

Úlcera corneal bilateral en un anciano con pénfigo vulgar

Bilateral corneal ulcer in an old man with pemphigus vulgaris

Dra. Tania Yelina Silva Chil¹

Dra. Danay Duperet Carvajal^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-4015-2549>

Dra. Guadalupe Rinconcillo Medellín¹

¹Hospital General Docente Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso, Universidad de Ciencias Médicas. Santiago de Cuba, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: duperetc@infomed.sld.cu

RESUMEN

Se describe el caso clínico de un paciente de 72 años de edad, con diagnóstico de pénfigo vulgar, quien fue asistido en la consulta de Oftalmología del Hospital General Docente Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso de Santiago de Cuba porque padecía enrojecimiento ocular, unido a disminución de la visión y secreciones abundantes de aproximadamente 5 días de evolución. En el examen oftalmológico se confirmó la presencia de úlcera corneal bilateral por perforación infecciosa. Se indicó tratamiento con colirios de antibióticos (ceftazidima y amikacina), antiinflamatorio no esteroideo, agentes antihipertensivos y lente de contacto, con lo cual mejoraron las lesiones de ambos ojos. El proceso infeccioso pudo deberse a cierta susceptibilidad a los esteroides e inmunosupresores sistémicos, como terapia asociada al pénfigo vulgar, o al mecanismo autoinmune característico de esta dermatopatía.

Palabras clave: úlcera corneal; pénfigo vulgar; perforación corneal; colirio antibiótico; agentes inmunosupresores.

ABSTRACT

The case report of a 72 years patient is described, with diagnosis of pemphigus vulgaris who went to the Ophthalmology Service of Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso Teaching General Hospital in Santiago de Cuba because he suffered from ocular redness, together with a decrease vision and abundant secretions of approximately 5 days of history. In the ophthalmological examination the presence of bilateral corneal ulcer was confirmed due to infectious perforation. Treatment was indicated with antibiotic eyewashes (ceftazidime and amikacine), non esteroidal anti-inflammatory drugs, antihypertensive agents and contact lens, with which the injuries of both eyes improved. The infectious process could be due to certain susceptibility to the steroids and systemic immunosuppressors, as therapy associated with pemphigus vulgaris, or to the autoimmune mechanism characterizing this dermatopathy.

Key words: corneal ulcer; pemphigus vulgaris; corneal perforation; antibiotic eyewash; immunosuppressors agents.

Recibido: 09/12/2018

Aprobado: 04/02/2019

Introducción

Las enfermedades ampollosas autoinmunes representan un grupo heterogéneo de alteraciones poco comunes en un órgano específico, que resultan potencialmente fatales y afectan la piel y las membranas mucosas. Sus manifestaciones clínicas son diferentes, pero comparten parcialmente mecanismos inmunopatológicos, que están asociados con depósitos de autoanticuerpos y con el complemento contra diferentes moléculas de la epidermis y la unión dermoepidérmica.⁽¹⁾

El pénfigo conforma un grupo de enfermedades dermatoampollosas intraepidérmicas de origen autoinmune, que se manifiestan por la separación entre las células epidérmicas.

Este fenómeno es conocido como acantólisis y resulta en la formación de ampollas, erosiones en las membranas mucosas y costras en la piel.⁽²⁾

Dicha dermatopatía se clasifica en cuatro tipos: pénfigo vulgar, con su variante vegetante, en el que las ampollas se forman en la parte basal de la epidermis; pénfigo foliáceo y pénfigo eritematoso, caracterizados por ampollas que se encuentran en la epidermis apical; y pénfigo paraneoplásico, con ampollas en la parte suprabasal asociadas a neoplasias, como el linfoma maligno, el carcinoma broncogénico de células escamosas y la leucemia linfocítica crónica, entre otras.^(3,4)

Al respecto, el pénfigo vulgar (PV) es la variante más común y grave, que comprende hasta 80 % de todos los casos de pénfigo. Aun así, se trata de una enfermedad rara, con una incidencia mundial de aproximadamente 0,5 casos por cada 100 000 habitantes. Posee una evolución crónica, con numerosos episodios de agudizaciones y remisiones, a pesar del tratamiento. Antes del uso de esteroides y de la terapia inmunosupresora, la mortalidad variaba entre 60 y 90 %, debido principalmente al choque séptico.⁽⁴⁾

Desde el punto de vista clínico, se distingue por la aparición de vesículas flácidas, que al romperse producen erosiones dolorosas, de forma y tamaño irregulares, con bordes poco definidos, cubiertas por costras hemorrágicas. En 50 a 70 % de los pacientes con pénfigo vulgar las lesiones aparecen en la mucosa bucal meses antes de extenderse al resto de la piel.⁽⁵⁾

Las manifestaciones oculares del PV son poco frecuentes y están generalmente limitadas a la conjuntiva, los párpados, o a ambos. La córnea rara vez suele estar afectada; en pocas publicaciones se describen casos de gravedad con úlceras corneales y perforación, a pesar del uso de la terapia inmunosupresora.⁽⁶⁾ En este artículo se presenta un caso poco común de úlcera corneal con perforación bilateral.

Caso clínico

Se trata de un anciano de 72 años de edad, fumador inveterado, que se encontraba ingresado en el Servicio de Dermatología del Hospital General Docente Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso de Santiago de Cuba por el diagnóstico de pénfigo vulgar en sus inicios,

para lo cual llevaba tratamiento con inmunosupresor y esteroides. Este acudió a la consulta de Oftalmología de la misma institución hospitalaria por presentar enrojecimiento ocular, unido a disminución de la visión y secreciones abundantes de aproximadamente 5 días de evolución.

Examen oftalmológico

En el ojo izquierdo y sus anexos se encontró hiperemia conjuntival bulbar, edema de párpados con costras amarillas y secreción conjuntival amarillo-verdosa. A su vez, existía retracción palpebral con vesículas palpebrales. En la biomicroscopia con lámpara de hendidura del segmento anterior se observó un infiltrado estromal en la región paracentral inferior, con perforación nasal y hernia del iris; paño corneal; disminución de la profundidad de la cámara anterior, con leve celularidad y opacidad lenticular (fig. 1).

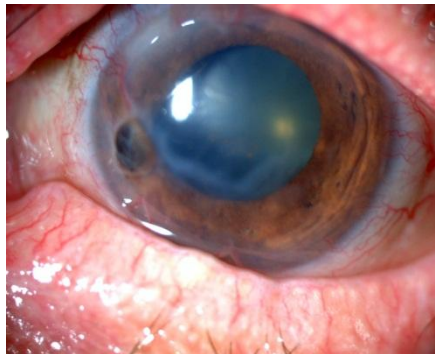


Fig. 1. Ojo izquierdo: lesión de córnea con perforación y hernia del iris

Al cabo de los días comenzó el mismo problema en el ojo derecho, que presentó reacción ocular moderada, sensación de cuerpo extraño, lagrimeo y disminución de la visión.

En los anexos se observó hiperemia conjuntival bulbar, edema de párpados con costras amarillas, erosión, vesículas en las conjuntivas palpebrales y secreción conjuntival amarilla. De igual modo, en la biomicroscopia con lámpara de hendidura del segmento anterior se observó infiltrado corneal central extenso, perforación pequeña con pigmentos de iris coincidentes con las horas 5-6 del reloj, disminución de la profundidad de la cámara anterior, con leve actividad inflamatoria y opacidad lenticular (fig. 2).

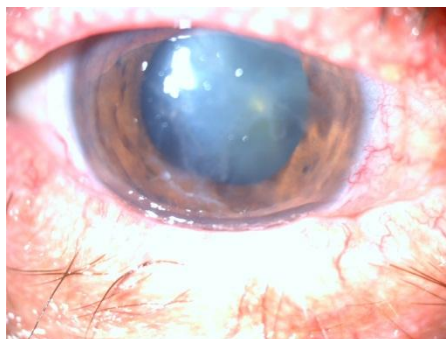


Fig. 2. Ojo derecho: lesión extensa de córnea, con perforación y pigmentos de iris

Tratamiento aplicado

Respecto al tratamiento sistémico, el paciente consumía prednisona de 80 mg y azatioprina de 100 mg.

El tratamiento local se comenzó con colirios fortificados de antibióticos (ceftazidima y amikacina), midriático, antiinflamatorio no esteroideo, agentes antihipertensivos y oclusiones.

Se realizaron estudios microbiológicos donde se aisló el *Staphylococcus aureus*. Luego de lograr controlar la infección, se colocó un lente blando de contacto con fin terapéutico y se reajustó la dosis medicamentosa.

Al cabo de algunas semanas se obtuvo cicatrización total del ojo derecho y parcial del ojo izquierdo, por lo que se decidió retirar el lente del ojo derecho e iniciar la aplicación de lubricante oftalmológico sin preservo, mientras que en el ojo izquierdo se mantuvo el tratamiento hasta que se logró que el epitelio cubriera el estroma del iris, se formara la cámara anterior y desapareciera el proceso inflamatorio; también se prescribieron lubricantes y se cambió el lente blando. Existió mejoría de la agudeza visual en ambos ojos.

El tratamiento sistémico se continuó bajo control estricto de los dermatólogos. En la actualidad el paciente presenta estabilidad ocular y continúa siendo atendido en la consulta de Oftalmología.

Comentarios

El pénfigo vulgar fue distinguido del resto de las enfermedades dermatoampollosas por Walter Lever, en 1953. El término proviene del griego "*pemphix*" o "*akantha*" y con él se denomina a un grupo de enfermedades autoinmunes que producen vesículas y ampollas cutáneas y de las membranas mucosas por la acción de autoanticuerpos contra proteínas específicas localizadas en las uniones de las células del epitelio.⁽⁴⁾ Las ampollas son consecuencia de una pérdida de la adhesividad entre las células epidérmicas —proceso conocido como acantólisis—, lo cual se cree que pueda ser causado por un proceso autoinmune. Esta enfermedad es poco frecuente, de evolución maligna y crónica, con inicios impredecibles, por lo que la persona afectada requiere tratamiento continuo y sistemático, a fin de evitar un desenlace letal.

Se caracteriza por la presencia de anticuerpos de inmunoglobulina G circulantes contra la desmogleína 3 (Dsg3) en la sustancia intercelular de los epitelios. Alrededor de la mitad de los pacientes también posee anticuerpos contra la Dsg1. Existe una cierta susceptibilidad mayor ante la presencia de factores de genes del HLA de clase I (HLA-A10, HLA-A26) y sobre todo a la asociación con moléculas de HLA de clase II (DR4, DR14).⁽⁷⁾

Si bien en ocasiones son atendidos pacientes en edades juveniles, el PV aparece con mayor frecuencia a partir de la cuarta y hasta la sexta décadas de la vida, sin diferencias en cuanto a raza o género (afecta a ambos sexos por igual).

En más de 88 % de los pacientes, el PV se manifiesta con lesiones bucales y pueden pasar meses antes de que la enfermedad aparezca en la piel. La lesión elemental son las ampollas, que suelen ser múltiples, mal definidas, de distinto tamaño y cubierta fina, las que se rompen fácilmente produciendo erosiones superficiales, irregulares y muy dolorosas. Otros signos concomitantes son la formación de nuevas ampollas, junto con otras ya evolucionadas, y de úlceras, lo que indica un carácter progresivo. Así, se pueden observar ampollas íntegras, ampollas en las que la superficie se está desprendiendo y aparece como una auténtica membrana de tejido organizado, que se puede separar con una sonda; o pseudomembranas, que cubren las erosiones formadas fundamentalmente

por un exudado inflamatorio, que no constituye un tejido organizado que pueda separarse con un explorador.⁽⁷⁾

Las manifestaciones oculares son subestimadas en su frecuencia por el poco reconocimiento de los signos característicos. Las características clínicas del pénfigo ocular indican a la conjuntivitis y la blefaritis como las entidades más comúnmente manifestadas, con síntomas de irritación ocular, lagrimeo y sensación de cuerpo extraño. Solo en la minoría de los casos se presentan vesículas y erosiones en la conjuntiva bulbar y la palpebral; sin embargo, la agudeza visual no se ve afectada. En personas con conjuntivitis cicatrizante crónica de causa dudosa, es útil la biopsia de conjuntiva para confirmar el diagnóstico de PV.

La presencia de daño corneal es rara, pero cuando se ha notificado la afectación, resulta grave, con erosiones corneales que evolucionan a la perforación ocular, a pesar del tratamiento sistémico invasivo con esteroides e inmunosupresores. En los informes de casos se refiere el proceso infeccioso como la causa más común de la erosión, puesto que la terapia con inmunosupresores y esteroides puede afectar la superficie ocular y predisponer a la infección.⁽⁴⁾

En el paciente de este caso clínico existían signos de infiltración estromal y celularidad en la cámara anterior, así mismo se confirmó la infección por un microorganismo patógeno, que se indicó como causa del proceso morbo.

Referencias bibliográficas

1. Pinilla García XA. Estudio de las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con enfermedades ampollas autoinmunes en un hospital de tercer nivel de Bogotá [tesis]. Bogotá: Universidad Nacional de Colombia; 2016 [citado 15/03/2018]. Disponible en: <http://bdigital.unal.edu.co/55707/1/1019013841.2017.pdf>
2. Peña Pérez ML, Saucedo Rodríguez LR, Jauregui Franco R, Zepeda Rea M, Aguilera Partida J. Pénfigo ocular. Diagnóstico histopatológico. Rev Méd. 2017 [citado 15/03/2018];9(1):85-8. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2017/md171q.pdf>

3. Hrabovska Z, Jautova J, Hrabovsky V. A study of Clinical, histopathological and direct Immunofluorescence diagnosis in pemphigus group Utility of direct immunofluorescence; Bratisl Med J. 2017 [citado 15/03/2018];118(4):243-9. Disponible en: http://www.elis.sk/download_file.php?product_id=5191&session_id=h30mop2appvfpn46i7l7n8ud24
4. Álvarez Guzmán C, Alonso González González L, Rodríguez García A. Queratolisis en pénfigo vulgar. Presentación de un caso. Rev Mex Oftalmol. 2010 [citado 15/03/2018];84(1):61-4. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmexoft/rmo-2010/rmo101k.pdf>
5. José-Gutiérrez Y, Borque-Ibañez A, Baquedano-Mainar L, Del Agua-Arias C, v Ruiz-Conde MA. Pénfigo vulgar: dificultad en el diagnóstico de un tipo de dermatosis vulvar poco frecuente. Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex. 2017 [citado 18/11/2018];85(8). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2017/gom178i.pdf>
6. Maderal AD, Miner A, Nousari C, Alonso-llamazares J. Localized pemphigus foliaceus with unilateral. facial in volvemmet. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(4):413-7.
7. Matos Cruz R, Bascones Martínez A. Pénfigo: Una revisión de la literatura. Av Odontoestomatol. 2009 [citado 18/05/2018];25(2). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852009000200003



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).