

Penfigo Paraneoplásico

Elíizabeth Ball de Picón, Elíizabeth de Kok

Laboratorio de Dermatopatología. Servicio de Dermatología Hospital Universitario de Caracas.
Correo electrónico: evako2002@hotmail.com

El pénfigo paraneoplásico es una enfermedad mucocutánea ampollar autoinmune que ocurre en el contexto de una neoplasia oculta o conocida. Los marcadores serológicos de la enfermedad son autoanticuerpos dirigidos contra proteínas desmosomales y hemidesmosomales¹. Desde el punto de vista histopatológico, una biopsia de piel en la cual se observe acantolisis suprabasal y una dermatitis de interfase tipo eritema multiforme o liquenoide, debe dirigir el dermatopatólogo y al clínico hacia el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico, tal y como ocurrió en el presente caso.

En la **Foto 1** se observa una biopsia de piel que a bajo aumento presenta dos patrones histopatológicos totalmente diferentes: del lado derecho del corte, una ampolla intraepidérmica con acantolisis suprabasal como la que se observa en el pénfigo vulgar. Del lado izquierdo, una dermatitis de liquenoide que recuerda a un liquen plano o a una erupción liquenoide.

En la **Foto 2**, un mayor aumento del lado derecho del corte donde se observa ampolla intraepidérmica suprabasal con numerosas células acantolíticas.

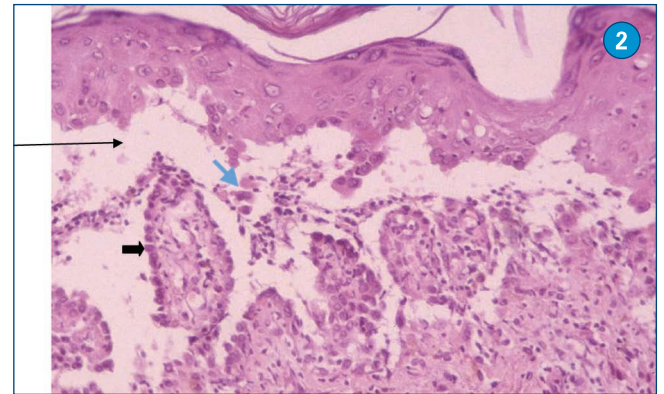
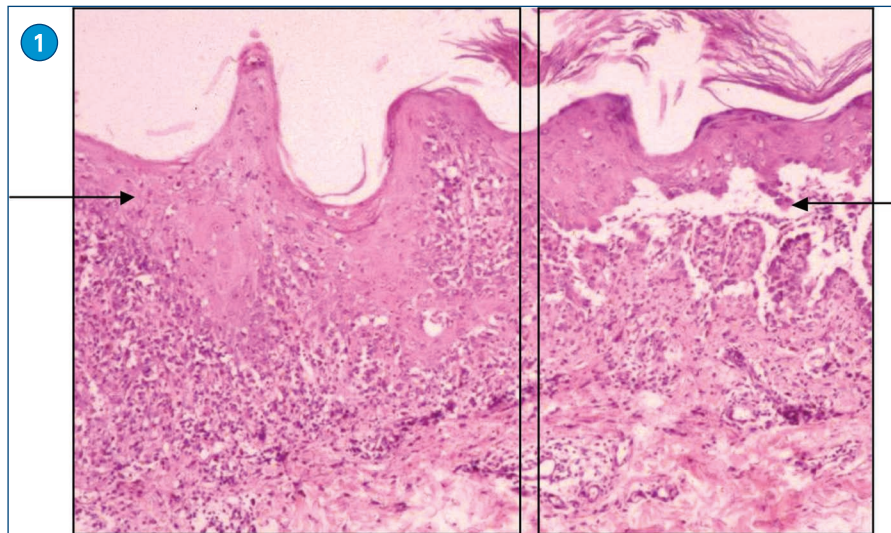


Foto 2. H/E 20x. Ampolla intraepidérmica suprabasal con acantolisis (—→). Papilas dérmicas cubiertas por una capa de células basales (—→). Células acantolíticas en la luz de la ampolla (—→).

Foto 1. Biopsia de piel. H/E. 10x. Dos patrones histopatológicos.



En la **Foto 3**, un mayor aumento del lado izquierdo del corte, observándose epidermis acantótica, hipergranulosis, queratinocitos necróticos aislados, infiltrado inflamatorio liquenoide denso que obscurece la capa basal y variable número de melanófagos, similar a un liquen plano o a una erupción liquenoide. También puede observarse en el pénfigo paraneoplásico un patrón histopatológico similar al eritema multiforme o a la enfermedad de injerto contra huésped.

La biopsia fue tomada de la piel de una paciente femenina de 31 años con lesiones de 5 meses de

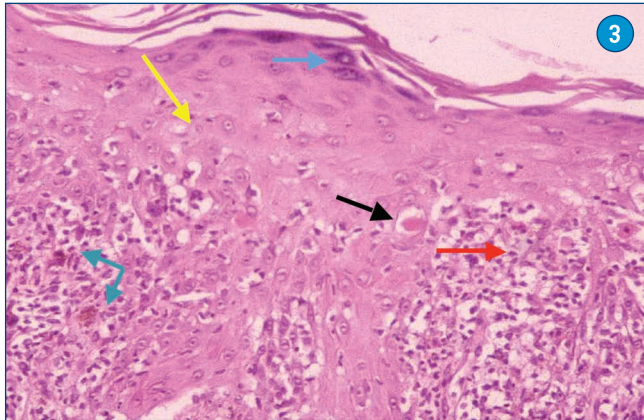


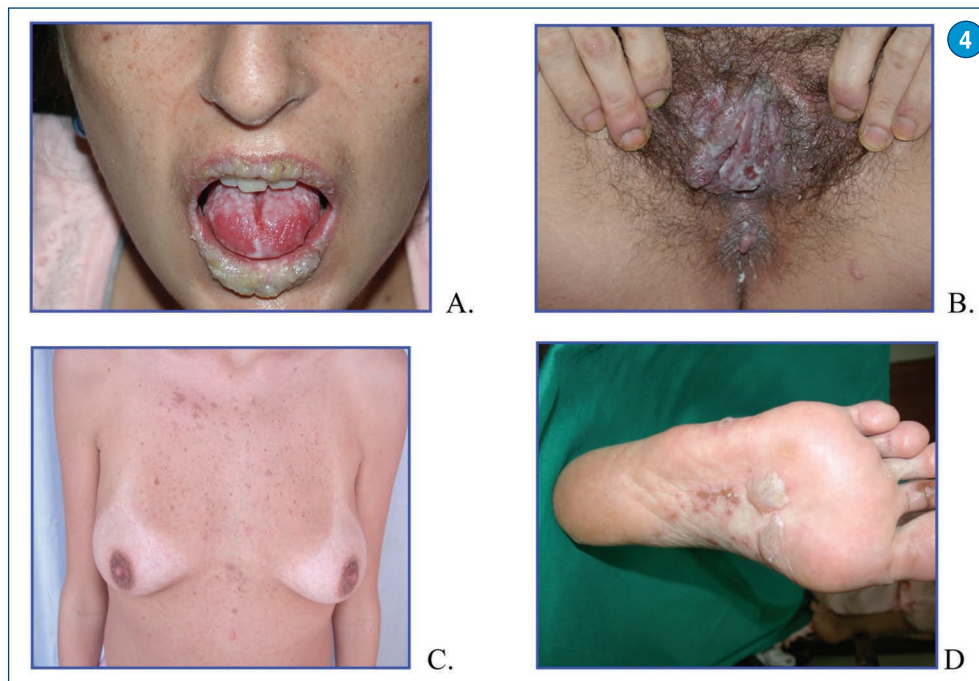
Foto 3. H/E. 20x. Hipergranulosis (→). Acanthosis (→). Queratinocitos necróticos aislados (→). Infiltrado linfocitario en banda (→) Melanófagos (→).

evolución caracterizadas por extensas erosiones en labios, mucosa oral y genital. Además pápulas, placas y máculas pruriginosas en tronco y extremidades, ampollas tensas en palmas, eritema y ardor conjuntival y tumor abdominal palpable que en la biopsia por laparoscopia resultó ser un linfoma linfocítico pequeño de células B (Fotos 4: A, B, C, D).

El diagnóstico de pénfigo paraneoplásico debe complementarse con la inmunofluorescencia directa de piel lesional, inmunofluorescencia indirecta y estudios de inmunoprecipitación para determinar la presencia y tipo de anticuerpos dirigidos contra proteínas desmosomales y hemidesmosomales.

Los criterios diagnósticos actuales de pénfigo paraneoplásico son los siguientes ²:

- Úlceras mucosas, ampollas y lesiones polimorfas de piel en el contexto de una neoplasia subyacente.
- Histología de cambios de interfase vacuolar, queratinocitos necróticos y acantolisis intraepidérmica.
- Inmunofluorescencia directa de piel con depósitos de IgG y C3 en la superficie de los queratinocitos y variablemente a lo largo de la zona de la membrana basal.
- Autoanticuerpos séricos que se une a la superficie de células de esófago de mono y epitelio vejiga urinaria.
- Autoanticuerpos séricos que reconocen antígenos de 250kD, 230kD, 210kD, 190 kD y 170kD por técnicas inmunohistoquímicas tales como inmunoprecipitación.



Fotos 4 A, B, C, D. Lesiones polimorfas en piel y mucosas.

Referencias Bibliográficas

1. Acantholytic disorders. In: Pathology of The Skin. Mc Kee PH, Calonje E, Granter SR, editors. Tercera edición. Elsevier Mosby 2005. Volumen 1. pag.139-170
2. Nousari HC, Anhalt GJ. Paraneoplastic Pemphigus. In: Atlas of Bullous Disease. Robert E. Jordon. Churchill Livingstone 2000; pag. 29-41.