

Presentación de caso

Eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa asociada a pénfigo vegetante. Presentación de caso

No bullous congenital ichthyosiform erythroderma associated to vegetating pemphigus. Case presentation

Dr. Vladimir Sánchez Linares¹, Dra. Arianna Dalgis García González², Dr. Gilberto Nazco Fariña³, Dra. Yuneisy Gómez Díaz³, Dra. Niraida Márquez del Pozo⁴.

1. Policlínico Centro. Sancti Spíritus. Cuba.
2. Policlínico Norte. Sancti Spíritus. Cuba.
3. Hospital General Provincial Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.
4. Universidad de Ciencias Médicas. Sancti Spiritus. Cuba.

RESUMEN

Fundamento: La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa es una genodermatosis que está presente desde el nacimiento y el pénfigo vegetante es una enfermedad ampollar que aparece en edades tempranas de la vida, las manifestaciones clínicas de estas entidades son diferentes, ambas son infrecuentes cuando se presentan aisladamente, mucho más cuando aparecen en un mismo paciente. **Objetivo:** Describir el caso de un paciente con eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa y pénfigo vegetante por ser una situación clínica rara por su incidencia. **Presentación de caso:** Paciente de 28 años, con antecedentes de padecer de eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, que comenzó a desarrollar ampollas y al romperse dejaban erosiones que más tarde dieron lugar a vegetaciones hipertróficas y papilomatosas. Para arribar al diagnóstico se tuvo en cuenta el criterio clínico y la histopatología. **Conclusiones:** La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa y el pénfigo vegetante son entidades infrecuentes en la práctica médica, mucho más cuando se presenten ambas en un mismo paciente.

DeCS: ICTIOSIS LAMELAR/diagnóstico; PENFIGOIDE/diagnóstico.

Palabras clave: Eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, ictiosis lamelar, pénfigo vegetante.

ABSTRACT

Background: The non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma is a genodermatosis that is present from the birth and the vegetating pemphigus is a bullous disease that occurs at early ages of life, the clinical manifestations of these entities are different, both are uncommon when they are presented in isolation, much more when they appear in a patient. **Objective:** To describe the case of a patient with a non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma and vegetating pemphigus a strange clinical situation for their incidence. **Case presentation:** Patient of 28 years, with antecedents of suffering of non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma that began to develop blisters and when breaking they left erosions that later gave place to hypertrophic and papillomatous vegetation. To arrive to the diagnosis was kept in mind the clinical approach and the histopathology. **Conclusions:** The non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma and the vegetating pemphigus are uncommon entities in the medical practice, much more when both are presented in a patient.

MeSH: ICHTHYOSIS LAMELLAR/diagnosis; PEMPHIGOID/diagnosis.

Keywords: The non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma, ichthyosis lamelar, vegetating pemphigus.

INTRODUCCIÓN

La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa es una enfermedad infrecuente que está presente desde el nacimiento, su prevalencia se estima que es de un caso por cada 300 000 nacimientos, con un patrón usual de herencia recesiva y aunque su etiología no están bien definida, se conoce que la afectación radica en la epidermis, con un incremento germinativo de la hiperplasia celular y un aumento de tránsito a través de ella. Los niños con esta patología nacen con ectropión palpebral y cubiertos por una membrana constrictiva similar al pergamino o al colodión que les limita el movimiento y en 24 horas se fisura y despega, en los próximos 10 a 14 días láminas de queratina de gran tamaño son eliminadas, lo que coincide con una mejoría rápida¹⁻³.

En esta entidad es frecuente la alopecia cicatrizal, oncodistrofia y ectropión. Las uñas son anormales, con fisuras y hendiduras, hay hiperqueratosis palmoplantar y las membranas mucosas y los labios presentan aspecto descarnado. Como resultado de la destrucción de las glándulas sudoríparas el paciente no puede sudar y pueden presentarse manifestaciones sistémicas por los cambios cutáneos, como hiperpirexia durante el ejercicio o el calor, deshidratación, infecciones bacterianas a repetición y altos requerimientos nutritivos. Es frecuente el retraso somático, que hacen que las personas en la etapa adulta tengan baja talla.^{3,4}

El pénfigo vegetante descrito primeramente por Neumann, como enfermedad ampollar autoinmune mediada por autoanticuerpos intercelulares y se presenta como una variedad del vulgar, aparece en edades más tempranas de la vida, y en adultos de ambos sexos. Comienza por la mucosa bucal o faringe en forma de ampollas y erosiones y/o por la mucosa genital o los grandes pliegues (axila, región inguinal, periné, genitales y cara flexora de las extremidades) al cabo de algunas semanas la superficie erosiva resultante se hacen hipertróficas, rojas elevadas y mamelonantes, que tienden a conglomerarse en placas oscuras y fétidas que pueden desaparecer dejando zonas pigmentarias que vuelven hacerse vegetantes, suele haber prurito y dolor en las mucosas³⁻⁵.

Las lesiones aparecen a partir del pénfigo vulgar, en un momento se forman vegetaciones fungoides o proliferaciones papilomatosas (masas córneas en forma de surco y aspecto coliflor), especialmente a nivel de los pliegues corporales y mucosas, a veces las lesiones tienden a coalescer dando lugar a grandes placas, o se disponen en grupo o formando figuras, el signo de Nikolsky es cuando la piel carece de cohesión, los estratos superiores de la epidermis pueden desprenderse con facilidad mediante una presión ligera o frotación y puede encontrarse en zonas

cutáneas aparentemente sana. Los síntomas subjetivos son leves, es más benigno que el vulgar, menor duración, los periodos interbrotes son mayores, a veces se desarrolla fiebre elevada y otros síntomas generales secundarios a una sepsis⁵⁻⁷.

El diagnóstico del pénfigo vegetante es clínico y se confirma con la histología que se caracteriza por acantólisis, ampollas intraepidérmicas y células acantolíticas que las recubren, un aumento de la proliferación papilar y una hiperplasia epidérmica marcada, abscesos intraepidérmicos rellenos de eosinófilos, característicos de este pénfigo^{2,5}.

El diagnóstico de eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa y de pénfigo vegetante es una rareza cuando se presentan como entidades aisladas, mucho más cuando aparecen ambas en un mismo paciente por no mostrar asociación clínica ni etiológica y se convierte en un motivo para su presentación porque por su poca frecuencia puede hacer pensar en otros diagnósticos más probables y comunes en la práctica médica. Es aquí donde radica la novedad de esta presentación.

Para la presentación de este caso se obtuvo el consentimiento del paciente.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 28 años de edad con antecedentes de padecer de eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa desde el nacimiento, que acudió a la consulta de dermatología con eritrodermia y ectropión, afectación de las uñas (onicodistrofia), afectación del pelo del cuero cabelludo, descamación de la mucosa de los labios, ausencia del sudor y presencia de baja talla para su edad. Además, el paciente refirió que meses antes de aparecer, por primera vez, las lesiones bulosas localizadas en ambas axilas y el pliegue interglúteos que se rompía con facilidad dejando un área denudada y dolorosa, a las pocas semanas en esta superficie erosiva comenzaron a brotar lesiones vegetantes, elevadas y de aspecto papilomatoso que se acompañaban de dolor e imposibilidad para realizar algunas actividades, también alrededor de esta lesiones comenzaron a brotar nuevas ampollas.

Al examen físico presentaba lesiones vegetantes de gran tamaño, como proliferaciones papilomatosas, de aspecto coliflor, formando grandes placas que se acompañaban de olor fétido, localizadas en la misma región donde primero surgieron las ampollas, es decir, en ambas axilas (figura 1) y pliegues interglúteos (figura 2), además en el borde de la placas vegetantes se observaron áreas denudadas y erosivas que correspondían con la presencia de nuevas ampollas rotas. El signo de Nikolsky, que consiste en observar despegamiento epidérmico tras ejercer presión sobre la piel sana, fue positivo.



Fig. 1: Lesiones vegetantes, papilomatosas de aspecto coliflor localizadas en axilas.



Fig. 2: Lesiones papilomatosas de aspecto coliflor y áreas denudadas alrededor de las placa en los pliegues interglúteos.

Se realizó biopsia para el estudio histopatológico cuyo informe fue: acantólisis, ampollas intraepidérmicas, con aumento de la proliferación papilar y una hiperplasia epidérmica marcada, además abscesos intraepidérmicos rellenos de eosinófilos, compatible con un pénfigo vegetante.

A pesar de la terapéutica no hubo mejoría clínica, las vegetaciones continuaron, se extendieron y aumentaron de tamaño, acompañándose de dolor, no hubo remisión alguna, sino que las lesiones en las axilas y pliegues interglúteos crecieron más.

DISCUSIÓN

Teniendo en cuenta los datos anteriores y al revisar la literatura, no existe asociación entre estas patologías desde el punto de vista clínico ni etiológico y no se han encontrado casos reportados en la búsqueda de información publicada, por lo que constituye una rareza descubrir en un mismo paciente el desarrollo de ambos procesos, si bien el curso de estas enfermedades es crónico y persisten durante toda la vida.

La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa es una enfermedad infrecuente, de baja incidencia, está presente desde el nacimiento, con una herencia recesiva y aunque su etiología no está bien definida se conoce que la afectación radica en la epidermis, con un incremento germinativo de la hiperplasia celular y un aumento de tránsito a través de ella misma, clínicamente predominan el eritema y escamas planas, poligonales, adherentes en su zona central, y con bordes ligeramente despegados^{1,2}.

En el caso presentado predomina el eritema y la descamación es mínima quedando limitada a la mucosa de los labios, prevaleciendo la ausencia del sudor por destrucción de las glándulas sudoríparas, la afectación ocular, el retraso somático, uñas destruidas, fisuradas, sin lustre y con infección micótica sobreañadida, así como alopecia cicatrizal, todo esto limita la actividad social y física del paciente con repercusión psicológica importante.

Por el contrario el pénfigo vegetante aparece en edades tempranas de la vida y es una enfermedad ampollosa autoinmune mediada por autoanticuerpos intercelulares, demostrables en la epidermis y en el suero del paciente, en su cuadro clínico lo más llamativo son las ampollas y la formación de vegetaciones papilomatosas en el área denudada de las lesiones bulosas al romperse. Esta entidad es poco común que se presente y es una variedad del vulgar^{4,5}.

Los síntomas subjetivos del pénfigo vegetante son leves, es más benigno que el vulgar, menor duración y se producen remisiones prolongada durante el curso de la enfermedad, no ocurriendo así con este paciente que empeoró, las lesiones en piel continuaron extendiéndose y aumentando de tamaño, quizás relacionado con la enfermedad de base, ya que las ampollas se vuelven vegetantes por algunos factores como: terreno especial, factores locales (humedad, calor y gérmenes sobre agregados)⁷.

Clínicamente el pénfigo vegetante suele tener mucha similitud con otras entidades por eso debe diferenciarse de la erupción fungoide provocada por el yoduro que se produce sin presentar lugares de predilección y no se acompaña de la presencia de autoanticuerpos característicos del pénfigo, el condiloma acuminado con un período de incubación entre tres semanas y ocho meses, promedio de dos a tres meses, comienza como una pápula circunscrita que crece lentamente y llega a ser una excrecencia papiliforme, acuminada, blanca, rosácea o blanco grisácea, luego puede ser una masa carnosa, vegetante, irregular, en forma de cresta de gallo, pediculada y ramificada, por confluencia adquiere forma de coliflor, el granuloma inguinal se caracteriza por ulceraciones progresivas, serpiginosas e indolentes de las ingles, pubis, genitales y ano, que comienza con nódulos subcutáneos que erosionan la piel produciendo lesiones limpias bien definidas, hay tejido hipertrófico de granulación, vegetativo, blando, de color rojo carnoso y que sangra con facilidad, pero solo afecta la zona anal en un 5 a 10 %, las fístulas y las cicatrices hipertróficas sin pigmentos son típicos de esta entidad y los ganglios linfáticos no suelen estar agrandados, el condiloma sifilítico que son lesiones papulosas relativamente anchas y planas localizadas en pliegues de piel húmedas, especialmente en los genitales y el ano; pueden transformarse en hipertróficos y en lugar de infiltrarse en la profundidad protruir en la superficie, formando una masa vegetante suave de 1 a 3 cm de diámetro con una superficie lisa, húmeda y grisácea, pueden estar lobulados, pero no recubiertos por elevaciones digitiformes, además la serología reactiva a altos títulos y la ausencia de ampollas confirman la enfermedad, y por último los granulomas micóticos y amebianos especialmente cuando afectan la región anogenital^{1,6,8,9}.

CONCLUSIONES

La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa y el pénfigo vegetante son entidades infrecuentes en la práctica médica, mucho más raro es que se presenten ambas en un mismo paciente si se tiene en cuenta que no se ha demostrado asociación entre ellas desde el punto de vista clínico ni etiológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Manzur Katrib J, Díaz Almeida JG, Cortés Hernández M, Ortiz González PR, Sagaró Delgado B, Abreu Daniel A, et al. Dermatología. 1ra.ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas;2002.
2. Odom R, James N, Berger T. Dermatología Clínica de Andrews, 9na. ed. Madrid: Marban Libros SL;2004.
3. Fitzpatrick TB. Hiperqueratosis epidermolítica. En: Dermatología en Medicina General. 6ta.ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2007.
4. Arenas R. Dermatología, atlas, diagnóstico y tratamiento. 3ra. Ed. México: McGraw-Hill; 2004. p. 447-51.
5. Larangeira H, Pereira MG, Maffei I, Aoki V. Pemphigus vegetans associated with verrucous lesions-expanding a phenotype. Clinics (Sao Paulo) [Internet]. 2006 Jun [cited: 2014 Mar 2];61(3):279-82. Available from:
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1807-59322006000300016&lng=en&nrm=iso&tlng=en
6. Herrera I, Miranda J. Pénfigo vulgar. Criterios actuales. Rev haban cienc méd [Internet]. 2009 Dic [citado 2 Mar/ 2014]; 8(5 supl.5). Disponible en :
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2009000500008&lng=es&nrm=iso&tlng=es
7. Chams-Davatchi C, Esmaili N, Daneshpazhooh M, Valikhani M, Balighi K, Hallaji Z, et al. Randomized controlled open-label trial of four treatment regimens for pemphigus vulgaris. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2007 Oct [cited 2014 Mar 2];57(4):622-8. Available from:
<http://www.jaad.org/article/S0190-9622%2807%2900890-0/pdf>
8. Hatano Y, Ishikawa K, Koga H, Ishii N, Hashimoto T, Takeo N, et al. A case of concurrent pemphigoid vegetans and pemphigus vegetans remitted without oral corticosteroid. Br J Dermatol [Internet]. 2014 May [cited 2014 Mar 2];170(5):1192-4. Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24359309>
9. Dahbi N, Hocar O, Akhdari N, Amal S, Fakhri A, Rais H, Belaabidia. Pemphigus vegetans: Rare form of pemphigus. Presse Med. 2014 May;43(5):619-21. Disponible en :
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24613065>

Recibido: 2014-03-21

Aprobado: 2016-03-25