

## Síndrome de Senear-Usher (pénfigo seborreico): un caso excepcional

### Senear-Usher syndrome (seborrheic pemphigus): An exceptional case.

Juan David Galán-Lozano, Julio César Velasco-Castro, Lorena García-Agudelo, Ledmar Jovanny Vargas-Rodríguez

Departamento de Investigación, Hospital Regional de la Orinoquía, Yopal, Casanare, Colombia.

#### Correspondencia

Juan David Galán Lozano  
juandavid.galan97@gmail.com

**Recibido:** 05-02-2023

**Aceptado:** 20-02-2023

**Publicado:** 28-06-2023

**DOI:** 10.29262/ram.v70i2.1223

#### ORCID

Juan David Galán Lozano

**0000-0002-4526-0434**

Julio César Velasco Castro

**0000-0003-3580-8221**

Lorena García Agudelo

**0000-0001-9557-0900**

Ledmar Jovanny Vargas Rodríguez

**0000-0001-6001-5720**

#### Resumen

**Antecedentes:** Dentro de las enfermedades autoinmunes que provocan lesiones erosivas y ampollas en la piel y las mucosas se encuentra el pénfigo. Un subtipo raro de esta enfermedad es el pénfigo seborreico, o síndrome de Senear-Usher, caracterizado por ampollas rotas y costras que afectan las áreas corporales que secretan grasa.

**Reporte de caso:** Paciente femenina de 40 años, atendida inicialmente en una unidad de primer nivel por un cuadro de 45 días de evolución, caracterizado por lesiones costrosas gruesas de base eritematosa, pruriginosas y dolorosas, de localización centro-facial, con posterior extensión hacia el abdomen, tórax y extremidades. El tratamiento consistió en prednisolona, con evolución favorable. La biopsia de las lesiones confirmó el diagnóstico de pénfigo seborreico.

**Conclusión:** El síndrome de Senear-Usher, o pénfigo seborreico, es una enfermedad excepcional, de origen multifactorial. El diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado son factores decisivos para evitar la evolución de la enfermedad a formas avanzadas.

**Palabras clave:** Pénfigo; pénfigo seborreico; síndrome de Senear-Usher; enfermedades autoinmunes.

#### Abstract

**Background:** Among the autoimmune diseases causing erosive lesions and blisters on skin and mucous membranes is pemphigus. Within this is a rare subtype known as seborrheic pemphigus or Senear-usher syndrome which is characterized by broken blisters and crusts involving the seborrheic areas.

**Case report:** A 40-year-old female patient, initially treated in a first level unit for a condition of 45 days of evolution, characterized by thick scabby lesions with an erythematous base, pruritic and painful, located in the center of the face, with posterior extension towards the abdomen, thorax, and extremities. Treatment consisted of prednisolone, with favorable evolution. The biopsy of the lesions with the diagnosis of seborrheic pemphigus.

**Conclusion:** Senear-usher syndrome is a rare disease of multifactorial origin. Early diagnosis and adequate treatment are decisive factors to avoid the evolution and advanced forms of the disease.

**Key words:** Pemphigus; Seborrheic pemphigus; Senear-Usher syndrome; Autoimmune diseases.

## ANTECEDENTES

El pénfigo seborreico fue descrito por primera en 1969 por Schyder.<sup>1</sup> Es una enfermedad excepcional, cuya incidencia varía de 0.1 a 0.5 casos por cada 100,000 habitantes/año, y la prevalencia se estima en 0.5 a 3.2 casos por cada 100,000 habitantes. La frecuencia de la enfermedad se relaciona con la ubicación geográfica y la etnia.<sup>2</sup> Los principales factores de riesgo son: ambientales, exposición a picaduras de insectos hematófagos (desencadenan reacciones inmunes asociadas con IgG), radiación ultravioleta, quemaduras eléctricas cutáneas, exposición a fármacos (tíoles y antiinflamatorios no esteroideos), dermatitis de contacto e infecciones.<sup>1-5</sup>

El pénfigo representa varias enfermedades autoinmunes causantes de ampollas y erosión en la piel y las mucosas, provocado por autoanticuerpos IgG que funcionan en contra de proteínas desmosómicas, principalmente las desmogleínas (Dsg) 1 y 3, que resulta en acantólisis y apoptosis de queratinocitos.<sup>2</sup> Según el grado de acantólisis en la epidermis se clasifica en dos grupos: 1) pénfigo profundo, subdividido en vulgar y vegetante, caracterizado por acantólisis suprabasal, y 2) pénfigo superficial, con subtipos foliáceo, eritematoso y seborreico.<sup>1-4</sup> Este último supone una forma excepcional de la enfermedad, con pocos casos reportado en la bibliografía.<sup>1-5</sup>

## REPORTE DE CASO

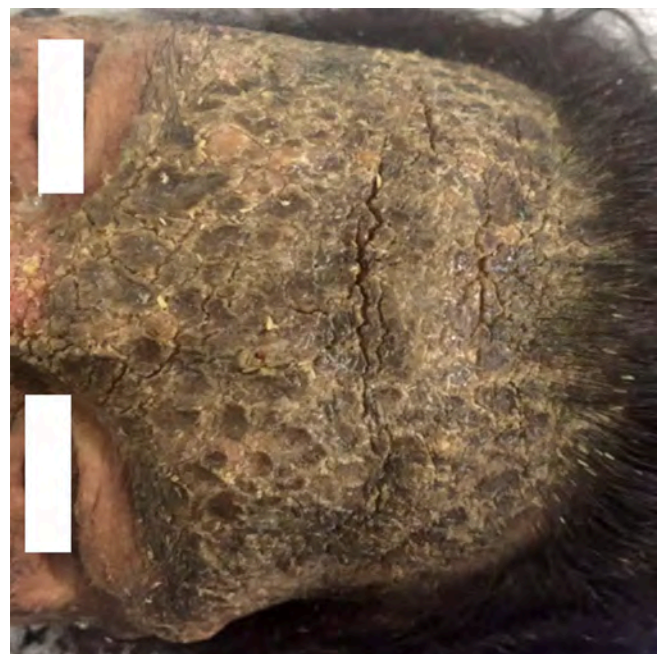
Paciente femenina de 40 años, atendida inicialmente en una institución de primer nivel por un cuadro de 45 días de evolución, progresivo, caracterizado por lesiones costrosas gruesas de base eritematosa, pruriginosas y dolorosas, de localización centro-facial (**Figura 1**), con posterior extensión al abdomen, tórax y extremidades (**Figura 2**). Refirió pérdida de peso (30 kilogramos en 4 meses) y comunicó haber recibido aciclovir 200 mg durante 12 días para el padecimiento actual, sin lograr mejoría, por lo que acudió a servicio médico, donde documentaron infección por VIH.

En la evaluación inicial, los estudios de laboratorio confirmaron el diagnóstico de VIH, se descartó infección por sífilis, hepatitis B y C. De acuerdo con los hallazgos clínicos se sospechó el diagnóstico de pénfigo

seborreico. Se inició tratamiento con prednisolona (50 mg/día) por vía oral.

Durante la hospitalización se obtuvo una biopsia cutánea de la pierna izquierda que reportó: piel con epidermis acantósica, hiperqueratosis y paraqueratosis focal, con acantólisis superficial, discreta exocitosis y algunas mitosis en diferentes zonas; en la dermis se advirtieron papilas con vasos tortuosos y dilatados, rodeados por infiltrado mononuclear superficial (**Figura 3 a y b**). Con base en los hallazgos expuestos se confirmó el diagnóstico de pénfigo seborreico.

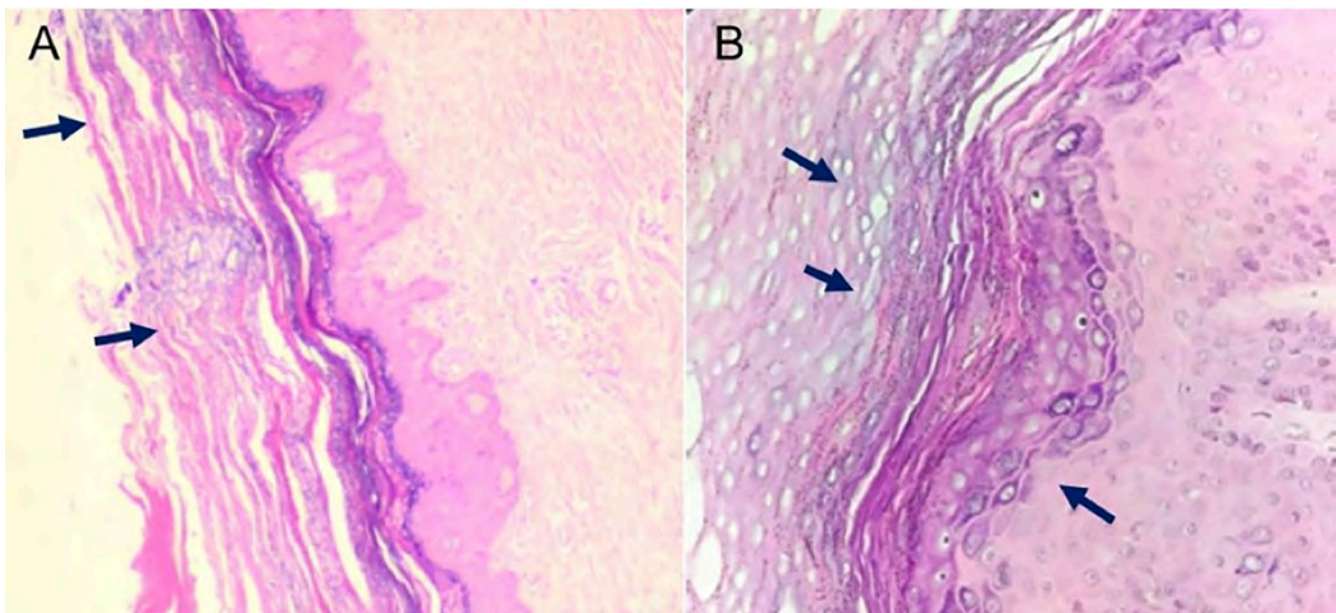
Al cuarto día de tratamiento disminuyó la extensión de las lesiones y se observó mejoría en su aspecto, por lo que se redujo la dosis de prednisolona a 25 mg/día. Puesto que la paciente requería el estudio de inmunofluorescencia, fue dada de alta para continuar el seguimiento ambulatorio con prednisolona a 20 mg/día por vía oral durante 6 días, con reducción gradual de las dosis a 10 mg/día por 6 días y, finalmente, 5 mg/día por 6 días.



**Figura 1.** Lesiones costrosas gruesas (piel “acartonada”) de diverso tamaño en la región frontal del rostro, que se extienden hacia los párpados, la nariz y el cuero cabelludo. También se observan costros melicéricas (signo de Nikolsky negativo).



**Figura 2.** Lesiones eritematocrostosas de predominio abdominal. Se evidencia la piel de aspecto “acartonado” en los miembros inferiores, con leve eritema y mayor descamación respecto al resto de las áreas afectadas.



**Figura 3. A)** Piel con epidermis acantósica, hiperqueratosis y paraqueratosis focal, con acantólisis superficial (tinción con hematoxilina y eosina; 4X). **B)** Se observa discreta exocitosis y algunas mitosis en diferentes zonas. La dermis muestra papilas con vasos tortuosos y dilatados, rodeados por infiltrado mononuclear superficial (tinción con hematoxilina y eosina; 40X).

Fuente: laboratorio de patología, Hospital Regional de la Orinoquía.

Se mantuvo en comunicación telefónica e informó que habían disminuido las lesiones, no tenía “costras” y la respuesta al tratamiento fue exitosa.

## DISCUSIÓN

El pénfigo seborreico es una variante peculiar de pénfigo foliáceo, que forma parte de las enfermedades ampollas autoinmunes, caracterizadas por formación de ampollas y erosiones cutáneas y mucosas (en particular, el pénfigo seborreico afecta las áreas donde se produce grasa).<sup>6</sup> La patogenia se relaciona con un mecanismo autoinmune de antígenos contra la matriz intercelular que causa lisis de los desmosomas,<sup>5,6</sup> además de anticuerpos IgG contra la Dsg 1 y 3, con subsiguiente respuesta citotóxica mediada por linfocitos.<sup>6</sup> Los estudios recientes indican que ésta es una teoría incompleta<sup>6,7</sup> y son poco claros los mecanismos exactos que provocan la acantólisis;<sup>7</sup> sin embargo, Eichkorn y sus colaboradores<sup>7</sup> describen que los mecanismos moleculares están influenciados por cofactores exógenos (radiación ultravioleta) que activan el sistema inmunitario innato mediado por las interleuquinas 1 y 6.

El diagnóstico del pénfigo seborreico se establece con la sospecha clínica, el estudio histológico, inmunofluorescencia y serología con identificación de Dsg1 y Dsg3. Histológicamente, el pénfigo seborreico es idéntico al foliáceo, y consta de espongiosis eosinofílica. La primera alteración es la acantólisis en la capa granulosa, con formación de cavidades subcórneas y ampollas. Inicia con placas eritematoescamosas-costrosas de aspecto seborreico,<sup>5</sup> que pueden persistir por meses o años, para después diseminarse al cuero cabelludo, la región centro-facial, zonas malares y, posteriormente, el tronco. En el caso aquí expuesto, el patrón histológico y la diseminación de las lesiones fueron las típicas, con la particularidad de haberse extendido hacia el abdomen, los genitales, glúteos y las extremidades.<sup>6-8</sup>

Las variantes clínicas del pénfigo son: 1) atípico (caracterizado por lesiones pustulosas y anticuerpos anti-Dsc positivos) y 2) foliáceo (donde se visualiza acantólisis superficial y vulgar; la acantólisis se limita inicialmente a las lesiones orales por la formación de autoanticuerpos IgG subclase 4 contra Dsg3). El diagnóstico diferencial se establece con enfermedades

que generan lesiones cutáneas similares, por ejemplo: psoriasis y lupus eritematoso sistémico.<sup>8-10</sup>

La extensión de las lesiones determina el tratamiento; los pacientes con pénfigo seborreico local suelen tener reacción favorable con corticosteroides tópicos, y quienes manifiestan las formas diseminadas requieren tratamiento sistémico con prednisolona, a dosis de 1 mg/kg/día por vía oral. En pacientes resistentes al tratamiento, con marcada afectación de la superficie corporal, pueden prescribirse fármacos inmunomoduladores: azatioprina, dapsona, hidroxicloquina, metotrexato o micofenolato.<sup>10</sup>

Touzeau-Roemer V y su grupo<sup>9</sup> informan que los principales mecanismos implicados en los procesos autoinmunes y el VIH en diferentes órganos, incluida la piel, son el mimetismo molecular entre las proteínas del VIH y los autoantígenos que ocasionan reacciones cruzadas de anticuerpos circulantes. La desregulación de la interacción entre los linfocitos B y T (LsT), principalmente LsT-CD8 y la inmunoadactivación antígeno-autoanticuerpo con daño en la matriz extracelular, genera las enfermedades autoinmunes.

La paciente de este caso tuvo prueba positiva de VIH, lo que puede relacionarse estrechamente con la aparición del pénfigo seborreico, pues algunos estudios demuestran la detección de anticuerpos circulantes contra el pénfigo en el 33 al 38% de los pacientes con VIH y la frecuencia en que se detectan los anticuerpos depende del tiempo de evolución de la infección; el 21% ocurre en etapas iniciales de la infección, incluso en el 40% en las fases posteriores.<sup>9,10</sup>

Aunque se han descrito varias teorías de la asociación de la enfermedad autoinmune y el VIH, el mecanismo fisiopatológico aún se desconoce.<sup>8-10</sup>

## CONCLUSIÓN

El síndrome Senear-usher, o pénfigo seborreico, es una enfermedad excepcional, de origen multifactorial, rápidamente progresivo, caracterizado por placas eritematoescamosas-costrosas, de aspecto seborreico en la cara, con posible extensión a todo el cuerpo. El diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado son factores decisivos para evitar la evolución de la enfermedad a formas avanzadas.

## Conflicto de intereses

Ninguno que declarar.

## Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

## REFERENCIAS

1. Errichetti E, Stinco G, Pegolo E, di Meo N, et al. Seborrheic pemphigoid. *Case Rep Dermatol Med* 2014; 2014: 768217. doi: 10.1155/2014/768217.
2. Carvajal EM, Jiménez TI, Francesa BG. Pénfigo Vulgar y Foliáceo: Una revisión bibliográfica. *Rev Clin Esc Med* 2019; 9 (1): 48-55. [http://dx.doi.org/10.15517/rc\\_ucr-hsjd.v9i1.36493](http://dx.doi.org/10.15517/rc_ucr-hsjd.v9i1.36493).
3. Chokoeva AA, Lozev I, Yungareva I, Wollina U, et al. Seborrheic Pemphigus, antigen mimicry and the subsequent-wrong diagnostic and therapeutic approach? *Maced J Med Sci* 2018; 6 (1):128-31. <https://doi.org/10.3889/oamjms.2018.011>.
4. Castro-Forés LLO, Cruz JML, Jamora MJJ, Canlas-Estrella KM. Seborrheic pemphigoid. *JAAD Case Rep* 2016; 2 (1): 80-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdc.2015.12.010>.
5. Fernández-Rueda P, Guevara-Cervantes JF, López LA, Salazar E, et al. Penfigo seborreico. *Dermatol Rev Méx* 2015; 59: 303-309.
6. Bosch-Amate X, Iranzo P, Ivars M, Mascaró Galy JM, et al. Anti-Desmocollin Autoantibodies in Autoimmune Blistering Diseases. *Front Immunol* 2021; 12: 740820. doi: 10.3389/fimmu.2021.740820.
7. Eichkorn RA, Schmidt MF, Walter E, Hertl M, et al. Innate immune activation as cofactor in pemphigus disease manifestation. *Front Immunol* 2022; 13: 898819. doi: 10.3389/fimmu.2022.898819.
8. Murrell D, Werth V. Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol* 2020; 82 (3): 575-585.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.02.021>.
9. Touzeau-Roemer V, Skoll M, Tajpara P, Kienzl P, et al. Prevalence of skin-specific autoantibodies in HIV-infected patients and uninfected controls. *Acta Derm Venereol* 2019; 99 (11): 978-83. doi: 10.2340/00015555-3251.
10. Min MS, Damstetter E, Chen AYY. Autoimmune blistering disorders in the setting of human immunodeficiency virus infection. *Int J Womens Dermatol* 2018; 4 (3): 159-65. <https://doi.org/10.1016/j.ijwd.2018.02.002>.