

### Pénfigo localizado de presentación atípica

Jesús del Pozo Losada, Manuel Almagro Sánchez, Walter Martínez Gómez, María Teresa Yebra-Pimentel Vilar\* y Eduardo Fonseca Capdevila

Servicios de Dermatología y \* Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. La Coruña.

.....

**Resumen.**—La presentación clínica de un pénfigo vulgar con lesiones cutáneas localizadas y sin afectación de mucosas es poco frecuente. Presentamos el caso de un varón de 37 años que consultaba por una placa en la espalda, inflamatoria y con pústulas en superficie. El estudio histopatológico demostró una espongiosis eosinofílica y la inmunofluorescencia directa depósitos de IgG entre los queratinocitos epidérmicos. El tratamiento con sulfona hizo desaparecer las lesiones en tres semanas y tras varios años de seguimiento no ha habido recidiva de las mismas.

La espongiosis eosinofílica es un hallazgo histológico que puede encontrarse con cierta frecuencia en los pénfigos en estadios iniciales, pero además es un marcador de una presentación clínica e histológica peculiar de pénfigo vulgar.

**Palabras clave:** pénfigo localizado, espongiosis eosinofílica.

*Del Pozo Losada J, Almagro Sánchez M, Martínez Gómez W, Yebra-Pimentel Vilar MT, Fonseca Capdevila E. Pénfigo localizado de presentación atípica. Actas Dermosifiliogr 2002;93(9):561-3.*

.....

.....

#### LOCALIZED PEMPHIGUS WITH ATYPICAL PRESENTATION

**Abstract.**—The clinical presentation of pemphigus vulgaris as localized cutaneous lesions without mucous involvement is a rare event. We report a case of a 37-year-old man who presented an inflammatory plaque on her back studded with pustules. A histopathologic study showed an eosinophilic spongiosis pattern and a direct immunofluorescence test revealed IgG deposits between the epidermal keratinocytes. Treatment with dapsone was started and cutaneous lesions cleared within three weeks. The patient remains free of lesions after several years of follow-up.

Eosinophilic spongiosis is a histopathologic pattern that may be frequently found in early stages of pemphigus, but in addition, this pattern is a marker for a peculiar clinical and histological presentation of pemphigus vulgaris.

**Key words:** localized pemphigus, eosinophilic spongiosis.

.....

#### INTRODUCCIÓN

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa, autoinmune e intraepidérmica que afecta las mucosas y la piel<sup>1</sup>. Histológicamente se caracteriza por un despegamiento acantolítico y suprabasal de la epidermis y es la forma de pénfigo más frecuente<sup>2</sup>.

La lesión característica es una ampolla flácida asentada sobre una piel normal o ligeramente eritematosa. El techo de estas lesiones ampollosas es muy frágil y se rompe con facilidad, dejando superficies erosivas en la piel y sobre todo en las mucosas<sup>3</sup>. En más de la mitad de los casos la mucosa oral es el lugar de comienzo de las lesiones, para después extenderse y generalizarse por el tegumento cutáneo, pero en ocasiones las lesiones se circunscriben a la mucosa oral, sin afectación de la piel. La sintomatología más común es prurito o dolor, de intensidad variable, según la extensión y gravedad de las lesiones cutaneomucosas<sup>4</sup>.

La espongiosis eosinofílica fue descrita por Emmer-son y Wilson-Jones<sup>5</sup> en 1968 como un hallazgo histológico frecuente en las fases iniciales del pénfigo. Esta imagen histológica era conocida desde muchos años

antes en procesos como la fase vesiculoampollosa de la incontinencia de pigmento. Cuatro de los siete pacientes de la publicación original de Emmer-son y Wilson-Jones presentaban un pénfigo con una imagen clínica que recordaba a la dermatitis herpetiforme. La aparición de los estudios de inmunofluorescencia demostró que estos casos eran realmente pénfigos. Así, en 1975 Jablonska et al<sup>6</sup> proponen el término pénfigo herpetiforme para designar pacientes con hallazgos histológicos de espongiosis eosinofílica y hallazgos clínicos tanto de un pénfigo como de una dermatitis herpetiforme. En los años siguientes Knight et al<sup>7</sup> y posteriormente Ackerman<sup>8</sup> señalaron que este patrón histopatológico podía aparecer en numerosas dermatosis (tabla 1).

#### CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 37 años que consultó por una placa pruriginosa en espalda, localizada en el área interescapular, de un mes de evolución y 10 cm de diámetro. La lesión tenía un intenso aspecto inflamatorio con pústulas en su superficie (fig. 1). No existían lesiones en otras localizaciones ni alteración del estado general. Se realizaron cultivos micológicos y bacteriológicos de la lesión, que fueron negativos. La analítica básica, incluyendo un hemograma, bioquímica y sistemático de orina y la radiografía de tórax, no demostraron alteraciones significativas.

#### Correspondencia:

Jesús del Pozo Losada. Servicio de Dermatología. Hospital Juan Canalejo. Xubias de Arriba, 84. 15006 La Coruña.  
Correo electrónico: der@canalejo.org

Aceptado el 5 de julio de 2002.

**TABLA 1. DERMATOSIS CON MANIFESTACIÓN HISTOPATOLÓGICA DE ESPONGIOSIS EOSINOFÍLICA**

**Enfermedades con espongiosis eosinofílica constante**

Incontinencia de pigmento  
Eritema tóxico del recién nacido  
Foliculitis pustulosa eosinofílica

**Enfermedades con espongiosis eosinofílica frecuente**

Pénfigo  
Penfigoide ampoloso  
Eccema agudo  
Reacciones a picaduras de artrópodo  
Acariosis

**Enfermedades con espongiosis eosinofílica infrecuente**

Erupciones por fármacos  
Lesiones hiperplásicas víricas  
Herpes *gestationis*  
Dermatitis herpetiforme  
Enfermedad ampolosa mixta  
Síndrome hipereosinofílico  
Síndrome de Wells  
Dermatosis pustulosa subcórnea  
Micosis superficiales  
Policitemia vera

Tomada de Fonseca E, et al<sup>16</sup>.

Se realizó una biopsia cutánea en la que se observó, en la epidermis, una espongiosis intensa con exocitosis eosinofílica entre los queratinocitos (fig. 2) y algunas vesículas intraepidérmicas dispersas. En la dermis media y superficial se apreciaba un intenso infiltrado inflamatorio de disposición difusa, formado por linfocitos y eosinófilos. Ocasionalmente este infiltrado podía observarse también en los folículos. La prueba de inmunofluorescencia directa realizada en piel lesional demostró depósitos de IgG entre los queratinocitos epidérmicos (fig. 3). La inmunofluorescencia indirecta fue negativa.

Se instauró tratamiento con minociclina a dosis de 500 mg/ 12 horas durante 3 semanas sin respuesta. Pasado este tiempo se sustituyó por sulfona a dosis de

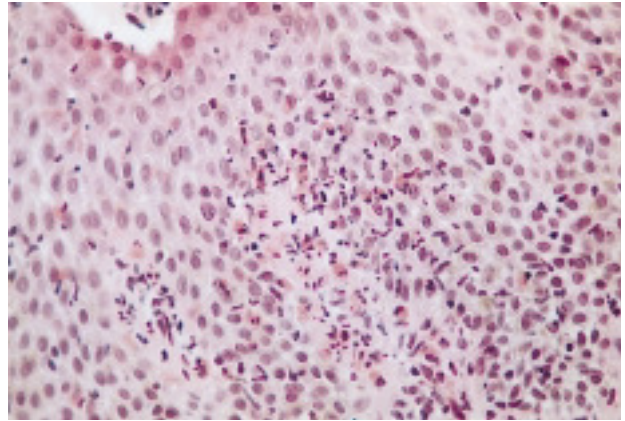


Fig. 2.—Epidermis con espongiosis y exocitosis de eosinófilos.

100 mg/ día, con desaparición total de las lesiones en 3 semanas. Posteriormente fue disminuyéndose la dosis hasta su retirada total. Dos años después de la suspensión de la sulfona el paciente continúa asintomático.

## DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar raras veces se presenta como lesiones localizadas. Éstas son frecuentes como formas de inicio, pero en poco tiempo evolucionan hacia formas generalizadas. En un pequeño número de casos, sin embargo, permanecen como localizadas durante su evolución. El pénfigo localizado es más frecuente en la mucosa oral y raras veces las lesiones localizadas persistentes ocurren en la piel. En estos casos suelen afectarse de forma preferente las áreas de presión, como la espalda, pero se han descrito diversos tipos de lesiones cutáneas localizadas como manifestación clínica de un pénfigo, entre las que tenemos lesiones sobre cicatrices posquirúrgicas<sup>9</sup> o postquemadura<sup>10</sup>, lesiones en áreas previamente tratadas con radioterapia<sup>11</sup>, lesiones con aspecto clínico de queratosis seborreica<sup>12</sup>,



Fig. 1.—Placa inflamatoria con pústulas excoriadas en superficie en el área interescapular.

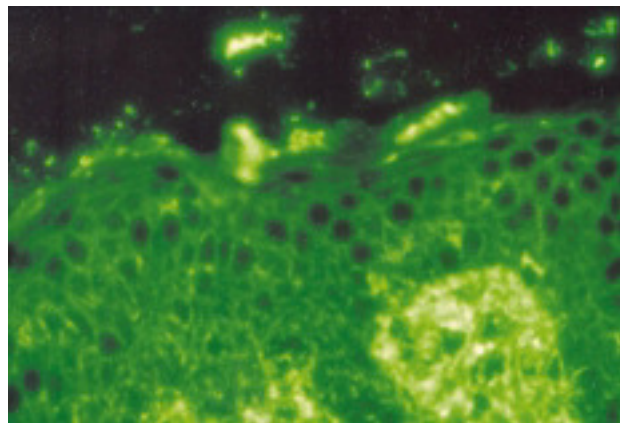


Fig. 3.—Inmunofluorescencia directa con depósitos de IgG entre los queratinocitos.

nódulos aislados<sup>13</sup>, lesiones lineales de distribución zosteriforme<sup>14</sup> o una placa vegetante en un brazo<sup>15</sup>. Una placa inflamatoria aislada con pústulas en superficie es una presentación excepcional de pénfigo que no hemos encontrado descrita en la literatura.

La espongiosis eosinofílica o espongiosis con exocitosis epidérmica de eosinófilos es un hallazgo bien conocido en las fases iniciales de pénfigo vulgar. Es más frecuente en el pénfigo vulgar y en el foliáceo, pero también puede observarse en otros tipos de pénfigos como el herpetiforme, el vegetante o el paraneoplásico. En algunas ocasiones la espongiosis eosinofílica precede a los hallazgos histopatológicos típicos de un pénfigo, pero el verdadero interés de este patrón histológico es que constituye un marcador de una presentación clínica e histopatológica peculiar de pénfigo<sup>16</sup>. Bajo el patrón histológico de una espongiosis eosinofílica aparece un tipo especial de pénfigo, que muestra unos hallazgos especiales como los observados en nuestro caso. Presentan manifestaciones clínicas atípicas con una morfología inusual y en algunos casos, incluso con signo de Nikolsky negativo, suelen presentarse a una edad temprana, es bastante frecuente encontrar una eosinofilia periférica, la evolución es normalmente benigna y tienen una buena respuesta terapéutica a los esteroides y/o pequeñas dosis de sulfonas.

De este modo, en los casos en que nos encontremos lesiones aisladas con un patrón histopatológico de espongiosis eosinofílica, es esencial realizar una prueba de inmunofluorescencia para descartar una enfermedad ampollosa autoinmune.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ahmed AR, Graham J, Jordon RE, Provost TT. Pemphigus: current concepts. *Ann Intern Med* 1980;92:396-405.
2. Becker BA, Gaspari AA. Pemphigus vulgaris and vegetans. *Derm Clin* 1993;11:429-52.
3. Korman N. Pemphigus. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:1219-38.
4. Huilgol SC, Black MM. Management of the immunobullous disorders. II. Pemphigus. *Clin Exp Dermatol* 1995;20:283-93.
5. Emmerson RW, Wilson-Jones E. Eosinophilic spongiosis in pemphigus. A report of an unusual histological change in pemphigus. *Arch Dermatol* 1968;97:252-7.
6. Jablonska S, Chorzelsky TP, Beutner EH, Chorzelska J. Herpetiform pemphigus: a variable pattern of pemphigus. *Int J Dermatol* 1975;14:353-9.
7. Knight AG, Black MM, Delaney TJ. Eosinophilic spongiosis: a clinical, histologic and immunofluorescent correlation. *Clin Exp Dermatol* 1976;14:353-9.
8. Ackerman AB. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. Philadelphia: Lea & Febiger; 1978. p. 248-50.
9. Mehregan DR, Roenigk RK, Gibson LE. Postsurgical pemphigus. *Arch Dermatol* 1992;128:414-5.
10. Kudejko J, Buczkowska S, Trzebucowska T. Pemphigus erythematosus confined to the post-burn scar. *Dermatologica* 1973;147:174-8.
11. Low GJ, Keeking JH. Ionizing radiation-induced pemphigus. *Arch Dermatol* 1990;126:1319-23.
12. Kahana M, Trau H, Schewach-Millet M, Sofer E. Pemphigus foliaceus presenting as multiple giant seborrheic keratosis. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:299-300.
13. Ohta M, Yamamoto M, Utani A, Ohno S, Danno K. Pemphigus vulgaris presenting as a nodular lesion. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:522-3.
14. Hasson A, Requena L, Arias D, Martín L, de Castro A. Linear pemphigus vulgaris along a surgical scar. *Dermatologica* 1991;182:191-2.
15. Sapadin AN, Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus with a pemphigus vegetans-like plaque as the only cutaneous manifestation. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:867-71.
16. Fonseca E, Contreras F. Espongiosis eosinofílica. *Piel* 1986;1:46-52.