

Revista médica de Panamá

CASOS DE INTERÉS CLÍNICO

Enfermedad ampollosa autoinmune: reporte de caso de pénfigo vulgar.

[Autoimmune blistering disease: case report of pemphigus vulgaris]

Emanuel E. Atencio Z. ¹ , Moisés A. Delvalle A. ² , Erick J. González P. ³ ,
Alejandro M. Rodríguez G. ⁴

1. Universidad de Panamá, Facultad de Medicina, Panamá. 2. Universidad de Panamá, Facultad de Medicina, Panamá. 3. Universidad de Panamá, Facultad de Medicina, Panamá. 4. Universidad de Panamá, Facultad de Medicina, Panamá

Palabras Claves

Pénfigo vulgar; corticoides;
azatioprina; agentes
inmunosupresores.

Keywords:

Pemphigus vulgaris; glucocorticoids;
azathioprine; immunosuppressive
agents

Correspondencia

Emanuel Atencio
emanuel.a.atencio@gmail.com

Moisés A. Delvalle A.

mdelvalle2952@gmail.com

Erick J. González P.

erickjaviergp2127@gmail.com

Alejandro M. Rodríguez G.

alejotaz22@gmail.com

Recibido

23 de abril de 2026

Aceptado

8 de mayo de 2026

Uso y reproducción

© 2025. Artículo de acceso abierto.
Creative Common CC-BY 4.0

DOI <https://doi.org/10.48204/medica.v46n2.a9787>

Resumen

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmune crónica con formación de ampollas intraepidérmicas por acantolisis, que afecta piel y mucosas con alta morbilidad si no se controla oportunamente. Se presenta el caso de un hombre de 57 años con antecedente de pénfigo vulgar, que consultó por un brote progresivo de siete meses de evolución con lesiones ampollosas generalizadas, prurito y falta de respuesta al tratamiento ambulatorio con corticosteroides e inmunosupresores. Al ingreso, el paciente se encontraba hemodinámicamente estable. El examen físico evidenció ampollas flácidas, erosiones y costras serohemáticas en tronco, extremidades y cuero cabelludo. Los laboratorios mostraron leucocitosis con neutrofilia, linfopenia relativa y elevación de reactantes de fase aguda, sin compromiso renal ni de coagulación. Durante la hospitalización recibió corticosteroides intravenosos, azatioprina, antihistamínicos y manejo tópico antibacteriano, con evolución favorable: resolución progresiva de ampollas activas hacia costras secas y cicatrización adecuada. Fue dado de alta con corticoides sistémicos, azatioprina, metotrexato, omeprazol y antibioticoterapia tópica preventiva. Este caso resalta la importancia del manejo intrahospitalario en el pénfigo vulgar recurrente y refractario. La optimización del tratamiento inmunosupresor, el monitoreo continuo y la antibioticoterapia tópica preventiva son elementos clave para prevenir complicaciones y mejorar los resultados clínicos.

Abstract

Pemphigus vulgaris is a chronic autoimmune blistering disorder characterized by intraepidermal blister formation secondary to acantholysis, primarily affecting the skin and mucous membranes. Without adequate treatment, it follows a relapsing course with significant morbidity. We present the case of a 57-year-old male with a known history of pemphigus vulgaris who sought medical attention for a seven-month progressive blistering eruption with generalized distribution, associated with pruritus and refractory to outpatient corticosteroids and

immunosuppressive agents. Upon admission, the patient was hemodynamically stable. Physical examination revealed flaccid blisters, erosions, and serohematic crusts involving the trunk, extremities, and scalp at varying stages of evolution. Laboratory findings showed leukocytosis with neutrophilia, relative lymphopenia, and elevated acute-phase reactants, with no evidence of renal dysfunction or coagulation abnormalities. During hospitalization, treatment included intravenous corticosteroids, azathioprine, antihistamines, and topical antibacterial therapy, resulting in a favorable clinical course with progressive resolution of active blisters into dry crusts and adequate wound healing. The patient was discharged on systemic corticosteroids, azathioprine, methotrexate, omeprazole, and prophylactic topical antibiotic therapy. This case underscores the critical role of inpatient management in recurrent and refractory pemphigus vulgaris. Optimization of immunosuppressive therapy, continuous monitoring, and prophylactic topical antibiotic therapy are essential to prevent complications and improve clinical outcomes.

INTRODUCCIÓN

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmune potencialmente grave, caracterizada por la formación de ampollas intraepidérmicas secundarias a acantólisis, resultado de la pérdida de adhesión entre queratinocitos mediada por autoanticuerpos dirigidos contra desmogleínas 1 y 3 [1-2]. Esta alteración estructural da lugar a ampollas flácidas que se rompen con facilidad, originando erosiones cutáneas y mucosas dolorosas, siendo la cavidad oral uno de los sitios de presentación más frecuentes.[3]

Se trata de una patología poco frecuente, con una incidencia estimada de aproximadamente 0.7 a 5 casos por millón de habitantes por año, que afecta principalmente a adultos de mediana edad [4]. Desde el punto de vista clínico, el pénfigo vulgar presenta un curso crónico y recidivante, con brotes caracterizados por lesiones vesiculoampollosas generalizadas, que pueden asociarse a prurito, dolor y compromiso funcional significativo. [3]

El tratamiento del pénfigo vulgar se orienta inicialmente a lograr un control rápido de la enfermedad y, posteriormente, a mantener la remisión con la menor toxicidad posible. Generalmente, se basa en el uso de corticosteroides sistémicos, solos o en combinación con agentes inmunosupresores como azatioprina o micofenolato mofetilo, con el objetivo de reducir la actividad autoinmune y limitar la aparición de nuevas lesiones. [5] No obstante, la necesidad de tratamientos prolongados y el uso de inmunosupresión conllevan un riesgo significativo de efectos

adversos, especialmente infecciones secundarias, lo que hace fundamental un manejo cuidadoso y un monitoreo continuo del paciente. [5]

En este contexto, se presenta el caso de un paciente masculino de 57 años con antecedente conocido de pénfigo vulgar, quien desarrolló un cuadro clínico recidivante y refractario al tratamiento ambulatorio, requiriendo manejo intrahospitalario para el control de la enfermedad y la prevención de complicaciones.

Presentación del caso clínico

Masculino de 57 años, con antecedente patológico personal de pénfigo vulgar, sin alergias conocidas ni transfusiones previas. Antecedente quirúrgico: fractura de 1° a 3° metacarpos derecho. Niega tabaquismo, alcoholismo y uso de drogas ilícitas.

- Historia actual: Brote de múltiples lesiones ampollosas, bullas y vesículas de tamaño variable en extremidades, espalda y tórax, con prurito, de aproximadamente 7 meses de evolución. Tratamiento ambulatorio previo: prednisona 10 mg/día, ácido fólico 5 mg/día, metotrexato 10 mg los sábados y acetato de aluminio, sin mejoría sostenida. Hospitalización previa en septiembre de 2025 por brote similar.
- Ingreso hospitalario: Hospital Dr. Rafael Estévez (CSS, Aguadulce), servicio Docencia-HRE. Fecha de admisión: 06/10/2025. Días

hospitalizados: 16. Fecha de egreso:
22/10/2025.

Examen físico:

- Signos vitales: PA 120/70 mmHg, pulso 80 lpm, FR 18 rpm.
- Piel: Costras y ampollas de tamaño variable en extremidades, abdomen, espalda y tórax.
- Cabeza: normocéfalo, sin deformidades; lesiones en cuero cabelludo; mucosa oral ligeramente seca.
- Cuello: sin masas ni adenopatías.
- Cardiopulmonar: Tórax simétrico, murmullo vesicular presente, sin ruidos adventicios. Ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos ni galope.
- Abdomen: Blando, depresible, no doloroso.
- Extremidades: Simétricas, sin edemas; múltiples lesiones ampollosas, bullas y vesículas de tamaño variable.
- Neurológico: Glasgow 15/15.



Figura 2. Vista lateral del tronco: múltiples erosiones con costras serohemáticas y ampollas flácidas con contenido seroso.



Figura 1. Flanco lateral izquierdo: erosiones y costras hemorrágicas, ampollas en distintas fases de evolución y eritema difuso.



Figura 3. Dorso de mano derecha: erosiones extensas con costras hemorrágicas y serosas en dorso, dedos y región periungueal. Piel con cambios de liquenificación.



Figura 4. Tórax anterior y abdomen: eritema difuso, erosión ampollosa periumbilical con costra serohemática.

Tabla 1. Laboratorios al ingreso (CSS Hospital Dr. Rafael Estévez, noviembre de 2025).

Parámetro	Resultado
Leucocitos	10.69 x10 ³ /μL
Neutrófilos #	8.24 x10 ³ /μL
Linfocitos #	0.90 x10 ³ /μL
Hemoglobina	14.1 g/dL
Hematocrito	42.8 %
Plaquetas	251 x10 ³ /μL
Fibrinógeno	480 mg/dL
TP	10.3 seg
TPT	27.4 seg
INR	0.85
Glucosa	127 mg/dL
BUN	16 mg/dL
Creatinina	0.9 mg/dL
Sodio	135 mEq/L
Potasio	3.6 mEq/L
CPK	136 U/L

Curso de la hospitalización:

- Medicamentos de ingreso: hidrocortisona 100 mg IV c/8h, clorfenamina 1 ampolla IV c/día a las 9 PM, azatioprina 50 mg VO al mediodía, omeprazol 20 mg VO al mediodía.
- Profilaxis antibacteriana tópica con oxacilina y fusidato sódico.
- Monitoreo clínico continuo con ajustes graduales del esquema. Las lesiones evolucionaron de ampollas activas a costras secas con mejoría progresiva.
- Al egreso el paciente refirió sentirse bien y fue considerado apto para el alta con recomendaciones.

Tratamiento al egreso:

- Prednisona 50 mg VO: 1 tab en desayuno × 10 días.
- Azatioprina 50 mg VO: 1 tab en desayuno y almuerzo.
- Omeprazol 20 mg VO: c/día en desayuno y almuerzo.
- Metotrexato 2.5 mg VO: 2 tab los sábados (8am y 8pm).
- Hidrocortisona tópica: 1 aplicación al acostarse.
- sódico 2%, ungüento: 4 aplicaciones/día vía tópica.

DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar (PV) representa la forma más frecuente y grave del grupo de los pénfigos, con una incidencia mundial estimada de 0.1 a 0.5 por cada 100,000 habitantes por año [2]. Históricamente, la enfermedad se asociaba con una mortalidad superior al 90% en ausencia de tratamiento; sin embargo, con la introducción de los corticosteroides sistémicos esta cifra ha disminuido significativamente, situándose en la actualidad alrededor del 5–10%, siendo la sepsis la principal causa de muerte en estos pacientes [1,6].

Desde el punto de vista fisiopatológico, el PV se produce por la presencia de autoanticuerpos IgG dirigidos contra las desmogleínas 1 y 3, componentes esenciales de los desmosomas del epitelio escamoso. La unión de estos autoanticuerpos interfiere con la adhesión intercelular de los queratinocitos, desencadenando un proceso de acantólisis que conduce a la formación de ampollas intraepidérmicas flácidas, típicamente supra basales, que afectan tanto piel como mucosas [3,7]. Este mecanismo explica la fragilidad de las lesiones y su tendencia a evolucionar rápidamente hacia erosiones dolorosas.

El caso presentado corresponde a un masculino de 57 años con diagnóstico previo de PV que consultó por un brote activo generalizado tras tratamiento ambulatorio insuficiente. Este patrón es consistente con la historia natural del PV, enfermedad crónica con recaídas frecuentes. Estudios de seguimiento a largo plazo reportan que hasta el 50% de los pacientes experimentan recaídas luego de alcanzar la remisión, lo que subraya la necesidad de ajustar oportunamente el esquema inmunosupresor ante la presencia de actividad clínica persistente. [1,2]

El esquema terapéutico empleado — hidrocortisona 100 mg IV c/8h, azatioprina oral, omeprazol y clorfeniramina— es

coherente con las guías actuales de manejo del PV activo. Los corticosteroides sistémicos continúan siendo el pilar del tratamiento de inducción. La azatioprina se utiliza como agente inmunosupresor ahorrador de esteroides, permitiendo reducir la dosis acumulada y los efectos adversos asociados [1,5,6]. La elección de este esquema resulta particularmente relevante en pacientes con enfermedad activa o refractaria, como en el caso descrito.

El uso de metotrexato semanal al egreso es una alternativa válida como agente inmunosupresor coadyuvante en pacientes con PV, especialmente cuando se requiere potenciar la inmunosupresión o se presentan limitaciones con la azatioprina. Diversos estudios han demostrado su utilidad dentro del espectro de opciones terapéuticas disponibles, contribuyendo al control de la actividad de la enfermedad [2,6].

La evolución intrahospitalaria fue favorable, con transformación de las ampollas activas en costras secas al egreso. La adición de fusidato sódico tópico y oxacilina se justifica por el riesgo de sobreinfección bacteriana en las áreas erosionadas: la piel desnuda actúa como puerta de entrada para patógenos como *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*, principales causas de mortalidad en estos pacientes. [8,9]

Finalmente, este caso pone de manifiesto la relevancia de una reevaluación terapéutica oportuna en pacientes con pénfigo vulgar que presentan actividad persistente, así como la necesidad de individualizar el tratamiento según la respuesta clínica. Además, destaca el papel fundamental del manejo intrahospitalario en el control de brotes severos y en la prevención de complicaciones infecciosas, principales determinantes de morbilidad. [1,3]

CONCLUSIÓN

Este caso ilustra la presentación y manejo intrahospitalario del pénfigo vulgar en brote activo en un paciente adulto de 57 años. La evolución favorable con el esquema combinado de corticosteroides sistémicos e inmunosupresores confirma la eficacia del tratamiento estándar cuando se aplica de

manera oportuna y supervisada. Destacamos la importancia de la continuidad del seguimiento dermatológico ambulatorio, la educación al paciente sobre el cuidado de la piel y el reconocimiento precoz de las recaídas, como pilares del manejo a largo plazo del pénfigo vulgar.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimiento especial al servicio de Dermatología del Hospital Dr. Rafael Estévez de la Caja de Seguro Social de Aguadulce, y al Dr. Baltazar Montecer,

especialista en Dermatología, por la orientación clínica y el seguimiento del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- [1]. Murrell DF, Peña S, Joly P, et al. Diagnosis and management of pemphigus: recommendations by an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(3):575–585.
- [2]. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. *Lancet*. 2019;394(10201):882–894.
- [3]. Feldman RJ, Ahmed AR. Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of pemphigus. *UpToDate*.
- [4]. Kneisel A, Hertl M. Autoimmune bullous skin diseases. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2011;9(10):844–856.
- [5]. Feldman RJ, Ahmed AR. Initial management of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *UpToDate*.
- [6]. Patel F, Fitzmaurice S, Duong C, et al. Effective strategies for the management of pemphigus vulgaris. *Indian Dermatol Online J*. 2024;15(1):15–25.
- [7]. Hanieh K, Mahmoudi M, Rastin M, et al. Evaluation of desmoglein 1 and 3 autoantibodies in pemphigus vulgaris. *Iran J Allergy Asthma Immunol*. 2020;19(3):257–264.
- [8]. Gonzalez-Rodriguez JC, Cristofori M, Antunez Oliva JA, et al. A case report of pemphigus vulgaris initially misdiagnosed as tinea capitis. *Cureus*. 2025.
- [9]. Toste A, Machado H, Almeida JC, et al. Herpes simplex virus type-1 infection as a trigger for pemphigus vulgaris. *Cureus*. 2025.