

CASOS CLÍNICOS

Desafío terapéutico en un paciente con pénfigo foliáceo variedad símil “El Bagre”

Therapeutic challenge in a patient with pemphigus foliaceus variety similar to “El Bagre”

Juan Villalobos¹, Ana Laura Costa², Sabrina Merenzon³, Mónica Di Milia⁴ y Marcelo Label⁵

RESUMEN

El pénfigo es una enfermedad ampollar autoinmune (EAA), crónica, grave, que afecta la piel, las mucosas y los anexos cutáneos. Se asocia a factores genéticos y ambientales como el estrés emocional, fármacos, alimentos, virus e intervenciones quirúrgicas. Existen distintas formas clínicas que se clasifican, según la localización de la ampolla, en superficiales (subcórneo) y profundas (zona suprabasal); también están las variedades especiales, las cuales han sido poco descritas. Su tratamiento de primera línea incluye corticoides sistémicos y rituximab,

además de fármacos ahorradores de corticoides (azatioprina, mofetil micofenolato, ciclofosfamida y metotrexato). Presentamos un caso clínico cuya variedad de pénfigo no ha sido descrita en nuestro país. Esta enfermedad es más frecuente en Colombia y Brasil, y su tratamiento representó un desafío debido a las complicaciones presentadas.

Palabras clave: pénfigo foliáceo, rituximab, gammaglobulina, “El Bagre”.

Dermatol. Argent. 2026; 32(2): 156-159

ABSTRACT

Pemphigus is a severe, chronic autoimmune bullous disease (ABD) that affects the skin, mucous membranes, and cutaneous adnexa. It is associated with both genetic and environmental factors, including emotional stress, drugs, certain foods, viruses, and surgical interventions. Pemphigus has several clinical forms and is classified based on the level of blister formation: superficial (subcorneal), deep (suprabasal), and special/rare variants, which are less frequently described. First-line treatment involves systemic corticosteroids and rituximab, along with corticosteroid-sparing agents

(such as azathioprine, mycophenolate mofetil, cyclophosphamide, and methotrexate).

We present a clinical case of a pemphigus variant not previously described in our country. This specific disease is more commonly reported in Colombia and Brazil. Furthermore, the patient's management presented a therapeutic challenge due to the complications encountered during treatment.

Key words: pemphigus foliaceus, rituximab, gamma globulin, “El Bagre”.

Dermatol. Argent. 2026; 32(2): 156-159

¹ Médico Dermatólogo y Alergista

² Médica Dermatóloga

³ Médica Dermatóloga, Jefa de Residentes

⁴ Médica Dermatóloga, Sector de Enfermedades Ampollares Autoinmunes

⁵ Médico Dermatólogo, Sector de Enfermedades Ampollares Autoinmunes y Micología, Docente UBA
Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos José María Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Contacto del autor: Juan Villalobos

E-mail: juan.villalobos3000@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 6/5/2025

Fecha de trabajo aceptado: 4/12/2025

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 46 años, oriundo de Buenos Aires, sin antecedentes patológicos de importancia ni ingesta de fármacos en los últimos meses, que consultó por un cuadro de 4 meses de evolución con lesiones cutáneas localizadas en el tronco y las extremidades, sin afectación de la cara y las mucosas.

Al examen físico, su estado general era bueno; las lesiones consistían en placas eritematocrostosas y erosiones, que alternaban con despegamientos ampollares flácidos de contenido predominantemente seroso o seropurulento. Las lesiones no eran pruriginosas y se asociaban a ardor cutáneo.

Se realizó biopsia cutánea de la lesión ampollar en el dorso, que informó ampolla subcórnea con acantólisis; además, se realizó inmunofluorescencia directa (IFD) de piel perilesional, que evidenció depósitos intercelulares de IgG y C3, lo que permitió arribar al diagnóstico de pénfigo superficial.

Inicialmente se instauró tratamiento con pulsos de metilprednisolona 1 g/día endovenoso por 3 días; luego se continuó con meprednisona 1 mg/kg/día por vía oral y azatioprina 50 mg/día como ahorrador de corticoide. Tras 2 semanas sin mejoría clínica, se agregó rituximab, 1 g en el día 0 y otro en el día 15; sin embargo, tampoco se obtuvo una buena respuesta. Posteriormente, el paciente desarrolló una bacteriemia a foco endovascular por *Staphylococcus aureus* meticilino resistente (*Staphylococcus aureus* resistente a meticilina, SARM). Por tal motivo, se inició un tratamiento antibiótico ajustado a rescate.

El paciente presentó fiebre y compromiso regular del estado general. Las lesiones cutáneas se exacerbaron, manifestando erosiones y áreas de piel desnuda. Además, se evidenció afectación ocular debido al edema palpebral e inyección conjuntival, sin compromiso de la mucosa oral (Foto 1 A y B).

Debido a la falla terapéutica y el empeoramiento

de los síntomas, se planteó la sospecha de síndrome multiorgánico autoinmune (SMAO), realizándose tomografía de cerebro, cuello, tórax, abdomen y pelvis, sin hallazgos patológicos.

A pesar de que los hallazgos histopatológicos y de la IFD eran compatibles con pénfigo foliáceo, la presencia de ardor cutáneo y afectación ocular hizo sospechar otras variedades de pénfigo. Por esta razón, el Servicio de Oftalmología realizó una IFD de las glándulas de Meibomio. En este estudio se encontraron depósitos de IgG y C3, al igual que en la IFD de la biopsia de la ampolla. Estos hallazgos fueron compatibles con pénfigo variedad “El Bagre”.

El paciente persistía con mala evolución clínica de las lesiones cutáneas y oculares, sin respuesta a los tratamientos de primera línea, por lo que se inició inmunoglobulina endovenosa a dosis de 2 g/kg, distribuida en 5 días. Evolucionó de manera favorable, con epitelización completa a los 7 días (Foto 2 A y B). Luego se continuó cada 5 semanas hasta cumplir tres ciclos. En el seguimiento se logró una disminución progresiva de los corticoides orales; en conjunto con el Servicio de Endocrinología hasta la suspensión total al cabo de 6 meses, no requirió nuevos ciclos de rituxamb, además no presentó recidiva de las lesiones cutáneas luego de un año de seguimiento.



FOTO 1: A) Extensas costras y erosiones. **B)** Edema bupalpebral, erosiones y costras en la región facial.



FOTO 2: A) y B) Piel completamente epitelizada, sin lesiones activas de pénfigo después de tres ciclos de gammaglobulina.

COMENTARIOS

El pénfigo ampollar es una patología poco frecuente y de gran impacto en la calidad de vida de los pacientes. Se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos (aAcs) circulantes contra distintos blancos antigénicos que se encuentran en diferentes zonas de la membrana basal o en las uniones intercelulares de los queratinocitos. Es importante mencionar las formas endémicas entre ellas: “El Bagre” (En Colombia) y *Fogo selvagem* (en Brasil).

En primera instancia, en nuestro paciente se sospechó pénfigo foliáceo por la localización inicial de las lesiones y los hallazgos en los estudios complementarios, sin embargo debido al compromiso de las glándulas de Meibomio, se planteó el diagnóstico de pénfigo símil variedad “El Bagre”^{1,3,4}.

Esta variedad afecta predominantemente a hombres de entre 40 y 60 años, así como a mujeres posmenopáusicas^{3,4}. Se caracteriza por presentar erosiones y costras en zonas seboreicas, sobre todo en las axilas, que pueden generalizarse, acompañadas de ardor cutáneo y compromiso de las glándulas de Meibomio^{3,4}. Asimismo, en los últimos años se ha estudiado su afectación en el tejido cardíaco, ya que se ha observado la presencia de autoanticuerpos, además de hipertrofia cardíaca de predominio izquierdo⁵. Estos pacientes presentan aAcs principalmente

contra desmogleína 1, pero también se han reportado contra desmogleína 3, además de periplaquina, envoplaquina, antígeno del penfigoide ampollar y otros antígenos aún desconocidos^{2,4}. Estos aAcs desconocidos podrían ser los responsables de las distintas características clínicas presentes en esta patología^{3,4}. En un tercio de los pacientes, hay aAcs dirigidos a las uniones celulares en múltiples órganos del cuerpo, lo que puede provocar compromiso sistémico^{3,4}. Si bien al igual que el SMAO se asocia a múltiples blancos antigénicos, no se asocia a patología tumoral maligna subyacente.

El manejo terapéutico de nuestro paciente resultó un desafío terapéutico, ya que no se obtuvo una respuesta favorable con el tratamiento de primera línea que actualmente sigue siendo de elección: corticoides orales y rituximab. Incluso durante la internación hospitalaria desarrolló una bacteriemia, lo que incrementó su riesgo al encontrarse bajo múltiples terapias inmunosupresoras. En consecuencia, se agregó inmunoglobulina endovenosa, con la cual se obtuvo una excelente respuesta. Este fármaco, a diferencia de los otros mencionados, actúa como inmunomodulador y no como inmunosupresor; reduce los títulos de anticuerpos patógenos, modula la activación del complemento y satura y bloquea los receptores del fragmento neonatal (FcRn)⁵.

En el caso presentado, desde el tercer día del primer ciclo se evidenció una rápida mejoría y, además, no se presentaron los efectos adversos más comunes que pueden ocurrir durante la infusión (cefalea, fiebre, escalofríos). Incluso, no hubo recaídas en los controles

posteriores, por lo que destacamos que se trata de un fármaco a considerar como alternativa, sobre todo en pacientes con focos infecciosos concomitantes, durante el embarazo o en aquellos con baja respuesta a los tratamientos de primera línea⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo de Trabajo de Enfermedades Ampollares Autoinmunes. Guías de manejo de los pénfigos 2020 [Internet]. Sociedad Argentina de Dermatología; 2020 [citado febrero 2025]. Disponible en: <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2020/06/Guías-de-manejo-de-penfigo-2020-.pdf>.
2. Abreu-Vélez A, Howard SM, Lambraño H, Tobón-Arroyave S. Compromiso oral subclínico en pacientes con pénfigo foliáceo endémico. *Concepto Dermatol Pract* 2018; 8:2.
3. Abreu-Velez A, Upegui-Zapata Y, Valencia-Yepes C, Upegui-Quiceño E, et al. Patterns of antinuclear antibodies in a new variant of endemic pemphigus in El Bagre, Colombia, colocalizing with antigens against MIZAP, ARVCF, p0071, and desmoplakins I and II. *J Appl Lab Med*. 2022;7:1366-1378.
4. Abreu-Velez AM, Howard MS, Hashimoto T, Grossniklaus HE. Human eyelid meibomian glands and tarsal muscle are recognized by autoantibodies from patients affected by a new variant of endemic pemphigus foliaceus in El-Bagre, Colombia, South America. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:437-447.
5. Abreu-Vélez AM, Upegui-Zapata Y, Valencia-Yepes C, Upegui-Quiceno, et al. Afectación de las áreas compuestas del corazón en el pénfigo foliáceo endémico. *Concepto de Dermatol Pract*. 2019;9:181-186.
6. Hoffmann JHO, Enk AH. High-dose intravenous immunoglobulin in skin autoimmune disease. *Front Immunol*. 2019;10.