

*Técnicas de inmunofluorescencia*

### IMMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA

En el año 1967, Cormane describe la presencia de depósitos granulares de inmunoglobulinas en el vértice de las papilas dérmicas en piel de pacientes con dermatitis herpetiforme. Más adelante, mediante la utilización de antisuero policlonal, Van der Meer (1969), confirma estos hallazgos y observa que la inmunoglobulina predominante es de la clase IgA, si bien otras como: IgG, IgM, IgD e IgE pueden estar presentes en el 10-20% de los casos, con distribución similar (Fry y cols., 1980; Leonard y cols., 1983). Estos depósitos son de tipo granular en el 85-90% de los casos (Katz y Strober 1978), siendo dichos depósitos el criterio más importante para diagnóstico. En el resto, el patrón de depósitos es de tipo lineal correspondiendo a la denominada "*dermatosis lineal ampollosa infantil tipo IgA*" (Civatte 1982; Lever y Schaumburg-Lever 1983)

Estos depósitos de inmunoglobulinas, se observan tanto en piel lesional como perilesional o aparentemente normal (Van der Meer 1969 ; Katz 1980), si bien existe diferencias cualitativas (Ljunghall y Tjernlund 1983). Los resultados de las biopsias son positivos cuando se toman de distintas zonas, incluso de mucosa oral, área infrecuente de localización (Haffenden y cols., 1974). Aunque estos resultados están aún sin aclarar, existe la evidencia de que

la IgA está presente en todo el tegumento y se recomienda la toma de biopsia de piel perilesional aparentemente normal (Hall y Durham 1987). En alguna ocasión, la IgA, está ausente en piel lesional (Van der Meer 1969) posiblemente debido a la destrucción de la misma por el intenso infiltrado inflamatorio (Zone y Peterson 1985).

Los depósitos granulares de IgA se describen fundamentalmente en el vértice de las papilas dérmicas, sin embargo, estos depósitos pueden presentar una localización no papilar (Leonard y cols., 1982), aunque dicho patrón "granular continuo" se encuentre más concentrado en las papilas (Ljunghall y Tjernlund 1983). Algunos pacientes con patrón papilar pueden desarrollar un patrón granular continuo pero nunca se observa ningún cambio de patrón granular a homogéneo lineal (Ljunghall y Tjernlund 1983). Ocasionalmente, algunos pacientes con típico depósito granular, presentan un componente fibrilar en el depósito de inmunoglobulina que aparece como una fina tinción de inmunofluorescencia, con la misma configuración que las microfibrillas descritas en la dermis papilar (Briggaman y Wheeler 1975). Tales pacientes, presentan depósitos granulares papilares típicos cuando se biopsia otra zona, considerando dicha forma como variante del patrón granular papilar de IgA (Zone y Petersen 1985). El patrón granular papilar, granular continuo y fibrilar se sitúan en la

dermis por debajo de la membrana basal (Zone y Petersen 1985).

Con el desarrollo de anticuerpos monoclonales frente a las dos subclases de IgA, IgA1 e IgA2 se sabe que los depósitos granulares son de tipo IgA1 ( Hall y Lawley 1985; Flotte y cols., 1985 y Olbricht y cols., 1986).

Tanto en piel lesional como perilesional, se encuentran depósitos de componentes del complemento, C3, C5 junto a otros de la vía alternativa: properdina y properdin factor B y en ocasiones C1q (Provost y Tomasi 1974; Katz y cols., 1976 ;Katz y cols., 1980) y el complejo atacante de membrana que se forma como resultado final en la activación del complemento (Dahl y cols., 1985).

Mediante técnicas de inmunoperoxidasa indirecta y anticuerpos monoclonales, el infiltrado de células mononucleares (linfocitos cooperadores/inductores, citotóxicos/supresores, macrófagos y células de Langerhans) en piel perilesional, es significativamente menor que en el pénfigoide ampolloso y pénfigo vulgar. Estos infiltrados asociados con las lesiones de dermatitis herpetiforme, parecen reflejar un mecanismo diferente al del pénfigo vulgar y pénfigoide ampolloso en la producción de autoanticuerpos y formación de ampollas (Nestor y cols., 1987).

Al igual que en otras dermatosis tales como lupus eritematoso sistémico, psoriasis vulgar y penfigoide ampolloso, en la dermatitis herpetiforme, se han encontrado depósitos intraepidérmicos de fibronectina (Fyrand 1980).

### INMUNOFLUORESCENCIA INDIRECTA

Chorzelski y Cormane en el año 1968, fracasan en sus estudios dirigidos a encontrar un anticuerpo tipo IgA presente en el suero, que reaccione frente a una-s proteina-s de la piel. No encuentran anticuerpos circulantes contra la membrana basal, dato que se confirma con la utilización de  $\text{ClNa}$  1,0 M en piel humana normal como sustrato (Ganmon y cols., 1984). Esta falta de resultados positivos, puede deberse a la escasa concentración de IgA específica en el suero y/o la escasa sensibilidad de la técnica de inmunofluorescencia indirecta (IFI) (Hall y Durham 1987)

Los estudios serológicos en la dermatitis herpetiforme, demuestran la existencia de una serie de anticuerpos de función desconocida en la patogénesis de la enfermedad. Los anticuerpos antirreticulina de la clase IgA, parecen específicos para la dermatitis herpetiforme, encontrándose en una proporción que varía de un 17 a un 67% (Lancaster-Smith y cols., 1975; Lunghall y cols., 1979 ; Hall y cols., 1980). Los anticuerpos antirreticulina de la clase IgG, sin embargo, no son específicos y se encuentran también en

pacientes con penfigoide, pénfigo y sujetos normales (Kumar y cols., 1987). La presencia de los anticuerpos antirreticulina, probablemente indica la existencia de una alteración de la reticulina en los pacientes con dermatitis herpetiforme ( Fry y Seah 1977).

Recientemente, Kumar y cols. (1987), encuentran, anticuerpos antiendomiso de la clase IgA en el 67% de pacientes con dermatitis herpetiforme bajo una dieta normal, estando ausentes en pacientes con la dermatosis y dieta sin gluten, en otras enfermedades y en los sujetos controles. Estos estudios indican el alto grado de especificidad y sensibilidad de estos anticuerpos.

Los presencia de anticuerpos antigliadina (AAG) que se asocian con la enteropatía sensible al gluten se encuentran aproximadamente en el 80-90% de los sueros de pacientes con dermatitis herpetiforme. Sin embargo, pueden aparecer también en el 40-80% del suero de pacientes con pénfigo, penfigoide, y sujetos normales. Esto hace que los anticuerpo AAG no se consideren marcador serológico de la enfermedad (Kumar y cols., 1987). Otros anticuerpos: antitiroideos, anticélulas parietales gástricas, factor reumatoide, antimitocondriales y antinucleares, se han descrito en varias ocasiones (Seah y cols., 1971; Zone y Cunningham 1983). Actualmente el significado de la presencia de estos últimos se desconoce, pero se supone que títulos

elevados pueden reflejar un deterioro de la función del sistema immune (Seah y cols., 1971).

Los anticuerpos circulantes en el suero pueden estar presentes en forma de inmunocomplejos (Mohammed y cols., 1976), en una proporción que varía desde un 25% (Hall y cols. 1980) a un 70% (Zone y Petersen (1985), sin relación con la actividad de la enfermedad (Lawle y Yancey 1983). Estos inmunocomplejos pueden ser inducidos por la alimentación con gluten (Zone y cols., 1982), aunque Yancey y cols., (1982), son incapaces de confirmar esta observación.

Existen una serie de observaciones que apoyan la hipótesis de que los anticuerpos circulantes se encuentren formando inmunocomplejos, causa de unos resultados negativos de inmunofluorescencia indirecta. Primero, la configuración granular de los depósitos de los depósitos de IgA es morfológicamente similar a la observada en otras enfermedades mediadas por inmunocomplejos, tales como la glomerulonefritis postestreptocócica. Segundo, no se pueden detectar inmunocomplejos por técnicas de inmunofluorescencia. La carga iónica de la membrana basal parece ser esencial para la fijación de inmunocomplejos y sólo tiene lugar in vivo. Tercero, los inmunocomplejos existen en pequeñas cantidades en la circulación y rápidamente son aclarados por el sistema

reticuloendotelial, explicando su negatividad en algunas ocasiones (Zone y Petersen 1985).

#### MICROSCOPIA INMUNOELECTRONICA

La técnica de microscopía inmunoeléctronica, con tinción de peroxidasa, revela que los depósitos granulares de IgA se encuentran por debajo de la membrana basal, dentro de la dermis papilar, en el área de las fibrillas de anclaje (Stingl y cols., 1976) en relación con los haces de microfibrillas elásticas y de forma lineal a nivel de la lámina lúcida (Pehamberger y cols., 1977).

VI. TRATAMIENTO

El tratamiento de la dermatitis herpetiforme, fué empírico hasta hace solamente unos años, debido al desconocimiento de su patogenia (Fry y cols. 1977).

Se basa en dos pautas (Katz y cols. 1980):

- a) la utilización de drogas tales como las sulfonas y sulfapiridina y
- b) mantenimiento de una dieta exenta de gluten.

***Sulfonas y sulfapiridina:***

La primera droga utilizada en el control de la enfermedad, fué la sulfopiridina (Costello 1940). Fué introducida al pensar que la dermatitis herpetiforme era una reacción alérgica a una infección bacteriana. Las sulfonas (dapsona y sulfoxona), sintetizadas para tratar infecciones por micobacterias, se utilizaron por primera vez para el control de la erupción de la dermatosis por Cornbleet en el 1951.

Durante los últimos 20 años, la rápida respuesta de la erupción a las sulfonas y la recidiva tras la retirada de éstas, se considera método diagnóstico en la enfermedad. Sin embargo, la respuesta de otras dermatosis a las mismas ha hecho que la desaparición de una erupción con las sulfonas no sea diagnóstico de dermatitis herpetiforme (Fry y cols. 1977).

La respuesta a la administración de estas drogas es rápida, con el cese de picor y formación de nuevas lesiones en el plazo de 12-48 horas (Lawley y Yancey 1983).

La sulfopiridina, fué durante mucho tiempo el tratamiento de elección. Degos y cols. (1981), da una dosis de 2-3 grs. al día durante 8 semanas consecutivas. En la actualidad, se ha reemplazado por la sulfa-metoxi-piridazina a dosis de 750 mgrs./día. Son generalmente bien toleradas. Es necesario un control médico con el cese de la medicación cuando aparecen signos de intolerancia. Pueden provocar anorexia, náuseas y vómitos, cefaleas, fiebre, leucopenia, anemia hemolítica, agranulocitosis, hepatitis, y alteraciones renales (Dulanto 1981) así como la formación de cálculos renales (Lang 1979). Deben de ser abandonadas tras la ausencia de mejoría después de 8 semanas de tratamiento. Degos y cols. (1981), asocian la aureomicina. Una cura de 15 días con aureomicina (1gr./día) tras una dosis de 20 días de sulfamidas, puede dar lugar a una gran mejoría.

La dapsona, a dosis de 100mgrs/día, parece más eficaz que las otras (Lawley y Yancey 1983) a dosis de 100-150 mgrs/día. En los pacientes en tratamiento con dapsona se debe realizar un control periódico del hemograma debido al posible riesgo del desarrollo de metahemoglobinemia y hemólisis con corpúscu-

los de HEINZ circulantes. En la experiencia de Katz y cols., (1980), los pacientes en tratamiento con 50 mgrs. presentan una tendencia al desarrollo de hemólisis y metahemoglobinemia, debido a la farmacología de la droga. Los pacientes que reciben 100-200 mgrs./día pueden disminuir su hemoglobina de 1,5-2 grs. por dl el primer mes de tratamiento, pero pueden recuperar el 60-75% de la pérdida por el incremento de la producción de glóbulos rojos. En individuos con deficiencia de G-6-PDH se produce una hemólisis mayor. Es necesario recuento global semanal de glóbulos blancos, para prevenir granulocitopenia. Después, se puede hacer un recuento sanguíneo cada 2-3 meses (Katz y cols., 1980). La media de metahemoglobinemia en el grupo estudiado por estos autores es de 2-12%. La formación de metahemoglobinemia es dosis-dependiente. En individuos sanos, los síntomas de debilidad, náuseas, taquicardia, dolor de cabeza y dolor abdominal raramente ocurre con niveles de metahemoglobinemia inferiores al 20%. La mayoría de los pacientes, toleran la disminución de hemoglobina y aparición de metahemoglobinemia, sin embargo, en pacientes con enfermedad cardiopulmonar se recomienda el uso de sulfapiridina, que aunque menos eficaz, ocasiona menos efectos adversos en la capacidad de transporte de O<sub>2</sub> en sangre (Lawley y Yancey 1983).

Es también importante una monitorización de la función renal y hepática en estos pacientes tratados con dapsona ya que

ésta se metaboliza en el hígado y se excreta por el riñón. Se ha reportado como complicación daño hepatocelular e ictericia colestática (Lawley y Yancey 1983).

Los inconvenientes de la droga, se pueden reducir disminuyendo las dosis, con periodos de reposo y administración de hierro, piridoxina y cianocobalamina (Dulanto y cols., 1981)

En los tratamientos prolongados puede ocurrir el *síndrome por sulfonas*: fiebre, eritrodermia, necrosis hepática con ictericia y linfadenitis (De Gowin 1967).

El mecanismo de acción de la dapsona en la dermatitis herpetiforme es desconocido. No parece tener, según los conocimientos actuales, ningún efecto sobre la supresión de la lesión intestinal. Esto indica, que los procesos patológicos involucrados en la piel y en el intestino pueden ser diferentes, a pesar de estar esencialmente relacionados con una alteración de la inmunidad y con el gluten (Fry y cols., 1977).

Es de gran interés la observación de que la droga es eficaz en aquellas enfermedades en las que el infiltrado predominante son los leucocitos polimorfonucleares inhibiendo la actividad inflamatoria de los mismos. Inhiben la quimiotaxis de los polinucleares activados por un parche

de ioduro potásico (Plewig y Schopf, 1975), reducen la formación de intermediarios oxigenados (anión superóxido y peróxido de hidrógeno) derivados de los mismos (Miyachi y Niwa 1982) interfiere el sistema citotóxico de los polinucleares mediado por mieloperoxidas  $H_2O_2$ - (Stendahl y cols., 1978), e inhibe la actividad de sus enzimas lisosomales (Barranco 1974). Adicionalmente, se sugiere que la dapsona, potente inhibidor de la vía alternativa del complemento mejora a través de este mecanismo, las lesiones de la dermatitis herpetiforme, en cuya formación participa el complemento (Seah y cols., 1973). Algunos de estos enfermos en tratamiento prolongado con la droga, siguen presentando depósitos de complemento a nivel cutáneo, incluso en ausencia de lesiones clínicas (Katz y cols., 1976). Igual sucede con los depósitos de IgA, indicando, que la droga actúa únicamente inhibiendo la reacción inflamatoria y no sobre la causa de la enfermedad (Casanova y Rubio 1987).

La heparina, que también se ha descrito como efectiva en el tratamiento de la dermatitis herpetiforme, actúa de igual modo. La completa heparinización en pacientes con dermatitis herpetiforme (pacientes hospitalizados por insuficiencia coronaria), produce un cese del picor y de las lesiones durante 7 días. Las dosis de heparina de forma intermitente, producen también un alivio parcial. Dentro de las ventajas de la droga, se destacan la eliminación de los efectos por

**OBJETIVOS**

Las dermatosis ampollosas, constituyen un grupo complejo de entidades que plantean numerosos problemas a nivel del diagnóstico, tanto en la vertiente clínica como histopatológica, requiriéndose la realización de técnicas complementarias. Dichas técnicas, conllevan tener que realizar nuevas tomas biopsicas con la consecuente molestia al paciente, retraso en el diagnóstico y gasto económico.

En el presente trabajo, estudiamos tres entidades de dichas dermatosis: *pénfigo*, *penfigoide* y *dermatitis herpetiforme*, con los siguientes objetivos:

- 1.-valorar los criterios histopatológicos de diagnóstico, clásicamente admitidos con microscopía óptica.
- 2.-confirmar la utilidad práctica de las técnicas de inmunofluorescencia directa e indirecta en el diagnóstico y seguimiento de la tres entidades.
- 3.-comparar los resultados obtenidos con técnica de peroxidasa anti-peroxidasa (PAP) con los resultados de inmunofluorescencia directa (IFD) y evaluar su fiabilidad en el diagnóstico de casos retrospectivos.
- 4.-estudiar con microscopía electrónica e inmunoelectrónica a que niveles acontece la lesión ampollosa.
- 5.-establecer una correlación entre la lesión cutánea y características histopatológicas.

- 6.-estudiar la influencia de factores hereditarios incluyendo estudio de antígenos de histocompatibilidad.
- 7.-valorar los diferentes marcadores analíticos de la evolución de la enfermedad.
- 8.-evaluar el pronóstico y tratamiento de estos enfermos.

MATERIAL Y METODO

## 1.- MATERIAL

Hemos realizado durante los años 1978 hasta Julio de 1988, una revisión de los pacientes vistos y diagnosticados en los Departamentos de Anatomía Patológica y de Dermatológica Médico-Quirúrgica y Venereología del Hospital Clínico Universitario San Cecilio de Granada. De un total de 32.000 pacientes, 71 casos presentaban el diagnóstico de pénfigo, penfigoide y dermatitis herpetiforme. Se seleccionaron 46 casos, siendo excluidos los demás por no cumplir los requisitos exigidos para su estudio.

Los motivos de exclusión fueron los siguientes:

- 1) no presentar historias clínicas completas
- 2) material insuficiente para diagnóstico anatomopatológico con microscopía óptica
- 3) y no presentar estudios con técnicas de inmunofluorescencia directa, requisito indispensable para diagnóstico
- 4) falta de estudio ultraestructural con microscopía electrónica
- 5) imposibilidad de seguimiento de los pacientes.

Del total de los casos, 18 fueron diagnosticados como pénfigo, 16 como penfigoide ampolloso, 6 como dermatitis herpetiforme y 6 presentaban neoplasia asociada al cuadro dermatológico (grupo paraneoplásico).

## 2.-METODO

Hemos seguido los siguientes protocolos:

### 2.1.-ESTUDIO CLINICO (PROTOCOLO A-1 y A-2):

#### 2.1.1.-Sexo

2.1.2.-Edad al consultar: dividida en décadas desde 10 hasta 90 años

#### 2.1.3.-Antecedentes:

. familiares (dermatológicos)

. personales (dermatológicos)

2.1.4.-Localización: inicial y posterior en mucosa y piel.

#### 2.1.5.-Cuadro clínico:

lesión cutánea, observando o no la presencia de: am-  
lla, exulceraciones y costras, simetría, confluencia  
monomorfismo y polimorfismo.

. alteraciones generales, donde incluimos: mal estado  
general, fiebre, prurito, dolor y quemazón,  
alteración en la deglución, signo de Nikolsky.

#### 2.1.6.-Pruebas de laboratorio:

. de forma sistemática se realizaron las siguientes:  
hemograma, velocidad de sedimentación, SMA-12, inmu-  
noglobulinas séricas, subpoblaciones linfocitarias,  
cociente OKT4/OKT8, linfocitos B y nivel de las  
fracciones C3 y C4 del complemento.

#### 2.1.7.-Tratamiento:

. general: corticoides, inmunosupresores y otros.

.tratamiento local.

**2.1.8.-Complicaciones:**

**2.1.9.-Evolución clínica:** estacionario con tratamiento estacionario sin tratamiento, recidivas y muerte

**2.2.-ESTUDIO HISTOLOGICO.**

Se procedió a la realización de biopsias sistemáticas mediante bisturí BP-15, previa anestesia local de mepivacaína H-CL al 2/1000.

**2.2.1.-ESTUDIO OPTICO:**

Realizamos la técnica de hematoxilina-eosina, PAS y tricrómico y nos basamos en los protocolos B-1 para el pénfigo y B-2 para los demás. Se estudiaron con microscopio de investigación ORTHOPLAN con vario-tubo tipo 1 a 3,2X y caja de lámpara de 500,250 y 100. Microfotografías con dispositivos LEITSZ. Película Kodak Ektachrome 50 EPY 135-36.

**2.2.2. ESTUDIO ULTRAESTRUCTURAL CON MICROSCOPIA ELECTRONICA:**

Los fragmentos de tejido obtenidos en fresco se cortan en pequeños trozos y se pasan al fijador rápidamente para evitar fenómenos de autólisis.

1.-Fijación: las piezas se introducen en primer lugar en una solución fijadora de glutaraldehído al 2,5% en buffer a ph

7,4, durante 4-5 horas a 42 C de temperatura. Seguidamente, se lavan tres veces consecutivas con solución buffer a 42. Los fragmentos se cortan en otros menores (1x2mm<sup>3</sup>) y se realiza una refijación en una solución de tetróxido de osmio al 1% en buffer fosfato a ph 7,4, a 42C durante 30 minutos, seguidos de tres lavados rápidos en agua destilada.

2.-Deshidratación: Introducción en acetona al 7% con acetato de uranilo al 1% durante 18 horas a 42C. Posteriormente en acetona al 100% dos baños, durante 15 minutos cada uno, a 42C. Por último se coloca en 2 baños de óxido de propileno de 15 minutos cada uno, a temperatura ambiente.

3.-Inclusión: Como medio de inclusión se empleó epix-resina. Previamente a la inclusión las piezas se dejan en una mezcla a partes iguales de óxido de propileno y de epoxi-resina durante 1 hora a 42. Después se pasan a un baño de resina pura donde se dejan infiltrar durante toda la noche a 42C. Finalmente, se colocan los fragmentos en cápsulas cilíndricas de plástico o en moldes de silicona y ambos tipos de inclusión se ponen en una estufa a 602C durante 15 horas para conseguir la polimerización de los bloques.

4.-Cortes semifinos: De los bloques se hicieron cortes de 0,5 a 1µm de espesor con ultramicrotomo LKB III y se tificaron con azul de toluidina al 1% en borax al 1% para su examen al microscopio electrónico.

5.-Cortes ultrafinos: Se efectuaron cortes de 450-500A de espesor con un ultramicrotomo LKB III utilizando cuchillas de vidrio de 452. Los cortes fueron recogidos en rejillas de cobre electrolítico de 300 mallas sin recubrimiento de soporte.

6.-Impregnación y contraste de los cortes: La impregnación comienza en la fijación con tetróxido de osmio y se completa tiñéndolos con solución de acetato de uranilo al 7,5% y citrato de plomo de Reynolds.

7.-Observación: El estudio ultraestructural se realizó con un microscopio electrónico JEOL-100-B a 60 Kv. Para el registro fotográfico se utilizaron placas Kodak electron microscope film 4489 de 6,5x 9 cms.

### 2.2.3.-ESTUDIO CON MICROSCOPIA IMMUNOELECTRONICA

Se realiza con la técnica de oro coloidal-proteína A. Dicho complejo Proteína A-Oro coloidal, se une directamente a la fracción cristalizable de la IgG. Siguiendo ese principio, hemos aplicado una técnica según Roth y Horisberger empleando un grano de oro de un diámetro aproximado de 30nm. Los cortes de 400 A aproximadamente, incluidos en Resina-Epoxi según SPURR, en unas rejillas de Nickel de 300 mallas y posteriormente, se tratan los cortes de la siguiente manera:

- Albumina bovina al 5% 30 minutos a temperatura ambiente
- sin secar, tratar los cortes con una gota del complejo Proteina A-oro coloidal durante 15 minutos a temperatura ambiente.
- lavar con TBS y H2O destilada
- contrastar con acetato de uranilo 1 minuto y citrato de plomo 1 minuto.

### 2.3.-ESTUDIO INMUNOLOGICO.

2.3.1.-*Inmunofluorescencia directa*: tras la recogida de la muestra correspondiendo a zona lesional y perilesional, se incluye en nitrógeno líquido para realizar cortes con criostato procesandose según la técnica :

- 1-se secan los cortes de congelación con ventilador 15-20 minutos
- 2-para la fijación del corte al porta, se añade acetona durante 5 minutos a 4°C
- 3-se lava durante 10 minutos con PBS
- 4-se hacen las diluciones de inmunoglobulinas (anti-IgG, anti-IgA y anti-IgM, C3 y fibrinógeno) (casa comercial Behring) al 1/10 y se tifen los cortes 30 minutos en cámara húmeda
- 5-se lavan 3 veces con PBS, siendo cada lavado de 10-15 minutos de duración
- 6-se montan sin deshidratar con FA MOUNTING FLUID.

La lectura se realiza con microscopio ORTHOPLAN Leitz, equipado para la fluorescencia en luz reflejada.

**2.3.2.-Inmunofluorescencia indirecta:**

Se recoge sangre del paciente, se somete a centrifugación y se congela el suero hasta la realización de la técnica. Utilizamos como sustrato piel humana normal. En tres casos utilizamos mucosa de esófago de conejo preparado comercialmente. Se siguen los siguientes pasos:

- 1-sacar los cortes congelados del sustrato y se dejan desconjelar a temperatura ambiente
- 2-se fijan con acetona pura 5 minutos
- 3-se lavan con PBS 3-4 minutos
- 4-se ponen sobre el corte 1-2 gotas de PBS del suero del paciente (1/20, 1/80, 1/160, 1/320) durante 30 minutos
- 5-se decanta y lava con PBS, dos baños de 5 minutos cada uno
- 6-se decanta evitando que el tejido se seque
- 7-se ponen dos gotas de anticuerpo (anti-IgG, anti-IgA e anti-IgM y C3) conjugado al 1/20 durante 30 minutos
- 8-se decanta y se lava con PBS dos veces y 5 minutos cada uno
- 9-decantar y montar con FA MOUNTING FLUID.

La lectura se realiza igual que en la inmunofluorescencia directa.

**2.3.3.-Técnica inmunohistoquímica:** Técnica inmunoperoxidasa

(PAP):

- 1-desparafinar hasta el alcohol de 95 por 100
- 2-tratar con Etanol-ClH durante 15 minutos:
  - ClH al 2% en agua destilada 3,2 cc.
  - Etanol absoluto 100cc
- 3-lavar en alcohol de 95%
- 4-hidratar hasta el agua destilada
- 5-tratar con agua oxigenada al 3% en agua destilada en 2 cambios durante 10 minutos
- 6-lavar con Tris-buffer-salino (TBS) 3 baños de 3' cada uno
- 7-suero de cerdo normal durante 20 minutos
- 8-incubar con antisuero primario (IgA e IgG) (casa comercial Dako) en una dilución 1/2000 durante 24 horas a 4°C
- 9-lavar co TBS 3 baños de 3 minutos cada uno
- 10-incubar con antisuero secundario en dilución 1/50 durante 30 minutos
- 11-lavar con TBS 3 baños de 3 minutos cada uno
- 12-incubar con PAP (peroxidasa-antiperoxidasa) en dilución 1/100 durante 30 minutos
- 13-lavar con TBS 3 baños de 3 minutos cada uno
- 14-revelar con DAB (Di-Amino-Bencidina).

PROTOCOLO CLINICO A-1

OBSERVACION Nº : SEXO: 1)varón 2)hembra |\_ |

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60 |\_ |  
6)61-70 7)71-80 8)81-90

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |\_ |  
personales : 1)si 2)no |\_ |

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel |\_ | |\_ |  
posterior: 1)mucosa 2)piel |\_ | |\_ |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |\_ | |\_ | |\_ | |\_ | |\_ |  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |\_ | |\_ | |\_ | |\_ | |\_ |  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |\_ |

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |\_ |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |\_ |  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |\_ |  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |\_ |  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |\_ |  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |\_ |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |\_ |  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos |\_ |  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos |\_ |  
otras: 1)si 2)no |\_ |

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante |\_ |  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |\_ | |\_ | |\_ | |\_ | |\_ |  
tópico . 1)si 2)no |\_ |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |\_ |

EVOLUCION :  
1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |\_ |

PROTOCOLO A-2

OBSERVACION Nº: SEXO: 1)varón 2)hembra | |

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 | |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no | |  
personales : 1)si 2) no | |

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel | | | |  
posterior : 1)mucosa 2)piel | | | |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 9)polimorfismo  
| | | | | | | | | |

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon | | | | | | | |  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no | |  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - | |

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico | |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico | |  
SMA12: 1)normal 2)patológico | |  
inmunoglobulina : 1)normales 2)patológicas | |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas | |  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico | |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico | |  
proteína C4 : 1)normal 2)patológica | |  
proteína C3 : 1)normal 2)patológico | |  
otras pruebas: 1) si 2)no | |

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampolloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | |

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros | | | | | | | |  
tópico : 1) si 2) no | |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no | |

EVOLUCION : 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte | |

-207-  
PROTOCOLO HISTOLOGICO B-1

**AMPOLLA:**

- subcórnea
- intraepidérmica

**EPIDERMIS:**

- espongiosis eosinofílica
- edema intercelular
- acantolisis
- hiperqueratosis
- paraqueratosis
- necrosis

**contenido de la ampolla:**

**-infiltrado inflamatorio:**

tipo de infiltrado: -mononucleares  
-eosinófilos  
-polinucleares

intensidad: leve: +  
moderada: ++  
intensa : +++

células de Tzanc

**suelo de la ampolla:** -células epidérmicas  
-células basales  
-otras alteraciones

**DERMIS:**

**-infiltrado inflamatorio:**

tipo de infiltrado: -mononucleares  
-eosinófilos  
-polinucleares

intensidad: leve: +  
moderada: ++  
intensa: +++

localización: -en banda  
-perivascular  
-perifoliular

-208-  
PROTOCOLO HISTOLOGICO B-2

**AMPOLLA:**

- subcórnea
- intraepidérmica
- subepidérmica

**VESICULA:**

**EPIDERMIS:**

- necrosis
- acantolisis
- hiperplasia

**Microabscesos:**

- localización: -lesional
  - perilesional
- composición: -eosinófilos
  - polinucleares
  - mononucleares

**Contenido de la ampolla:**

**-infiltrado inflamatorio:**

- tipo de infiltrado: -mononucleares
  - eosinófilos
  - polinucleares
- intensidad: leve: +
  - moderada: ++
  - intensa: +++

- fibrina: leve: +
  - moderada: ++
  - intensa: +++

**-hemorragia:**

- Suelo de la ampolla:** -nítido  
-no nítido

**DERMIS:**

**-infiltrado inflamatorio:**

- infiltrado en banda: -mononucleares
  - eosinófilos
  - polinucleares
- infiltrado perivascular: -mononucleares
  - eosinofilos
  - polinucleares
- intensidad: -leve: +
  - moderada: ++
  - intensa: +++

OBSERVACIONES PERSONALES

OBSERVACION Nº : 1 SEXO: 1)varón 2)hembra . | 2 |

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 | 5 |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no | 2 |  
personales : 1)si 2)no | 2 |

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 1 |  
posterior: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 2 |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo | 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 |  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución | 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 1 | 1 |  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- | 1 |

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico | 2 |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico | 2 |  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico | 2 |  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas | 2 |  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas | 2 |  
cociente OKT<sub>a</sub>/OKT<sub>b</sub> : 1)normal 2)patológicas | 1 |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos | 1 |  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos | 2 |  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos | 2 |  
otras: 1)si 2)no | 1 |

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso | 1 |

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros | 1 | 1 | 2 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico . 1)si 2)no | 1 |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no | 1 |

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte | 1 |

OBSERVACION Nº : 2 SEXO: 1)varón 2)hembra | 2 |

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 | 5 |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no | 2 |  
personales : 1)si 2)no | 2 |

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 1 |  
posterior: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 2 |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo | 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 |  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución | 3 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- | 1 |

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico | 1 |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico | 2 |  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico | 1 |  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas | 2 |  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas | 1 |  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas | 1 |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos | 1 |  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos | 1 |  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos | 1 |  
otras: 1)si 2)no | 1 |

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso | 1 |

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros | 1 | 1 | 2 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico . 1)si 2)no | 1 |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no | 1 |

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte | 3 |

OBSERVACION Nº : 3 SEXO: 1)varón 2)hembra . |1|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60 |1|  
6)61-70 7)71-80 8)81-90

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |1|  
personales : 1)si 2)no |1|

LOCALIZACION:  
Inicial: 1)mucosa 2)piel |1|1|1|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1|1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1|1|2|1|3|1|4|1|5|1|1|

alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |2|1|3|1|4|1|5|1|1|

signo de Nilkosky : 1) + 2)- |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |1|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |1|  
Ca : 1)normal 2)patológicos |1|  
Cs : 1)normal 2)patológicos |1|  
otras: 1)si 2)no |2|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante |1|  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |1|1|2|1|5|1|1|1|  
tópico . 1)si 2)no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento |1|  
3)recidivas 4)muerte

OBSERVACION Nº : 4 SEXO: 1)varón 2)hembra . | 2 |

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 | 7 |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no | 2 |  
personales : 1)si 2)no | 2 |

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 1 |  
posterior: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 2 |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo | 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 |  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución | 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 |  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- | 1 |

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico | 1 | 1 |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico | 1 | 2 |  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico | 1 | 2 |  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas | 1 | 1 |  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas | 2 | 1 |  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas | 1 | 1 |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos | 1 | 1 |  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos | 1 | 2 |  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos | 1 | 2 |  
otras: 1)si 2)no | 1 | 1 |

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso | 1 | 1 |

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros | 1 | 1 | 2 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico . 1)si 2)no | 1 | 1 |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no | 1 | 1 |

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte | 1 | 1 |

OBSERVACION Nº : 5 SEXO: 1)varón 2)hembra | 2 |

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 | 5 |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :

familiares : 1)si 2)no | 2 |  
personales : 1)si 2)no | 2 |

LOCALIZACION:

inicial: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 1 |  
posterior: 1)mucosa 2)piel | 1 | 1 | 2 |

CUADRO CLINICO :

lesion cutánea :

1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo  
| 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 |

alteraciones generales :

1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución  
| 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 |

signo de Nilkosky : 1) + 2)- | 1 |

PRUEBAS DE LABORATORIO :

hemograma : 1)normal 2)patológico | 1 |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico | 2 |  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico | 2 |  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas | 1 |  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas | 1 |  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas | 1 |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos | 1 |  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos | 2 |  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos | 2 |  
otras: 1)si 2)no | 1 |

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso | 1 |

TRATAMIENTO :

general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros  
| 1 | 1 | 2 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 |  
tópico . 1)si 2)no | 1 |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no | 1 |

EVOLUCION :

Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte | 1 |

OBSERVACION Nº : 6 SEXO: 1)varón 2)hembra . |2|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |2|  
personales : 1)si 2)no |2|

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel |1|1|1|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1|1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1|1|3|1|4|1|5|1|1|1|  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |1|1|3|1|4|1|5|1|1|  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |1|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |2|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |1|  
Ca : 1)normal 2)patológicos |1|  
Ca : 1)normal 2)patológicos |2|  
otras: 1)si. 2)no |2|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso |1|

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaferesis 4)sulfonas 5)otros |1|1|1|1|1|1|1|  
tópico . 1)si 2)no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION Nº : 7 SEXO: 1)varón 2)hembra . |2|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |2|  
personales : 1)si 2)no |2|

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel |1|1|\_|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1|1|\_|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1|1|3|1|4|1|5|1|\_||\_||  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |3|1|4|1|5|1|\_||\_||  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |1|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |2|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
otras: 1)si 2)no |2|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso |1|

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |1|1|\_||\_||\_||\_||  
tópico . 1)si 2)no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION Nº : 8 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 |5|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |2|  
personales : 1)si 2)no |2|

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel |1| |1| |1|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1| |1| |2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1| |2| |3| |4| |5| |1|  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |1| |2| |3| |4| |5|  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |1|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |2|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |2|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |T|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |T|  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos |T|  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos |T|  
otras: 1)si 2)no |T|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso |1|

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |1| |2| |3| |5| |1|  
tópico . 1)si 2)no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION Nº : 9                      SEXO: 1)varón 2)hembra .                      |1|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90                      |6|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no                      |2|  
personales : 1)si 2)no                      |1|

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel                      |1|1|1|1|  
posterior: 1)mucosa 2)piel                      |1|1|1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo                      |1|1|3|1|4|1|5|1|1|1|1|

alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución                      |3| 1| 1| 1| 1| 1|

signo de Nilkosky : 1) + 2)-                      |1|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico                      |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico                      |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico                      |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas                      |1|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas                      |1|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas                      |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos                      |1|  
Ca : 1)normal 2)patológicos                      |1|  
Cs : 1)normal 2)patológicos                      |2|  
otras: 1)si 2)no                      |1|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso                      |1|

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros                      |1|1|5|1|1|1|1|1|

tópico . 1)si 2)no                      |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no                      |1|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte                      |2|

OBSERVACION Nº : 10 SEXO: 1)varón 2)hembra . 11

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 14

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :

familiares : 1)si 2)no 12  
personales : 1)si 2)no 12

LOCALIZACION:

inicial: 1)mucosa 2)piel 1111  
posterior: 1)mucosa 2)piel 1121

CUADRO CLINICO :

lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo 111213141511  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución 11 12 13 14 11  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- 11

PRUEBAS DE LABORATORIO :

hemograma : 1)normal 2)patológico 11  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico 12  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico 12  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas 12  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales 2)patológicas 11  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas 11  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos 11  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos 11  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos 11  
otras: 1)si 2)no 11

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante 11  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso 11

TRATAMIENTO :

general : 1)corticoides 2)inmunosupresores 3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros 1112151111  
tópico . 1)si 2)no 11

COMPLICACIONES : 1)si 2)no 11

EVOLUCION :

Clínica: 1)estacionario con tratamiento 2)estacionario sin tratamiento 3)recidivas 4)muerte 11

OBSERVACION Nº : 11      SEXO: 1) varón 2) hembra      | 2 |

EDAD : 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50 5) 51-60  
6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90      | 5 |

ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :  
familiares : 1) sí 2) no      | 2 |  
personales : 1) sí 2) no      | 2 |

LOCALIZACIÓN:  
inicial: 1) mucosa 2) piel      | 1 | | 1 | | 1 |  
posterior: 1) mucosa 2) piel      | 1 | | 1 | | 1 |

CUADRO CLÍNICO :  
lesión cutánea :  
1) ampolla 2) simetría 3) confluencia  
4) exulceraciones y costras  
5) monomorfismo 6) polimorfismo      | 1 | | 3 | | 4 | | 5 | | 1 | | 1 | | 1 |  
alteraciones generales :  
1) mal estado general 2) fiebre 3) prurito  
4) dolor y quemazón 5) alteración deglución      | 1 | | 3 | | 4 | | 5 | | 1 |  
signo de Nikolsky : 1) + 2) -      | 1 |

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1) normal 2) patológico      | 1 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico      | 2 |  
SMA-12 : 1) normal 2) patológico      | 1 |  
inmunoglobulinas : 1) normales 2) patológicas      | 2 |  
subpoblaciones linfocitarias : 1) normales  
2) patológicas      | 2 |  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1) normal 2) patológicas      | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológicos      | 1 |  
C<sub>4</sub> : 1) normal 2) patológicos      | 1 |  
C<sub>3</sub> : 1) normal 2) patológicos      | 1 |  
otras: 1) sí 2) no      | 1 |

DIAGNÓSTICO : 1) P. vulgar 2) P. vegetante  
3) P. foliáceo 4) P. eritematoso      | 1 |

TRATAMIENTO :  
general : 1) corticoides 2) inmunosupresores  
3) plasmaféresis 4) sulfonas 5) otros      | 1 | | 2 | | 1 | | 1 | | 1 | | 1 |  
tópico . 1) sí 2) no      | 1 |

COMPLICACIONES : 1) sí 2) no      | 1 |

EVOLUCIÓN :  
Clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte      | 2 |

OBSERVACION Nº :12 SEXO: 1)varón 2)hembra . 121

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 151

ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :  
familiares : 1)si 2)no 121  
personales : 1)si 2)no 121

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel 1\_121  
posterior: 1)mucosa 2)piel 1\_121

CUADRO CLÍNICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo 111411511\_11\_11\_1  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución 131 1\_1 1\_1 1\_1 1\_1  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- 11

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico 111  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico 121  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico 111  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas 111  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas 111  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas 111  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos 111  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos 111  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos 111  
otras: 1)si 2)no 121

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso 111

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros 111211\_11\_11\_1  
tópico . 1)si 2)no 121

COMPLICACIONES : 1)si 2)no 121

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte 111

OBSERVACION Nº :13 SEXO: 1)varón 2)hembra . |1|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 |8|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |2|  
personales : 1)si 2)no |2|

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1|1|2|3|4|5|1|  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |3|1|1|1|1|  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |1|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |1|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
otras: 1)si 2)no |2|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso |2|

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |1|2|1|1|1|1|  
tópico . 1)si 2)no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |2|

OBSERVACION Nº :14 - SEXO: 1)varón 2)hembra . |1|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60 |5|  
6)61-70 7)71-80 8)81-90

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**  
familiares : 1)si 2)no |2|  
personales : 1)si 2)no |2|

**LOCALIZACION:**  
inicial: 1)mucosa 2)piel |1|1|1|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1|1|2|

**CUADRO CLINICO :**  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1|1|3|1|4|1|5|1|1|1|  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |3|1|1|1|1|1|  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |1|

**PRUEBAS DE LABORATORIO :**  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |1|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
otras: 1)si 2)no |2|

**DIAGNOSTICO :** 1)P.vulgar 2)P.vegetante |2|  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso

**TRATAMIENTO :**  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |1|1|1|1|1|1|  
tópico . 1)si 2)no |1|

**COMPLICACIONES :** 1)si 2)no |2|

**EVOLUCION :**  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento |2|  
3)recidivas 4)muerte

OBSERVACION Nº :15 SEXO: 1)varón 2)hembra . 121

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 121

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1)si 2)no 121  
personales : 1)si 2)no 121

**LOCALIZACION:**

inicial: 1)mucosa 2)piel 1\_1121  
posterior: 1)mucosa 2)piel 1\_1121

**CUADRO CLINICO :**

lesion cutánea :

1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo  
1111211311411511\_1

alteraciones generales :

1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución  
131 1\_1 1\_1 1\_1 1\_1 1\_1

signo de Nilkosky : 1) + 2)- 121

**PRUEBAS DE LABORATORIO :**

hemograma : 1)normal 2)patológico 121  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico 111  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico 111  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas 111  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas 111  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas 111  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos 111  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos 111  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos 111  
otras: 1)si 2)no 121

**DIAGNOSTICO :** 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso 131

**TRATAMIENTO :**

general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros  
1411\_11\_11\_11\_1  
tópico . 1)si 2)no 111

**COMPLICACIONES :** 1)si 2)no 121

**EVOLUCION :**

Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte 111

**OBSERVACION Nº :16**      **SEXO:** 1)varón 2)hembra      |2|

**EDAD :** 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90      |3|

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**  
familiares : 1)si 2)no      |2|  
personales : 1)si 2)no      |2|

**LOCALIZACION:**  
inicial: 1)mucosa 2)piel      |1| |2|  
posterior: 1)mucosa 2)piel      |1| |2|

**CUADRO CLINICO :**  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo      |1| |2| |3| |4| |5| |1|  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución      |3| |4| |1| |1| |1|  
signo de Nilkosky : 1) + 2)-      |1|

**PRUEBAS DE LABORATORIO :**  
hemograma : 1)normal 2)patológico      |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico      |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico      |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas      |1|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas      |1|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas      |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos      |1|  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos      |1|  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos      |1|  
otras: 1)si 2)no      |1|

**DIAGNOSTICO :** 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso      |3|

**TRATAMIENTO :**  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros      |1| |4| |1| |1| |1|  
tópico . 1)si 2)no      |1|

**COMPLICACIONES :** 1)si 2)no      |2|

**EVOLUCION :**  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte      |1|

OBSERVACION Nº :17 SEXO: 1)varón 2)hembra . |2|

EDAD : 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50 5)51-60  
6)61-70 7)71-80 8)81-90 |6|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2)no |2|  
personales : 1)si 2)no |2|

LOCALIZACION:  
inicial: 1)mucosa 2)piel |1| |2|  
posterior: 1)mucosa 2)piel |1| |2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2) simetría 3)confluencia  
4)exulceraciones y costras  
5)monomorfismo 6)polimorfismo |1| |2| |3| |4| |5| |1| |1|  
alteraciones generales :  
1)mal estado general 2)fiebre 3)prurito  
4)dolor y quemazón 5)alteración deglución |1| |3| |4| |1| |1|  
signo de Nilkosky : 1) + 2)- |1|

PRUEBAS DE LABORATORIO :  
hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA-12 : 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulinas : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones linfocitarias : 1)normales  
2)patológicas |1|  
cociente OKT<sub>4</sub>/OKT<sub>8</sub> : 1)normal 2)patológicas |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>4</sub> : 1)normal 2)patológicos |1|  
C<sub>3</sub> : 1)normal 2)patológicos |2|  
otras: 1)si 2)no |1|

DIAGNOSTICO : 1)P.vulgar 2)P.vegetante  
3)P.foliáceo 4)P.eritematoso |4|

TRATAMIENTO :  
general : 1)corticoides 2)inmunosupresores  
3)plasmaféresis 4)sulfonas 5)otros |1| |2| |5| |1| |1| |1|  
tópico . 1)si 2)no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
Clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|



OBSERVACION Nº:19                      SEXO: 1)varón 2)hembra                      |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90                      |7|

ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :  
familiares : 1)si 2) no                      |2|  
personales : 1)si 2) no                      |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel                      |1| |2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel                      |1| |2|

CUADRO CLÍNICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1| |2| |3| |4| |6| |8| |1|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |2| |4| |5| |1| |1| |1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no                      |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) -                      |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico                      |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico                      |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico                      |2|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas                      |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas                      |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico                      |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico                      |1|  
C4 1)normal 2)patológica                      |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico                      |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no                      |1|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico                      |1|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1| |2| |5| |1| |1| |1|  
tópico : 1) si 2) no                      |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no                      |1|

EVOLUCION :  
clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte                      |3|

OBSERVACION Nº:20 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |8|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1| |2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1| |2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1| |2| |3| |4| |6| |8| |

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |4| |1| |1| |1| |1| |  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |2|  
otras pruebas: 1) si 2)no |1|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1| |5| |1| |1| |1| |  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION Nº: 21 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :

inicial : 1)mucosa 2)piel |1| |2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1| |2|

CUADRO CLINICO :

lesion cutánea :

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1| |2| |3| |4| |6| |8| |1|

alteraciones generales:

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |4| |5| |1| |1| |1| |1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |2|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |2|  
C3 : 1)normal 2)patológico |2|  
otras pruebas: 1) si 2)no |1|

DIAGNOSTICO :

1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

TRATAMIENTO :

general :

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1| |5| |1| |1| |1| |1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :

clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION Nº: 22 SEXO: 1) varón 2) hembra | 2 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 7 |

**ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :**

familiares : 1) sí 2) no | 2 |  
personales : 1) sí 2) no | 2 |

**LOCALIZACION :**

inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |

**CUADRO CLÍNICO :**

**lesion cutánea :**

1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 6 | 1 | 8 | 1 | 1 | 1 |

**alteraciones generales:**

1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazon | 1 | 1 | 4 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) sí 2) no | 2 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 2 |

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1) normal 2) patológico | 1 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico | 2 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 1 |  
immunoglobulina : 1) normales 2) patológicas | 1 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 1 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 1 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 1 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 1 |  
otras pruebas: 1) sí 2) no | 2 |

**DIAGNOSTICO :**

1) penfigoide ampolloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 1 |

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) sí 2) no | 1 |

**COMPLICACIONES :** 1) sí 2) no | 1 |

**EVOLUCION :**

clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 2 |

OBSERVACION Nº: 23 SEXO: 1) varón 2) hembra | 2 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 8 |

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1) si 2) no | 2 |  
personales : 1) si 2) no | 2 |

**LOCALIZACION :**

inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 2 | 3 | 4 | 8 | 1 | 1 | 1 |

**alteraciones generales:**

1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazon | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) si 2) no | 2 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 2 |

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1) normal 2) patológico | 1 |  
V. S. G. : 1) normal 2) patológico | 2 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 2 |  
immunoglobulina : 1) normales 2) patológicas | 1 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 2 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 2 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 1 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 2 |  
otras pruebas: 1) si 2) no | 1 |

**DIAGNOSTICO :**

1) penfigoide ampolloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 1 |

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) si 2) no | 1 |

**COMPLICACIONES :** 1) si 2) no | 2 |

**EVOLUCION :**

clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 4 |

OBSERVACION Nº:24 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :

lesion cutánea :

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|2|4|6|8|1|1|

alteraciones generales:

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |4|1|1|1|1|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |2|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |2|  
C4 : 1)normal 2)patológica |2|  
C3 : 1)normal 2)patológico |2|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :

1)penfigoide ampolloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

TRATAMIENTO :

general :

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|5|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :

clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION Nº:25 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |8|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1| |2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1| |2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1| |2| |3| |4| |8| |1| |1| |1|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1| |3| |4| |5| |1| |1|

cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampolloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1| |1| |1| |1| |1| |1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION Nº: 26 SEXO: 1) varón 2) hembra | 2 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 8 |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1) sí 2) no | 2 |  
personales : 1) sí 2) no | 2 |

LOCALIZACION :  
inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 2 | 3 | 4 | 6 | 8 | 1 |

alteraciones generales:  
1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazon | 4 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) sí 2) no | 2 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 2 |

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1) normal 2) patológico | 1 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico | 2 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 2 |  
inmunoglobulina : 1) normales 2) patológicas | 1 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 1 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 1 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 2 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 2 |  
otras pruebas: 1) sí 2) no | 2 |

DIAGNOSTICO :  
1) penfigoide ampoloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 1 |

TRATAMIENTO :  
general :  
1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) sí 2) no | 1 |

COMPLICACIONES : 1) sí 2) no | 2 |

EVOLUCION :  
clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 4 |

OBSERVACION Nº:27 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

**LOCALIZACION :**

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo

|1|1|2|1|3|1|4|1|8|1|1|1|

**alteraciones generales:**

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea

4)prurito 5)dolor y quemazon |1|1|2|1|4|1|5|1|1|

cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|

Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|

V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|

SMA12: 1)normal 2)patológico |2|

immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|

subpoblaciones

linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|

cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|

linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|

C4 : 1)normal 2)patológica |1|

C3 : 1)normal 2)patológico |1|

otras pruebas: 1) si 2)no |1|

**DIAGNOSTICO :**

1)penfigoide ampolloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1)corticoides 2)inmunosupresores-3)sulfonas

4)dieta sin gluten 5)otros |1|1|2|1|5|1|1|1|

tópico : 1) si 2) no |1|

**COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|**

**EVOLUCION :**

clinica: 1)estacionario con tratamiento

2)estacionario sin tratamiento

3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION Nº:28 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :

lesion cutánea :

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|2|4|8|1|1|1|

alteraciones generales:

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |4|5|1|1|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :

1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

TRATAMIENTO :

general :

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|5|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :

clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento |2|  
3)recidivas 4)muerte

OBSERVACION Nº: 29 SEXO: 1) varón 2) hembra | 1 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 7 |

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1) sí 2) no | 2 |  
personales : 1) sí 2) no | 2 |

**LOCALIZACION :**

inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 1 | 2 |

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 6 | 1 | 8 | 1 | 1 |

**alteraciones generales:**

1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazon | 1 | 1 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) sí 2) no | 2 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 2 |

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 2 | 1 |  
immunoglobulina : 1) normales 2) patológicas | 1 | 1 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 1 | 1 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 1 | 1 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
otras pruebas: 1) sí 2) no | 1 | 1 |

**DIAGNOSTICO :**

1) penfigoide ampolloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 1 |

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 1 | 2 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) sí 2) no | 2 |

**COMPLICACIONES :** 1) sí 2) no | 2 |

**EVOLUCION :**

clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 1 |

OBSERVACION Nº:30 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |8|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1| |2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1| |2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1| |2| |3| |4| |1| |1| |6| |8|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1| |4| |5| |1| |1| |1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |1|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1| |5| |1| |1| |1| |1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :  
clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|



OBSERVACION Nº: 32 SEXO: 1) varón 2) hembra | 2 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 6 |

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1) si 2) no | 2 |  
personales : 1) si 2) no | 2 |

**LOCALIZACION :**

inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 2 | 3 | 4 | 6 | 9 | 1 |

**alteraciones generales:**

1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazon | 2 | 4 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) si 2) no | 1 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 1 |

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1) normal 2) patológico | 2 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico | 1 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 1 |  
inmunoglobulina : 1) normales 2) patológicas  
subpoblaciones | 1 |  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 1 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 1 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 1 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 1 |  
otras pruebas: 1) si 2) no | 1 |

**DIAGNOSTICO :**

1) penfigoide ampoloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 1 |

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) si 2) no | 1 |

**COMPLICACIONES :** 1) si 2) no | 2 |

**EVOLUCION :**

clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 2 |

OBSERVACION Nº:33 SEXO: 1)varón 2)hembra 121

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 171

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no 121  
personales : 1)si 2) no 121

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel 1111  
posterior : 1)mucosa 2)piel 11121

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
1112113141516181

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon 11121415111  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no 121  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - 121

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico 111  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico 121  
SMA12: 1)normal 2)patológico 121  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas 121  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas 121  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico 111  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico 111  
C4 : 1)normal 2)patológica 121  
C3 : 1)normal 2)patológico 121  
otras pruebas: 1) si 2)no 121

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico 121

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros 1111111111111111  
tópico : 1) si 2) no 111

COMPLICACIONES : 1)si 2)no 121

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte 141

OBSERVACION N°:34 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |6|

ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1|1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|1|2|

CUADRO CLÍNICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|1|2|1|3|1|4|1|5|1|6|1|8|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |4|1|1|1|1|1|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
hemograma : 1)normal 2)patológico |2|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |2|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |3|1|1|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento |1|  
3)recidivas 4)muerte

OBSERVACION Nº: 35 SEXO: 1) varón 2) hembra | 2 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 8 |

ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :

familiares : 1) sí 2) no | 2 |  
personales : 1) sí 2) no | 2 |

LOCALIZACIÓN :

inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |

CUADRO CLÍNICO :

lesión cutánea :

1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 5 | 1 | 6 | 1 | 7 | 1 | 8 |

alteraciones generales:

1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazón | 4 | 1 | 5 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) sí 2) no | 2 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 2 |

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Hemograma : 1) normal 2) patológico | 1 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico | 2 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 2 |  
inmunoglobulina : 1) normales 2) patológicas | 1 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 1 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 1 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 1 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 1 |  
otras pruebas: 1) sí 2) no | 1 |

DIAGNÓSTICO :

1) penfigoide ampoloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 3 |

TRATAMIENTO :

general :

1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) sí 2) no | 1 |

COMPLICACIONES : 1) sí 2) no | 1 |

EVOLUCIÓN :

clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 4 |

OBSERVACION Nº:36 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |5|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|1|2|1|3|1|5|1|7|1|8|1|1|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |2|1|3|1|4|1|1|1|1|

cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas  
subpoblaciones |2|  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |1|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampollosa 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |3|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |3|1|4|1|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |2|

OBSERVACION Nº:37 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |6|

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

**LOCALIZACION :**

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|2|3|5|6|8|1|

**alteraciones generales:**

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |3|4|5|1|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |2|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

**DIAGNOSTICO :**

1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |3|

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|3|4|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |2|

**COMPLICACIONES :** 1)si 2)no |2|

**EVOLUCION :**

clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION Nº:38 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |2|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1| |2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1| |2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1| |2| |3| |5| |8| |1| |1| |1|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |3| |4| |5| |1| |1| |1|

cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |1|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampolloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) para-neoplásico |3|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |4| |1| |1| |1| |1| |1|

tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION Nº:39 SEXO: 1)varón 2)hembra | 1 |

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 | 5 |

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no | 2 |  
personales : 1)si 2) no | 2 |

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel | 1 | 2 |  
posterior : 1)mucosa 2)piel | 1 | 2 |

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 8 |  
alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no | 2 |  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - | 2 |

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico | 1 |  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico | 2 |  
SMA12: 1)normal 2)patológico | 2 |  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas | 2 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas | 2 |  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico | 1 |  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico | 1 |  
C4 : 1)normal 2)patológica | 1 |  
C3 : 1)normal 2)patológico | 1 |  
otras pruebas: 1) si 2)no | 1 |

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 3 |

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |  
tópico : 1) si 2) no | 1 |

COMPLICACIONES : 1)si 2)no | 1 |

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte | 3 |

OBSERVACION Nº:40 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |4|

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

**LOCALIZACION :**

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|1|2|

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|1|2|1|3|1|5|1|6|1|8|1|\_

**alteraciones generales:**

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |4|1|5|1|\_1|\_1|\_1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |2|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |2|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

**DIAGNOSTICO :**

1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |3|

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |3|1|4|1|5|1|\_1|\_1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

**COMPLICACIONES :** 1)si 2)no |1|

**EVOLUCION :**

clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |1|

OBSERVACION N°:41 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |5|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|2|3|4|5|8|1|  
alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1|2|4|5|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |1|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |2|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |4|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|3|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |2|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION Nº:42 SEXO: 1)varón 2)hembra |2|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :

lesion cutánea :

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo

|1|1|2|1|3|1|5|1|6|1|8|1|1|

alteraciones generales:

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1|1|4|1|1|1|1|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |1|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |1|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |2|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :

1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |4|

TRATAMIENTO :

general :

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|1|1|1|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :

clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento |4|  
3)recidivas 4)muerte

OBSERVACION Nº:43 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |6|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|2|3|4|5|6|8|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1|2|3|4|5|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |1|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |2|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |2|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |2|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampolloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |4|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |2|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |2|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION N°:44 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :  
familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

LOCALIZACION :  
inicial : 1)mucosa 2)piel |1|1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|1|2|

CUADRO CLINICO :  
lesion cutánea :  
1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo  
|1|1|2|1|4|1|5|1|8|1|1|1|1|

alteraciones generales:  
1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1|1|2|1|4|1|1|1|1|

cuadro neoplásico : 1)si 2)no |1|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
inmunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |1|

DIAGNOSTICO :  
1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |4|

TRATAMIENTO :  
general :  
1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|1|1|1|1|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

COMPLICACIONES : 1)si 2)no |1|

EVOLUCION :  
clinica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |2|

OBSERVACION Nº:45 SEXO: 1)varón 2)hembra |1|

EDAD: 1)10-20 2)21-30 3)31-40 4)41-50  
5)51-60 6)61-70 7)71-80 8)81-90 |7|

**ANTECEDENTES DERMATOLOGICOS :**

familiares : 1)si 2) no |2|  
personales : 1)si 2) no |2|

**LOCALIZACION :**

inicial : 1)mucosa 2)piel |1|2|  
posterior : 1)mucosa 2)piel |1|2|

**CUADRO CLINICO :**

**lesion cutánea :**

1)ampolla 2)exulceración y costra 3)simetría  
4)ampolla grande 5)ampolla pequeña  
6)confluencia 7)monomorfismo 8)polimorfismo

|1|1|2|1|3|1|4|1|6|1|8|1|1|

**alteraciones generales:**

1)mal estado general 2)fiebre 3)diarrea  
4)prurito 5)dolor y quemazon |1|1|2|1|1|1|1|1|  
cuadro neoplásico : 1)si 2)no |1|  
Signo de Nikolski : 1)+ 2) - |2|

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

Hemograma : 1)normal 2)patológico |1|  
V.S.G. : 1)normal 2)patológico |2|  
SMA12: 1)normal 2)patológico |1|  
immunoglobulina : 1)normales 2)patológicas |1|  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1)normales 2)patológicas |1|  
cociente OKT4/OKT8: 1)normal 2)patológico |1|  
linfocitos B : 1)normal 2)patológico |1|  
C4 : 1)normal 2)patológica |1|  
C3 : 1)normal 2)patológico |1|  
otras pruebas: 1) si 2)no |2|

**DIAGNOSTICO :**

1)penfigoide ampoloso 2)penfigoide cicatricial  
3)dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico |4|

**TRATAMIENTO :**

**general :**

1)corticoides 2)inmunosupresores 3)sulfonas  
4)dieta sin gluten 5)otros |1|1|1|1|1|1|1|1|  
tópico : 1) si 2) no |1|

**COMPLICACIONES :** 1)si 2)no |2|

**EVOLUCION :**

clínica: 1)estacionario con tratamiento  
2)estacionario sin tratamiento  
3)recidivas 4)muerte |4|

OBSERVACION Nº: 46 SEXO: 1) varón 2) hembra | 2 |

EDAD: 1) 10-20 2) 21-30 3) 31-40 4) 41-50  
5) 51-60 6) 61-70 7) 71-80 8) 81-90 | 8 |

ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS :  
familiares : 1) sí 2) no | 2 |  
personales : 1) sí 2) no | 1 |

LOCALIZACIÓN :  
inicial : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |  
posterior : 1) mucosa 2) piel | 1 | 2 |

CUADRO CLÍNICO :  
lesión cutánea :  
1) ampolla 2) exulceración y costra 3) simetría  
4) ampolla grande 5) ampolla pequeña  
6) confluencia 7) monomorfismo 8) polimorfismo  
| 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 5 | 1 | 6 | 1 | 8 |

alteraciones generales:  
1) mal estado general 2) fiebre 3) diarrea  
4) prurito 5) dolor y quemazón | 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 1 | 4 | 1 | 1 |  
cuadro neoplásico : 1) sí 2) no | 1 | 1 |  
Signo de Nikolski : 1) + 2) - | 2 |

PRUEBAS DE LABORATORIO:  
Hemograma : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
V.S.G. : 1) normal 2) patológico | 2 | 1 |  
SMA12: 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
inmunoglobulina : 1) normales 2) patológicas | 1 | 1 |  
subpoblaciones  
linfocitarias: 1) normales 2) patológicas | 1 | 1 |  
cociente OKT4/OKT8: 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
linfocitos B : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
C4 : 1) normal 2) patológica | 1 | 1 |  
C3 : 1) normal 2) patológico | 1 | 1 |  
otras pruebas: 1) sí 2) no | 2 | 1 |

DIAGNÓSTICO .  
1) penfigoide ampoloso 2) penfigoide cicatricial  
3) dermatitis herpetiforme 4) paraneoplásico | 4 |

TRATAMIENTO :  
general :  
1) corticoides 2) inmunosupresores 3) sulfonas  
4) dieta sin gluten 5) otros | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |  
tópico : 1) sí 2) no | 1 | 1 |

COMPLICACIONES : 1) sí 2) no | 2 |

EVOLUCIÓN :  
clínica: 1) estacionario con tratamiento  
2) estacionario sin tratamiento  
3) recidivas 4) muerte | 4 |

**RESULTADOS**



-P. BRITEMATOSO: -inicial: .piel: 2(100%)

-posterior: .piel: 2(100%)

**CLINICA:**

**-P. VULGAR:**

-ampolla : 12(100%)  
-simetría: 4(33,33%)  
-confluencia: 11(91,66)%  
-exulceraciones y costras: 12(100%)  
-monomorfismo: 12(100%)

**-P. VEGETANTE:**

-ampolla: 2(100%)  
-simetría: 1(50%)  
-confluencia: 2(100%)  
-exulceraciones y costras: 2(100%)  
-monomorfismo: 2(100%)

**-P. FOLIACEO:**

-ampolla: 2(100%)  
-simetría: 2(100%)  
-confluencia: 2(100%)  
-exulceraciones y costras: 2(100%)  
-monomorfismo: 2(100%)

**-P. BRITEMATOSO:**

-ampolla: 2(100%)  
-simetría: 2(100%)  
-confluencia: 2(100%)  
-exulceraciones y costras: 2(100%)  
-monomorfismo: 2(100%)

**ALTERACIONES GENERALES:**

**-P. VULGAR:**

-ma estado general: 7(58,33%)  
-fiebre: 4(33,33%)  
-prurito: 12(100%)  
-dolor y quemazón: 8(66,66%)  
-dificultad deglución: 7(58,33%)  
-signo de Nikolski: 10(83,33%)

**-P. VEGETANTE:**

-prurito: 2(100%)  
-signo de Nikolski: 2(100%)

**-P. FOLIACEO:**

-prurito: 2(100%)  
-dolor y quemazón: 1(50%)

-signo de Nikolski: 1(50%)

**-P. BRITMATOSO:**

-mal estado general: 1(50%)  
-prurito: 2(100%)  
-dolor y quemazón: 2(100%)  
-signo de Nikolski: 2(100%)

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

**-P. VULGAR:**

hemograma: -patológico: 1(8,33%)  
V.S.G.: -patológico: 11(91,66%)  
SMA12: -patológico: 5(41,66%)  
immunoglobulinas: -patológicas: 6(50%)  
subpoblaciones:  
linfocitarias: -patológico: 5(41,66%)  
cociente OKT4/OKT8: -normal: 12(100%)  
linfocitos B: -normales: 12(100%)  
C4: -patológica: 3(25%)  
C3: -patológica: 5(41,66%)  
otros: si: 8(66,66%)

**-P. VEGETANTE:**

hemograma: -normal: 2(100%)  
V.S.G.: -patológico: 2(100%)  
SMA12: -normal: 2(100%)  
immunoglobulinas: -patológicas: 1(50%)  
subpoblaciones  
linfocitarias (L.T.): -normales: 2(100%)  
cociente OKT4/OKT8: -normal: 2(100%)  
  
linfocitos B: -normales: 2(100%)  
C4: -normal: 2(100%)  
C3: -normal: 2(100%)  
otros: no: 2(100%)

**-P. FOLIACEO:**

hemograma: -patológico: 1 (50%)  
V.S.G.: -patológica: 1 (50%)  
SMA12: -normal: 2 (100%)  
inmunoglobulinas: -normales: 2 (100%)  
subpoblaciones  
linfocitarias: -normales: 2 (100%)  
cociente OKT4/OKT8: -normal: 2 (100%)  
linfocitos B: -normales: 2 (100%)  
C4: -normal: 2 (100%)  
C3: -normal: 2 (100%)  
otros: si: 2 (66,66%)

**-P. ERITEMATOSO:**

hemograma: -normal: 2 (100%)  
V.S.G.: -patológica: 2 (100%)  
SMA12: -patológico: 1 (50%)  
inmunoglobulinas: -normales: 2 (100%)  
subpoblaciones  
linfocitarias: -normales: 2 (100%)  
linfocitos B: -normales: 2 (100%)  
C4: -normal: 2 (100%)  
C3: -alterado: 1 (50%)  
otros: si: 2 (100%)

**TRATAMIENTO:**

**-P. VULGAR:**

**GENERAL:**

-corticoides: 12 (100%)  
-inmunosupresores: 8 (66,66%)  
-plasmaféresis: 1 (8,33%)  
-otros: 5 (41,66%)

**TOPICO:**

-si: 11(91,66%)

**-P. VEGETANTE:**

**GENERAL:**

-corticoides: 2(100%)  
-inmunosupresores: 1(50%)

**TOPICO:**

-si: 2(100%)

**-P. FOLIACEO:**

**GENERAL:**

-corticoides: 1(50%)  
-sulfonas: 2(100%)  
-otros: 1(50%)

**TOPICO:**

-si: 2(100%)

**-P. ERITEMATOSO:**

**GENERAL:**

-corticoides: 2(100%)  
-inmunosupresores: 1(50%)  
-otros: 2(100%)

**TOPICO:**

-si: 2(100%)

**COMPLICACIONES:**

-P. VULGAR: -si: 10(90,90%)

-P. VEGETANTE: -si: 1(50%)

-P. FOLIACEO: -no: 2(100%)

-P. ERITEMATOSO: -si: 2(100%)

**EVOLUCION:**

**-P. VULGAR:**

-estacionario con tratamiento: 9(75%)  
-estacionario sin tratamiento: 2(16,66%)  
-recidivas: 1(8,33%)  
-muerte: 1(8,33%)

**-P. VEGETANTE:**

-estacionario sin tratamiento: 2(100%)

**-P. FOLIACEO:**

-estacionario con tratamiento: 2(100%)

**-P. ERITEMATOSO:**

-estacionario con tratamiento: 2(100%)

**INCIDENCIA:** 46 dermatosis ampollosas que incluyen: pénfigo, penfigoide, dermatitis herpetiforme y dermatosis ampollosas paraneoplásicas, entre un total de 32.000 enfermos, supone una frecuencia de 1,43 por cada 1000 pacientes vistos por primera vez.

#### GRUPO I: PENFIGOS

Corresponde a 18 observaciones (gráfica nº 1). Los hemos clasificado en dos grupos:

- pénfigo vulgar, con su variante pénfigo vegetante
- pénfigo superficial con sus variantes pénfigo foliáceo y eritematoso.

**TIPO CLINICO:** 12 observaciones corresponden a pénfigo vulgar, 2 a pénfigo vegetante, 2 a pénfigo foliáceo y las otras 2 a pénfigo eritematoso (gráfica nº 2).

**SEXO:** En el pénfigo vulgar 4 corresponden a varones y 8 a mujeres, en el pénfigo vegetante los dos casos corresponden a varones, en el pénfigo foliáceo a mujeres y en el eritematoso 1 caso varón y otro mujer (gráfica nº 3).

#### ANTECEDENTES DERMATOLÓGICOS:

- personales: sin interés
- familiares: en la observación nº 3. Madre muerta de un cuadro dermatológico, posiblemente pénfigo.

**EDAD:** Existe un predominio a partir de la 6ª década de la vida, situando la edad media entre 50-60 años (gráfica nº 4)

**LOCALIZACION:** (Graf. 5)

**Penfigo vulgar:** 10 en mucosa y 2 en piel, y en fase posterior de los 10 que afectan mucosa, 2 quedan localizados en ella (obs. 7 y 11), los demás se extienden a piel. La mucosa oral, es la que se afecta con mayor frecuencia. En la observación nº 5 y 8 además de la mucosa oral se afecta faringe y genitales, en la nº 4 faringe y en la nº 8 conjuntiva ocular. La afectación cutánea comienza preferentemente en: cuero cabelludo, tronco, extremidades superiores y pliegues con posterior extensión.

**Penfigo vegetante:** 1 se localiza inicialmente en piel y otro en mucosa oral, en fase posterior la afectación es exclusivamente cutánea.

**Penfigo foliáceo y eritematoso:** la localización en los 4 casos se limita a piel.

**CUADRO CLINICO:** (Graf. nº 6).

**LESION CUTANEA:**

**Pénfigo vulgar:** Se observa ampolla de tamaño medio y contenido claro, a veces hemorrágico sobre piel eritematosa o no (Fig. 1 y 2). De consistencia flácida (Fig. 1), se rompe con rapidez dejando zonas exulceradas y costrosas (Fig. 3, 4, 5, 6) y como lesión residual hiperpigmentación transitoria. En la observación nº 1, 8 y 12, se afectan las faneras, produciendo

do alopecia que se corrige con la mejoría del paciente tras tratamiento. Las lesiones son monomorfas y confluyen en 11 casos (Fig.4). En 4 casos eran simétricas (Fig.6). Las lesiones en mucosa oral se caracterizan por ampolla de rápida evolución dejando zonas exulceradas de difícil diagnóstico (Fig.7).

**Pénfigo vegetante:** Clínicamente se distinguen dos tipos:

- **Tipo Newman:** se caracteriza por presentar vesiculo-ampollas que rápidamente desarrolla rápidamente pústulas que confluyen y se exulceran, costras y elementos vegetantes, aunque sin perder su carácter monomorfo. Las lesiones eran simétricas.

- **Tipo Hallopeau:** se advierten pústulas y proliferaciones vegetantes. No son simétricas.

**Pénfigo foliáceo:** se advierten vesiculo-ampollas sobre base eritematosa, a veces sólo eritema y costras melicéricas. En los dos casos se observan pústulas siendo el diagnóstico inicial pustulosis subcórnea de Sneddon Wilkinson. Exulceraciones, costras, simetría, confluencia y monomorfismo (Fig.8 y 9) e hiperpigmentación residual (Fig. 10).

**Pénfigo eritematoso:** Similar al pénfigo foliáceo con predominio del eritema. Las lesiones rápidamente se exulceran y es difícil ver ampollas (Fig.11).

**ALTERACIONES GENERALES:** (Graf.nº 7).

**Pénfigo vulgar:** 7 casos presentan mal estado general y 4

fiebre, 12 prurito y 8 dolor y quemazón. En 7 dificultad en la deglución.

**Pénfigo vegetante:** sólo prurito.

**Pénfigo foliáceo:** en 2 prurito y en 1 dolor y quemazón.

**Pénfigo eritematoso:** prurito, dolor y quemazón en los 2 casos y en 1 mal estado general.

En todos los casos excepto en la observación nº 3 y 14 el signo de Nikolsky es positivo.

#### **PRUEBAS DE LABORATORIO:**

##### **HEMOGRAMA:**

Normal en todos los casos, sólo en la observación nº 1 se observa anemia, leucopenia y plaquetopenia.

##### **VELOCIDAD DE SEDIMENTACION:**

Elevada en todos los casos excepto en la observación nº 3. El valor medio en la primera hora es alrededor de 50. Con tratamiento vuelve a sus valores normales.

##### **SMA12:**

En 6 casos alterado con disminución de proteínas totales y en 4 de ellos hiperglucemia, 1 con hiperlipemia, 2 elevación de las transaminasas y 3 aumento de la fosfatasa alcalina.

##### **INMUNOGLOBULINAS:**

Se encuentran alteradas en 6 casos de pénfigo vulgar: en 1 caso existe elevación de IgG, IgA e IgM (obs. nº 8), en 3 elevación de la IgA (obs. nº 1, 2 y 11) y en 2 aumento de

IgG e IgM (obs. nº 6 y 10). En un caso de pénfigo vegetante aumento de la IgA e IgM (obs. nº 13).

En todos los casos, los niveles de inmunoglobulinas, IgG fundamentalmente, incluso dentro de la normalidad, descienden con la mejoría de la enfermedad tras tratamiento, elevándose antes de cada recidiva.

**SUBPOBLACIONES LINFOCITARIAS:**

En 5 casos de pénfigo vulgar eran patológicas, presentando una elevación de OkT3 y OkT4 con normalidad de OkT8 (obs. nº 1, 4, 6 y 8, y en otro disminución de OkT8 (obs. nº 7).

**COCIENTE OKT4/OKT8 y LINFOCITOS B** sin alteración.

C4: valores disminuidos en 3 casos de pénfigo vulgar.

C3: disminuida en 5 casos de pénfigo vulgar y en 1 de pénfigo eritematoso.

**OTRAS PRUEBAS:** Se incluyen estudio de antígenos HLA en 11 pacientes, fenómeno LE y anticuerpos anti-DNA y antinucleares en el pénfigo eritematoso. No encontramos relación con ningún antígeno HLA. El estudio del fenómeno LE y la presencia de anticuerpos anti-nucleares y anti-DNA, fueron negativos.

**TRATAMIENTO:** (Graf. nº 8). Seguimos el siguiente protocolo:

**A. -FASE AGUDA:**

- 1) corticoides a dosis elevadas
- 2) tratamiento coadyuvante con : inmunosupresores, sulfonas y plasmaféresis.

B.-FASE CRONICA:

1) corticoides a dosis de mantenimiento

**Pénfigo vulgar:** En todos los casos administramos corticoterapia. En los casos limitados a mucosa, la dosis inicial requerida para el control del brote agudo es aproximadamente 60 mgrs./dia. En los demás casos, se administran dosis que varían de 100-120 mgrs/dia, si bien en la observación nº 8 y 10 se necesitan dosis superiores a 200 para el control del brote agudo y en la nº 12 por el contrario, se consigue el control con dosis de 30 mgrs/dia. . Una vez corregido el brote agudo, se disminuyen las dosis de 5-10 mgrs/semana hasta llegar a las dosis de mantenimiento, variables de 10-25 mgrs. según el paciente. En 5 observaciones, al llegar a dosis de 30-40 mgrs./dia, se administran de forma alterna, sin observar diferencia en cuanto a la efectividad de los dos métodos. En 8 casos, que no respondieron a corticoterapia, se añadió terapia inmunosupresora cuando la dosis de corticoides son de 30-40 mgrs./dia, pero nunca para el control del brote agudo. Los inmunosupresores administrados fueron: en 4 pacientes azatioprina, en 2 ciclofosfamida y en dos metotrexate. Las dosis eran las siguientes: al comienzo dosis de 100-150 mgrs./dia por via oral durante dos semanas, posteriormente a dias alternos, más tarde la mitad, después dos veces a la semana y posteriormente una. En la observación número 8 se realiza plasmaféresis debido a la falta de respuesta a

corticoides e inmunosupresores. Se realizan , 6 sesiones a días alternos con un total de líquido extraído de 18 litros, obteniéndose junto a corticoides e inmunosupresores el control del brote. En 3 casos se administraron antibióticos (eritromicina) para controlar una infección sobreañadida, estafilocócica en dos casos y estreptocócica en otro y en 4 antihistamínicos y antifúngicos. El tratamiento tópico, se hizo a base de baños de avenodermol, permanganato potásico y corticoterapia tópica (graf. 9).

**Pénfigo vegetante:** Se administran corticoides en el todos los casos a dosis iniciales de 80-100 mgrs/día con disminución de la misma siguiendo la misma pauta que en el pénfigo vulgar. Sólo en 1 caso se añadió ciclofosfamida a dosis de 100mgrs/día. Se añade tratamiento tópico (graf.10).

**Pénfigo foliáceo:** Corticoides a dosis bajas de 60-80 mgrs./día para el control del brote agudo en un caso (obs. nº 16). En 1 caso se administra desde el principio sulfonas (obs. nº 15) y en el otro se añade a los corticoides, permitiendo disminuir las dosis de los mismos. Antibióticos (eritromicina) en 1 caso y antihistamínicos en los 2. En todos se realiza tratamiento tópico (graf.9).

**Pénfigo eritematoso:** La dosis necesaria de corticoides es de 60mgrs./día. En la observación nº 17, debido a la presencia de hiperglucemia, se administran inmunosupresores (ciclofos-

famida y posteriormente azatioprina) a dosis iniciales de 100 mgrs./día y pauta similar al pénfigo vulgar, permitiendo disminuir la dosis de corticoides, se administran antihistamínicos y se da tratamiento tópico (graf.9).

**COMPLICACIONES:** Se observan en 10 de los casos de pénfigo vulgar, en 1 de pénfigo vegetante, en 1 de foliáceo y en los dos eritematosos.

Secundarias a la administración de corticoides son : facies cushinoide, trastornos óseos (osteoporosis y aplastamientos vertebrales), trastornos circulatorios (fragilidad capilar), diabetes iatrogénica, infecciones secundarias (especialmente estafilocócicas y candidiasis), alteraciones gástricas, trastornos oculares (cataratas, opacidad capsular y nuclear), trastornos auditivos (pérdida parcial audición), neuralgias, leucocitosis e insuficiencia adrenal. Como consecuencia de la administración de inmunosupresores : cistitis y patología pulmonar intersticial difusa debido a la administración de ciclofosfamida que obliga a sustituirla por azatioprina (obs. nº 2) leucopenia, linfopenia (obs. nº 17) y hepatitis (obs. nº 11) por metotrexate, siendo la azatiopirina el inmunosupresor con menos efectos secundarios.

**EVOLUCION:**

**Pénfigo vulgar:** 2 pacientes se encuentran en estadio estacionario sin tratamiento y corresponden a los casos

localizados exclusivamente en mucosa. 8, se encuentran en estado estacionario con tratamiento y 1 con recidivas. Sólo un paciente (obs. nº 6), fallece como consecuencia de una agudización del proceso y negarse a ser hospitalizada (Graf. nº 10).

**Pénfigo vegetante:** los dos casos se encuentran estacionarios sin tratamiento (Graf. 10).

**Pénfigo superficial:** todos los pacientes se encuentran controlados bajo tratamiento.

### CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS DEL PÉNFIGO

#### PÉNFIGO VULGAR

Hemos estudiado 20 biopsias correspondientes a los 12 pacientes con pénfigo vulgar. De ellas, 17 corresponden a piel y 3 a mucosa oral.

#### MICROSCOPIA ÓPTICA

De las 17 biopsias cutáneas, 15 se encuentran en un periodo de estado, 1 en periodo inicial y la restante en periodo tardío.

La lesión característica del pénfigo, en el periodo de estado, corresponde a una ampolla intraepidérmica de localización suprabasal con escasos elementos celulares en su interior (Fig.12). El suelo de la ampolla, aparece tapizado por una o a veces varias hileras (de 2 a 3) de células basales separadas entre sí, pero fuertemente adheridas a la membrana basal. Dichas células, en la mayoría de los casos son cilíndricas altas constituyendo la imagen característica de "hilera de lápidas" (Fig.13) y en ocasiones de tipo cuboideo. A veces, presentan cierta tendencia a la formación de proyecciones papilares (Fig.12). En los márgenes de la ampollas, es posible advertir la presencia de hendiduras intraepidérmicas.

En el periodo tardío, se observa la existencia de ampolla también intraepidérmica aunque de localización más superficial (subcórnea), cuyo suelo se encuentra constituido por 3 ó 4 hileras de células sin presentar fenómenos de acantolisis (Fig 16, correspondiente al paciente de la fig. 18).

Las células acantolíticas (Fig 17), que consisten en células epidérmicas aisladas de aspecto globuloso, núcleo de gran tamaño y citoplasma eosinófilo, se advierten en todas nuestras observaciones, siendo muy abundantes en el periodo inicial, más escasas en el periodo de estado y ausentes en el tardío.

De forma similar, el infiltrado inflamatorio varia cualitativa y cuantitativamente dependiendo del estadio de la lesión. De esta forma, es muy abundante en el periodo inicial (Fig.17) con predominio de eosinófilos y practicamente ausente en el periodo tardio (Fig.16) con sustitución de eosinófilos por mononucleares y polimorfonucleares neutrófilos. Sólo en 3 casos observamos espongiosis eosinofílica.

En tres casos (observaciones nº 1, 8 y 12) con lesiones localizadas en cuero cabelludo, observamos la presencia de hendiduras suprabasales a nivel del folículo pilosebáceo (Fig.18), con destrucción de los mismos y formación de granulomas de cuerpo extraño (Fig.19).

De diagnóstico más difícil son las 3 biopsias de localización en mucosa, debido a la presencia de una ulceración así como un intenso y agudo infiltrado inflamatorio. En esta lesiones no observamos la presencia de la típica disposición en empalizada de las células basales, descritas en las lesiones cutáneas (Fig. 20). Sí se observa, por el contrario, en el fondo de la úlcera células acantolíticas entre gran cantidad de polinucleares, fibrina y restos celulares necróticos (Fig. 21). En la mucosa no ulcerada, advertimos la existencia de espongiosis eosinofílica (Fig.22).

### **MICROSCOPIA ELECTRONICA**

Se caracteriza por la presencia de ampollas intraepidérmicas (Fig.23 y 24), cuyo suelo está formado por las células basales. Dichas células se encuentran adheridas a la membrana basal gracias a la persistencia de los hemidesmosomas (Fig.23) aunque presentan disolución de la sustancia intercelular con proyecciones digitiformes citoplásmicas (Fig.24), con separación entre las células e incremento y condensación de los tonofilamentos (Fig. 23 y 24). En ocasiones, se advierte células basales degeneradas que emigran hacia la luz de la cavidad (Fig.24).

Las células epidérmicas suprabasales aparecen separadas entre sí, advirtiéndose disolución del cemento intercelular que se dispone como un material grumoso electrodense y persistencia de los desmosomas en las fases iniciales (Fig. 25). Estos desmosomas se pierden en estadios posteriores, pudiendo observarse diferentes estadios de alteración de los mismos (Fig 26).

### **INMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA**

Los 11 pacientes estudiados con esta técnica, presentan el típico patrón caracterizado por depósitos de inmunoglobulinas de localización intercelular del tipo IgG a nivel del 1/3 inferior de la epidermis. . Sólo en 1 caso existe además IgM en menor cantidad y en 2 casos depósitos

de la fracción C3 del complemento con similar distribución a la IgG (Fig.27).

#### **INMUNOFLUORESCENCIA INDIRECTA**

Se realiza en los 11 pacientes, a las diluciones de 1/20, 1/80, 1/160 y 1/320, utilizando como sustrato piel humana normal de pacientes jóvenes. En tres casos, se utiliza mucosa esofágica de mono como sustrato, preparados comercialmente, obteniendo resultados menos específicos. En todos, se advierte la presencia de anticuerpos circulantes anti-sustancia intercelular a títulos 1/320. No observamos modificación de la titulación con la evolución clínica de la enfermedad puesto que en la mejoría de la lesión bajo tratamiento, la titulación a 1/320 sigue siendo positiva.

#### **INMUNOPEROXIDASA**

Se realiza en todos los casos. Con esta técnica observamos depósitos de inmunoglobulina del tipo IgG a nivel del 1/3 inferior de la epidermis (Fig.28). Dichos depósitos, más marcados en el espacio intercelular, se encontraron presentes en menor cantidad en el citoplasma celular (Fig. 29).

#### **MICROSCOPIA INMUNOELECTRONICA**

Con la técnica de oro coloidal unido a proteína A, confirmamos los depósitos de inmunoglobulina IgG observados con la técnica de inmunoperoxidasa. Los depósitos se

localizan fundamentalmente en la membrana celular de las células epiteliales, a nivel de la sustancia intercelular, en menor cantidad en el citoplasma de las células epidérmicas (Fig.30) y ocasionalmente a nivel de los desmosomas (Fig.31).

### PENFIGO VEGETANTE

#### **MICROSCOPIA OPTICA**

Se estudian 5 biopsias correspondientes a 2 casos. Un caso correspondiente al tipo Hallopeau y otro al tipo Newman.

En el pénfigo vegetante tipo Hallopeau, observamos la presencia de marcada acantosis y papilomatosis epidérmica (Fig.32), junto con hiperqueratosis y paraqueratosis (Fig. 35). Junto a dicha hiperplasia epitelial, advertimos hendiduras y ampollas suprabasales (Fig 33) y abundantes proyecciones papilomatosas dérmicas revestidas por células basales con la típica disposición en empalizada (Fig.33). La acantolisis es muy intensa (Fig,34), así como el infiltrado inflamatorio con predominio de eosinófilos y polinucleares neutrófilos. En los márgenes de la ampolla, se observan focos de hiperplasia epitelial con acantosis, papilomatosis y los característicos microabscesos eosinofílicos (Fig.35) con presencia de algunas células acantolíticas (Fig.36).

En el pénfigo vegetante tipo Newman, se observa menor hiperplasia epitelial, menor cantidad de microabscesos y mayor número de ampollas suprabasales.

#### **MICROSCOPIA ELECTRONICA**

En el caso estudiado correspondiente al tipo de Hallopeau, se observan características ultraestructurales idénticas al pénfigo vulgar, aunque también se afectan las capas más superficiales de la epidermis.

#### **INMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA**

En ambos casos, los resultados son positivos. Los depósitos de IgG, de disposición similar al pénfigo vulgar se observan en todo el grosor del epitelio.

#### **INMUNOFLUORESCENCIA INDIRECTA**

Observamos anticuerpos circulantes del tipo IgG frente a la sustancia intercelular a titulación de 1/320. Los resultados no varían con tratamiento.

#### **INMUNOPEROXIDASA**

Con dicha técnica, observamos depósitos no uniformes de IgG intercelular en todo el grosor del epitelio (Fig.37), siendo más marcada a nivel de la membrana celular aunque también difunde dentro del citoplasma celular (Fig. 38).

### **MICROSCOPIA IMMUNOELECTRONICA**

Similar al pénfigo vulgar

### **PENFIGO SUPERFICIAL**

#### **MICROSCOPIA OPTICA**

Se estudian 8 biopsias correspondientes a 4 enfermos. De ellas 6, correspondientes a pénfigo foliáceo, muestran ampolla subcornea cuyo techo está formado por el estrato córneo (Fig 22) y la cavidad ocupada por abundantes polinucleares fundamentalmente eosinófilos, junto con células acantolíticas (Fig. 39).

Las 2 biopsias restantes, correspondientes a pénfigo eritematoso, muestran espongirosis eosinofílica con discreta acantolisis a nivel del estrato granuloso (Fig. 40), o la existencia de microvesículas acantolíticas con abundantes eosinófilos (Fig 41 y 42).

#### **MICROSCOPIA ELECTRONICA**

Los cambios son similares a los otros tipos de pénfigo pero con una localización superficial, en la parte más alta de la epidermis, donde además se aprecia homogeinización de los tonofilamentos y gránulos de queratinohialina (Fig. 43).

#### **IMMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA**

En 3 pacientes, los resultados fueron positivos con patrón típico de penfigo con localización en el 1/3 superior de la epidermis. En un caso de pénfigo foliáceo, por el contrario, el resultado fué un falso negativo, por la localización tan superficial de la lesión.

#### **INMUNOFLUORESCENCIA INDIRECTA**

En todos los casos los resultados fueron positivos a títulos de 1/320, incluso en el paciente cuya inmunofluorescencia directa era negativa.

#### **INMUNOPEROXIDASA**

La técnica de inmunoperoxidasa, nos permite observar en aquellas biopsias de pénfigo foliáceo, depósitos intercelulares de IgG en el 1/3 superior de la epidermis y en torno a las células acantolíticas (Fig. 44).

En las biopsias de pénfigo eritematoso sin ampolla histológica aparente, los depósitos de IgG, similares a los anteriormente descritos, afectan exclusivamente a las capas más superficiales de la epidermis. (Fig. 45)

#### **MICROSCOPIA INMUNOELECTRONICA**

Similar a los otros grupos.

FIG. 1: Pénfigo vulgar: típica ampolla fláccida bien delimitada. Exulceraciones y costras en axila.

FIG. 2: Pénfigo vulgar: lesiones exulceradas de tamaño variable junto a pequeñas ampollas en torax.



FIG. 3: Pénfigo vulgar: lesiones exulceradas y costrosas asimétricas, localizadas en espalda y extremidad superior izquierda.

FIG. 4: Pénfigo vulgar: grandes exulceraciones, algunas con costras serohemáticas junto a lesiones ampulosas flácidas.

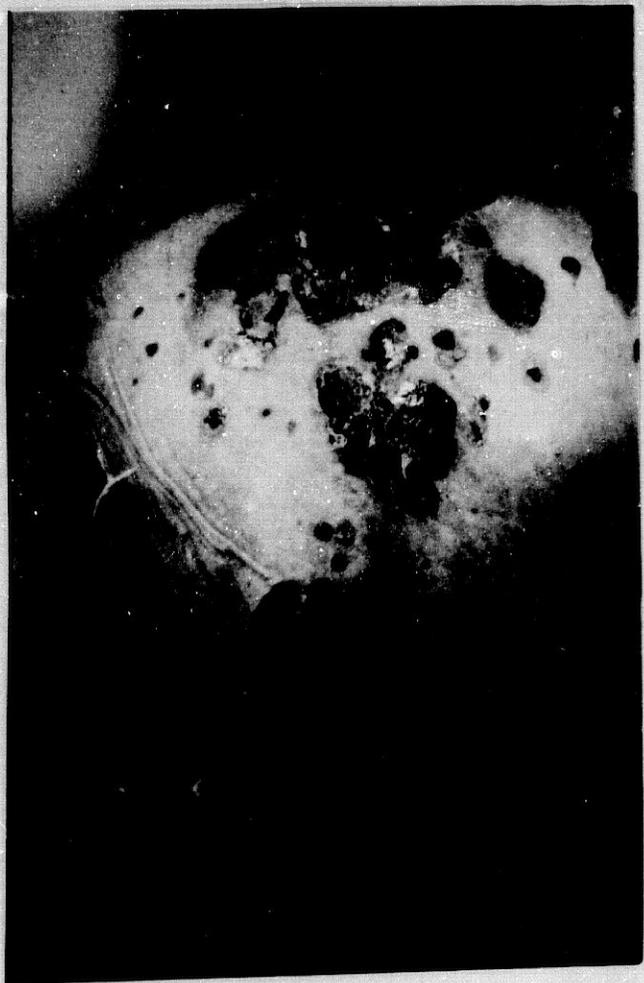


FIG. 5: Pénfigo vulgar: en región interglútea ampollas y exulceraciones de mayor tamaño, en algunas costras.

FIG. 6: Pénfigo vulgar: costras y exulceraciones simétricas en región glútea y extremidades inferiores.

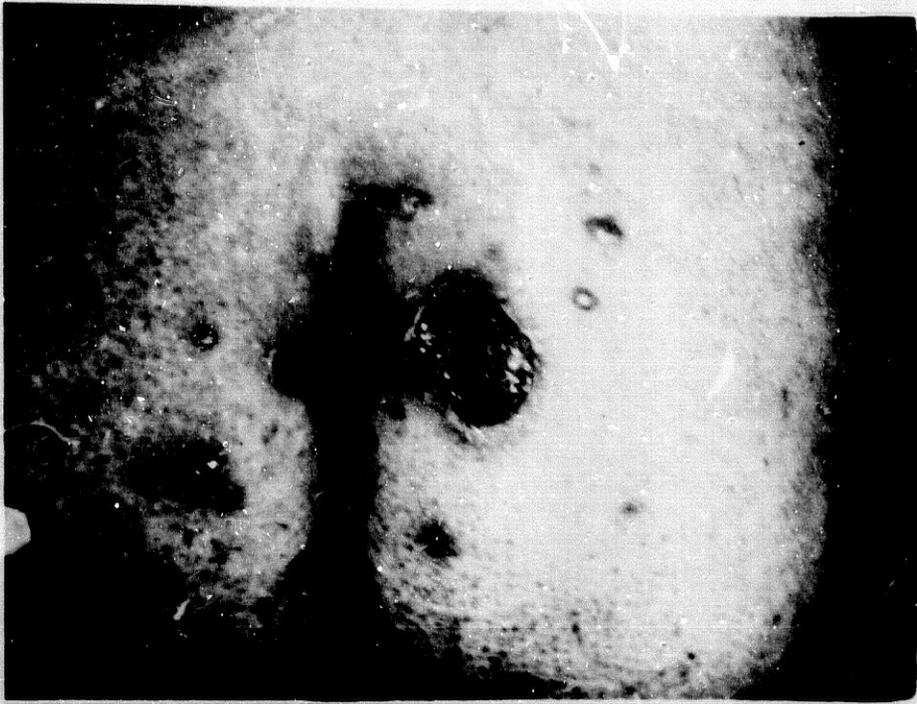


FIG.7: Pénfigo vulgar: exulceraciones en mucosa bucal.



FIG. 8: Pénfigo superficial (foliáceo):  
gran placa exulcerada con costras  
en parte media de la espalda jun-  
to a lesiones ampollosas de peque-  
ño tamaño y exulceraciones, de as-  
pecto simétrico.

FIG. 9: Pénfigo superficial (foliáceo): detalle de la an-  
terior. Lesiones ampollosas, algunas con contenido  
purulento y exulceraciones.

99

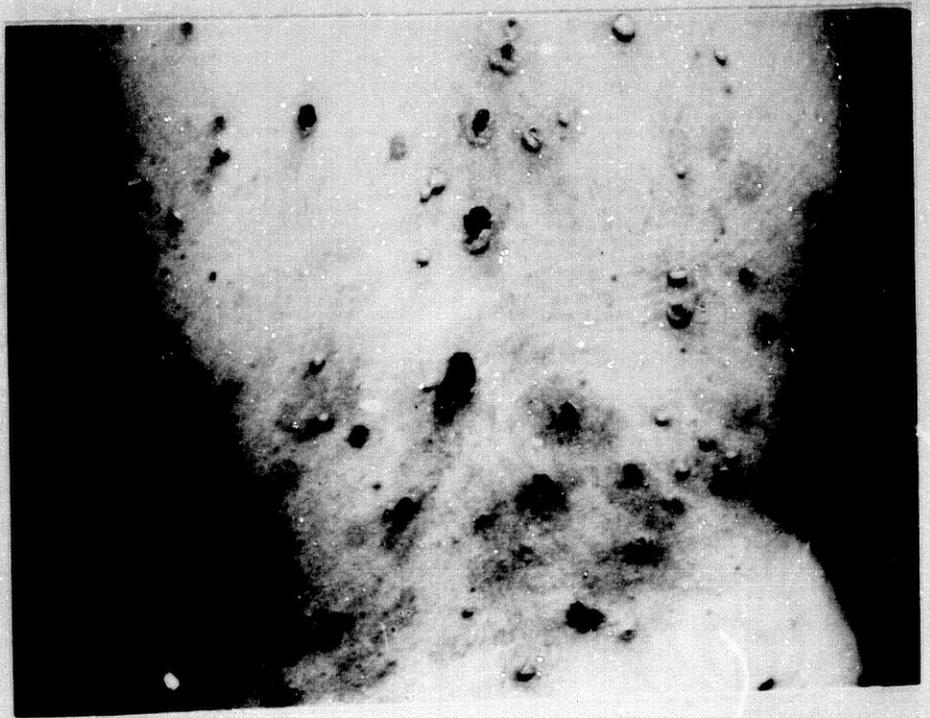


FIG. 10: Pénfigo superficial (foliáceo): placas pigmentadas con bordes y parte de región central activos. Ampollas y ulcerocostras.

FIG. 11: Pénfigo superficial (eritematoso) : lesiones eritemato-escamosas con ampollas y costras. Color nacarado.

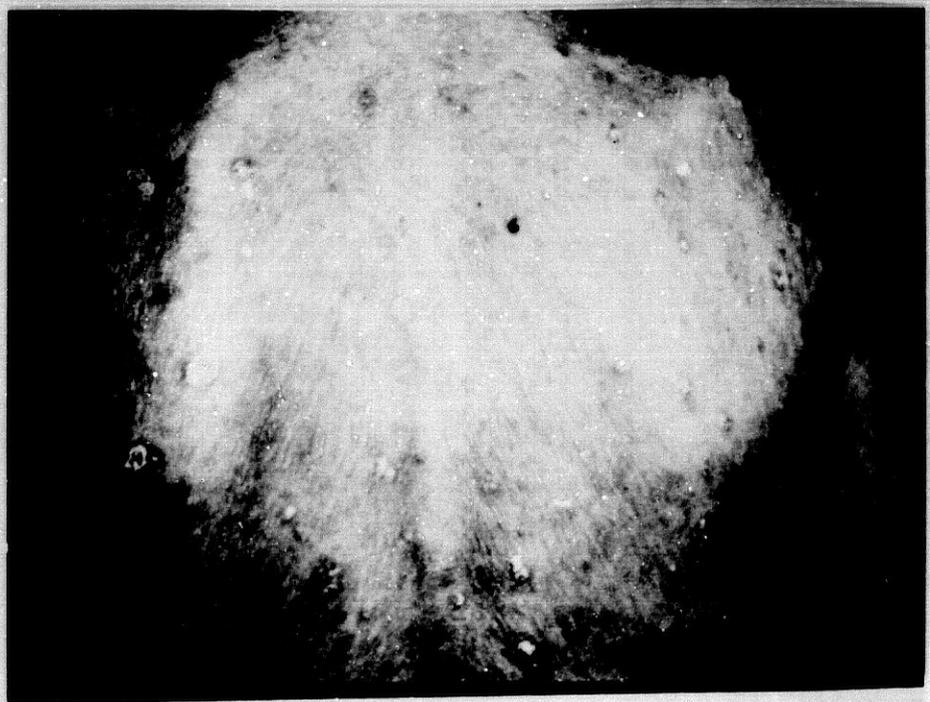
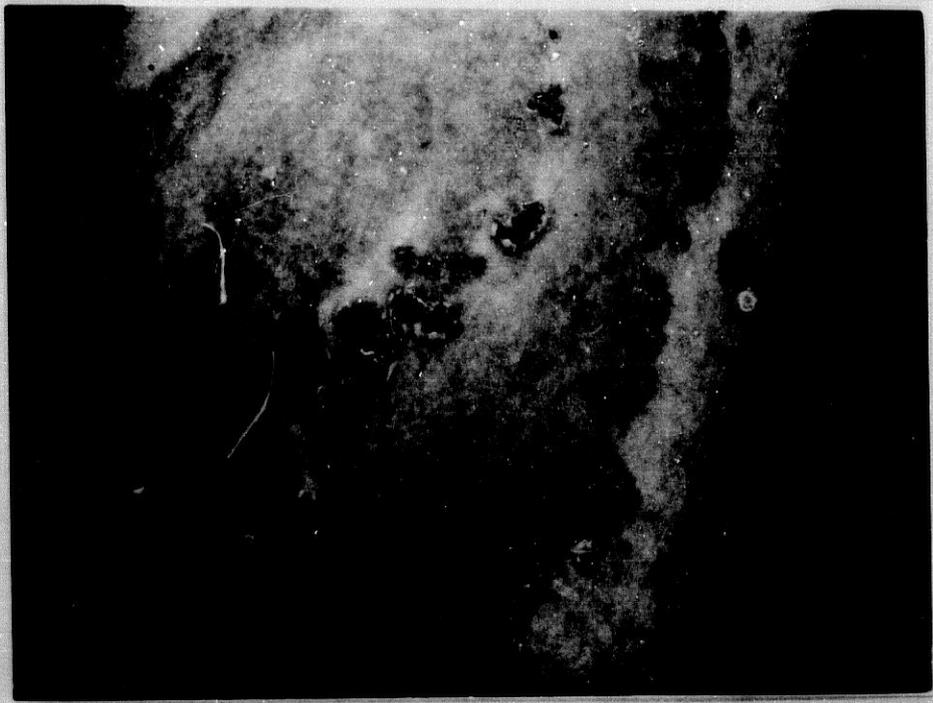


FIG. 12: P. vulgar: ampolla intraepidérmica suprabasal con escasas células inflamatorias.

FIG. 13: P. vulgar: suelo de la ampolla con la característica disposición en "hilera de lápidas" de las células basales.

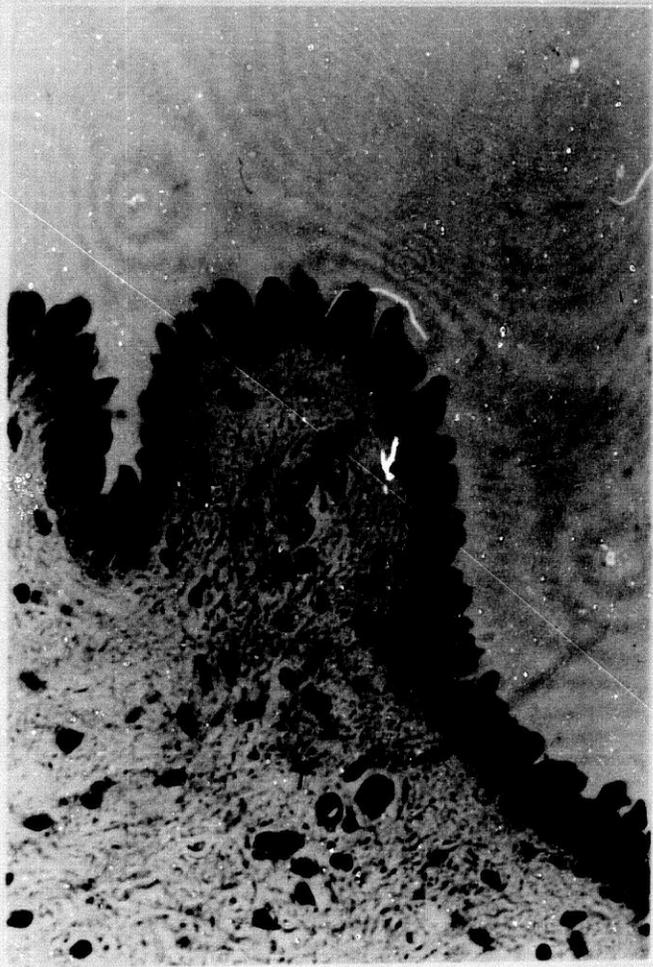
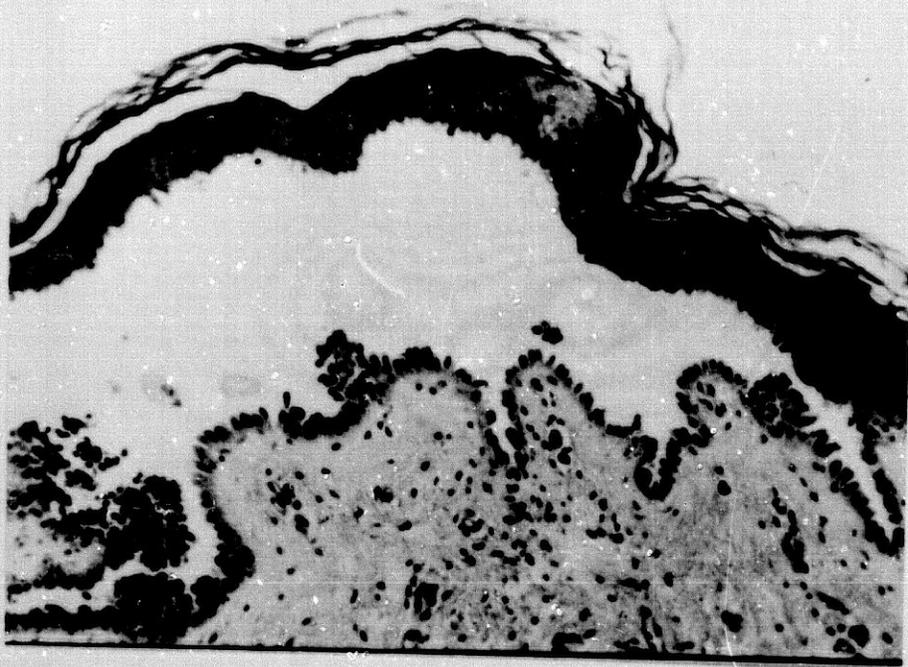


FIG. 14: P. vulgar: suelo de la ampolla. Las células basales de aspecto cuboideo quedan adheridas en algunas zonas, se observan 2-3 hileras de células.

FIG. 15: P. vulgar: formación de hendiduras suprabasales en el límite de la ampolla.

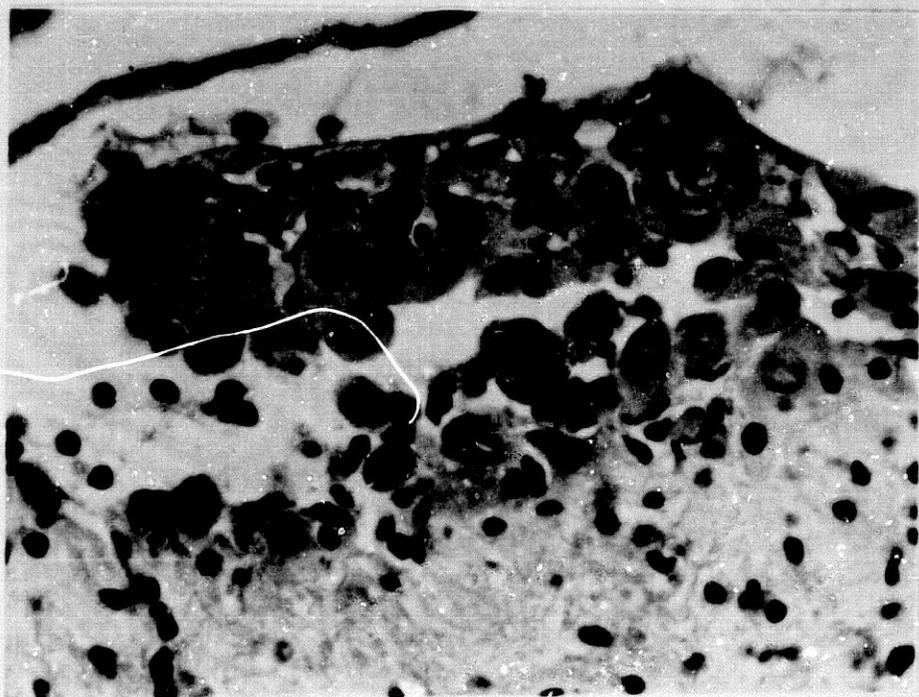
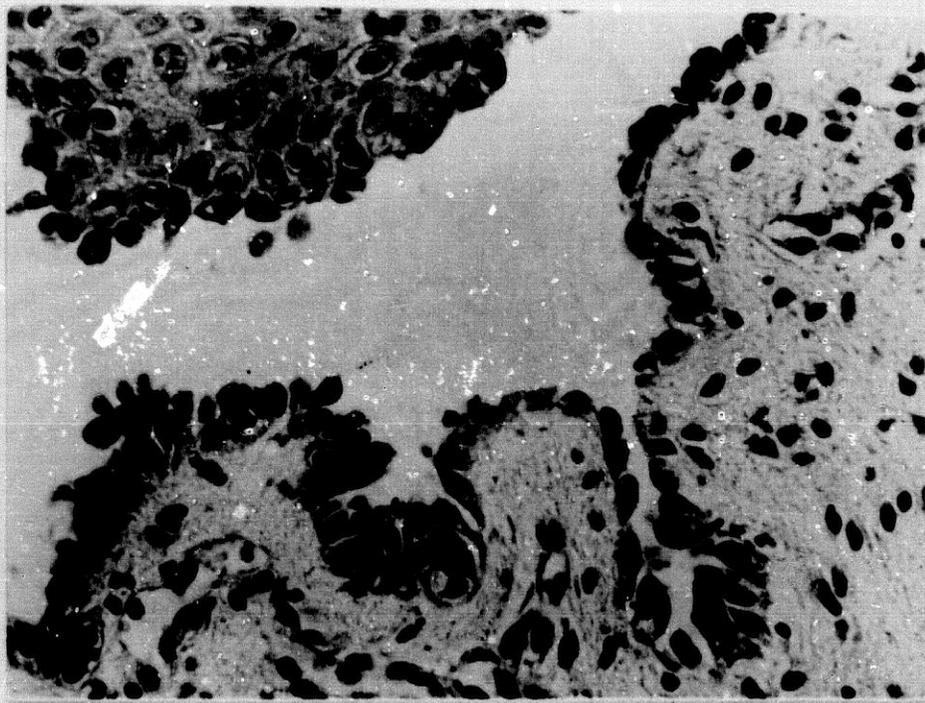


FIG. 16: P. vulgar: ampolla en periodo tardío, localizada a nivel intraepidérmico con tendencia a la disposición subcórnea no advirtiéndose fenómenos de acantolisis.

FIG. 17: P. vulgar: estadio inicial. Abundantes células acantolíticas y células inflamatorias, fundamentalmente eosinófilos, junto a escasos depósitos de fibrina.

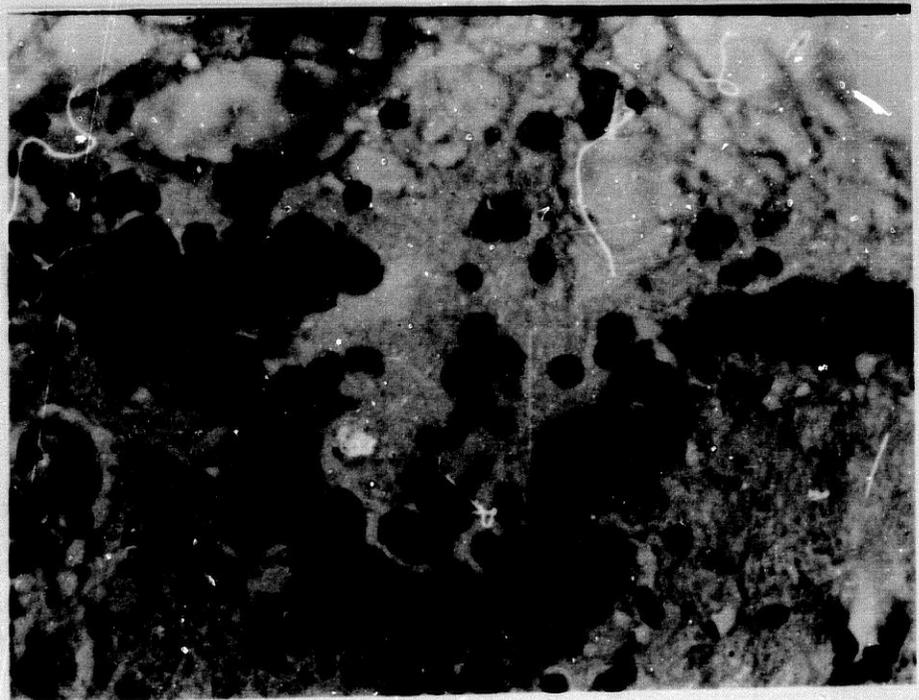


FIG. 18: P. vulgar: presencia de hendiduras suprabasales a nivel del folículo pilosebáceo.

FIG. 19: P. vulgar: a nivel dérmico, presencia de células gigantes de cuerpo extraño y restos pilosos.

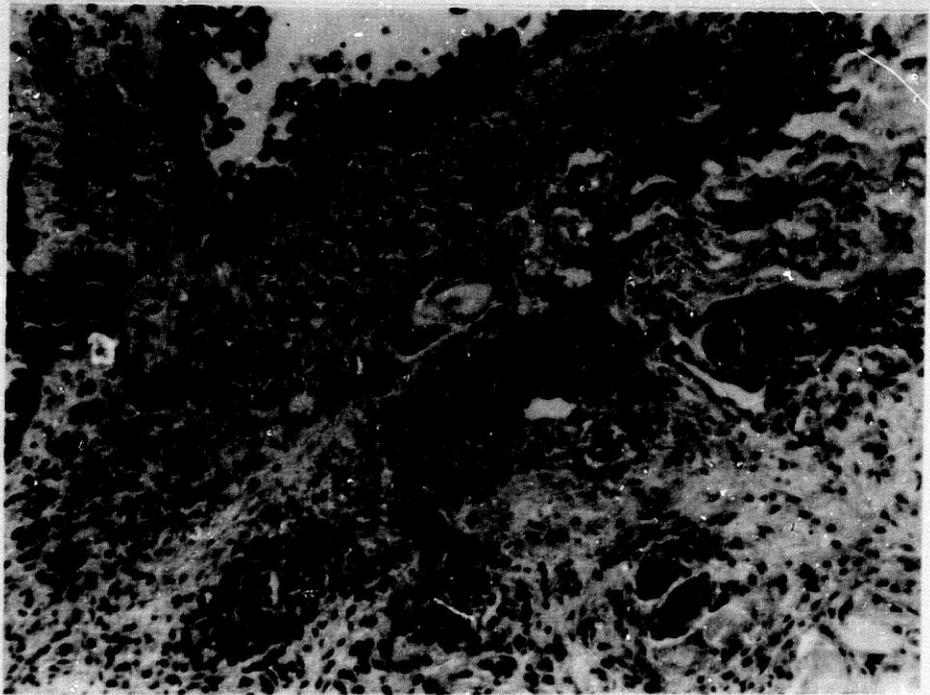
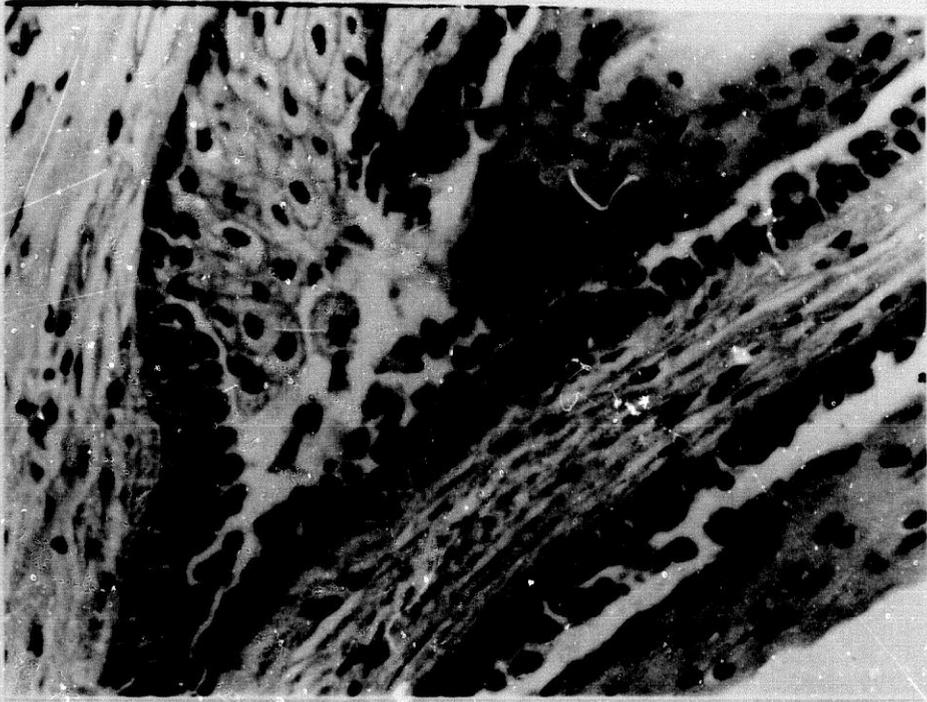


Fig. 20: P. vulgar: mucosa oral. Ampolla suprabasal en la que es difícil advertir la disposición en empalizada. Intenso infiltrado inflamatorio en la submucosa.

FIG. 21: P. vulgar: mucosa oral. Abundantes células acantolíticas. Fibrina y polinucleares neutrófilos en el fondo de la úlcera.



**FIG. 22:** P. vulgar: biopsia de mucosa oral perilesional  
donde se observa espongiosis eosinofílica.



FIG. 23: P. vulgar: suelo de la ampolla. Obsérvese, la persistencia de los hemidesmosomas en las células basales, que muestran condensación y agrupación de los tonofilamentos, así como pérdida de desmosomas. Disolución de la sustancia intercelular.



FIG. 24: P. vulgar: suelo de la ampolla. Se observa la pérdida, por degeneración, de algunas células basales, así como la presencia de un material grumoso intercelular e incremento del número de proyecciones digitiformes en las células epidérmicas.



FIG. 25: P. vulgar: a nivel del cuerpo mucoso de malpighio, las células aparecen separadas entre sí con pérdida de los desmosomas, presencia de proyecciones digitiformes citoplásmicas y de un material grumoso a nivel del cemento intercelular.

10 75 4

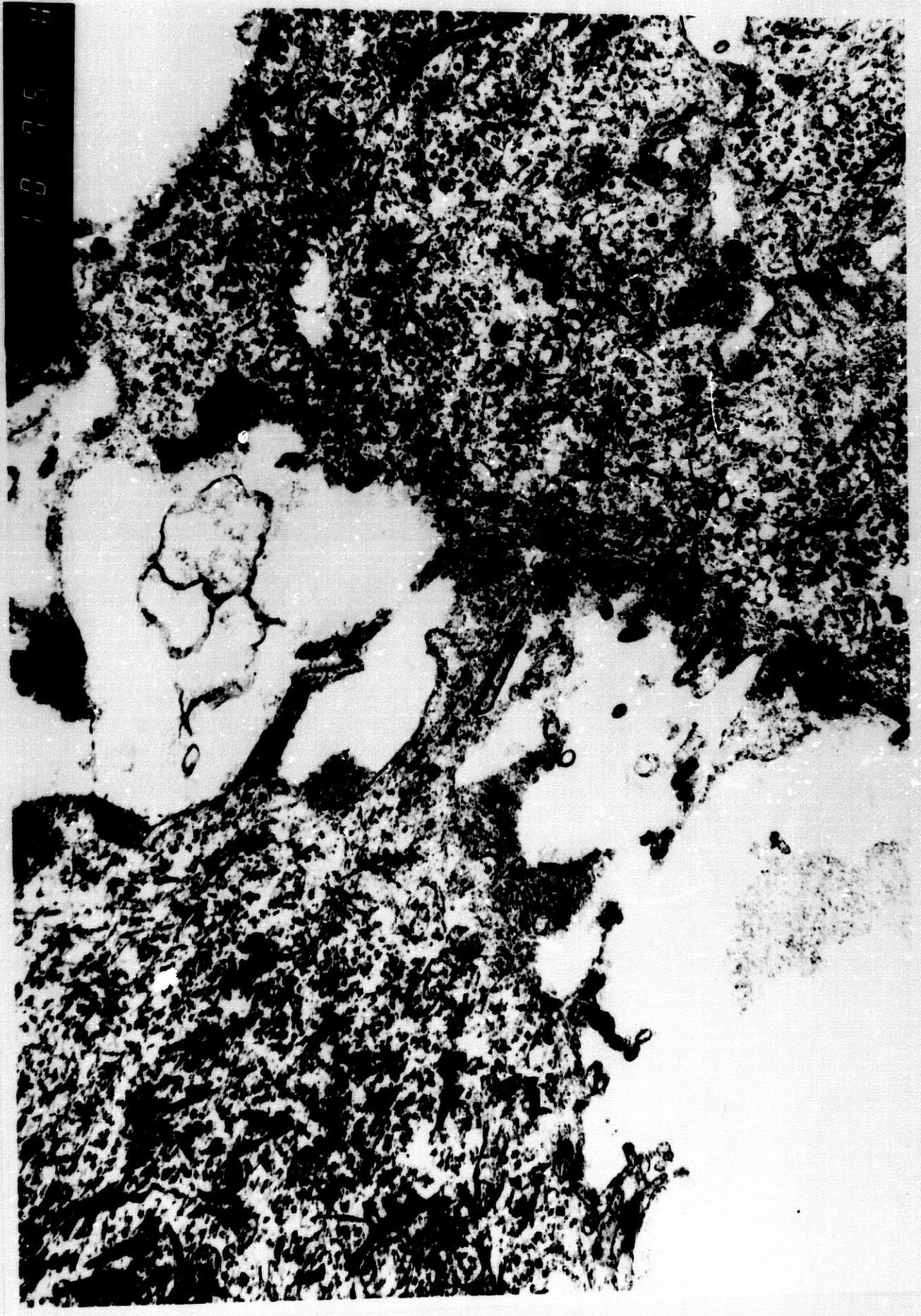


FIG. 26: P. vulgar: diferentes estadios de alteración de los desmosomas.

6456024



FIG. 27: P. vulgar: Inmunofluorescencia directa. Depósitos de IgG a nivel de la sustancia intercelular en el 1/3 inferior de la epidermis.



FIG. 28: P. vulgar: PAP. Depósitos de IgG a nivel del estrato mucoso de malpighio, con idéntica disposición a la observada con inmunofluorescencia directa en el 1/3 inferior de la epidermis.

FIG. 29: P. vulgar: PAP. A mayor aumento, se advierte que dichos depósitos tienden a localizarse a nivel de la sustancia intercelular, difusión intracitoplásmica.

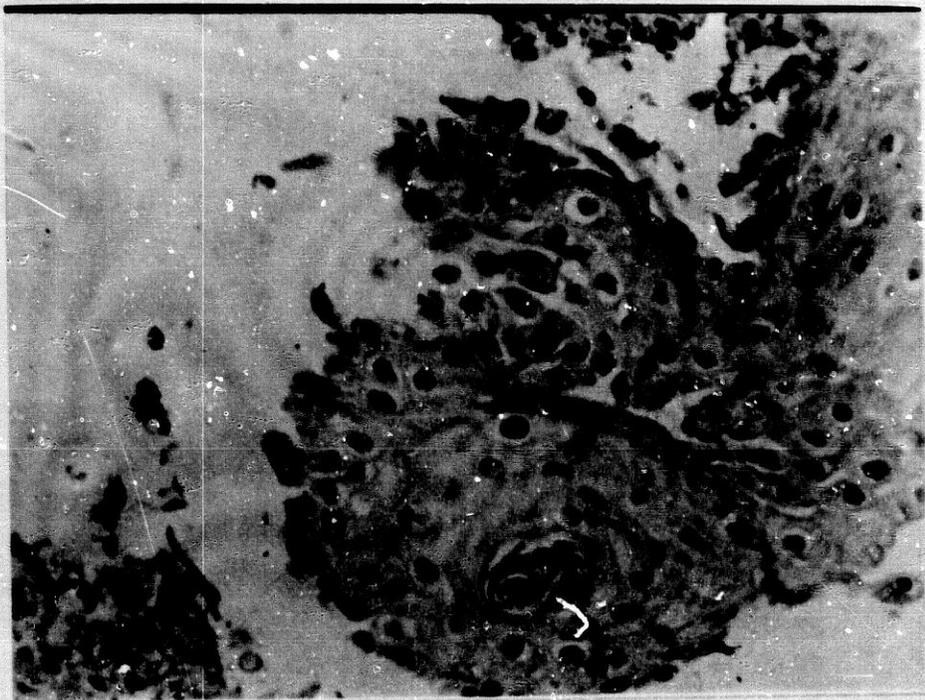


FIG. 30: P. vulgar: M. inmunoelectrónica. Gránulos de oro depositados fundamentalmente en la membrana celular a nivel de la zona que se corresponde con la sustancia intercelular. Así mismo, se observan algunos gránulos intracitoplásmicos.

4 2 6 6 8 8 4

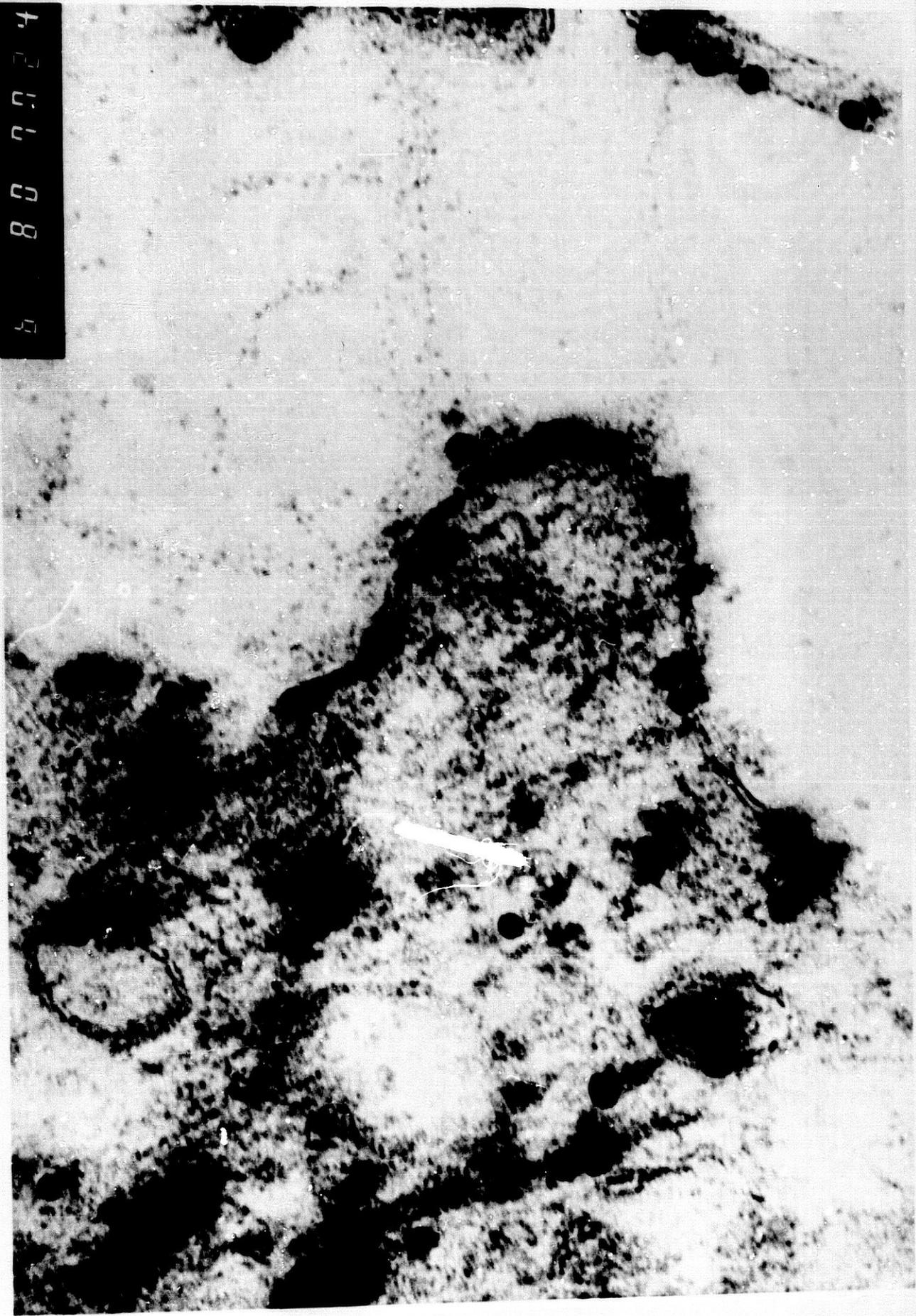


FIG. 31: P. vulgar: M. inmunoelectrónica. Gránulos de oro coloidal localizados en las zonas correspondientes al cemento intercelular y ocasionalmente próximos a los desmosomas.



FIG. 32: P vegetante: intensa hiperplasia epitelial, hendiduras e infiltrado inflamatorio predominantemente compuesto por eosinófilos.

FIG. 33: P. vegetante: ampolla suprabasal con abundantes proyecciones papilares y característica disposición en empalizada de las células basales.

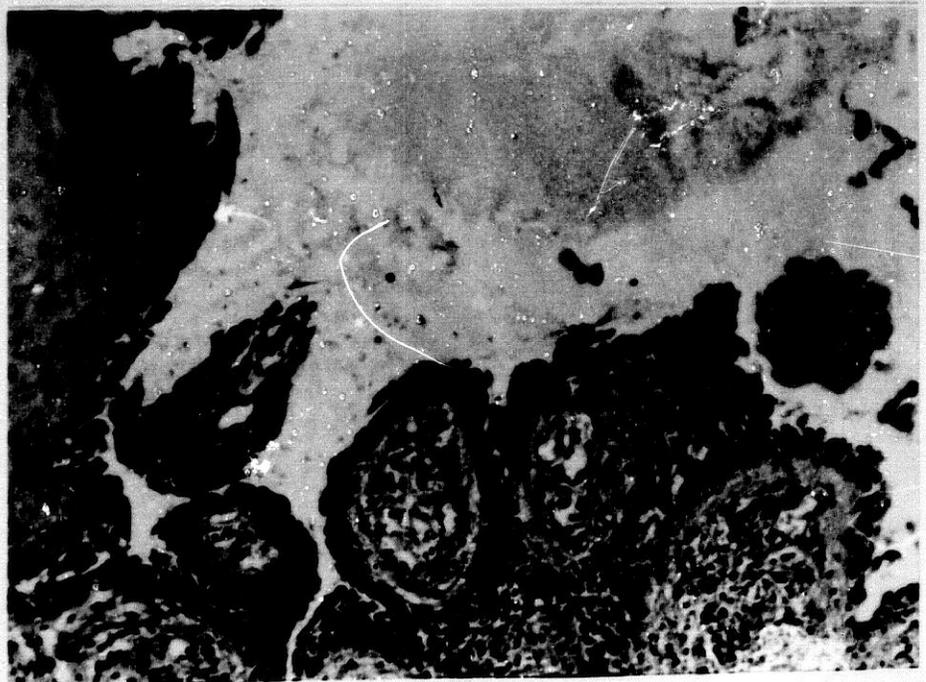
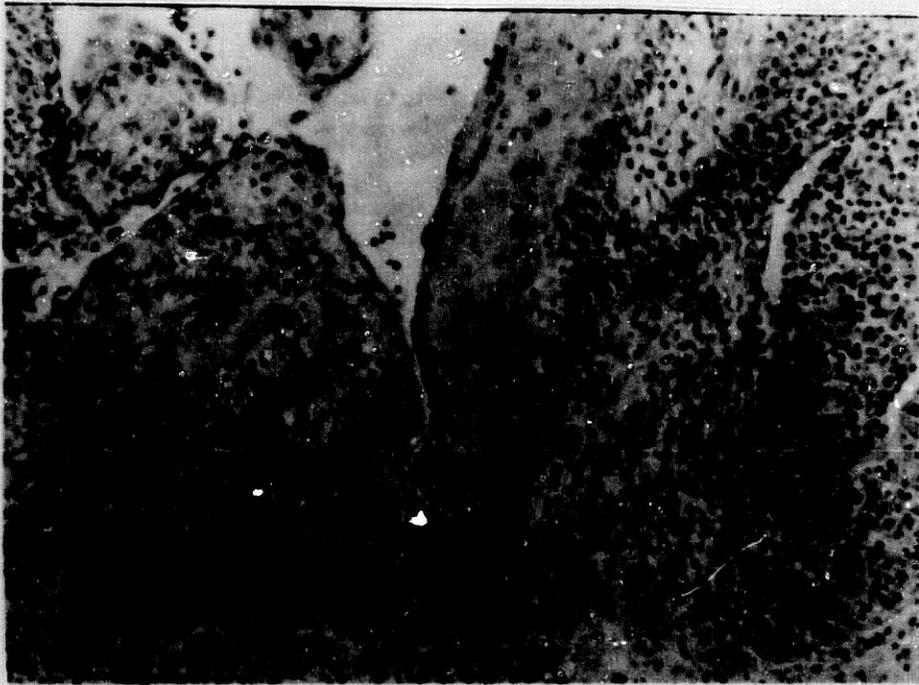


FIG. 34: P. vegetante: abundantes células acantolíticas entre las proyecciones papilomatosas dérmicas.

FIG. 35: P. vegetante: marcada papilomatosis con micrabscesos eosinofílicos.

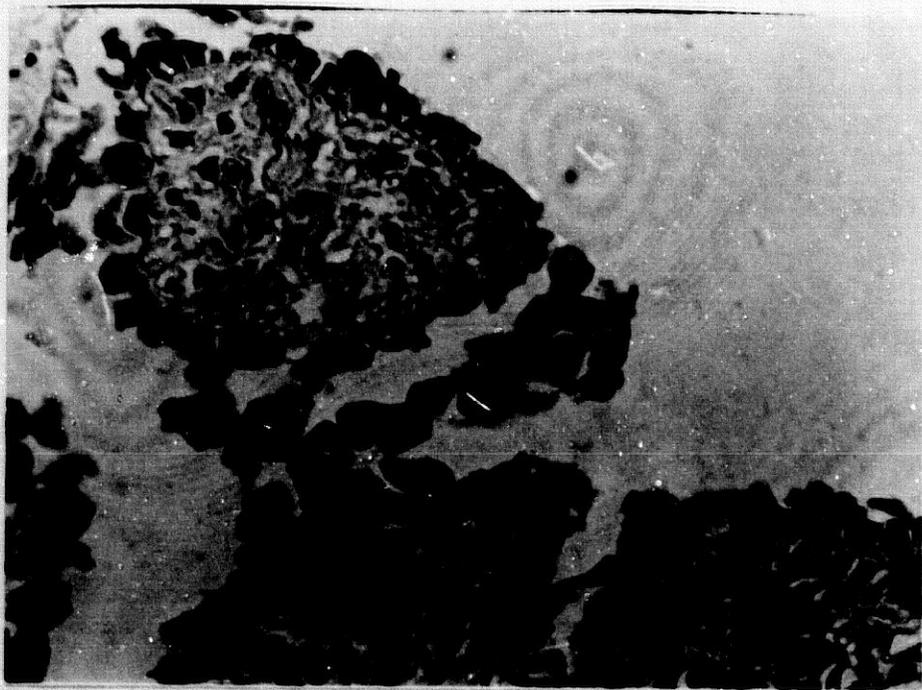


FIG. 36: P. vegetante: microabscesos eosinofílicos. a gran aumento se advierte la presencia de células acantolíticas.

FIG. 37: P. vegetante : PAP. Depósitos focales de IgG en todo el grosor del epitelio con característica deposición intracelular.

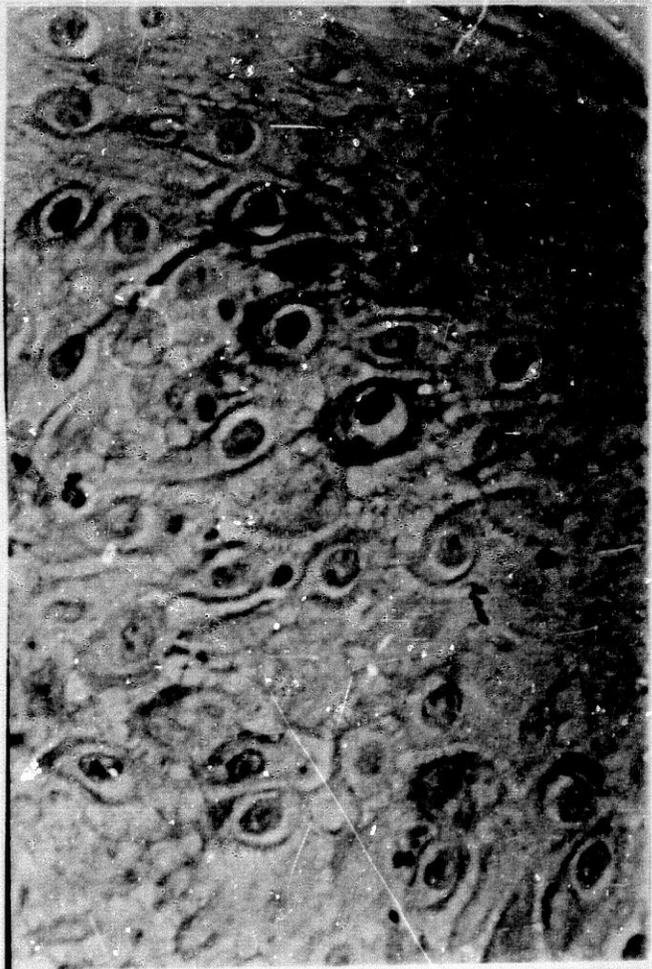
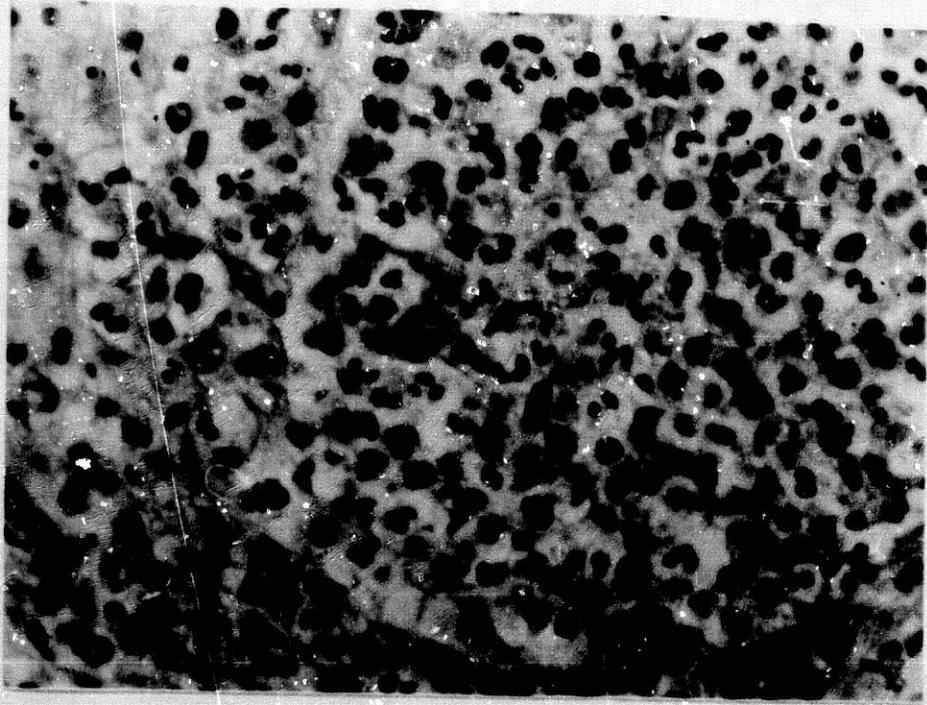


FIG. 38: PAP. A gran aumento, depósitos intercelulares con difusión intracitoplásmica.

FIG. 39: P. superficial (foliáceo): ampolla subcórnea ocupada por abundantes polinucleares eosinófilos.

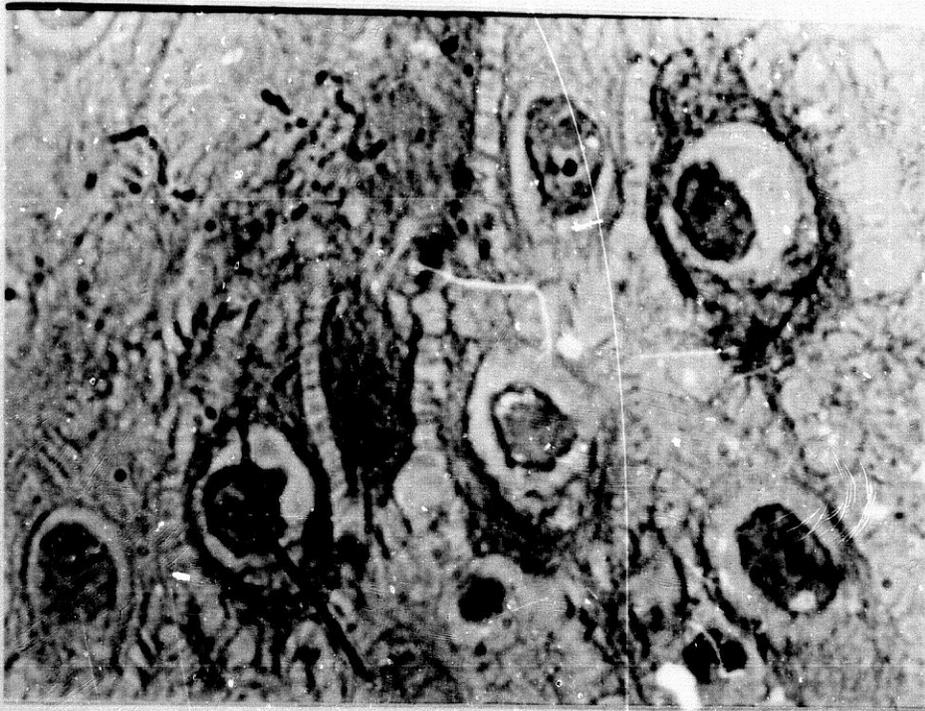
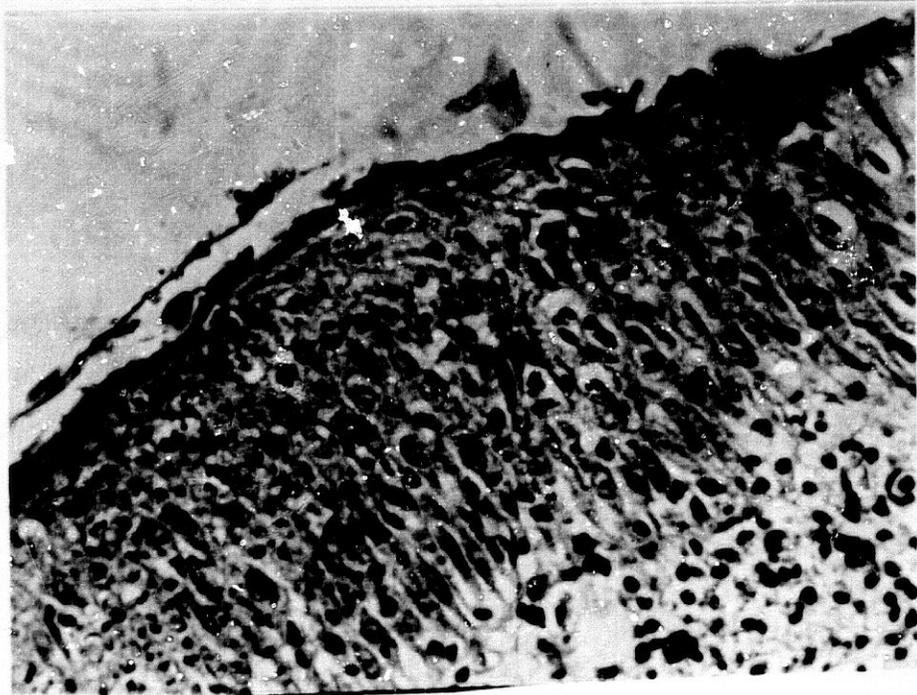


FIG. 40: P. superficial (foliáceo): a mayor aumento presencia de abundantes células acantolíticas y polinucleares eosinófilos en el contenido de la ampolla.

FIG. 41: P. superficial (eritematoso): obsérvese la espongirosis eosinofílica y algunas células acantolíticas a nivel del estrato granuloso.



**FIG. 42:** P. superficial (eritematoso):  
microvesículas acantolíticas  
subcorneanas.



FIG. 43: P. superficial (foliáceo): células malpighianas con gránulos de queratohialina, correspondientes al estrato superficial en la que se observa disolución del cemento intercelular y pérdida de desmosomas.

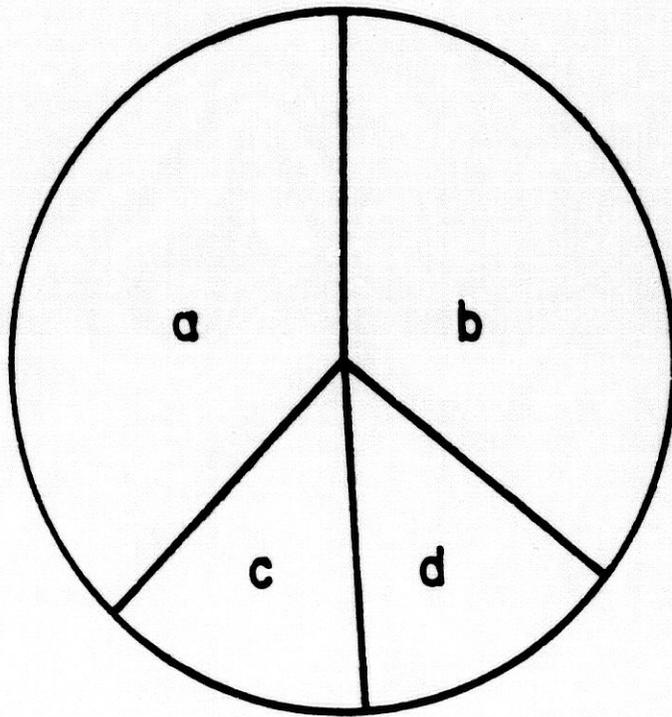


FIG. 44: P. superficial (foliáceo): PAP. depósitos de IgA en el 1/3 superior de la epidermis, con característica disposición intercelular y a nivel de las células acantolíticas.

FIG. 45: P. superficial (eritematoso): PAP. Depósitos de IgG en el estrato superior de la epidermis.



**DISTRIBUCION ENFERMEDADES AMPOLLOSAS**



**Nº TOTAL: 46**

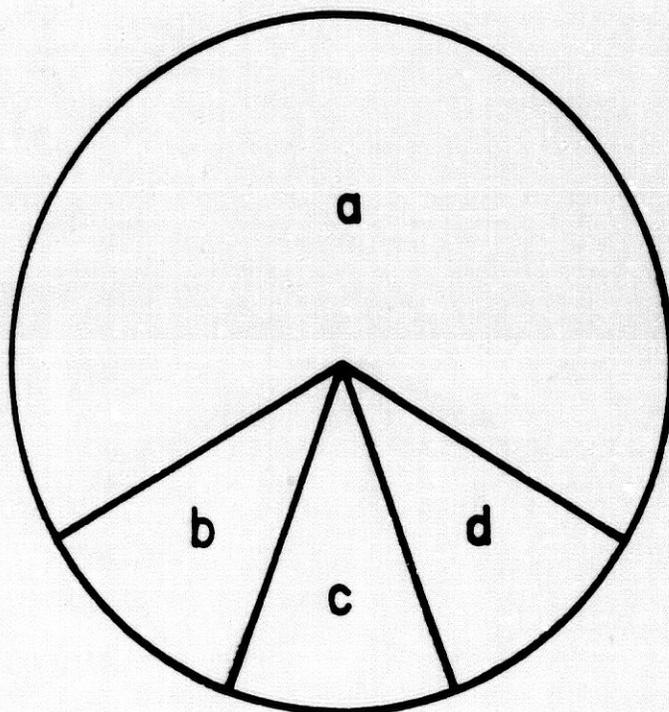
**a. PENFIGO: 18**

**b. PENFIGOIDE: 16**

**c. DERMATITIS HERPETIFORME: 6**

**d. PROCESOS PARANEOPLASICOS: 6**

**TIPOS CLINICOS DE PENFIGOS**



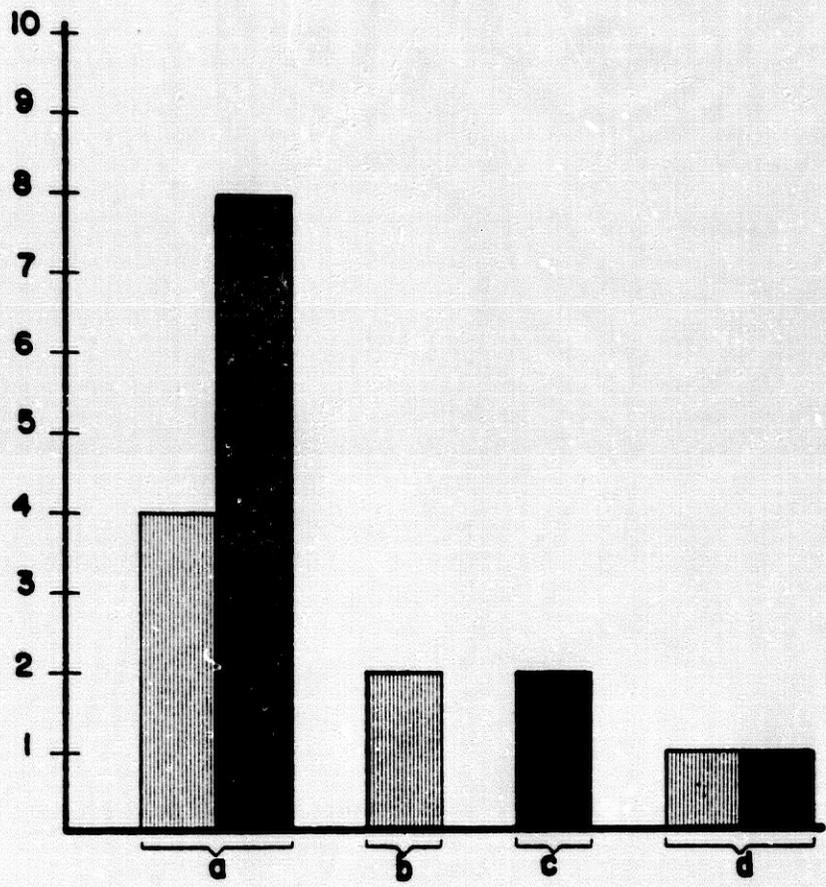
**a. PENFIGO VULGAR: 12**

**b. PENFIGO VEGETANTE: 2**

**c. PENFIGO FOLIACEO: 2**

**d. PENFIGO ERITEMATOSO: 2**

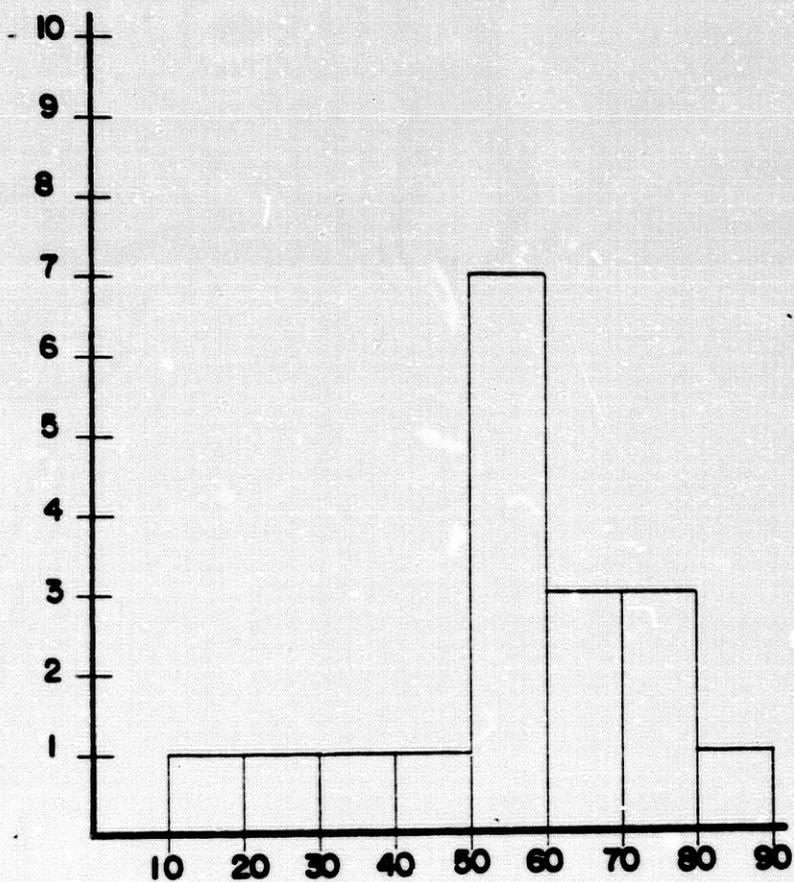
### SEXO SEGUN TIPO CLINICO



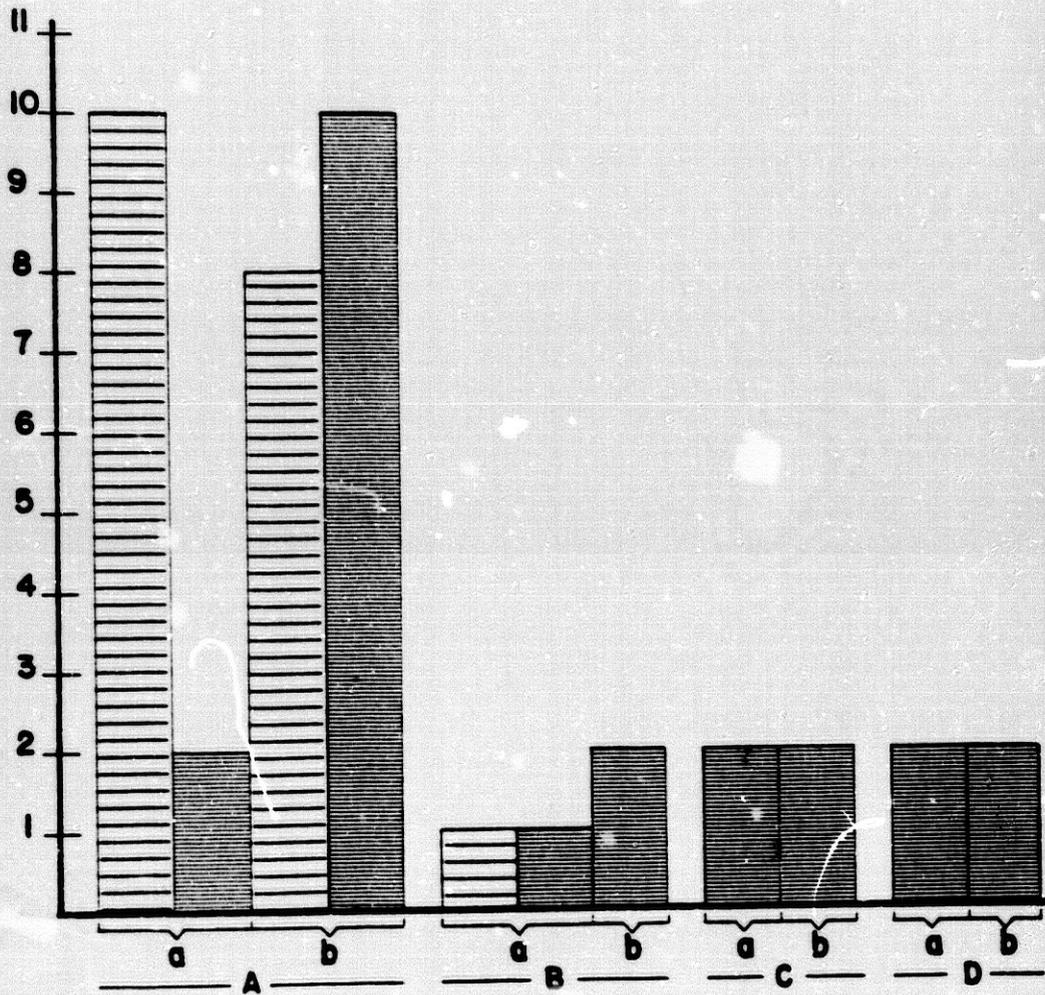
- a. PENFIGO VULGAR
- b. PENFIGO VEGETANTE
- c. PENFIGO FOLIACEO
- d. PENFIGO ERITEMATOSO

 VARON : 7  
 MUJER : 11

### EDAD AL CONSULTAR



LOCALIZACION SEGUN TIPO CLINICO



a. ESTADIO INICIAL

b. ESTADIO POSTERIOR

A. PENFIGO VULGAR

B. PENFIGO VEGETANTE

C. PENFIGO FOLIACEO

D. PENFIGO ERITEMATOSO

≡ MUCOSA

≡ PIEL

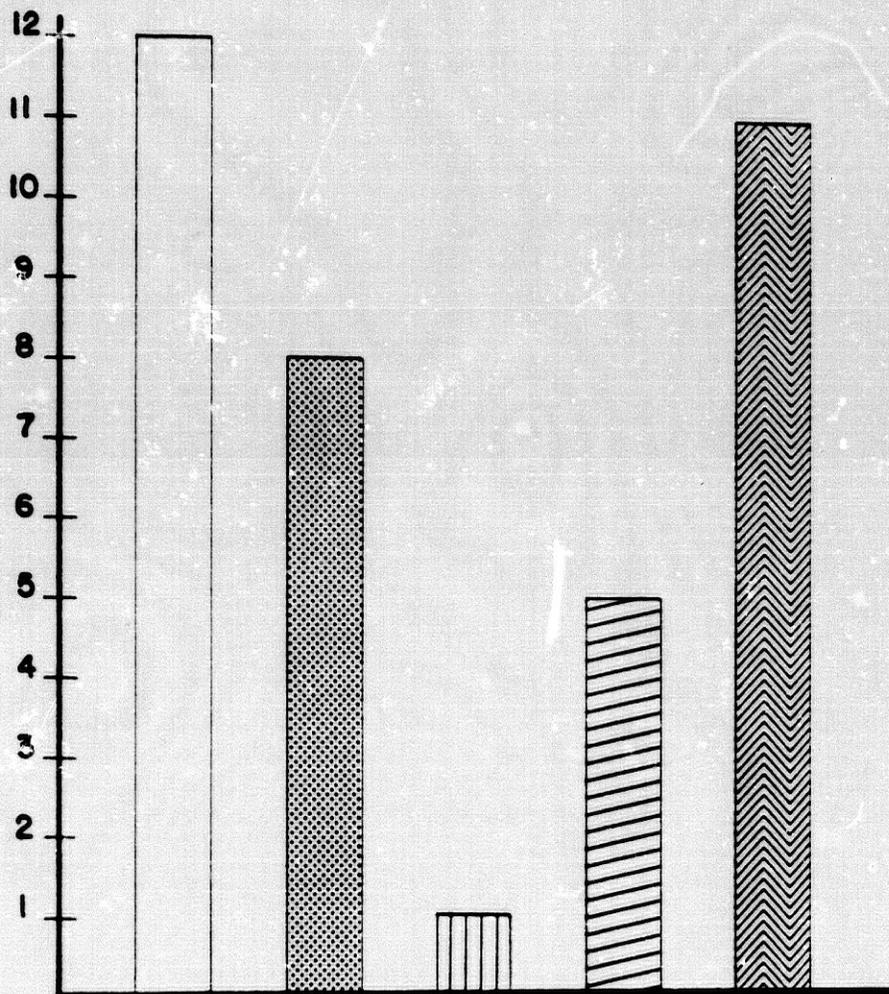
**MANIFESTACIONES CLINICAS**

Nº observaciones →	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
<b>AMPOLLA</b>	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
<b>SIMETRIA</b>	-	-	+	+	-	-	-	+	-	+	-	-	+	-	+	+	+	+
<b>CONFLUENCIA</b>	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+
<b>EXULCERACION Y COSTRA</b>	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
<b>MONOMORFISMO</b>	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

## MANIFESTACIONES GENERALES

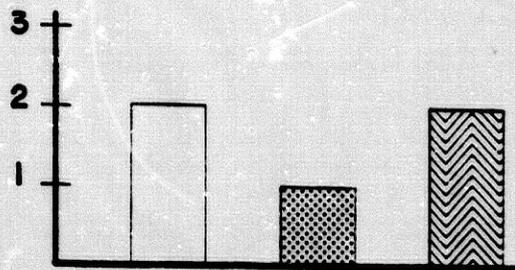
Nº observaciones →	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
MAL ESTADO GENERAL	+	-	-	+	+	+	-	+	-	+	+	-	-	-	-	-	+	-
FIEBRE	+	-	+	-	-	-	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
PRURITO	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
DOLOR Y QUEMAZON	-	-	+	+	+	+	+	+	-	+	+	-	-	-	-	+	+	+
DIFICULTAD DEGLUCION	-	-	+	+	+	+	+	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-
SIGNO DE NICOLSKY	+	+	-	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+

### TRATAMIENTO PENFIGO VULGAR

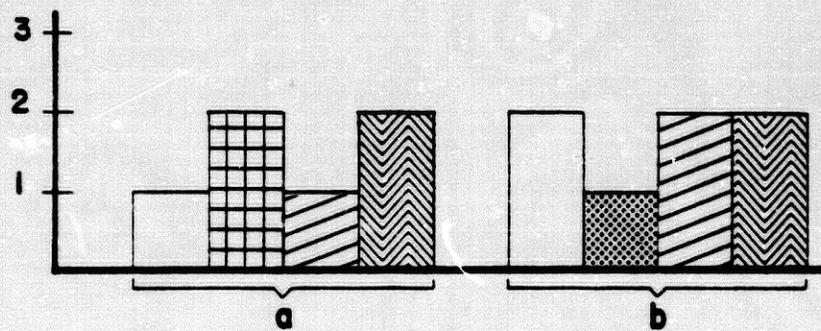


-  CORTICOIDES
-  INMUNOSUPRESORES
-  PLASMAFERESIS
-  OTROS
-  TOPICOS

**TRATAMIENTO PENFIGO VEGETANTE**

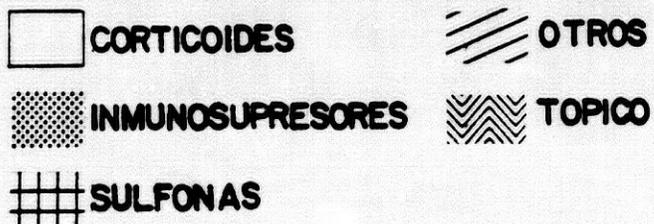


**TRATAMIENTO PENFIGO SUPERFICIAL**

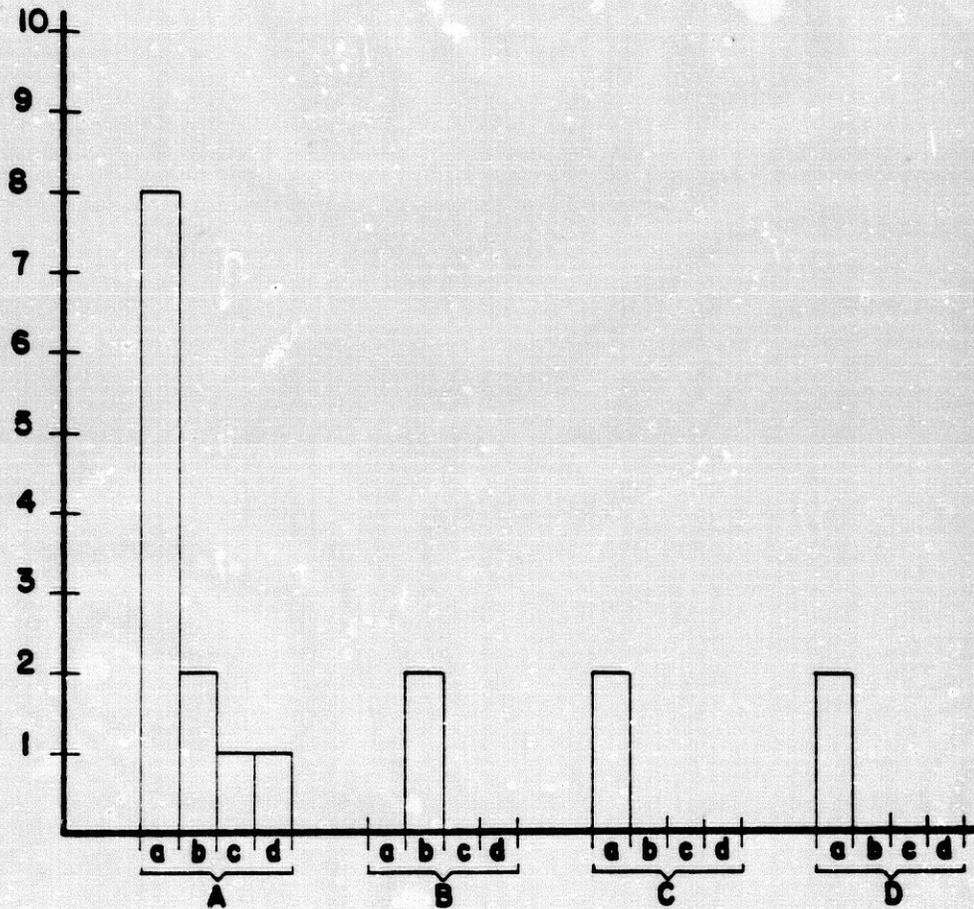


a. PENFIGO FOLIACEO

b. PENFIGO ERITEMATOSO



**EVOLUCION**



a. ESTACIONARIO CON TRATAMIENTO

b. ESTACIONARIO SIN TRATAMIENTO

c. RECIDIVAS

d. MUERTE

A. PENFIGO VULGAR

B. PENFIGO VEGETANTE

C. PENFIGO FOLIACEO

D. PENFIGO ERITEMATOSO



-confluencia: 13 (92,85%)  
-polimorfismo: 14 (100%)

**-P. CICATRICIAL:**

-ampolla: 1 (100%)  
-exulceraciones y costras: 1 (100%)  
-simetría: 1 (100%)  
-ampolla grande: 1 (100%)  
-ampolla pequeña: 1 (100%)  
-confluencia: 1 (100%)  
-polimorfismo: 1 (100%)

**-P. CICATRICIAL LOCALIZADO:**

-ampolla: 1 (100%)  
-exulceraciones y costras: 1 (100%)  
-simetría: 1 (100%)  
-ampolla pequeña: 1 (100%)  
-confluencia: 1 (100%)  
-polimorfismo: 1 (100%)

**-ALTERACIONES GENERALES:**

**-P. AMPOLLOSO:**

-mal estado general: 6 (42,85%)  
-fiebre: 3 (21,42%)  
-diarrea: 1 (7,14%)  
-prurito: 14 (100%)  
-dolor y quemazón: 9 (69,23%)

**-P. CICATRICIAL:**

-mal estado general: 1 (100%)  
-fiebre: 1 (100%)  
-prurito: 1 (100%)  
-dolor y quemazón: 1 (100%)

**-P. CICATRICIAL LOCALIZADO:**

-prurito: 1 (100%)

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

**-P. AMPOLLOSO:**

-hemograma: -patológico: 11 (78,57%)  
-V. S. G.: -patológica: 8 (57,14%)  
-SMA-12: -patológico: 5 (35,71%)  
-inmunoglobulinas: -patológicas: 4 (28,57%)  
-subpoblaciones  
linfocitarias: -patológicas: 3 (21,42%)

-cociente OKT4/OKT8 -normal: 14 (100%)  
-linfocitos B: -patológicos: 2 (14,28%)

-C4: -patológica: 3 (21,42%)  
-C3: -patológica: 5 (35,71%)

**-P. CICATRICIAL:**

-hemograma: -normal: 1 (100%)  
-V.S.G.: -patológico: 1 (100%)  
-SMA12: -patológico: 1 (100%)  
-inmunoglobulinas: -patológicas: 1 (100%)  
-subpoblaciones  
linfocitarias: -patológicas: 1 (100%)  
-cociente OKT4/OKT8: -normal: 1 (100%)  
-linfocitos B: -normal: 1 (100%)  
-C4: -patológica: 1 (100%)  
-C3: -patológica: 1 (100%)

**P. CICATRICIAL LOCALIZADO:**

-hemograma: -patológico: 1 (100%)  
-V.S.G.: -normal: 1 (100%)  
-SMA12: -normal: 1 (100%)  
-inmunoglobulinas: -patológicas: 1 (100%)  
-subpoblaciones  
linfocitarias: -normales: 1 (100%)  
-cociente OKT4/OKT8: -normal: 1 (100%)  
-linfocitos B: -normales: 1 (100%)  
-C4: -normal: 1 (100%)  
-C3: -normal: 1 (100%)

**TRATAMIENTO:**

**-GENERAL:**

**-P. AMPOLLOSO:**

-corticoides: 14 (100%)  
-inmunosupresores: 3 (21,42%)  
-otros: 11 (78,57%)

**-P. CICATRICIAL:**

-corticoides: 1 (100%)

**-P. CICATRICIAL LOCALIZADO:**

-sulfonas: 1 (100%)  
-otros: 1 (100%)

**TOPICO:**

**-P. AMPOLLOSO:** -si: 14 (100%)

**-P. CICATRICIAL:** -si: 1 (100%)

**-P. CICATRICIAL LOCALIZADO:** -si: 1 (100%)

**COMPLICACIONES:**

**-P. AMPOLLOSO:**

-si: 5 (31,71%)

**-P. CICATRICIAL:**

-si: 1 (100%)

**-P. CICATRICIAL LOCALIZADO:**

-no: 1 (100%)

**EVOLUCION:**

**-P. AMPOLLOSO:**

-estacionario con tratamiento: 4 (28,57%)

-estacionario sin tratamiento: 2 (14,28%)

-recidivas: 2 (14,28%)

-muerte: 6 (42,85%)

**-P. CICATRICIAL:**

-muerte: 1 (100%)

**-P. CICATRICIAL LOCALIZADO:**

-estacionario con tratamiento: 1 (100%)

## GRUPO II: PENFIGOIDES

Corresponde a 16 observaciones (Graf. nº 1) .

**TIPOS CLINICOS:** 14 observaciones de penfigoide ampolloso, 1 de penfigoide cicatricial y uno de penfigoide cicatricial localizado de Brunsting-Perry (Graf. nº 11) .

**SEXO:** En el penfigoide ampolloso 6 eran varones y 8 mujeres y en el penfigoide cicatricial y cicatricial localizado, mujer (Graf. nº 12).

### **ANTECEDENTES:**

Solo un caso de de penfigoide ampolloso coexiste con queilitis actínica y epiteloma basocelular.

**EDAD:** Todos los pacientes tenían una edad superior a los 60 años. La máxima incidencia se sitúa entre 70-80 años de edad (Graf. nº 13).

### **LOCALIZACION:**

En el penfigoide ampolloso 14 casos , se localizan inicialmente en piel y 1 también en mucosa oral . Las zonas de localización más frecuentes en piel son : extremidades superiores e inferiores, tronco y pliegues.

En el penfigoide cicatricial, inicialmente se localizó en mucosa oral y conjuntival y posteriormente se extendió a piel. En el penfigoide cicatricial localizado, sólo presentó lesiones en piel, cuero cabelludo y discretos elementos en zona submamaria (Graf. nº 14).

#### CUADRO CLINICO:

##### **LESION CUTANEA (Graf. nº 15):**

**Penfigoide ampolloso:** ampolla de gran tamaño, tensa, sobre piel eritematosa o no (Fig. 46,47,50,51), de aspecto polimorfo junto a exulceraciones y costras (Fig. 47). Confluyentes y con tendencia a la simetría. Se observó hiperpigmentación residual en 8 casos e hipopigmentación en 3 (Fig. 48 y 49)

**Penfigoide cicatricial:** En las lesiones mucosas (oral y conjuntival), se observan ampollas de menor tamaño (Fig. 52). De carácter polimorfo, confluyentes y simétricas que forman exulceraciones y grandes costras, así como cicatrices a nivel de las mucosas.. La lesión cutánea es igual que en el penfigoide ampolloso aunque menos extensa.

**Penfigoide cicatricial localizado:** ampollas de pequeño tamaño difíciles de ver ya que rápidamente se transformaban en costras con formación de cicatriz, que determina alopecia cicatricial. Las lesiones son simétricas, confluyentes y con un carácter polimorfo (Fig. 53).

**ALTERACIONES GENERALES: (Graf. nº 16)**

Penfigoide ampolloso: 6 casos presentan mal estado general y 3 fiebre, prurito en todos y dolor y quemazón en 9.

Penfigoide cicatricial: mal estado general, fiebre, prurito, dolor y quemazón.

Penfigoide cicatricial localizado: sólo prurito.

En la observación número 7 del grupo de penfigoides ampollosos la enfermedad cutánea se asocia con hepatopatía y 5 pacientes son diabéticos.

En dos casos de penfigoide ampolloso, existía antecedentes de la toma diaria de medicamentos, en la observación número 9 de diazapan y en la número 2 de butalbital+dimetilaminofenazona.

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

**HEMOGRAMA:**

En el penfigoide ampolloso, eosinofilia elevada en 11 casos, así como en la variedad cicatricial localizado. En el cicatricial dentro de límites normales. La disminución de la eosinofilia es paralela la mejoría de la enfermedad con tratamiento.

V.S.G.: Elevada en 9 casos con una cifra media de 50 mm<sup>3</sup> en la primera hora. Se corrige con la mejoría de la enfermedad en 5 casos.

SMA12: Alterado en 6 casos en total. Dichas alteraciones incluyen: hipoproteinemia, elevación de la fosfatasa alcalina, transaminasas, nitrógeno uréico e hiperglucemia.

IMMUNOGLOBULINAS: Patológicas en 4 casos de penfigoide ampuloso con elevación de la IgA e IgG conjuntamente en 3 casos, de la IgA en 1 e IgG en otro. Sólo en 2 casos aumento de la IgE. Aumento de la IgA e IgG en el penfigoide cicatricial y elevación de la IgG en el penfigoide cicatricial localizado.

Los valores de IgG, A, M y E, no tienen relación con la actividad de la enfermedad.

#### **SUBPOBLACIONES LINFOCITARIAS:**

Alteradas en 3 casos de penfigoide ampuloso con aumento de OKT4 en 2 casos y de OKT4 y OKT3 en otro, en el penfigoide cicatricial disminución de las tres y en el cicatricial localizado normal.

Los cifras patológicas se corrigen con el tratamiento.

**COCIENTE OKT4/OKT8 y LINFOCITOS B**, dentro de los límites normales. Sólo en dos casos de penfigoide ampuloso presentan ligera disminución de lo linfocitos B.

**C4 y C4:** Disminuidas en el penfigoide cicatricial y en 3 casos de penfigoide ampolloso. En otros dos casos de penfigoide ampolloso sólo disminución de C3.

**OTRAS PRUEBAS:**

Se realiza estudio de antígenos de histocompatibilidad en 7 observaciones, no existiendo relación con la enfermedad,

**TRATAMIENTO:** (Graf. nº 17)

Seguimos el mismo protocolo de administración que en el penfigoide.

**Penfigoide ampolloso:** corticoides en todos los casos a dosis iniciales de 60-80 mgrs/día excepto en la observación número 9 que fueron necesarias 120 mgrs/día. disminuyendo 10mgrs por semana hasta llegar a la dosis de mantenimiento, aproximadamente 10 mgrs./día. Se administraron inmunosupresores en 3 casos (azatiopirina) a dosis de 50-100 mgrs/día (obs. nº 19,27,29). Antihistamínicos en 9 casos y en 4 de ellos antibióticos (eritromicina) por sobreinfección secundaria. En todos se aplicó tratamiento tópico.

**Penfigoide cicatricial:** se administraron únicamente corticoides a dosis de 80 mgrs/día.

**Penfigoide cicatricial localizado:** sólo tratamiento con sulfonas a dosis de 50 mgrs/día y corticoides locales.

**COMPLICACIONES:**

**Penfigoide ampolloso:** en 5 casos empeoramiento de su diabetes que se controlaba con aumento de la dosis de insulina, osteoporosis y aplastamiento vertebrales.

**Penfigoide cicatricial:** exitus por insuficiencia cardio-respiratoria.

**Penfigoide cicatricial localizado:** alopecia cicatricial en cuero cabelludo.

**EVOLUCION:** (Graf. nº 18)

**Penfigoide ampolloso:** 4 pacientes, se encuentran en estado estacionario con tratamiento y 2 sin tratamiento. 2 con recidivas, 6 murieron, 5 de ellos debido a su edad avanzada y 1 al día siguiente de su ingreso debido a embolia pulmonar (obs. nº7).

**Penfigoide cicatricial:** fallece a la semana de su ingreso.

**Penfigoide cicatricial localizado:** en estado estacionario con tratamiento.

## CARACTERISTICAS HISTOPATOLOGICAS DEL PENFIGOIDE

### PENFIGOIDE AMPOLLOSO

#### MICROSCOPIA OPTICA

Hemos estudiado 17 biopsias correspondientes a los 14 pacientes con penfigoide ampolloso. De ellas 13 corresponden a piel y 1 a mucosa oral.

Histológicamente, el penfigoide ampolloso se caracteriza por la formación de ampolla de localización subepidérmica (Fig. 54 y 56), cuya cavidad en estadios iniciales, se encuentra parcialmente ocupada por fibrina y células inflamatorias, fundamentalmente polinucleares eosinófilos (Fig. 54). En los márgenes de la ampolla, observamos pequeñas microvesículas en cuyo contenido se aprecia un intenso infiltrado inflamatorio con predominio de eosinófilos (Fig. 54 y 56). El fondo de la ampolla está formado por la dermis y pequeños depósitos de fibrina.

En estadios posteriores, las ampollas presentan un escaso infiltrado inflamatorio, y mayor nitidez del suelo de la misma (Fig. 56 y 57).

En dermis el infiltrado inflamatorio en periodos iniciales, se caracteriza por ser difuso y de células mononucleadas,

entre las que se advierte algunos eosinófilos. En periodos tardios, tiende a la localización perivascular con disminución de eosinófilos (Fig. 57)

La única biopsia tomada de mucosa, presenta idénticos cambios histopatológicos aunque con mayor infiltrado inflamatorio (Fig 58).

#### **MICROSCOPIA ELECTRONICA**

En las zonas periampollosas los primeros cambios ultraestructurales que aparecen son engrosamiento edematoso de la lámina lúcida con tendencia a la formación de pequeñas vesículas. La lámina densa, aparece desdoblada y las células basales comienzan a separarse de la membrana basal. Se observa espongirosis (Fig. 59) y un incremento de proyecciones digitiformes citoplásmicas (Fig. 59). Las células basales separadas, presentan pequeñas vacuolas intracitoplásmicas (Fig. 59).

Una vez constituidas las ampollas, se aprecia como la separación acontece por encima de la lámina densa (Fig. 60), advirtiéndose en las células basales separadas o desprendidas restos de lámina lúcida adherida a los hemidesmosomas (Fig. 60).

Las células epidérmicas del estrato de Malpighio presentan degeneración hidrópica perinuclear (Fig. 61).

A nivel epidérmico, se advierten células de Langherans (Fig. 62), mientras que en la dermis superficial existe abundantes polinucleares eosinófilos (Fig. 63) y presencia de mastocitos con gránulos intracitoplásmicos se encuentran en diferentes estadios evolutivos (Fig. 64).

#### **IMMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA**

Observamos en todos los casos, depósitos de inmunoglobulinas del tipo IgG y complemento a nivel de la membrana basal, con patrón continuo (Fig. 65). Sólo en la mitad de los casos se advierte escasos depósitos de fibrinógeno.

#### **IMMUNOFLUORESCENCIA INDIRECTA**

Se realiza en los 14 paciente a títulos de 1/20, 1/80, 1/160 y 1/320. En 9 casos los resultados son positivos a todas las titulaciones. Los anticuerpos circulantes dirigidos contra la membrana basal, son del tipo IgG, siendo negativos para IgA. No encontramos variación en la titulación de anticuerpos con la actividad de la enfermedad.

#### **IMMUNOPEROXIDASA**

Se realiza en todos los casos, encontrando depósitos de inmunoglobulinas del tipo IgG de aspecto lineal en el suelo de la ampolla (Fig. 66) y depósitos más escasos en el contenido de la misma y en las luces vasculares (Fig. 67). Con menor intensidad, aunque con idéntica localización se advierten en todos los casos depósitos de IgA.

#### **MICROSCOPIA IMMUNOELECTRONICA**

Mediante dicha técnica observamos depósitos, de gránulos de oro coloidal unido a la proteína A, a nivel de la lámina lúcida y a nivel de la zona de desdoblamiento de la lámina densa (Fig. 68).

En las zonas donde la ampolla se encuentra formada, se advierten depósitos en la cavidad de la misma (Fig. 69).

Dichos hallazgos se corresponden con los observados mediante técnica de inmunoperoxidasa, anteriormente descrita.

#### **PENFIGOIDE CICATRICIAL**

Corresponden a dos casos, uno de ellos se trata de un penfigoide cicatricial y el otro de un penfigoide cicatricial localizado de Brunsting-Perry.

#### **MICROSCOPIA OPTICA**

**Penfigoide cicatricial:** corresponde (observación nº 44) a una lesión en un periodo de estado, con la presencia de ampolla de localización subepidérmica poco distendida y escaso infiltrado inflamatorio en su interior. El suelo de la misma presenta un aspecto nítido (Fig. 70). La epidermis, que constituye el techo de la ampolla muestra una marcada atrofia (Fig. 70). A nivel dérmico advertimos un incremento de las fibras de colágena.

**Penfigoide cicatricial localizado:** histológicamente, es de aspecto similar al penfigoide ampolloso, con excepción de la presencia de intenso infiltrado inflamatorio dérmico de disposición perianexial (Fig. 72). Se advierte una disminución de folículos pilosos, así como hiperplasia del músculo erector del pelo (Fig. 71).

#### **INMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA.**

De forma similar al penfigoide ampolloso, se advierte en ambos casos depósitos de inmunoglobulinas y complemento. En el penfigoide cicatricial, del tipo IgG y en el penfigoide cicatricial localizado de IgG, IgA e IgM.

#### **INMUNOFLUORESCENCIA INDIRECTA**

En el penfigoide cicatricial hemos obtenido resultados positivos a todas las titulaciones utilizadas (1/20, 1/80, 1/160; 1/320), no se advirtió variaciones con la actividad de la enfermedad. En el penfigoide cicatricial localizado fué positiva sólo a titulaciones de 1/20, por lo que la consideramos también negativa.

#### **INMUNOPEROXIDASA**

En ambos casos, se advierten depósitos de IgG en el suelo de la ampolla así como en el contenido, similar al penfigoide ampolloso (Fig. 72). En ambos casos observamos depósitos focales de inmunoreactantes a nivel intercelular (Fig. 73).

**Nº TOTAL DE DERMATITIS  
HERPETIFORME: 6**

**ASPECTOS CLINICOS:**

**SEXO**

- varones: 4 (66,66%)
- hembras: 2 (33,33%)

- ANTECEDENTES:** -familiares: no: 6 (100%)  
-personales: no: 6 (100%)

**EDAD:**

- 21-30 años: 1 (16,66%)
- 41-50 años: 1 (16,66%)
- 51-60 años: 2 (33,33%)
- 61-70 años: 1 (16,66%)
- 81-90 años: 1 (16,66%)

**LOCALIZACION:**

- inicial: piel: 6 (100%)
- posterior: piel: 6 (100%)

**LESION CUTANEA:**

- ampolla grande: 1 (16,66%)
- ampolla pequeña: 6 (100%)
- exulceraciones y costras: 6 (100%)
- simetría: 6 (100%)
- confluencia: 4 (66,66%)
- polimorfismo: 6 (100%)

**-ALTERACIONES GENERALES:**

- mal estado general: 2 (33,33%)
- fiebre: 2 (33,33%)
- diarrea: 4 (66,66%)
- prurito: 6 (100%)
- dolor y quemazón: 5 (83,33%)
- signo de Nikolski: 0

**PRUEBAS DE LABORATORIO:**

- hemograma: -patológico: 4 (83,83%)
- V.S.G.: -patológica: 2 (33,33%)
- SMA12: -patológica: 3 (50%)
- inmunoglobulinas: -patológicas: 3 (50%)
- subpoblaciones  
linfocitarias: -patológicas: 2 (33,33%)
- cociente OKT4/OKT8: -normal: 6 (100%)
- linfocitos B: -normal: 6 (100%)
- C4: -normal: 6 (100%)
- C3: -normal: 6 (100%)
- otras pruebas: -sí: 6 (100%)

**TRATAMIENTO:**

**-GENERAL:**

-corticoides: 3 (50%)  
-inmunosupresores: 1 (16,66%)  
-sulfonas: 4 (66,66%)  
-dieta sin gluten: 6 (100%)  
-otros: 2 (33,33%)

**-TOPICO:**

-si: 5 (83,83%)

**COMPLICACIONES:**

-si: 3 (50%)

**EVOLUCION:**

-estacionario con tratamiento: 3 (50%)  
-estacionario sin tratamiento: 1 (16,66%)  
-recidivas: 1 (16,66%)  
-muerte: 1 (16,66%)

FIG. 46: Penfigoide ampoloso: ampolla tensa de gran tamaño.

FIG. 47: Penfigoide ampoloso: ampolla tensa de gran tamaño sobre base eritematosa. Exulceraciones.

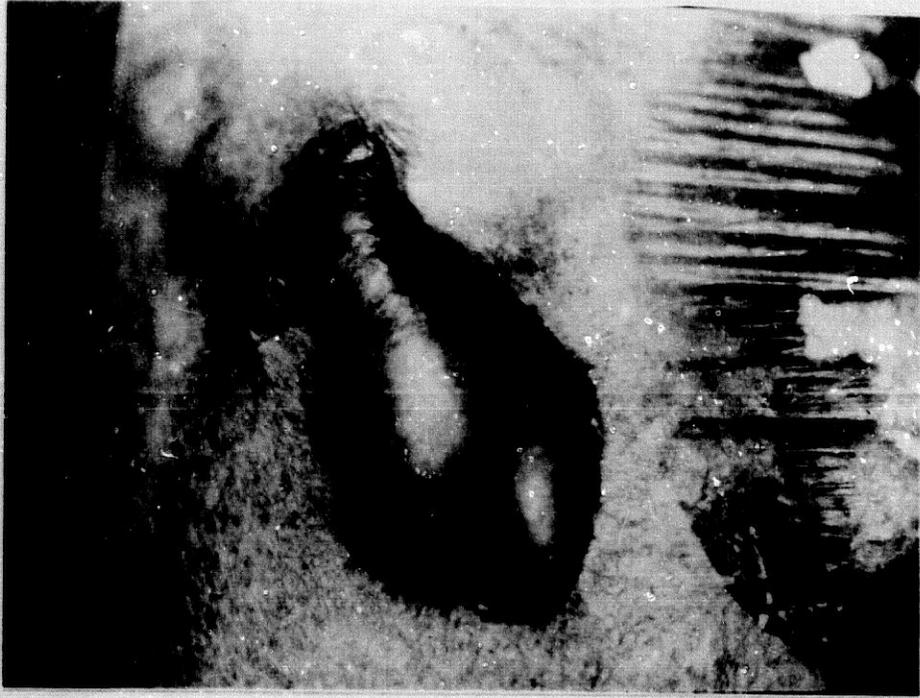


FIG. 48: Penfigoide ampoloso: ampollas, algunas rotas y exulceraciones. En región lumbar, zonas hipopigmentadas residuales.

FIG. 49: Penfigoide ampoloso: exulceraciones de disposición simétrica en espalda. Lesiones costrosas en brazo izquierdo también simétricas.

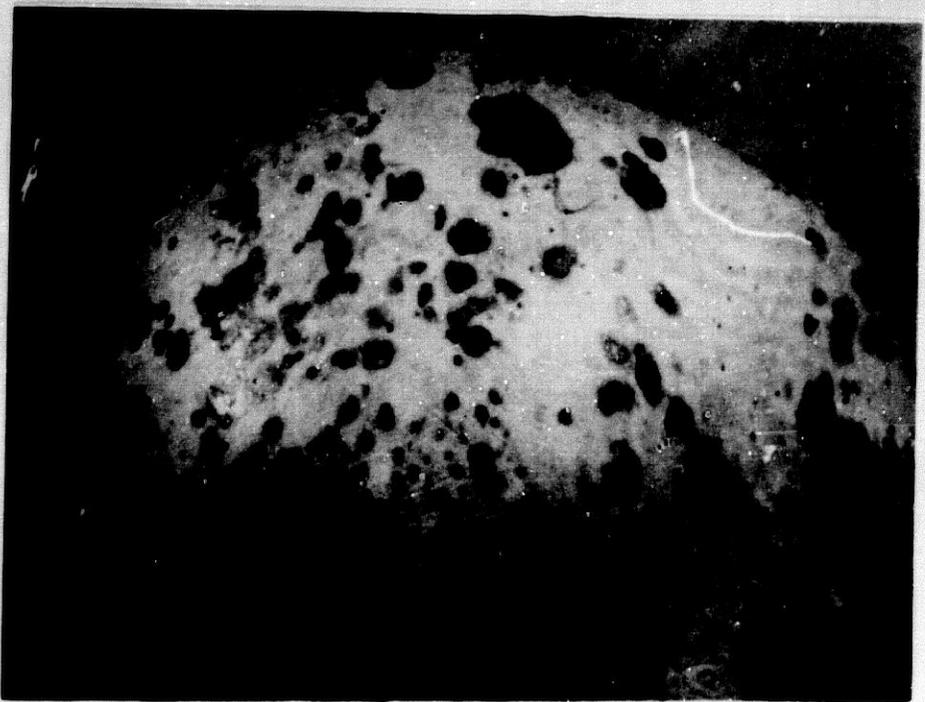


FIG.50: Penfigoide ampoloso: ampolla grande sobre base eritematosa. En la periferia algunas mas pequeñas.

FIG.51: Penfigoide ampoloso: ampollas de tamaño variable, junto a exulceraciones y costras.