

HIJO DE MADRE CON PENFIGO VULGAR

Dr. Fredy Rodríguez Pautt

Médico becario. División Neonatología. Hospital Materno Infantil Ramón Sardá

Dra. Cecilia M. Simoni

Médica residente. División Neonatología. Hospital Materno Infantil Ramón Sardá

Introducción

Dado que en febrero del año en curso se reportó un caso de embarazo y pénfigo vulgar en el Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, decidimos hacerlo conocer y a su vez efectuar una búsqueda bibliográfica que nos ampliara los conocimientos sobre esta enfermedad autoinmune poco frecuente, su relación con el embarazo y su repercusión sobre el recién nacido.

Caso clínico

Antecedentes maternos

Edad: 28 años, caucásica, procedente del Gran Buenos Aires.

Antecedentes familiares

No relevantes.

Antecedentes personales

Se le efectuó en noviembre de 1993 el diagnóstico de *pénfigo vulgar* presentando un cuadro de ampollas en tronco con costras serohemáticas en su superficie, lesiones erosivas en boca y mucosas, microadenopatía inguinal acompañada de prurito generalizado, cefalea, mareo y decaimiento general de cinco meses de evolución. Fue tratada en varias ocasiones sin mejoría, con estudios previos de HIV (negativo), VDRL (negativo) y autoinmunes (negativos).

Su enfermedad se confirmó por biopsia de piel. Recibió tratamiento con Prednisona 80 mg/día.

En julio de 1995 sufre una recaída, realizándose nuevamente los siguientes estudios:

1. Serología inmunofluorescencia directa que reportó anticuerpos

2. Biopsia de piel por inmunofluorescencia directa, reportando:
 - Antigamma A (negativo)
 - Antigamma M (negativo)
 - Antigamma (positivo) intercelular
 - Anti C3 (positivo) zona dermoepidérmica
 - Anti C3 (positivo débil) intercelular basal.

Continuó con igual tratamiento (Prednisona 80 mg/día).

En interconsulta con endocrinología se detectó *insuficiencia suprarrenal* secundaria a su patología de base.

Antecedentes obstétricos

G: I P: 0 AB: 0

F.U.M.: 5/VI/97

F.P.P.: 15/II/98

En noviembre de 1997 presenta una nueva recaída cursando las 19 semanas de embarazo; se la medica con Deltisona 80 mg/día y continuó con esta medicación hasta el parto y puerperio.

El embarazo fue controlado en el servicio de obstetricia del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá; los estudios habituales fueron normales.

En febrero de 1998, a las 35 semanas de gestación se detecta por ecografía prenatal retardo del crecimiento intrauterino (R.C.I.U.) con 32 semanas y placenta grado II-III. Se internó para control de la vitalidad fetal la cual se halló conservada. Se decide la interrupción del embarazo (cesárea abdominal) por retardo del crecimiento intrauterino con N.S.T. no reactivo y rotura prematura de membranas.

Antecedentes del recién nacido

Sexo: masculino

El pénfigo durante el embarazo es tan similar al herpes gestacional que requiere evaluación anatomopatológica e inmunofluorescencia para establecer diagnóstico diferencial.

P.N.: 1.850 g (Pc. < 3)

Talla: 41 cm (Pc. < 3)

P.C.: 30 cm (Pc. < 3)

Apgar: 8/9

E.G. por examen físico: 38 semanas

No requirió reanimación

E.A.B.c.: PH.: 7,18; EB: -10.

Ingresa a la unidad de cuidados intensivos neonatales inmediatamente con diagnóstico de:

- R.N.T.B.P.E.G. (R.C.I.U. armónico)

- Dificultad respiratoria

- Hipoglucemia

Se administró oxígeno con halo no excediendo la FiO_2 de 60% y resolviendo el cuadro a las 13 horas de vida.

Se hemocultivó y se medicó con antibióticos, los cuales se suspendieron a las 48 horas con cultivos negativos y paciente asintomático.

Se corrigió la hipoglucemia quedando con un flujo de glucosa elevado (7 mg/kg/min).

A las 72 horas de vida presenta lesiones erosivas, pápulas, vesículas eritematosas en miembros superiores, rodillas y tronco. Fue evaluado por los integrantes del servicio de *dermatología infantil* planteándose el diagnóstico diferencial entre pénfigo vulgar y dermatitis por contacto.

El resultado de la *serología* fue negativo para anticuerpos antipiel y la *biopsia* reportó leve depósito de C3 en capa basal sin significado. Por lo que se descarta del diagnóstico de pénfigo vulgar.

Por estudio anatomopatológico se informó *placenta* del tercer trimestre con villitis mononuclear extensa.

A los 18 días de vida el recién nacido es dado de alta en buen estado general, con un peso de 2.140 g, sin lesiones en la piel, con curva de peso en ascenso y alimentándose con leche materna más complemento.

Comentarios

Pénfigo y embarazo

El pénfigo tiene una incidencia que varía de 0,5 a 3,2 casos por 100.000 habitantes y por año. La ocurrencia de esta enfermedad autoinmune ¹ es extremadamente rara. El pénfigo durante el embarazo es tan similar al herpes gestacional que requiere evaluación anatomopatológica e inmunofluorescencia para establecer diagnóstico diferencial.

Involucra en la embarazada un *riesgo de aborto del 14 al 27%*, aunque esto posiblemente sea una

sobreestimación, ya que las mujeres embarazadas con pénfigo que dieron a luz bebés normales pudieron haber sido reportadas con menor frecuencia ².

La terminación del embarazo en *parto vaginal es el método de elección*, sin embargo el trauma local puede agravar las lesiones presentes en la zona ².

La propia enfermedad así como el tratamiento con corticoides pueden complicar la cicatrización de la herida de una cesárea ².

La *lactancia materna* no está contraindicada a pesar de que puedan ocurrir lesiones locales y existe la posibilidad de transmisión pasiva de anticuerpos al recién nacido ³.

Manejo terapéutico

Las experiencias con corticoides en dosis bajas y altas en embarazadas con lupus y otras enfermedades autoinmunes hacen que el uso de corticoides sea actualmente una terapéutica razonablemente segura ⁴.

Existe sólo un pequeño *riesgo de teratogenia* (paladar hendido) y retardo del crecimiento intrauterino reportados cuando se administraron dosis altas en el embarazo temprano ⁴.

Es recomendable comenzar el tratamiento con corticoides pasadas las doce semanas de gestación para evitar el riesgo de teratogenia ².

Azatioprina, ciclofosfamida y metotrexate ³ también se utilizan en la terapéutica del pénfigo pero deben ser evitados debido a que provocan inmunosupresión y teratogenia ².

La *plasmaféresis* se reserva para casos resistentes a altas dosis de corticoides ².

corticoides 2.

Debido a la alta incidencia de abortos (27%) se recomienda un *seguimiento obstétrico estricto* con ecografías periódicas ².

Deben realizarse *cultivos de vagina y cérvix* frecuentemente para pesquisar cualquier infección materna secundaria al tratamiento con corticoides ⁴.

Pénfigo en el recién nacido

El pénfigo abarca un grupo de enfermedades ampollares de la piel; de los grupos más grandes, el pénfigo vulgar y el foliáceo, el pénfigo vulgar es causante de patología neonatal mucho más frecuentemente. Esta afectación se atribuye al pasaje pasivo de anticuerpos (IgG) maternos a través de la placenta ¹.

Hasta 1995 existieron sólo 23 casos descritos en la bibliografía inglesa; de esta información se desprende que ocasionalmente pueden aparecer lesio-

Ocasionalmente pueden aparecer lesiones cutáneas en el neonato independientemente de la severidad del pénfigo materno, pero tienen una escasa importancia clínica.

nes cutáneas en el neonato independientemente de la severidad del pénfigo materno, pero tienen una escasa importancia clínica ³.

Por otra parte, contrariamente a lo que se pensaba en el pasado, el pénfigo vulgar puede *estar asociado con prematuridad y muerte fetal*, complicaciones que parecen ser exclusivas de embarazadas con pénfigo severo ³.

Conclusiones

Es muy poco frecuente hallar la asociación pénfigo vulgar y embarazo y, además, son escasos los reportes publicados. El caso descrito reafirma la literatura precedente; observamos que a pesar de que la madre sufrió una recaída durante el embarazo y recibió tratamiento con corticoides, el recién nacido presentó únicamente R.C.I.U. armónico y lesiones de piel inespecíficas, sin manifestar la enfermedad.

Por otra parte el niño fue dado de alta con

lactancia materna ya que ésta no está contraindicada, favoreciendo un adecuado vínculo y crecimiento.

Agradecimientos

Servicio de Dermatología HMIR Sardá.

Bibliografía

1. Wasserstrum N. et al. Tranplacental transmission of pemphigus. JAMA. 1983 Mar 18; 29 (11):1480-1482.
2. Daniel Y, Shenhav M, Botcham A, Peyser MR, Lessin JB. Pregnancy associated with pemphigus. Br J Obstet Gynaecol (England) Aug 1995; 102:667-9.
3. Ruach M, Ohel G, Rahav D, Samueloff A. Pemphigus vulgaris and pregnancy. Obstet Gynecol Surv Oct 1995; 10:755-60.
4. Virgili A, Corazza M, Vesce F, Garutti P, Mollica G, Califano A. Pemphigus in pregnancy (letter). Acta Derm-Venereal. 1995; 75:172-190.

*La ciencia está lejos de ser un instrumento de conocimiento perfecto.
Simplemente es el mejor que tenemos.*

CARL SAGAN