

El que podia haver estat infecció... i no ho va ser

M. Queralt Lorente¹, María Ascorbe¹, Connie Leey¹, Gabriel López², Mireia Esquius³

¹Resident Medicina Familiar i Comunitària, ²Servei de Medicina Interna,

³Servei de Dermatologia. Fundació Althaia Manresa

Nom autor: M. Queralt Lorente

Lloc de treball: Fundació Althaia Manresa

Data recepció: 09.10.2016

Data acceptació: 07.11.2016

mail: queralt.lorentemarquez@gmail.com

Forma de citació: Lorente MQ, Ascorbe M, Leey C, López G, Esquius M. *El que podia haver estat infecció... i no ho va ser*. ReMUE.c@t 2017;4(2):38-40

Motiu de consulta

Dolor i lesions orals.

Antecedents Personals

- No AMC
- A. Epidemiològics: Natural del Marroc; últim viatge fa un mes, on va estar-hi 15 dies. Té tres fills. Desconex antecedents de TBC. Antecedent matern de neoplàsia (desconex tipus)
- A. patològics: Rosàcia
- No realitza tractament habitual

Malaltia Actual

Dona de 36 anys que consulta per aftes orals, odinofàgia i febre de 3 setmanes d'evolució.

Havia realitzat múltiples tractaments amb antifúngics, antibiòtics i tractament simptomàtic pautat pel seu metge de capçalera sense millora, apareixent afectació labial hemorràgica, mucositis severa i empitjorament progressiu del seu estat general.

No artràlgies, artritis perifèrica ni de grans articulacions. No ull roig ni altres lesions cutànies. No altra clínica sistèmica acompanyant.

Exploració Física

T°: 36.9°C, TA 129/88mmHg, FC 116bpm; FR 14rpm, SatO2 100% (AA)

Conscient i orientada, pal·lidesa cutània, debilitat generalitzada. Glasgow 15

Adenopaties múltiples doloroses sub mandibulars i laterocervicals bilaterals.

ORL: Trismus. Lesions aftoses a nivell bucal i marge lingual amb component hemorràgic espontani. Resta d'exploració per aparells normal.

Proves Complementàries Realitzades a Urgències

Tòrax ap i I: ICT normal, no pinçaments, no condensacions.

Analítica sanguínia: Hemograma, coagulació, funció renal, ionograma normal. VSG 58 mm/1^ah, PCR 220 mg/L.

Frotis i cultius amigdalars i bucal: Negatius

Diagnòstic Diferencial a Urgències

Davant d'un quadre amb afectació de l'estat general i lesions en la mucosa oral se'ns planteja un diagnòstic diferencial força ampli:

A. Malalties infeccioses

- **Gingivoestomatitis Herpètica:** Primoinfecció per herpes simple. Afectació de l'estat general, adenopaties i lesions aftoses en mucosa oral. El quadre sol ser inferior a 1 setmana i respon a antivirals.

- **Candidiasi:** Plaques blanquinoses amb afectació bucal i mucosa que poden arribar al sagnat. No obstant això, la pacient no va millorar amb tractament antifúngic i els cultius per fongs van ser negatius.

B. Fàrmacs

- **Toxicodèrmies (Eritema Multiforme Major, Sdr Stevens-Johnson, Necròlisi Epidèrmica Tòxica (NET)):** Crostes hemorràgiques, afectació de l'estat general important. Sol haver-hi afectació cutània extensa (10-30%) i antecedent farmacològic.

C. Malalties Autoimmunes

- **Liquen Pla Oral:** Atròfia, erosió i úlcers molt dolorosa No acostuma a donar tanta afectació labial, sinó més aviat mucosa interna.

- **Malalties Ampul·loses**

- **Pèmfig Vulgar:** Ampolles flàccides, de fàcil ruptura i que es transformen en erosions amb fons necròtic i sagnat. Molt doloroses.

- **Pèmfig paraneoplàsic**

- **Pemfigoide ampul·lós:** Ampolles tenses, pruriginoses que no solen tenir afectació mucosa.

Solen aparèixer en > 60a.

- Pemfigoide cicatricial o de mucoses: Ampolles que es trenquen formant úlceres en la zona gingival o palatina.

- Malaltia de Beçhet: Falta de clínica sistèmica associada (uveïtis, sinovitis, vasculitis cutània, úlceres genitals...)

- Malaltia de Crohn: La pacient no tenia clínica digestiva

D. Altres

- Estomatitis Aftosa Recurrent: Acostumen a ser úlceres més netes, blanquinoses i de marges millor definits.

- Estats d'immunodepressió (VIH, DM, Neutropènia...), malnutrició, dèficit vitamínic (Àc. Fòlic, VitB12), anèmia ferropènica.

Evolució Clínica i proves Complementaries realitzades fora d'urgències:

La pacient ingressa a planta de Medicina Interna per a estudi. És sol·liciten serologies VHB, VHC, VIH, EBV, CMV que són negatives. S'amplia analítica amb estudi bàsic d'anèmia, perfil tiroïdal i recompte d'immunoglobulines i anticossos antinuclears; sense alteracions. TAC coll que descarta complicacions. S'inicia antibioteràpia (amoxicil·lina-clavulàmic 1gr/8h), antivirals (aciclovir 500mg/8h), antifúngics (fluconazol 200mg/24h) i corticoteràpia (metil prednisolona 40mg/12h) sistèmics.

És sol·licita valoració per Dermatologia, realitzant-se una biòpsia tipus punch sobre lesió erosiva que resulta inespecífica. No es realitza immunofluorescència directa.

No obstant davant l'alta sospita de malaltia ampul·losa autoimmune, es retira tractament sistèmic i s'instaura corticoides a dosis altes.

La pacient evoluciona favorablement, reiniciant tolerància oral, amb progressiva disminució dels signes inflamatoris, resolució progressiva de les aftes i del component hemorràgic. Es decideix alta a domicili amb control posterior a CCEE de Dermatologia.

Diagnòstic Final:

Malaltia ampul·losa autoimmune. Sospita Pèmfig Vulgar

Discussió

- El pèmfig vulgar és una malaltia ampul·losa cònica que afecta pell i mucoses. Apareix sovint en

la mucosa bucal i pot estar limitat en aquesta localització durant mesos abans d'aparèixer les ampolles cutànies.

- La seva causa és autoimmune. S'observen dipòsits d'IgG i C3 en els components dels desmosomes (desmogleïnes), els quals s'encarreguen de la correcta adhesió entre cèl·lula i cèl·lula de l'epidermis.

- Es presenta en forma de petites butllofes que es trenquen fàcilment deixant doloroses erosions que poden interferir en la correcta alimentació. Sobretot es localitzen a mucosa oral, paladar tou i llavis i gingivitis.

- La biòpsia, immunofluorescència directa (IF) i la immunofluorescència indirecta (IFI) confirmen el diagnòstic. El tractament consisteix en corticoides a dosis altes i immunosupressors.

- El pèmfig vulgar és rar. Sol aparèixer entre els 40 i 60 anys, sense distinció entre sexes. És important tenir-lo present a l'hora de plantejar un diagnòstic diferencial davant un quadre clínic compatible, donat que l'evolució pot arribar a ser fatal.

Bibliografia

(1) Fitzpatrick, Atlas en color y sinopsis de dermatologia clínica. 6 edició. Editorial panamericana. 2014 (2) Bologna JJ, ed. al. Dermatology Essentials. Elsevier Saunders, 2014. (3) Suárez-Fernández, R. Dermatología en urgencias; guía pràctica. Editorial panamericana. 2014 (4) Oral involvement in autoimmune bullous diseases. Marcia Ramos-e-Silva, et al. Clinics in

