

## **Pénfigo Vulgar, reporte de un caso en el sistema penitenciario costarricense, manejo médico-legal**

**Rafael González Cortes**

e-mail: [drgonzalezc1989@gmail](mailto:drgonzalezc1989@gmail.com)

Servicios médicos penitenciarios,  
Ministerio de Justicia y Paz, Costa Rica;  
Coordinador de los Servicios Médicos  
de la Unidad de Atención Integral 20 de diciembre de 1979;  
Docente Universitario, Universidad Latina de Costa Rica, sede Guápiles;  
Revisor Externo para ScienceDomain;  
Maestrando Salud Pública, Junta Directiva de  
Asociación de Médicos del Caribe (AMECARI);  
creador de @aula\_invertida\_cr.

### **RESUMEN**

El término pénfigo aplica a un grupo de enfermedades ampollares de origen autoinmune, graves y crónicas, que comprometen la piel y las mucosas. El Pénfigo Vulgar, la más frecuente de estas abarcando cerca del 80%.

Su baja incidencia, el curso crónico e insidioso de las lesiones mucocutáneas, asociado a los síntomas sistémicos, constituyen un verdadero reto diagnóstico, lo cual, en muchas ocasiones genera diagnósticos tardíos y/o disyuntivas respecto a otros diagnósticos diferenciales.

Previo al advenimiento de los corticoesteroides en 1950, la mortalidad era sumamente elevada, actualmente la tasa de mortalidad general alcanza aproximadamente el 10% de todos los diagnósticos.

Dicha morbi-mortalidad está muy asociada a la inmunosupresión iatrogénica, la cual genera que la mayoría de las muertes sean secundarios a cuadros infecciosos.

La medicina penitenciaria tiene particularidades, por lo que este tipo de casos constituyen verdaderos retos diagnósticos, y posterior al mismo velar por condiciones mínimas para el cuidado de este tipo de casos resulta prácticamente imposible. Las cárceles son entornos de alto riesgo para la transmisión de enfermedades contagiosas y existen desafíos considerables para manejar los brotes en ellas tal como indican Beaudry G, Zhong S, Whiting D, Javid B, Frater J, Fazel S. Managing (2020).

En estos casos surge el incidente de enfermedad, también denominado en otros países como estado de salud, es un mecanismo legal derivado de un derecho fundamental inherente a todo ser humano, que es el derecho a la vida, el cual busca garantizar en todo

momento que el privado de libertad cuente con una adecuada atención de su salud, estableciendo que si se determina la existencia de un deterioro o daño, que pueda poner en riesgo la salud del privado de libertad por su permanencia en el centro penal según Castro V, Montoya S, Trejos R, Shang Wu H (2013) .

**Palabras claves:** Pénfigo Vulgar, Prisiones, Manejo de Atención al Paciente, Derechos Civiles

## **Pemphigus Vulgaris, report of a case in the Costa Rican prison system, medical-legal management**

### **ABSTRACT**

Pemphigus term applies to a group of severe and chronic blistering diseases of autoimmune origin that involve the skin and mucous membranes. Pemphigus Vulgaris, the most frequent of these, encompassing about 80%.

Its low incidence, the chronic and insidious course of mucocutaneous lesions, associated with systemic symptoms, constitute a real diagnostic challenge, which, on many occasions, generates delays in diagnosis and / or disjunctions with respect to other differential diagnoses.

Before the advent of corticosteroids in 1950, mortality was extremely high, currently the general mortality rate reaches approximately 10% of all diagnoses.

In that way morbidity and mortality is closely associated with iatrogenic immunosuppression, which causes most deaths to be secondary to septic conditions.

Prison medicine has particularities, which is why this type of case constitutes real diagnostic challenges, and after it, ensuring minimum conditions for the care of this type of case is practically impossible. Prisons are high-risk settings for the transmission of contagious diseases and there are considerable challenges in managing outbreaks in them as indicated Beaudry G, Zhong S, Whiting D, Javid B, Frater J, Fazel S. Managing (2020).

In these cases, the incident of illness arises, also known in other countries as a state of health, it is a legal mechanism derived from a fundamental right inherent to every human being, which is the right to life, which seeks to guarantee at all times that the prisoner has adequate health care, establishing that if the existence of deterioration or damage is determined, it may put the health of the prisoner at risk due to their stay in the penal center according to Castro V, Montoya S, Trejos R, Shang Wu H (2013).

**Keys words:** Pemphigus, Prisons, Patient Care Management, Civil Rights

Artículo recibido: 25 marzo 2021

Aceptado para publicación: 29 abril 2021

Correspondencia: [drgonzalezc1989@gmail](mailto:drgonzalezc1989@gmail.com)

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

## PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de un paciente masculino de 44 años, persona privada de libertad, conocido sano, ex tabaquista 50 paquetes/año, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, ni quirúrgico traumáticos. Consultó a los servicios médicos penitenciarios por úlceras orales recurrentes de 2 meses de evolución, las lesiones orales fueron evolucionando hasta convertirse en placas blanquecinas muy friables. (Figura 1)

**Figura 1.** *Úlceras Orales Iniciales*



Valorado en Hospital Regional con diagnóstico de Candidiasis Pseudomembranosa, la cual no mejoró al tratamiento con Fluconazol y Nistatina. Posteriormente inicia con úlceras supurativas en zona genital, asociados a onicomadesis bilateral de los primeros ortejos (Figura 2), pérdida de peso importante y malestar general.

**Figura 2.** *Onicomadesis bilateral*



Los exámenes de laboratorio presentaban como hallazgos llamativos únicamente trombocitosis (825000 uL), (eosinofilia 1020 uL) y monocitosis (1600 uL). Anticuerpos contra HIV 1 y 2 negativo, marcadores tumorales (alfa feto proteína, antígeno carcinoembrionario, CA 19-9) con valores de referencia normales. Previo a la toma de la biopsia fue valorado por tres especialidades diferentes (otorrinolaringología, emergencias, gastroenterología).

Se realiza biopsia incisional de la piel en vesículas flácidas incipientes (Figura 3), la cual revela vasculitis linfocítica superficial compatible con pénfigo vulgar. El paciente es internado para recibir dosis altas de corticoesteroides (prednisolona 120 mg cada día) y Azatioprina.

**Figura 3.** *Vesícula Flácida incipiente*



El uso de la Azatioprina provocó una Hepatitis Aguda medicamentosa, lo cual obligó a la suspensión del medicamento, continuando únicamente con corticoesteroides orales. Durante su estadía Hospitalaria presentó una Enterocolitis por Clostridium Difficile la cual requirió de terapia antibiótica con Vancomicina. Se egresa para control con el servicio de Dermatología de Hospital Central.

La persona privada de libertad se encontraba a la orden del Instituto Nacional de Criminología, descontando sentencia de cinco años y cuatro meses de prisión, cumpliendo su sentencia el día siete de octubre de los dos mil veintiunos. Debido a la inmunosupresión severa secundaria al uso de corticoesteroides se tramita Incidente por enfermedad, al ser el centro penal no apto para el paciente en dicha condición, por tanto; fue concedido por el Juez Ejecutor de la Pena y colocado a las ordenes del Nivel de Atención en Comunidad.

## DISCUSIÓN

El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad crónica que se caracteriza por ampollas flácidas y erosiones, causadas por un fenómeno autoinmune con autoanticuerpos (inmunoglobulina G) circulantes contra componentes de la epidermis como expresa Ana G, M. Manteroa, L. Ruedaa, Daniel N, Gabriel, Leonardo D (2016), y actualmente sin cura como afirma Singh S (2011).

Según Cholera M y Chainani-Wu N (2016), representa el 80% de todos los casos de pénfigo, antes del advenimiento de la terapia con corticosteroides, el pénfigo era fatal, con una tasa de mortalidad de hasta el 75% en el primer año. Posteriormente, el uso adyuvante de inmunosupresores en la década de 1980 contribuyó a una disminución de la mortalidad por la propia enfermedad por debajo del 5% en las poblaciones de estudio y 0,021 por 100.000 habitantes en los EE. UU. Según Ben Lagha N, Poulesquen V, Roujeau JC, Alantar A, Maman L (2005), plantean que el 70% de los pacientes ven a más de cuatro profesionales antes de la confirmación del diagnóstico.

Como lo hace notar Rangel-Gamboa L, Vega-Memije ME, Acuña-Alonzo V, Granados-Arriola (2016), el pénfigo se ha observado en todas las edades y razas; predomina de los 30 a 60 años. Afecta ambos sexos, con discreto predominio en mujeres en una relación 1.6:1. La frecuencia varía de 0.5 a 3.2 por 100,000 habitantes por año. Existe asociación del pénfigo con los alelos HLA-DR14 (DR6) y HLA-DR1. Además como destaca Tavakolpour S, Mahmoudi H, Mirzazadeh A, Balighi K, Darabi-Monadi S, Hatami S, GhasemiAdl M (2020), encontraron aumento de los niveles de TNF- $\alpha$ , TGF- $\beta$ , interleucina (IL) -8, IL-10, IL-12, IL-17, IL-21; mientras que disminuyó los niveles de IL-2 e IL-23 en pacientes con pénfigo.

Existe evidencia que sugiere que la incidencia del pénfigo vulgar tiene un componente genético ya que existe una variación entre los grupos étnicos, con una mayor prevalencia en los judíos Ashkenazi y en los descendientes del Mediterráneo como afirma Kayani M, Aslam A (2017).

Con respecto a la patogenia, lo que la caracteriza es el hallazgo de autoanticuerpos IgG contra antígenos específicos, llamados desmogleinas 1 y 3, presentes en la superficie de los queratinocitos, cuya función es permitir la adherencia entre ellos. Por lo tanto, estos autoanticuerpos producen pérdida de la unión intercelular y causan la formación de ampollas evidenciada histopatológicamente por acantólisis de acuerdo con Ana G et al (2016).

Las lesiones iniciales son a menudo insidiosas y localizadas. La boca se ve afectada por úlceras persistentes, dolorosas y una sensación de ardor, que afecta el apetito, con una prevalencia combinada de pacientes con lesiones orales únicas o concurrentes con otras lesiones mucocutáneas fue del 90,3% según sostiene Batistella EÂ, Sabino da Silva R, Rivero ERC, Silva CAB (2021).

Las lesiones dermatológicas predominantemente asociadas según postula Kridin K, Patel PM, Jones VA, Cordova A, Amber KT (2020), son: vesículas (80,8%), pústulas (75,0%) y placas circundadas (63,6%).

La piel se va afectando varias semanas o meses después de que aparecen lesiones de la mucosa, con la apariencia de vesículas flácidas llenas de líquido transparente como lo hace notar, Ben Lagha N (2005).

Los primeros sitios afectados son los expuestos a traumatismos por fricción, incluida la mucosa bucal y lateral de la lengua a lo largo del nivel oclusal, o la encía, pero el PV puede ocurrir en cualquier sitio oral, especialmente si se expone a alimentos picantes o ácidos. Las lesiones comienzan como vesículas que se rompen fácilmente dejando erosiones y úlceras como afirma Porro AM y Hans Filho G (2019).

Según Ana G et al (2016) las lesiones cutáneas se suelen localizar en zonas seboreicas, como la cara, el cuero cabelludo, el cuello, el esternón, las axilas, la ingle, zona periumbilical y zonas de presión, como la espalda. Se presentan como vesículas o ampollas sobre placas eritematosas o piel de aspecto normal. El paciente puede experimentar prurito, dolor o malestar local, presentan signo de Nikolsky y de Asboe-Hansen positivos.

Por otra parte, la aparición y la progresión del pénfigo posiblemente dependen de la interacción de varios factores, algunos conocidos y otros aún por descubrir. La naturaleza de la mayoría de estos factores es actualmente desconocida. Sin embargo, se han reportado como desencadenantes algunos medicamentos (penicilamina, cloroquina, imiquimod), radioterapia, virus, el uso de cosméticos, vacunas, factores genéticos, nutrientes, micronutrientes, embarazo, estrés y varios otros desencadenantes. como dice Rangel-Gamboa L et al. (2016).

El diagnóstico se confirma mediante la combinación de hallazgos clínicos, inmunofluorescencia directa y, en ocasiones, pruebas de autoanticuerpos. La inmunofluorescencia directa que involucra una biopsia perilesional tomada de

aproximadamente 1 cm de la lesión es actualmente el estándar de oro para el diagnóstico de pénfigo vulgar según Kayani M, Aslam A (2017).

Al igual que en otros estudios, encontramos que Prednisolona e inmunosupresores fueron los pilares de la terapia utilizada. Los regímenes de tratamiento se determinaron en función de la severidad del pénfigo, en general los casos leves se trataron únicamente con prednisolona (dosis inicial alta de 1 mg/kg/día), dapsona y corticosteroides tópicos según Porro AM y Hans Filho G (2019).

Según argumenta Kridin K. (2018), los casos moderados y severos se trataron con una combinación de prednisolona e inmunosupresores (88% requirieron inmunosupresores, incluyendo azatioprina, ciclofosfamida, micofelonato etc.). Casos severos refractarios al tratamiento mencionado utilizaron rituximab, sin embargo, como menciona Tavakolpour S, Mahmoudi H, Balighi K, Abedini R, Daneshpazhooh M. (2018), la neumonía por *Pneumocystis carinii* y la septicemia se encontraron como los dos eventos adversos fatales y graves asociados con el uso de este medicamento.

Cabe destacar que como indica Zhao CY, Murrell DF (2015) y Martin LK, Werth V, Villanueva E, Segall J, Murrell (2009), la estrategia de tratamiento óptima para el pénfigo vulgar sigue sin estar clara.

Dentro de las medidas no farmacológicas se encuentra, la higiene dental diaria y la profilaxis profesional, al menos con raspado y pulido supragingival los cuales han mejorado significativamente la extensión de la lesión como manifiestan Garcia-Pola MJ, Rodriguez-López S, Fernánz-Vigil A, Bagán L, Garcia-Martín JM. (2019).

Se ha informado de la tasa de mortalidad general en el pénfigo vulgar es del 5 al 9%, y la causa más común de la muerte se atribuye a los efectos secundarios del tratamiento según menciona Mi Ri Kim, Hyeon Chang Kim, Soo-Chan Kim (2011).

Como plantea Ugalde J (1996), en Costa Rica la atención médica de los privados de libertad está garantizada en principio por un Convenio de Prestación de Servicios Médicos al Sistema Penitenciario Nacional, establecido entre la Caja Costarricense de Seguro Social y el Ministerio de Justicia en marzo de 1980. El médico a cargo presentará un informe al director cada vez que estime que la salud física y mental de un recluso haya sido o pueda estar afectada por la prolongación, o por una modalidad cualquiera de la reclusión.

En este caso corresponde a una enfermedad que no pueden ser atendidas de manera adecuada en el centro penal. En el privado de libertad que se encuentra cumpliendo una



condena lo que se busca siempre es determinar si éste sufre una enfermedad que ponga en riesgo su vida si se mantiene dentro del centro penal como indican Castro V et al. (2013).

## **CONCLUSIONES**

El Pénfigo Vulgar constituye la causa más frecuente de enfermedades ampollares crónicas autoinmunes, con una incidencia relativamente baja y de predominio en la edad adulta. Se sabe de la presencia de factores genéticos predisponentes, asociados a ciertos desencadenantes externos desarrollan la aparición clínica de la enfermedad. Su diagnóstico requiere alta sospecha clínica complementado con una biopsia de la zona perilesional, el tratamiento depende de la severidad del cuadro, sin embargo; tienen como denominador común el uso de inmunosupresores. La mortalidad actualmente se encuentra asociada a procesos infecciosos secundarios a la inmunosupresión iatrogénica.

Múltiples estudios han encontrado que las instituciones correccionales pueden servir como reservorios importantes de enfermedades contagiosas, por tanto; resulta imperioso dentro del quehacer clínico, el manejo integral, incluidas las acciones médico-legales que garanticen el derecho al disfrute más alto de salud posible.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- Luis Fernando Castro Vargas, Kattia Montoya Salas, Micxy Jannid Trejos Romanini, Shang Wu Hsieh, Incidente de enfermedad: un derecho exclusivo del indiciado que supone la protección de su integridad física y mental dentro del sistema carcelario, *Med. leg. Costa Rica* vol.30 n.2 Heredia Sep. 2013.
- Bellelli AG, Mantero NM, Rueda ML, Navacchia D, Cao G, De Lillo L, Grees SA. Pénfigo vulgar de la infancia, a propósito de un caso [Childhood pemphigus vulgaris, a case report]. *Arch Argent Pediatr.* 2016 Dec 1;114(6):e457-e460. Spanish. doi: 10.5546/aap.2016.e457. PMID: 27869434
- Ben Lagha N, Poulesquen V, Roujeau JC, Alantar A, Maman L. Pemphigus vulgaris: a case-based update. *J Can Dent Assoc.* 2005 Oct;71(9):667-72. PMID: 16271165.
- Rangel-Gamboa L, Vega-Memije ME, Acuña-Alonzo V, Granados-Arriola J. HLA clase II en pacientes mexicanos con pénfigo vulgar: epítipo compartido para autoinmunidad [HLA class II in Mexican patients with pemphigus vulgaris: shared epitope for autoimmunity]. *Gac Med Mex.* 2016 Sep-Oct;152(5):587-591. Spanish. PMID: 27792691.

- Kayani M, Aslam AM. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris. *BMJ*. 2017 Jun 8;357:j2169. doi: 10.1136/bmj.j2169. PMID: 28596152.
- Mi Ri Kim , Hyeon Chang Kim, Soo-Chan Kim, Long-Term Prognosis of Pemphigus in Korea: Retrospective Analysis of 199 Patients, *Dermatology* 2011;223:182–188. Disponible: DOI: 10.1159/000332848.
- Kridin K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. *Immunol Res*. 2018 Apr;66(2):255-270. doi: 10.1007/s12026-018-8986-7. PMID: 29479654.
- Cholera M, Chainani-Wu N. Management of Pemphigus Vulgaris. *Adv Ther*. 2016 Jun;33(6):910-58. doi: 10.1007/s12325-016-0343-4. Epub 2016 Jun 10. PMID: 27287854; PMCID: PMC4920839.
- Tavakolpour S. Pemphigus trigger factors: special focus on pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Arch Dermatol Res*. 2018 Mar;310(2):95-106. doi: 10.1007/s00403-017-1790-8. Epub 2017 Nov 6. PMID: 29110080.
- Porro AM, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus - Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol*. 2019 Apr;94(2 Suppl 1):20-32. doi: 10.1590/abd1806-4841.2019940206. Epub 2019 Jun 3. PMID: 31166407; PMCID: PMC6544031.
- Beaudry G, Zhong S, Whiting D, Javid B, Frater J, Fazel S. Managing outbreaks of highly contagious diseases in prisons: a systematic review. *BMJ Glob Health*. 2020 Nov;5(11):e003201. doi: 10.1136/bmjgh-2020-003201. PMID: 33199278; PMCID: PMC7670855.
- Ugalde, J. (1996/1997). La valoración médico legal del privado de libertad enfermo. Instituto Nacional de Medicina Legal y Ciencias Forenses. (2009, abril). Reglamento técnico para la determinación médico forense de estado de salud en persona Privada de libertad. Versión 01.
- Tavakolpour S, Mahmoudi H, Balighi K, Abedini R, Daneshpazhooh M. Sixteen-year history of rituximab therapy for 1085 pemphigus vulgaris patients: A systematic review. *Int Immunopharmacol*. 2018 Jan;54:131-138. doi: 10.1016/j.intimp.2017.11.005. Epub 2017 Nov 10. PMID: 29132070.
- Zhao CY, Murrell DF. Pemphigus vulgaris: an evidence-based treatment update. *Drugs*. 2015 Feb;75(3):271-84. doi: 10.1007/s40265-015-0353-6. PMID: 25655250.

- Tavakolpour S, Mahmoudi H, Mirzazadeh A, Balighi K, Darabi-Monadi S, Hatami S, GhasemiAdl M, Daneshpazhooh M. Pathogenic and protective roles of cytokines in pemphigus: A systematic review. *Cytokine*. 2020 May; 129:155026. doi: 10.1016/j.cyto.2020.155026. Epub 2020 Feb 10. PMID: 32058276.
- Batistella EÂ, Sabino da Silva R, Rivero ERC, Silva CAB. Prevalence of oral mucosal lesions in patients with pemphigus vulgaris: A systematic review and meta-analysis. *J Oral Pathol Med*. 2021 Mar 13. doi: 10.1111/jop.13167. Epub ahead of print. PMID: 33713362.
- Kridin K, Patel PM, Jones VA, Cordova A, Amber KT. IgA pemphigus: A systematic review. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Jun;82(6):1386-1392. doi: 10.1016/j.jaad.2019.11.059. Epub 2019 Dec 5. PMID: 31812619.
- Garcia-Pola MJ, Rodriguez-López S, Fernánz-Vigil A, Bagán L, Garcia-Martín JM. Oral hygiene instructions and professional control as part of the treatment of desquamative gingivitis. Systematic review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2019 Mar 1;24(2):e136-e144. doi: 10.4317/medoral.22782. PMID: 30818305; PMCID: PMC6441599.
- Martin LK, Werth V, Villanueva E, Segall J, Murrell DF. Interventions for pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009 Jan 21;(1):CD006263. doi: 10.1002/14651858.CD006263.pub2. PMID: 19160272.
- Singh S. Evidence-based treatments for pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, and bullous pemphigoid: a systematic review. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2011 Jul-Aug;77(4):456-69. doi: 10.4103/0378-6323.82400. PMID: 21727693.