

“HOSPITAL DOCENTE CLINICO QUIRURGICO CMDTE. FAJARDO”  
“SERVICIO DE DERMATOLOGIA Y VENEROLOGIA”

## *Dermatitis hulosa mucosinequante y atrofiante de Lortat-Jacob<sup>12</sup>*

Por los Dres.:

ALFREDO ABREU DANIEL<sup>13</sup> y VICENTE D. MENÉNDEZ GARCÍA<sup>14</sup>

Abreu Daniel, A. y V. D. Menéndez García. *Dermatitis hulosa mucosinequante y atrofiante de Lortat-Jacob*. Rev. Cub. Med. 11: 5-6, 1972.

Se estudia una paciente portadora de dermatitis bulosa mucosinequante y atrofiante de Lortat-Jacob, siendo el primer caso de esta patología que se conoce en nuestro país. Se realiza una breve revisión de la literatura mundial sobre esta rara dermatosis, así como de la historia clínica, e histopatología de la entidad. Se destaca que los autores están de acuerdo en denominar esta efeccción como dermatitis bulosa mucosinequante y atrofiante de Lortat-Jacob.

### SINONIMIA

Pénfigo ocular.

Pénf'go benigno de las membranas mucosa?

### HISTORIA

Para *Jaimovich*,<sup>19</sup> fueron *Wichman* en 1794 y *Cooper* en 1857 los primeros en describir someramente esta dermatosis.

*JVeeker*<sup>\*</sup> en 1869 la llamó “pénfigo de la conjuntiva”.

*Vori Kries* en 1878 le llamó a esta dermatosis “retracción esencial de la conjuntiva”.

Posteriormente en 1889, *Morris* y *Roberis* describieron el primer caso con la sintomatología prácticamente completa.<sup>19</sup>

Serefis” en 1933 le denominó “pénfigo benigno de las mucosas”.

*Lortat-Jacob* en 1956<sup>24</sup> le denominó “dermatitis ampollar mucosinequante y atrofiante”, cuyo nombre describe perfectamente las características de esta dermatosis.<sup>14,17,19</sup>

*Privat y cois.*<sup>28</sup> en 1967, reportaron los dos primeros casos estudiados en el África Occidental.

### CONCEPTO

Dermatosis ampollar de evolución crónica con pronóstico reservado por las lesiones cicatriciaies y sinequias que produce.

### ETIOPATOGENIA

*Caputo* y *cois.*<sup>10</sup> observaron cuerpos de inclusión de forma espiral con partículas de 200 A. de diámetro. Estas partículas ocupan todo el cuerpo de inclusión.

*Kogoj*<sup>17</sup> cree que este cuadro pertenece a la enfermedad de *Dubring-Brocq* o al pénfigo vulgar.

12 Trabajo realizado en el Servicio de Dermatología del Hospital Docente “Fajardo”. Ve. dado. Habana.

13 Jefe del Servicio de Dermatología. Miembro del Grupo Nacional de Dermatología.

14 Instructor del Servicio de Dermatología. Miembro del Grupo Nacional de Dermatología.

*Desai*<sup>7</sup> opina que se trata de una erupción tóxica ampollar.

#### CUADRO CLINICO

Esta dermatosis generalmente presenta una serie de síntomas prodrómicos como son: Conjuntivitis uni o bilateral.<sup>2,7,9,11,21,19,27,28</sup> Otras veces se observa la fotofobia.<sup>6</sup> Varios autores han dado a conocer bulas pequeñas y frágiles en la conjuntiva palpebral, en el fondo del saco o en la córnea.<sup>6</sup>

En esta dermatosis ampollar se observan tres síntomas diferentes:

#### SINTOMAS OFTALMICOS

Se observa una ampolla única o múltiple que al romperse deja una zona macerada.<sup>6</sup> Generalmente los cambios que se observan en la córnea son: Resequedad, más tarde se epiteliza y se vasculariza llegando a la amaurosis y ceguera total.<sup>8,10,17,10,20,25,26,29</sup>

También se han reportado lagrimeo, secreción purulenta, limitación del párpado, ulceración corneal y queratit.<sup>11,26,27</sup>

*Degós*,<sup>16</sup> informó sobre la triquiasis, simbléfaron y ectropión, así como otros autores.<sup>4,5,6,9,11,16,18,19,28</sup>

Es importante señalar las sinequias que frecuentemente se observan al final del cuadro.<sup>2,6,6,14,15,17,18,19,26,26,27</sup> Los autores en sus informes durante años han denominado a los ojos afectados por esta patología: *ojos de estatua*.<sup>19</sup>

#### SINTOMAS MUCOSOS

Las lesiones mucosas consisten en máculas, aftas, piorreas, rinitis atróficas, disfagias, atrofas y sinequias con una evolución progresiva.<sup>2,17,24,25,27,28</sup>

Las áreas señaladas con mayor frecuencia son: boca, labios, esófago, mucosa

laríngea, faringe, oídos, nariz, lengua, prepucio, glande, labios menores y el ano.<sup>4,5,7,16,17,18,27,28</sup>

*Privat*<sup>27,28</sup> y *Klauder*,<sup>21</sup> informaron atrera en la región vulvovaginal. *Degós*,<sup>15,24</sup> informó sobre la fimosis secundaria, así como retracción del meato urinario.

Para *Garza Toba*,<sup>17</sup> *Degós*<sup>15</sup> y otros autores, las lesiones mucosas se observan con mayor frecuencia que las cutáneas.

#### SINTOMAS CUTANEOS

Se observan vesicobulas que evolucionan por brotes transformándose en ulcerocostras y posteriormente en áreas atróficas y placas cicatriciales. También se han dado a conocer máculas,<sup>17,27,28</sup> pápulas y nodulos.

Las localizaciones más frecuentes de las lesiones son: área lateronasal, periumbilical, centrofacial, abdomen, interescapular, perineo, miembros superiores e inferiores, así como en la nuca.<sup>3,7,13,15,17,23,24,25,29</sup>

#### HISTOPATOLOGIA

La ampolla es dermoepidérmica, con infiltración inflamatoria, neoformación vascular y fibrosis de la parte superior de la dermis.<sup>17,18,1</sup>

*Basex*<sup>2</sup> y *Jablonska*,<sup>11</sup> han señalado la presencia de cálidas acantolíticas en esta dermatosis ampollar.

*Lever*,<sup>22</sup> *Bolgert*,<sup>s,9</sup> *Lortat-Jacob*<sup>15</sup> y *Ormsby Montgomery*,<sup>2c</sup> señalan las ampollas subepidérmicas y sin acantólisis' con un infiltrado inflamatorio intenso y fibrosis de la dermis superficial.

#### DIAGNOSTICO

Debe valorarse la sintomatología y el cuadro histológico.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial hay que establecerlo entre el Síndrome de Stevens-Johnson y Síndrome de Behcet.<sup>26</sup>

#### EVOLUCION

La evolución de esta dermatosis es crónica.<sup>7,17,25</sup>

#### PRONOSTICO

Este será reservado, dado las lesiones cicatriciales y sinequias que presenta la enfermedad.<sup>1,9,25</sup>

#### DATOS ESTADISTICOS

*Edad:* La edad más frecuente de aparición de la enfermedad es entre la cuarta y octava décadas.<sup>2,4,5,7,9,11,15,17,18, 19,21</sup> *Bolger*<sup>7,8</sup> no obstante lo ha dado a conocer en personas jóvenes.

*Frecuencia:* La frecuencia de la enfermedad fue estudiada por *Bedell*,<sup>8</sup> que encontró 13 pacientes entre 105,000 casos. *Jaimovich*<sup>19</sup> afirma que la enfermedad es muy rara en la Argentina.

*Pénfigo ocular y cáncer:* *Cartón*,<sup>11</sup> informó sobre esta dermatosis asociada a un carcinoma de estómago. *Chadfield*.<sup>12</sup>

dio a conocer un paciente que presentaba carcinoma bronquial y pénfigo ocular, así como otro enfermo que lo presentaba asociado a un carcinoma vasocelular.

*Jones*<sup>17</sup> también ha señalado esta dermatosis asociada a un carcinoma, así como *Jaimovich*,<sup>19</sup> que la encontró asociada a una neoplasia bronquial.

#### INFORME DE UNA PACIENTE ATENDIDA EN EL SERVICIO

HC: 542230 C.M.R. 70 años, blanca y casada.

*HEA:* Refiero la paciente que desde hace unos 20 años comenzó a notar ampollas duras en palmas y plantas, en zona interescapular, ingle y boca. Acudió a varios facultativos que le prescribieron varios medicamentos sin lograr mejoría.

Desde hace unos tres años le aparecieron unas lesiones en el ojo derecho, acompañadas de dolor, así como las lesiones cutáneas anteriormente referidas, apareciéndole finalmente lesiones en el ano y surco interglúteo por lo que acudió a la consulta externa de este Servicio, donde se le orientó su ingreso.

#### EXAMEN DERMATOLOGICO

Presenta lesiones cutáneas maculopigmentarias y maculohemorrágicas, costrosas (figura No. 1), localizadas en el tronco y muslos, acompañadas de prurito.

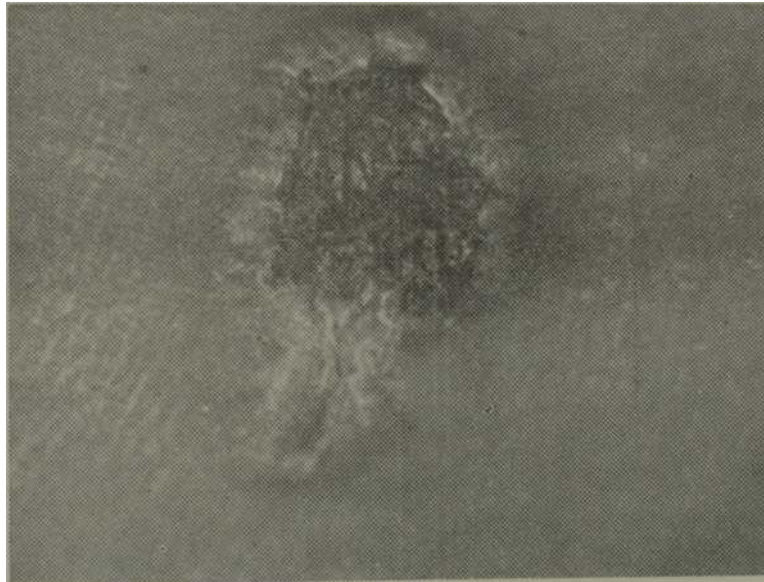


Fig. 1.—Lesiones cutáneas maculosas hemorrágicas y costrosas.

En la mucosa bucal, se observa la lengua depapilada (figura No. 2) con lesiones ampollosas que forman placas blanquecinas, siendo el resto de la mucosa muy enrojecida, así como la orofaringe.

En la mucosa anal había áreas denudadas, segregantes y muy dolorosas (figura No.

**Examen ofmlrnológico:**

*Ojo derecho:* Simblefaron conjuntival total,

bulbo palpebral y conjuntivo corneal (Blefaro-corneal). (Figura No. 4). Sólo percibe movimientos de la mano. Al examen con la lámpara de hendidura se observa opacidad corneal superficial.

Las sinequias presentes han fijado el ojo: *Ojo de estatua* (figura No. 5.)

*Ojo izquierdo:* Normal, sin patología alguna.



Fig. 2.—Vista de la lengua.



Fig. 3.—Áreas denudadas y segregantes.



Fig. 1.—Vista (/)\* ambos ojos



Fig. 5.—Ojo de estatua.

#### EXAMENES COMPLEMENTARIOS PRACTICADOS

Hemograma, eritrosedimentación, urea, glicina.  
serología, orina y heces fecales: Normales.  
Pruebas funcionales hepáticas: Normales.  
Examen conjuntival: No se observa crecimiento.  
Gastroquimograma: Anaclorhidria listamino-  
resistente.

#### Estudios radiológicos:

*Cráneo:* Silla turca normal. Tórax simple: tórax  
enfisematoso, ligero aumento de los diámetros  
aórticos. Estómago y duodeno: Sin alteración alguna.  
Colon por enema: Acinlami'nto del sigmoidea en el  
colon descendn e.

#### TRATAMIENTO

Le fueron indicados:  
Prednisona, vitaminoterapia y dieta blanda.



## SUMMARY

Abren Daniel, A. and V. D. Menéndez Garriá. *Lortat Jacob's atrophying dermatitis hullosa uith mucosin synechia*, Rev. Cub. Med. 11: 5-6, 1972.

A female patient bearing Lortat-Jacob's atrophying dermatitis hullosa with mucosin synechia who constitutes the first known case with this pathology in our country is mentioned. A brief review of world literature about this rare dermatosis is made as well as of its clinical history and histopathology. Agreement of authors on denominating this disease as Lortat-Jacob's atrophying dermatitis hullosa with mucosin synechia is pointed out.

## RESUME

Abren Daniel A., V. D. Menéndez García. *Dermatite bulleuse mucosynéchiante et atrophiante de Lortat Jacob*. Rev. Cub. Med. 11: 5-6, 1972.

On fait une étude sur une patiente porteuse de dermatite bulleuse mucosynéchiante et atrophiante de Lortat Jacob, étant le premier cas de cette pathologie qu'on connaît dans notre pays. On fait une brève révision de la littérature mondiale sur cette rare dermatose, ainsi que l'histoire clinique et histopathologique de cette entité. On souligne que les auteurs sont tous d'accord en désignant cette affection comme dermatite bulleuse mucosynéchiante et atrophiante de Lortat Jacob.

## PE3KME.

Aópsy A. n B. JU Mshshíss Taponá. ny3HpqaTKÉ aTpo^@EyKcnfi OTKOCHHeXZ3Hpyiçt2ñ aeπiáaTHT Lortat-Jacob • Rev. Cub. Med. 11: 5-6, 3972.

üpoBOflüTCH n3y^eHiie namieHTa-HocKTejiH ivWKOcnHexasupycimero ny3up^iç- Toro h aTpoçJupycictijero flepMaTiiTa JIopTaTa-çaKoCa h oTMe^aeTCH.HTO oh HBjiHeTCH nepBHM çjiy'-iaeM t3koç naTOJionra.o kotopom imeeTCfi CDe^eHiie b HarneScTpaHe.KopOTKO nepecMaTpuBaeicfl MupoBaa JiHTeπaiyπa na 3Ty Tei.y h pejiacTCH o63op KjmHiraecKoiï hctophh h racTonaTOJionoi <5ojie3- HH.UTMenacTCH corjiacKe aBTopoB Ha33aTt sto 3aóojieBaHHe MyKOCHHexH- 3nyEniOT ny3tip^iaTHM h aTpo^mpynmm jieπuiaTETOM JIopTaT-Sajcoó.

## BIBLIOGRAFIA

1. —Abulafia, J ; Grinspun, D.: Histopatología de la Dermatitis de Dühring Brocq. Arch. Arg. Derm. 13: 177, 1963.
2. —Basex, A.; Dupré, A.; Parant, Ai.: Dermatite bulleuse muco-synechiante et atrophiante. Images d'acantholyse sur le pré-levement histologique. Bull Soc Fr Derm Syph 69: 524-525, 1969.
3. —Basex, A.; Salvador, R.; Dupré, A.; Parant, M M m e . Christie, B.: Dermatite bulleuse mucosynechiante et atrophiante de Lortat Jacob localisée au chir chevelu (Pemphigoáde cicatricelle de Lever). Effect bénéfique de la griseofulvine. Bull Soe Fr Derm Syph 71: 533-537, 1964.
4. —Basex, A.; Dupré, A.; Bec, P.; Mme Christie, B.; Rumeau, H.: Dermatite bulleuse mucosynechiante de Lortat-Jacob. Localisation oculaire et bucale. Bull Soc Fr Derm Syph 73: 200, 1966.
5. —Basex, A.; Salvador, R.; Dupré, A.; Mme. Christie, B.: Dermatite bulleuse mucosynechiante de Lortat-Jacob. Localisé au gland. Bull Soc Fr Derm Syph 73: 196, 1966.
6. —Bedel, A.: Ocular Pemphigus. A clinical presentation of Kedachrome. Am J. Ophthal 60: 99-106, 1965.
7. —Bolgert, Vi.; Tinthoin, J.; Mlle. Marie; Marcel, G.: Dermatite muco-synechiante chez un homme de 26 ans. Bull Soc Fr Derm Syph 73: 15-17, 1966.
8. —Bolgert, M.; Tinthoin, J.: Dermatie mucosynechiante gravissime chez un sujet jeune. Bull Soc Fr Derm Syph 74: 237, 1967.
- 9.—Bolgert, M.; Le Seurd, M.; Tabernat, J.: Un cas de Dermatite bulleuse mucosynechiante de Lortat Jacob; amelioration considerable par un traitement cuivrique. Bull Soe Fr Derm Syph 64: 376, 1967.
10. —Capute, R.; Bellone, A.: On a new type of intranuclear microbodies observed in bullous synechial atrophic Dermatitis (Ocular Pemphigus). Jour Invest Derm 47: 141-146, 1966.

11. —*Cartón, F.; Vanhoutte, M.*: Dermatitis bullosa muco-synechiante et cáncer de l'estomac. Bull Soc Fr Derm Syph 72: 848, 1965.
12. —*Chadfield, H.; Kanagasundaram, C.*: Carcinoma in benign mucous membrane pemphigoid (Ocular Pemphigus). Brit J Derm 74 : 459, 1962.
13. —*Church, R.; Sneddon*, Ocular pemphigus with generalizad bullous eruption. Brit J. Derm 68: 128-131, 1956.
14. —*Cernea, R. Debrasou, Al.*: Contributie l'estudiel Pemfigusului ocular. Bev. Med. Chir Iasi 70: 751-756, 1966.
15. —*Degas, R.; Lertat Jacob, E.; Hardy*, Dermatitis bullosa mucosynechiante et atrophiante (Pemphigus oculaire). Bull Soc Fr Derm Syph 63: 324-325, 1956.
16. —*Degos, R.*: Dermatología pag. 423a Ed. Medicales Flammarion Paris. 1953.
17. —*Garza Toba, M.*: Dermatitis bulosa mucosinequiante y atrofiante. Derm Ibero Latino Americana 10: 417-429, 1968.
18. —*Guyonet-Duppsrrat, Maleville, J.*: Dermatitis bullosa mucosynechiante et atrophiante de Lortat-Jacob. Bull Soc Fr Derm Syph 73 : 69, 1966.
19. —*Jaimovich, L.; Kaminsky, A. de; Kaminsky, A.*: Dermatitis ampollar muco-sinequiante y atrofiante. Arch Argent Dermat 14: 100110, 19C4.
20. —*Klander, J.*: The interrelation of some cutaneous and ocular diseases. Arch Derm Syph 80: 515-528, 1959.
21. —*Klauder, J.; Corvan, A.*: Ocular Pemphigus. Arch Derm Syph 49 : 362, 1944.
22. —*Lever, W. F.*: Histopatología de la piel. Pag. 126, Ed. Científico Médica Barcelona. 1964.
23. —*Lortat-Jacob, E.*: Benign mucosal Pemphigoid. Brit J Derm 70: 361, 1958.
24. —*Lortat-Jacob, E.*: Pemphigus oculaire: Dermatitis bullosa muco-synechiante et atrophiante. Bull Soc Fr Derm Syph. 63: 1956.
25. —*Lortat-Jacob, E.*: Las Consultas Diarias en Dermatología. Pág. 54 Ed. TorrayMasson. Barcelona, 1965.
26. —*Ormsby-Montgomery*: Diseases of the skin pag. 447. Ed. Lea Febiger, Philadelphia, 1954.
27. —*Privat, Y.; Diallo, J.; Faye, Camain, R.*: Dermatitis muco-synechiante de Lortat-Jacob. (Considerations sur les deux premier cas observes en Afrique Occidentale). Bull Soc Fr. Derm Syph 74 : 344, 1967.
28. —*Privat, Y.; Diallo, J.; Faye, Beisson, M.; Rouseolot, M.*: Pemphygoide oculaire: Med Afr Noire Lgue Fr. 12: 27-28, 1967.
29. —*Sneddon, J.*: Bullae of the skin and conjunctiva. Proc. Roy. Soc. Med. 54: 107, 1961.