

PENFIGO VULGAR Y EMBARAZO

*Dra. Adriana Calebotta **
*Dra. Ana María Sáenz ***
*Dr. Francisco González**
*Br. Claudio Ferrón ****
*Br. Frederich Fleszler ****

Calebotta A, Sáenz AM, González F, Fleszler Ferrón C.
Penfigo vulgar y embarazo. Derm Venez 1997;
 35:133135.

RESUMEN

El pénfigo vulgar es una enfermedad autoinmune cuya asociación con embarazo es raramente observada. Se presentan 2 pacientes con esta asociación, pertenecientes al Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas. En ambos casos, el producto del embarazo fueron neonatos sanos, libres de lesiones cutáneas. Basados en la revisión bibliográfica, se discuten los efectos de esta enfermedad tanto sobre el embarazo como en el feto, y la terapéutica a emplearse.

Palabras clave: penfigo vulgar - embarazo.

ABSTRACT

Pemphigus vulgaris is an autoimmune disease which is rarely encountered in pregnancy. Two women with this association from the Dermatology Service of the University Hospital of Caracas are described. In both cases, healthy neonates free of lesions were born. The effects of this disease on pregnancy and fetus, and its management, are discussed.

Key words: pemphigus vulgaris - pregnancy.

INTRODUCCION

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollar autoinmune infrecuente, que afecta preferentemente en nuestro medio, a pacientes entre la cuarta y quinta década de la vida,¹ por lo tanto, no es de extrañar la escasez de datos registrados en asociación con embarazo. En la literatura inglesa, hasta 1995, hay descritos 23 casos² repor-

todos de esta asociación según Ruach, y 29 según Ross.³

En el presente artículo reportamos 2 nuevos casos en los que se presentó un embarazo en pacientes portadores de pénfigo vulgar de moderado y leve actividad. Ambas pacientes son del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

PACIENTES

Caso Nº 1

Paciente femenina, 37 años de edad, morena, con historia de pénfigo vulgar desde 1986, a la edad de 25 años. Es controlada en el servicio de Dermatología desde septiembre de 1988, recibiendo tratamiento con prednisona y DDS (150 mg/100 mg). Previo al inicio de su enfermedad, había tenido 4 embarazos y 4 partos a término, sin complicaciones. Es evaluada en forma ambulatoria manteniéndose estable, pudiéndose descender los esteroides

* Profesor Asistente de la Cátedra de Dermatología del H.U.C / U.C.V
 ** Dermatólogo egresada del Post-Grado de Dermatología del H.U.C / U.C.V
 *** Estudiantes del 5to. Año de Medicina de la Escuela "Luis Razetti" / U.C.V.

hasta 10 mg/día. No acude más al control hasta febrero de 1991 cuando se presenta refiriendo un embarazo de 7 semanas de evolución. El examen físico de su ingreso reveló erosiones aisladas en regiones mamarias y muslos, pero extensas en mucosa oral, genitales externos y ano. Había suspendido la prednisona 15 días antes de su reingreso. Evaluada en conjunto con la consulta de alto riesgo obstétrico, se le indica 100 mg/día de prednisona con buena respuesta, permitiendo un descenso paulatino de los esteroides hasta llegar a 50 mg/día en septiembre de 1991. A las 36 semanas de gestación presentó ruptura prematura de membranas practicándosele cesárea segmentario de emergencia, debido a sufrimiento fetal agudo; se obtuvo un recién nacido femenino 2.680 gr de peso y 47 cm de talla, sin evidencia de malformaciones externas, ni lesiones cutáneas. Los esteroides fueron omitidos en febrero de 1992, manteniéndose con lesiones aisladas, en mucosa oral y/o en genitales externos, pudiéndolas controlar con el uso de esteroides tópicos.

Actualmente, la niña tiene 7 años de edad, habiendo tenido un desarrollo pondoestatural y psicomotor normal

Caso Nº 2

Paciente femenina, blanca, de 42 años de edad, nacionalidad francesa, cuya enfermedad se inicia a los 34 años con erosiones en mucosa oral. Cinco meses más tarde notó ampollas flácidas en tórax, cuero cabelludo y posterior generalización a abdomen, miembros superiores e inferiores. Hospitalizada en Hospital Universitario de Caracas en noviembre de 1991, recibe trata-

miento con prednisona y azathioprina (100 mg/día. A partir del segundo mes de tratamiento se encontraba totalmente libre de lesiones. La dosis de prednisona fue gradualmente descendida, siendo omitida al año, al igual que la azathioprina. Se mantuvo asintomática hasta 1996, cuando presentó erosiones aisladas en encías que ceden rápidamente con uso de esteroides tópicos. Antes del inicio del pénfigo, había tenido un embarazo con parto normal a los 25 años de edad. En 1995, a los 40 años, y sin estar recibiendo corticosteroides, tuvo un aborto espontáneo, domiciliario. A los 41 años, nuevamente presentó otro aborto a los 13 semanas de gestación, y 2 meses posterior, consultó por embarazo de 6 semanas, siendo referida a la consulta de alto riesgo obstétrico para su control a las 26 semanas de gestación comenzó a presentar contracciones uterinas siendo indicado fenoterol, el cual recibió hasta la semana 36, cuando se resuelve el embarazo por vía vaginal (Agosto 1997), sin complicaciones. Se obtuvo un recién nacido femenino, de 51 cm y 3.500 gr y de peso, sin evidencia de lesiones en piel y/o mucosas así como malformaciones congénitas.

DISCUSION

El pénfigo es una enfermedad ampollar autoinmune de piel y mucosas, subdividido en cuatro tipos, en los que el pénfigo vulgar es el más severo. El aspecto histológico más resaltante es la acantosis que determina la formación de la ampolla intraepidérmica. La inmunofluorescencia directa de piel perilesional revela el característico pa-

trón en "panal de abejas", debido al depósito de autoanticuerpos del tipo IgG en el espacio intercelular, los cuales también se encuentran en el suero a títulos que se correlacionan con la severidad de la enfermedad.⁴ Estos anticuerpos actúan directamente en contra de un componente de la sustancia intercelular identificada actualmente como la desmogleína 3 de peso molecular de aproximadamente 130 kD.⁵ Según Kaufman, el embarazo puede desencadenar o provocar la recidiva en un pénfigo vulgar en período de remisión, siendo esto similar a lo que se observa en el curso de otras enfermedades autoinmunes mejor conocidas en su asociación con embarazo, como es el caso de la miastenia gravis y el lupus eritematoso sistémico.⁶ Sin embargo, en nuestro trabajo no se cumplió esta observación en ninguno de los dos casos. En el caso Nº 1, la paciente durante su embarazo presentó sólo una recaída leve, las primeras 3-4 semanas, la cual fue controlada y se mantuvo en esa condición durante las 36 semanas de la gestación, pero tenemos que considerar que esta recaída coincidió además con la supresión brusca de la medicación. El caso Nº 2, a pesar de estar sin terapia inmunosupresora, la paciente mantuvo un mínimo de lesiones, como venía ocurriendo antes del embarazo.

La transmisión transplacentaria de derivados de la sustancia intercelular materno reactivarían los anticuerpos fetales tipo IgG ocasionando en el neonato, manifestaciones clínicas de pénfigo vulgar. Estas lesiones mejoran aproximadamente entre la segunda y sexta semana, no requiriendo una terapia inmunosupresora.⁷ Otros autores sugieren que la causa de lesiones de

pénfigo vulgar en el neonato, serían debidas al paso transplacentario de anticuerpos maternos, los cuales circularían en el plasma fetal y se depositarían en la piel del feto.^{2,7-9} En todo caso en lo que sí parecería haber un acuerdo, es en reconocer la estrecha relación entre la severidad del cuadro materno, la concentración plasmática de anticuerpos de pénfigo y la aparición de lesiones en el neonato. Posiblemente a lo anterior habría que agregar además, una sensibilidad cutánea fetal diferente a cada caso en particular, lo que explicarían la disparidad de relación entre los niveles maternos de anticuerpos y las manifestaciones en los neonatos presentados en el trabajo de Ruach.^{10,11} En nuestro caso inferimos que dado que en ambas madres la enfermedad era de moderada y leve gravedad respectivamente, la concentración de anticuerpos circulantes tuvo que ser baja, permitiendo el nacimiento de neonatos libres de lesiones.

El manejo del pénfigo vulgar en una embarazada es básicamente igual al de una paciente no embarazada. Debe controlarse con dosis adecuadas de esteroides, pudiéndose agregar otra droga inmunosupresora, como la azathioprina.^{2,14} Algunos autores sugieren incluso el uso de dosis elevadas de corticoesteroides en la madre, para disminuir el riesgo fetal.¹⁵ Cabe preguntarse aquí, si estas dosis elevadas de esteroides ocasionarían sin embargo, un aumento de abortos y/o complica-

ciones obstétricas, siendo esto en opinión de Ross,³ junto con la malfunción placentario y reacción a autoanticuerpos, las causas a considerar en la muerte fetal.

En nuestros casos observamos, en el primero, ruptura prematura de membranas, estando medicada con esteroides a dosis moderado (50 mg) y en el segundo, 2 abortos previos y amenaza de parto prematuro, sin estar recibiendo ninguna medicación.

En nuestra opinión, la escasez mundial de casos a estudiar, hace difícil una estandarización, tanto del manejo como de la clasificación de los efectos en la madre y en el feto de esta asociación.

BIBLIOGRAFIA

1. Calebotta A. Pénfigo, dermatitis herpetiforme, penfigoides: estudio estadístico en 60 pacientes del Hospital Universitario de Caracas. Morbilidad y mortalidad social 1958-1980. Documento de IV Congreso Venezolano de Dermatología. Derm Venez 1986;24:119-121.
2. Ruach M, Ohel G, Rahav D, et al. Pemphigus vulgaris and Pregnancy. Obstet Gynecol Surv 1995;50(10):755-60.
Ross M, Kane B, Frieder R, et al. Pemphigus in pregnancy: A reevaluation of fetal risk. Am J Obstet Gynecol 1986;155(1):30-3.
4. Aluned AR, Bevan HK, Murahata RI. Clinical correlations of antibodies in pemphigus studied by radioimmunoassay. J Am Acad Dermatol 1955;12:45-51.

5. Arnagai M. Adhesion Molecules 1. Keratinocyte Interactions; Cadherins and Pemphigus. J Invert Dermatol 1995; 104:146-52.
6. Kauinan AJ, Ahmed AR, Kaplan RF. Pemphigus, myasthenia gravis and pregnancy. J Am Acad Dermatol 1988; 19:414-18.
7. Moncada B, Kettelsen S, HernándezMoctezuma JI, et al. Neonatal pemphigus antibodies. Br J Dermatol 1982;106: 465-8.
8. Merlob P, Metzker A, Hazaz B, et al. Neonatal pemphigus vulgaris. Pediatrics 1986;78:1102-5.
9. Hup JM, Bruinsma RA, Boersma ER, et al. Neonatal pemphigus vulgaris: Transplacental transmission of antibodies. Pediatrics Dermatol 1986;3:468-72.
10. Moncodo B, Sandoval-Cruz JM, Baranda L, et al. Neonatal pemphigus. In J Dermatol 1989;28:123-4.
11. Tope WD, Kamino H, Briggaman RA, et al. Neonatal pemphigus vulgaris in a child born to a woman in remission. J Am Acad Dermatol 1993;29:480-85.
12. Goldberg NS, Defeo C, Kirshenbaum N. Pemphigus vulgaris and pregnancy: Risk factors and recommendations. J Am Acad Dermatol 1993;28:877-79.
13. Kaplian RP, Callen JP. Pemphigus-associated diseases and induced pemphigus. Clin Dermatol 1983;1:42071.
14. Hayashi RH. Bullous dermatoses and prurigo of pregnancy. Clin Obstet Gynecol 1990;33:74653.
15. Metzker A, Merlob P. Pemphigus in pregnancy. A reevaluation of fetal risk (letter) Am J Obstet Gynecol 1987;157:1012-13.