



PÉNFIGO ERITEMATOSO-FOLIÁCEO EN VULVA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Nieto Arranz, S.; Díaz-Toledo Núñez de Arenas, B.; Villegas Ceballos, Y.; Isla León, R.; Escribano Tórtola, J. J.

ANTECEDENTES

El pénfigo es una enfermedad ampollosa caracterizada por la presencia de autoanticuerpos contra la superficie de los queratinocitos, causando una pérdida de adhesión entre los mismos mediante acantólisis.

Dentro de este grupo de enfermedades se encuentra el pénfigo foliáceo, que se distingue por la presencia de anticuerpos antidesmogleína-1, que afecta a las capas más superficiales de la epidermis. Las ampollas formadas tienen una superficie muy frágil, manifestándose clínicamente como lesiones escamocostrosas, húmedas y untuosas que se distribuyen fundamentalmente por zonas seboreicas, respetando las mucosas.

El pénfigo eritematoso es una forma localizada de pénfigo foliáceo histológicamente similar, pero que presenta además depósitos de inmunoglobulinas en la membrana basal de la epidermis y anticuerpos antinucleares en suero.

Presentamos un caso clínico de una paciente diagnosticada de pénfigo eritematoso-foliáceo que presentó un brote con afectación de la mucosa vulvar, siendo esta una forma atípica de presentación.

MÉTODOS

Se trata de un caso clínico de una paciente del Hospital Universitario Severo Ochoa.

RESULTADOS

Paciente de 72 años, con diagnóstico de pénfigo eritematoso-foliáceo, con anticuerpos antidesmogleína-1 positivos. En el momento de la valoración, se encontraba en remisión, en tratamiento con metotrexato 10mg semanales.

Es derivada a ginecología por aparición de una lesión en genitales tratada con clotrimazol y blastoestimulina tópicos, sin mejoría clínica.

En labio mayor y menor izquierdo se observaba una lesión eritematodescamativa de aspecto circinoide, que se biopsia con punch. El estudio anatomopatológico concluyó que se trataba de ‘mucosa vulvar con acantólisis focal e inflamación liquenoide en dermis superficial, compatible con pénfigo’.

Dado el resultado de la biopsia se decidió añadir al tratamiento tacrólimus tópico dos veces a la semana, tras lo cual desapareció la lesión genital. En las revisiones posteriores la paciente refiere ausencia de nuevas lesiones.

CONCLUSIONES

El caso que presentamos es una paciente que presenta una lesión en una zona de afectación no típica de su enfermedad de base.

Ante esta situación, hay que hacer un diagnóstico diferencial entre otras posibles patologías causantes de dicha lesión. No obstante, se confirmó que se trataba de un pénfigo foliáceo en mucosa vulvar.

La afectación mucosa del pénfigo foliáceo es excepcional, habiendo pocos casos documentados.

