

Resolución del caso presentado en el número anterior

Pénfigo vulgar mucoso neonatal

Neonatal mucous pemphigus vulgaris

Romina Herrero^a 

Paciente recién nacido de término, con peso adecuado para la edad gestacional, que a los 10 días de vida fue traído por su madre al servicio de Dermatología por presentar lesiones en la mucosa oral. Al examen físico se observaron lesiones localizadas en semimucosa de labio inferior y en piso de boca. Estas eran erosiones con borde eritematoso y áreas de fibrina asociadas con pequeñas fisuras y descamación en labio inferior, levemente dolorosas, que no impedían la lactancia.

Como antecedente, su madre, de 31 años y previamente sana, consultó a las 12 semanas de embarazo por presentar lesiones de 9 meses de evolución, localizadas en mucosa oral con compromiso de región ventral de lengua y mucosa yugal. Se le solicitó laboratorio, incluidos anticuerpos para celiacía, colagenograma y química con resultados dentro de parámetros normales. Realizó tratamiento tópico.

Se realizó determinación de anticuerpos en sangre periférica, con técnica de ELISA, en muestras pareadas al niño y a la madre, que fueron positivos para anticuerpos antidesmogleína 3. Así se pudo confirmar el diagnóstico de pénfigo vulgar mucoso neonatal.

En nuestro paciente, las lesiones resolvieron en forma espontánea a las 2 semanas, sin dejar secuelas y sin tratamiento mediante.

Pénfigo neonatal y sus diagnósticos diferenciales

Los pénfigos son un grupo de enfermedades ampollas autoinmunitarias órgano-específicas, poco frecuentes, que afectan la piel, mucosas y anexos, caracterizadas histopatológicamente por acantólisis¹ (*Figura 1*). Se dividen en dos grandes subtipos: los profundos o suprabasales (vulgar y vegetante) y los superficiales o subcórneos (foliáceo y seborreico).

El pénfigo vulgar es una enfermedad caracterizada por ampollas flácidas y erosiones, cuya etiología está relacionada con la presencia de autoanticuerpos contra componentes epidérmicos, como las desmogleínas 1 y 3.

El diagnóstico se realiza a través de las manifestaciones clínicas, la biopsia de la piel comprometida, la inmunofluorescencia directa e indirecta y técnica de ELISA, que evidencia la presencia de los autoanticuerpos antidesmogleína en el plasma del paciente.

De manera frecuente (88 %) la forma de comienzo es a nivel de las mucosas. Cuando se desarrollan en la mucosa oral, se denomina pénfigo vulgar oral. Las ampollas se localizan generalmente en las encías, el paladar blando, los carrillos y pueden preceder a las lesiones en la piel. Es importante realizar un diagnóstico temprano, que será de gran importancia para el pronóstico de la enfermedad.

La existencia de esta enfermedad autoinmune en el embarazo es extremadamente rara y el tratamiento farmacológico puede presentar pasaje transplacentario, por lo tanto se debe evaluar el riesgo-beneficio.

El pénfigo neonatal ocurre en el 30 % al 45 % de los hijos de madres que padecen pénfigo debido a la transferencia de anticuerpos maternos desde la placenta al feto.² La variedad vulgar es el subtipo más frecuentemente observado en pénfigo neonatal. El pasaje transplacentario de fracciones de la sustancia intercelular materna

Colaboradores

Laura Caristia^a, Sandra Garcúa^a, Martín Lorente^a,
Natalia Mantero^a, Patricia Della Giovanna^a

a. Hospital Prof. Alejandro Posadas, El Palomar, Argentina.

Correspondencia:

Romina Herrero: romina_herrero@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 16-8-2021

Aceptado: 12-4-2022

Cómo citar: Herrero R. Pénfigo vulgar mucoso neonatal. *Arch Argent Pediatr* 2022;120(6):429-430.

podría reactivar los anticuerpos fetales de tipo IgG, generando las manifestaciones clínicas de pénfigo vulgar neonatal.³

La bibliografía refiere que la afectación de la membrana mucosa en neonatos es menos frecuente. Esto se debería a que los neonatos poseen una distribución difusa de desmogleína 3, que es el objetivo principal en el pénfigo vulgar.⁴

Confirmado el diagnóstico de pénfigo neonatal, el tratamiento se orienta al cuidado de las lesiones, con emolientes suaves y corticoides tópicos si fuese necesario, mientras se aguarda que las lesiones comiencen a retrogradar al cabo de 3 semanas, debido al catabolismo de los anticuerpos maternos en el neonato.^{3,5} No está recomendado el tratamiento con corticoides sistémicos por el efecto inmunosupresor en estos casos.

Con respecto a los diagnósticos diferenciales, se debe tener en cuenta que en el herpes neonatal la infección por el virus del herpes simple se puede adquirir con mayor frecuencia a través del canal del parto (85 %) y, menos frecuentemente, intraparto o posnatal por contacto directo con lesiones del cuidador. La enfermedad mucocutánea (45 %) se desarrolla entre la primera y la segunda semana; el paciente presenta irritabilidad, letargo, hiporexia e inestabilidad térmica. El 80 % de los pacientes muestran vesículas de 2-4 mm agrupadas sobre una base eritematosa que evolucionan a pústulas, costras o erosiones; el 20 % restante tiene compromiso

ocular o bucal. No presenta compromiso sistémico ni del sistema nervioso central.⁵

La sífilis congénita se desarrolla por la infección transplacentaria con *Treponema pallidum*. Cuando los síntomas se evidencian antes de los 2 años de vida, se considera sífilis congénita temprana, y estos son secundarios a la diseminación treponémica. En la piel se pueden encontrar diferentes tipos de sífilides: el pénfigo sífilítico palmoplantar (que es una erupción ampollar característica, pero menos frecuente), la onixis y perionixis, y las lesiones papulosas húmedas infiltrativas con tendencia a confluir en los orificios, que producen fisuras radiadas muy profundas. En mucosas presenta una rinitis secretante muy precoz, una laringitis que produce un llanto disfónico y sífilides opalinas a nivel oral.

REFERENCIAS

1. Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Pénfigo. *Actas Dermo-Sifiliogr.* 2005;96(6):329-56.
2. Carvalho A, Neto DA, Carvalho M, Eleutério S, Xavier A. Neonatal pemphigus in an infant born to a mother with pemphigus vulgaris: a case report. *Rev Paul Pediatr.* 2019;37(1):130-4.
3. Caillabet A, González C, Lucas L, Pose G. Pénfigo vulgar neonatal: reporte de un caso. *Arch Pediatr Urug.* 2019;90(4):227-9.
4. Marathe K, Lu J, Morel KD. Bullous diseases: Kids are not just little people. *Clin Dermatol.* 2015;33(6):644-56.
5. Larralde M, Perfetti Pantoja MF. Infecciones Neonatales. En: Larralde M, Abad E, Luna P, Boggio P, Ferrari B. *Dermatología pediátrica.* 3ra ed. Buenos Aires: Journal; 2021;2:38-41.

FIGURA 1. Corte histológico de piel con tinción de hematoxilina y eosina y aumento de 10'. Se observa acantólisis suprabasal

