

Un desafío terapéutico estomatológico



Dr. Antonio Guzmán
Facultad de Odontología
Pierre Fauchard U.A.P.
Asunción - Paraguay

Historia clinica

- Edad: 81 años. Sexo: femenino
- Topografía: encía vestibular
respeto zona lingual y palatina
- Morfología: eritema, edema,
descamación y erosión
- Evolución: 3 meses, después
de **implantes dentales de titanio**



● **Encía vestibular derecha: eritema, edema, descamación y erosión**

● **Mismos cambios en cara vestibular izquierda**



Historia clínica

- Sintomatología: ardor
- Signos: gingivorragia
sangrado al sondaje
- Examen extraoral: normal
- Dentadura: implantes de **titanio**
- AP: sin datos de interés



● **Sangrado al sondaje**

● **Encía palatina indemne**



Diagnóstico diferencial

- Gingivitis peri implante
- Peri implantitis
- Penfigoide ampollar
- Gingivitis descamativa:
 5. Liquen plano erosivo o atrófico
 6. Pénfigo vulgar
 7. Lupus eritematoso
 8. Eritema polimorfo

Histopatología

- **Epitelio de revestimiento:** plano estratificado queratinizado con paraqueratosis; desprendido en bloque del corión adyacente
- **Techo ampollar:** presencia de todas las capas epiteliales: basal, espinosa, granulosa y córnea

Histopatología

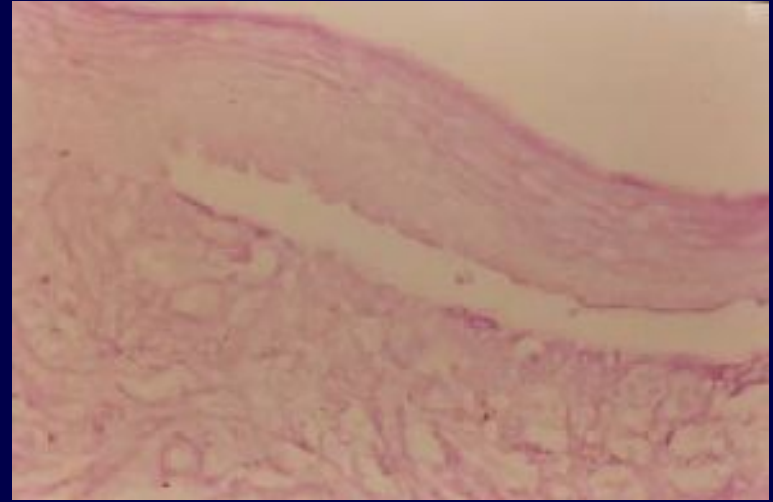
- **Corión:** proyección de papilas hacia cavidad ampollar

Infiltrado de linfocitos, neutrófilos y algunos eosinófilos que migran al epitelio y ampolla

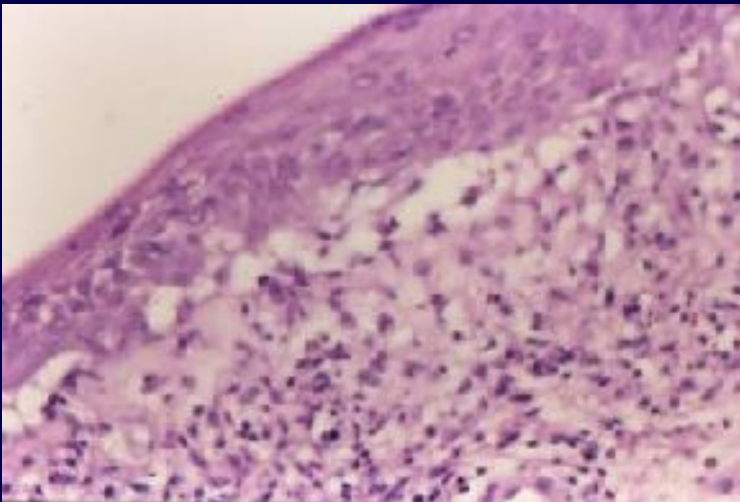
Congestión y dilatación vascular

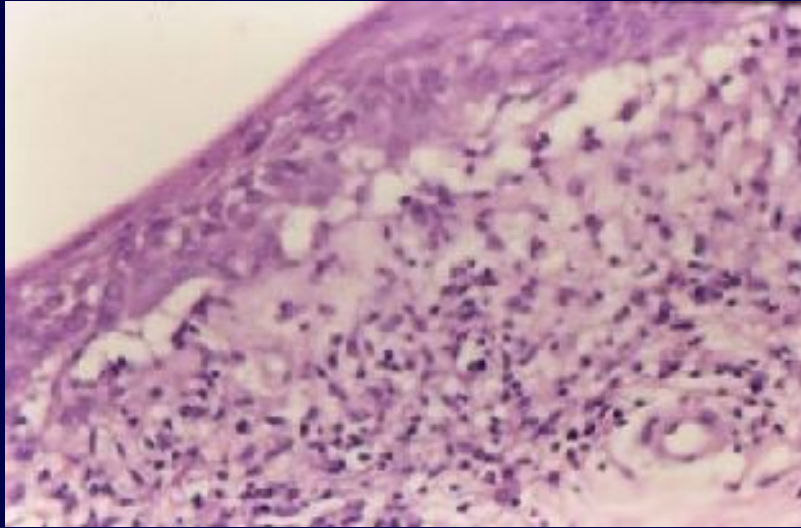
- **PAS:** ampolla subepidérmica

Dx: Penfigoide cicatrizal

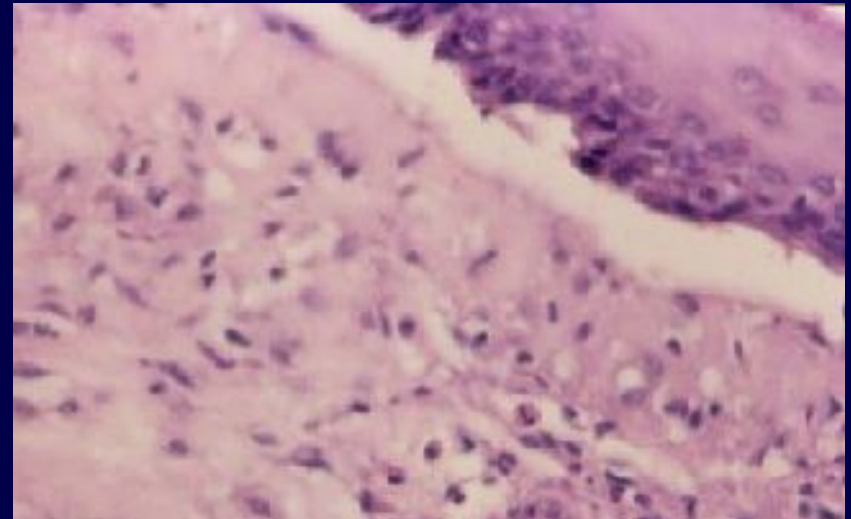


● **Presencia de todas las capas epiteliales**

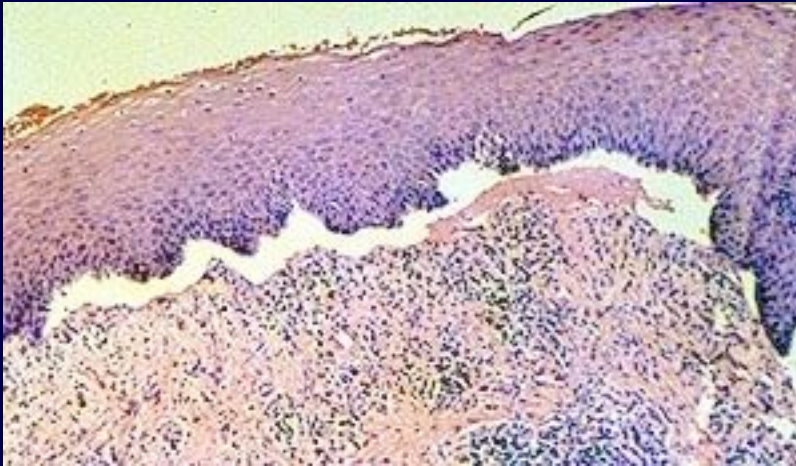




● **Ampolla subepidérmica**



Penfigoide cicatrizal



- Presencia de ampolla dermoepidérmica o subepidérmica

Exámenes practicados

- Hemograma: eosinofilia 18%
- Ig E total elevada
- Química sanguínea: normal
- IFD : banda lineal en zona de membrana basal epidérmica
- IFI : negativa

Inmunofluorescencia



- IFD : banda lineal de Ig G, Ig A y C3 en zona de membrana basal epidérmica
- IFI : negativa

Tratamiento

- **Metil prednisolona : 20 mg V.O.
8 AM. y 20 mg. 4 AM. 21 días
luego media dosis, 3 meses**
- **Dapsone 50 mg diarios**
- **Triamcinolona 0.1% en Oralbase
3 veces al día**
- **Buches con clorhexidina 0.12%
3 veces al día**

Antes



Después



Antes



Después



Antes



Después



Otros tratamientos

- **Afección severa o resistencia:**
Prednisona: 20 a 60 mg /día y
Ciclofosfamida: 1 a 2 mg / kg /día
o Azatioprina: 2 mg / kg /día
- **Compromiso ocular moderado:**
corticoides locales y Dapsone
depilación permanente
Mitomycin C: cicatrices

Otros tratamientos

- **Compromiso nasofaríngeo, laríngeo y esofágico:**
Abordaje agresivo, especializado
Nariz: irrigar con solución salina y emolientes tópicos
Dilatación esófago gástrica

Otros tratamientos

- Tetraciclina, eritromicina o cefalexina: 2 gr /día solas o con Niacinamida: 1,5 a 2,5 gr /día
- Minociclina: 100 a 200 mg /día
- Metotrexato, clorambucil
- Ciclosporina oral y tópica
- Gammaglobulina IV: PMM ocular

Complicaciones

- **Triquiiasis, sinequia y ceguera**
- **Estenosis y disfunción gastroesofágica**
- **Aspiración**
- **Irritación laríngea**
- **Enfermedad pulmonar broncoespástica**

Características

- Mujeres. 50 a 70 años
- Boca: 80 a 100 %. Encía: 60 %
- Ojos: 50 a 60%
- Piel (cabeza y cuello): 25 a 30 %
- Genitales: 20 %
- Nariz y nasofaringe: 20 %
- Ano y esófago: 5 %
- HLA-DQB1*0301, HLA-DR4 y DQw7

Clasificación de PMM

- Penfigoide de las membranas mucosas
- Localizado (una sola) *
- Generalizado (múltiples) *
- * Con o sin compromiso cutáneo
- Brunsting - Perry: no mucoso, alopecia cicatrizal cutánea y recurrente en cabeza y cuello

The first consensus on MMP; Chicago. May 10, 1999

Diagnóstico diferencial

- Liquen plano ampollar
- Pseudo penfigoide ocular
- Eritema polimorfo
- Epidermolisis ampollar adquirida
- Pénfigo vulgar
- Pénfigo paraneoplásico
- Penfigoide ampollar
- Dermatitis bulosa Ig A lineal

Inductores, asociaciones, y coexistencias en PBC

Inductores

- Furosemida
- Fenacetina
- **Titanio**

Asociaciones

- Psoriasis
- Liquen plano
- Glomerulonefritis
- **Prótesis óseas**

Coexistencia

- Anemia perniciosa
- Artritis reumatoide
- Vitiligo
- Esclerosis múltiple
- Esclerosis amiotrófica

Inductores, asociaciones, y coexistencias en PBC

**Inductores de superficie
de contacto o ajuste del
implante**

- **Hidroxiapatita**
- **Plasma de titanio**
- **Perla de cerámica**

P. buloso v.s. P. cicatrizal

Parámetro	P. buloso	P. cicatrizal
Causa	Autoinmune	Autoinmune
Edad	50-60 años	50-60 años
Sexo	Igual	Mujeres
Lesión bucal	Rara: mucosa yugal	Común, encías, ojos
Lesión cutánea	Tronco, miembros	Infrecuente. Cabeza
Microscopia	Bula subepitelial	Bula subepitelial
Ultraestructura	Zona basal	Zona basal (baja)
Inmunología	IFD: Ig A, C3 lineal IFI: Ac. detectables	IFD: Ig A, C3 lineal IFI: no hay Ac.
Tratamiento	Corticoides. DDS	Corticoides. DDS
Curso crónico	Si. Remite	Si. Rara remisión

Autoantígenos en penfigoide cicatrizal

Antígeno	Tamaño	Localización
Subunidad $\beta 4$ de integrina	205 KDa	Hemidesmosomas
BPAG2. Ag menor Penfigoide Ampollar	180 KDa	Hemidesmosoma - filamento de anclaje
LADAg Ig.A. lineal	97 KDa	Lámina lúcida
M168	168 KDa	Lámina lúcida
OCPAg P. ocular	45 KDa	Lámina lúcida
Laminina $\alpha 3$ Epiligrina	200 – 165 KDa	Límite: lamina lucida y lámina densa
Colágeno VII E.B.	290 KDa	Fibrillas de anclaje

Agradecimientos

- **Dr. César Franco Manzoni**
- **Dra. Gloria Mendoza**
- **Dr. Humberto Corbeta**

Gracias por su
atención

