein 3 signaling in pemphigus vulgaris. *The Journal Of Investigative Dermatology [J Invest Dermatol]*. 2012; 132 (2): 346-55
3. Ana Otero Rico, Emma Iglesias Candal, Beatriz Patiño Seijas, Jose Luis López-Cedrún Cembranos. Patología de la mucosa oral. ABCDE en Urgencias Extrahospitalaria.
4. Oliveira DP; Moura HH; Janini ME; Fernandes NC; Santos N. Diagnosis and treatment of persistent oral lesions caused by herpesvirus in a patient with pemphigus vulgaris. *International Journal Of Dermatology*. 2011; 50 (3), 335-9.

5. Michailidou EZ; Belazi MA; Markopoulos AK; Tsatsos MI; Mourellou ON; Antoniadis DZ. Epidemiologic survey of pemphigus vulgaris with oral manifestations in northern Greece: retrospective study of 129 patients. *International Journal Of Dermatology*, 2007; 46 (4), 356-61.
6. Chaidemenos G; Apalla Z; Koussidou T; Papagarifallou I; Ioannides D. High dose oral prednisone vs. prednisone plus azathioprine for the treatment of oral pemphigus: a retrospective, bi-centre, comparative study. *Journal Of The European Academy Of Dermatology And Venereology: JEADV*, 2011; 25 (2), 206-10.
7. Kalajian AH; Callen JP. Atypical herpes simplex infection masquerading as recalcitrant pemphigus vulgaris. *The Australasian Journal Of Dermatology*. 2007; 48 (4), 242-7.
8. Scully C; Paes De Almeida O; Porter SR; Gilkes JJ. Pemphigus vulgaris: the manifestations and long-term management of 55 patients with oral lesions. *The British Journal Of Dermatology* , 1999; 140 (1), 84-9.
9. Horiguchi Y; Fujii S; Takase S; Mori R. Case of pemphigus vulgaris in oral mucosa showing an extension to the body surface with recurrent varicella. *International Journal Of Dermatology*, 2005; Vol. 44,951-4.
10. Scully C; Paes De Almeida O; Porter SR; Gilkes JJ. Pemphigus vulgaris: the manifestations and long-term management of 55 patients with oral lesions. *The British Journal Of Dermatology*, 1999; 140 (1), 84-9.

Recibido: 7 noviembre 2013.  
Aceptado: 24 febrero 2014.