



Pénfigo vulgar con afectación oral inicial en las mucosas y lesiones acrales ulceronecróticas progresivas

Pemphigus vulgaris with initial oral mucosal involvement and progressive ulceronecrotic acral lesions.

Arcelia Carolina Barrón Campos,¹ Luz Arcelia Campos Navarro^{1,2}

¹ Hospital Ángeles Metropolitano. Hospital Ángeles Health System. Ciudad de México.

² Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Jefa de División de Educación Médica, Hospital Ángeles Metropolitano, Ciudad de México.

Correspondencia

Arcelia Carolina Barrón Campos
carobarronac@gmail.com.mx

ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-3360-9029>
<https://orcid.org/0009-0000-5123-3400>

Recibido: 20 abril de 2026

Aceptado: 7 junio de 2026

Este artículo debe citarse como: Barrón-Campos AC, Campos-Navarro LA. Pénfigo vulgar con afectación oral inicial en las mucosas y lesiones acrales ulceronecróticas progresivas. *An Orl Mex* 2026; 71 (3): 269-274.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v71i3.11231>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

Resumen

ANTECEDENTES: El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria, cuya manifestación inicial ocurre con frecuencia en la cavidad oral.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 52 años que manifestó úlceras dolorosas recurrentes en la mucosa oral y el paladar durante varios meses, seguidas de lesiones ulceronecróticas acrales progresivas. La persistencia de los síntomas, la ausencia de respuesta a múltiples esquemas antimicrobianos y el deterioro nutricional motivaron una evaluación diagnóstica integral. La biopsia cutánea y la inmunofluorescencia directa confirmaron el diagnóstico de pénfigo vulgar.

CONCLUSIONES: Este caso destaca la relevancia de las manifestaciones mucosas como expresión temprana de la enfermedad y la necesidad de incluirla en el diagnóstico diferencial de úlceras orales persistentes.

PALABRAS CLAVE: Pénfigo vulgar; úlcera oral; mucosa oral.

Abstract

BACKGROUND: Pemphigus vulgaris is an autoimmune blistering disorder whose initial manifestations frequently occur in the oral cavity.

CLINICAL CASE: A 52-year-old female patient who developed recurrent painful ulcers involving the oral mucosa and palate over several months, followed by progres-

sive acral ulceronecrotic lesions. The persistence of symptoms, lack of response to multiple antimicrobial regimens, and progressive nutritional deterioration prompted a comprehensive diagnostic evaluation. Skin biopsy and direct immunofluorescence confirmed the diagnosis of pemphigus vulgaris.

CONCLUSIONS: This case highlights the clinical significance of mucosal manifestations as an early presentation of the disease and underscores the importance of including pemphigus vulgaris in the differential diagnosis of persistent oral ulcerations.

KEYWORDS: Pemphigus vulgaris; Oral ulcer; Oral mucosa.

ANTECEDENTES

El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria poco frecuente, caracterizada por la producción de autoanticuerpos dirigidos contra las proteínas desmosomales desmogleína 3 y 1, lo que provoca pérdida de adhesión intercelular, acantólisis y formación de ampollas intraepiteliales. Constituye la variante más frecuente del grupo de los pénfigos y, sin tratamiento oportuno, puede asociarse con morbilidad y mortalidad significativas.^{1,2}

La cavidad oral es el sitio inicial de aparición en aproximadamente 70-90% de los pacientes y, en muchos casos, las manifestaciones mucosas preceden durante semanas o meses a las lesiones cutáneas.^{3,4} Debido a que las ampollas orales son frágiles y se rompen rápidamente, suelen observarse como erosiones o ulceraciones dolorosas persistentes, que simulan procesos infecciosos, inflamatorios o autoinmunitarios más frecuentes, lo que favorece retrasos diagnósticos importantes.^{2,4}

Para el otorrinolaringólogo, las lesiones ulcerativas crónicas de la mucosa oral, especialmente las resistentes a tratamientos convencionales, representan un desafío diagnóstico. Si bien se reportan como los síntomas primarios comunes, no es un padecimiento que sea motivo de consulta frecuente. La identificación temprana del pénfigo vulgar puede evitar complicaciones asociadas con desnutrición, deterioro funcional e infecciones secundarias.^{2,5}

Aunque las manifestaciones mucocutáneas clásicas son ampliamente conocidas, las lesiones acrales ulcerativas o ulceronecroticas constituyen formas de manifestación menos habituales y pueden desviar, inicialmente, la sospecha diagnóstica hacia padecimientos infecciosos, vasculíticos o neoplásicos.⁵

El objetivo de este reporte es describir un caso de pénfigo vulgar con afectación oral inicial predominante y posterior aparición de lesiones acrales ulceronecroticas progresivas; destacan las manifestaciones mucosas tempranas con las que el otorrinolaringólogo no está familiarizado para el diagnóstico oportuno en la práctica otorrinolaringológica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años, sin antecedentes personales de enfermedades autoinmunitarias conocidos, quien padecía lesiones ulcerativas dolorosas en la cavidad oral, localizadas en la mucosa oral y el paladar, de aparición progresiva y persistencia continua, de tres meses de evolución. **Figura 1**

Las lesiones ocasionaban dolor intenso durante la alimentación, lo que causó disminución progresiva de la ingesta oral.

Acudió a valoración médica, donde recibió diversos esquemas terapéuticos que incluyeron antivirales y antibióticos, colutorios con antisépticos, con la sospecha de procesos infecciosos.



Figura 1

Lesiones ulcerativas en el paladar; en la periferia se observa inflamación eritematosa.

Aunque refirió disminución parcial del tamaño de algunas lesiones tras los tratamientos administrados, éstas nunca desaparecieron completamente y continuaron reapareciendo, con persistencia de dolor y limitación funcional.

Tres meses después del inicio de las manifestaciones orales aparecieron nuevas lesiones cutáneas dolorosas localizadas en la región posterior del tobillo y el dorso del pie. **Figura 2**



Figura 2

Lesiones violáceas en el pie de aspecto ampuloso con costras melicéricas.

Un mes antes de su valoración definitiva, manifestó lesiones similares en la muñeca y la región cigomática ipsilateral. **Figura 3**

Por último, una semana antes de su valoración se agregaron lesiones en el pabellón auricular y la espalda.

Debido a la falta de alivio y al incremento de los síntomas, la paciente acudió nuevamente para valoración especializada. Durante el interrogatorio refirió pérdida ponderal no cuantificada asociada, principalmente, con la dificultad para la alimentación secundaria al dolor oral. Negó fiebre, escalofríos, síntomas respiratorios, gastrointestinales o urinarios.

A la exploración física destacaron múltiples lesiones ulcerativas, dolorosas en la cavidad oral, con afección de la mucosa oral y el paladar (**Figura 1**), así como lesiones cutáneas ulceradas o aumento de volumen violáceo, de aspecto equimótico, de distribución acral y cefálica, algunas de ellas cubiertas por material costroso y áreas necróticas superficiales (**Figuras 2 y 3**). Las lesiones mostraban evolución progresiva pese a los tratamientos previos.



Figura 3

Lesiones en escara cicatricial, posterior a la involución de la ampolla como la que se observa en la Figura 2.

Ante la coexistencia de lesiones mucosas persistentes, lesiones cutáneas progresivas y ausencia de respuesta al tratamiento convencional, se planteó la posibilidad de una dermatosis ampollosa autoinmunitaria, por lo que se hicieron estudios histopatológicos e inmunológicos para establecer el diagnóstico definitivo. La biopsia cutánea y la inmunofluorescencia directa confirmaron el diagnóstico de pénfigo vulgar. Se envió al reumatólogo, quien prescribió tratamiento con esteroides, azatioprina y rituximab, entre otros, con control de la enfermedad.

DISCUSIÓN

Las lesiones de la mucosa oral constituyen la manifestación inicial más frecuente del pénfigo vulgar y representan una de las principales oportunidades para establecer un diagnóstico temprano. Diversos estudios han demostrado que la afectación oral precede a las manifestaciones cutáneas en la mayoría de los pacientes y puede permanecer como única manifestación clínica durante varios meses.^{2,3}

Las lesiones suelen manifestarse como erosiones o ulceraciones dolorosas secundarias a la ruptura temprana de ampollas intraepiteliales, que afectan, con mayor frecuencia, la mucosa yugal, el paladar, los labios, la lengua y la encía. Debido a su aspecto inespecífico, con frecuencia se confunden con aftosis recurrente, candidiasis, liquen plano erosivo, enfermedad de Behçet, eritema multiforme o infecciones virales, lo que genera retrasos diagnósticos que pueden prolongarse durante meses, como en la paciente del caso.^{2,4}

En la paciente del caso las manifestaciones orales constituyeron el primer signo de enfermedad y precedieron claramente a las lesiones cutáneas. El intenso dolor oral condicionó limitación alimentaria progresiva, hiporexia y pérdida ponderal significativa, hallazgos descritos en la bibliografía como consecuencias frecuentes del retraso diagnóstico y de la persistencia de actividad inflamatoria mucosa.³

Posteriormente aparecieron lesiones ulceronecroticas acrales dolorosas que inicialmente orientaron hacia causas infecciosas. Si bien las lesiones erosivas y ampollas mucocutáneas son la manifestación clásica del pénfigo vulgar, se han descrito formas clínicas atípicas con lesiones ulceradas extensas, vegetantes o de aspecto necrótico que pueden dificultar el reconocimiento de la enfermedad.^{5,6} En este contexto, la ausencia de respuesta a múltiples esquemas antimicrobianos constituyó un dato clínico relevante que obligó a reconsiderar el diagnóstico diferencial; aunque las lesiones orales son frecuentes, no lo son en la consulta del otorrinolaringólogo.

La confirmación diagnóstica continúa basándose en la correlación clínico-patológica. La histopatología típicamente demuestra ampolla suprabasal con acantólisis y queratinocitos acantolíticos, mientras que la inmunofluorescencia directa evidencia depósitos intercelulares de inmunoglobulina IgG y C3 con patrón reticular intraepidérmico, considerado el patrón de referencia para confirmar la enfermedad.^{1,2}

Desde la perspectiva otorrinolaringológica, este caso insiste en la necesidad de incluir al pénfigo vulgar en el diagnóstico diferencial de las ulceraciones orales persistentes, particularmente cuando son dolorosas, recurrentes, extensas y resistentes a tratamientos convencionales. El reconocimiento temprano de estas manifestaciones puede acelerar el diagnóstico definitivo y favorecer el inicio oportuno del tratamiento inmunomodulador.^{2,4}

CONCLUSIONES

El pénfigo vulgar debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con ulceraciones orales persistentes, dolorosas y de evolución prolongada, especialmente cuando no existe respuesta al tratamiento convencional. La afectación de la cavidad oral puede preceder durante meses a las manifestaciones cutáneas y constituye una ventana diagnóstica relevante para el otorrinolaringólogo. Las lesiones acrales ulceronecroticas, aunque infrecuentes, pueden representar formas de manifestación atípicas que retrasan el diagnóstico al simular procesos infecciosos o inflamatorios. La correlación clínica, histopatológica e inmunológica continúa siendo decisiva para establecer el diagnóstico definitivo. El reconocimiento oportuno de las manifestaciones mucosas permite iniciar tempranamente el tratamiento inmunomodulador y disminuir las complicaciones derivadas de la enfermedad.

DECLARACIONES

Conflicto de interés

No existe conflicto de interés.

Financiamiento

No hubo financiamiento.

REFERENCIAS

1. Joly P, Horváth B, Patsatsi A, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2020; 34 (9): 1900-1913. <https://doi.org/10.1111/jdv.16752>
2. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. *Lancet* 2019; 394 (10201): 882-894. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)31778-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)31778-7)
3. Di Lernia V, Casanova DM, Goldust M, Ricci C. Pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid: update on diagnosis and treatment. *Dermatol Pract Concept* 2020; 10 (3): e2020050. <https://doi.org/10.5826/dpc.1003a50>
4. Sirois DA, Fatahzadeh M, Roth R, Ettl D. Diagnostic patterns and delays in pemphigus vulgaris: experience with 99 patients. *Arch Dermatol* 2000; 136 (12): 1569-1570. <https://doi.org/10.1001/archderm.136.12.1569>
5. Tavakolpour S, Mahmoudi H, Balighi K, Daneshpazhooh M. Sixteen-year history of rituximab therapy for pemphigus vulgaris patients: a systematic review. *Int Immunopharmacol* 2018; 54: 131-138. <https://doi.org/10.1016/j.intimp.2017.11.005>
6. Kridin K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality and comorbidities. *Immunol Res* 2018; 66 (2): 255-270. <https://doi.org/10.1007/s12026-018-8986-7>