



Sección Dermatólogos Jóvenes

PÉNFIGO HERPETIFORME

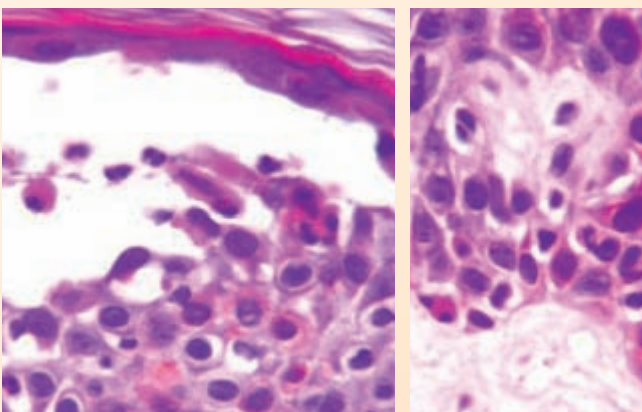
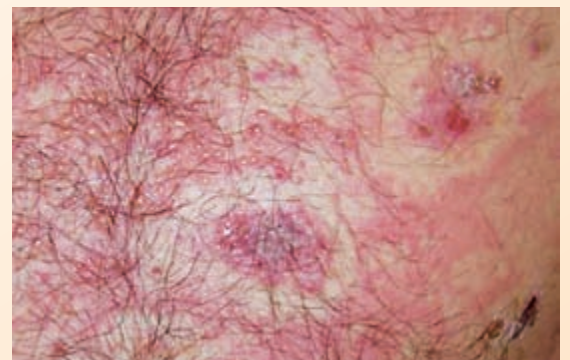
Enfermedad ampollar autoinmune, poco frecuente (6% de todos los casos de pénfigo), que se caracteriza por combinar algunos de los aspectos clínicos de la dermatitis herpetiforme con la inmunofluorescencia del pénfigo.

Predomina en adultos (edad promedio: 65 años) y afecta a ambos sexos por igual. Se desencadena por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra los mismos antígenos del pénfigo (desmogleína 1 y, en menor porcentaje, desmogleína 3), pero que reconocen epítopes diferentes. Esto estimula la producción de IL-8 por parte del queratinocito, la cual atrae neutrófilos y eosinófilos, y es esta respuesta inflamatoria la que lleva a la acantólisis.

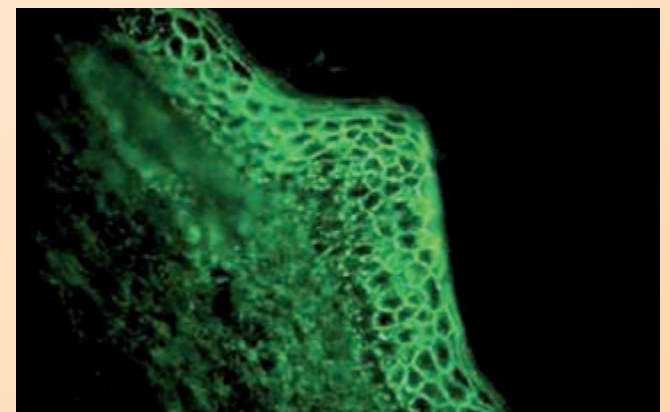
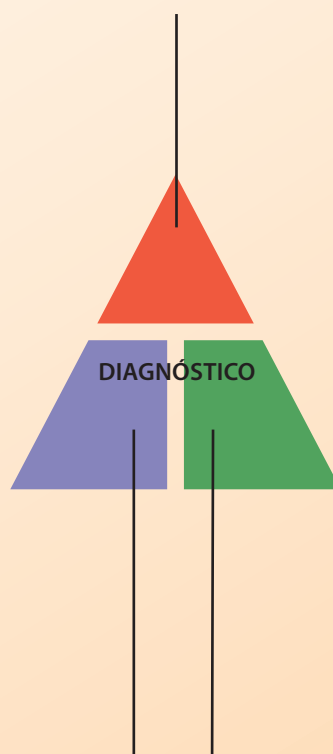


MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Placas eritematoedematosas de aspecto urticariforme y ampollas de pequeño tamaño, tensas ó flácidas, de contenido seroso o hemático, que se agrupan en ramillete. Dichas ampollas pueden asentar sobre piel sana o eritematosa.
- Prurito intenso.
- Distribución simétrica y generalizada que compromete principalmente tronco y extremidades.
- Es raro el compromiso de la mucosa oral.
- El signo de Nikolsky puede estar o no presente.
- Buen estado general.



ANATOMÍA PATOLÓGICA. Espongiosis eosinofílica con o sin células acantolíticas. Ampollas subcórneas o suprabasales. Pústulas intraepidérmicas que contienen neutrófilos y/o eosinófilos.



INMUNOFLUORESCENCIA.

IFD: depósito de IgG interqueratinocito (patrón en panal de abejas).
IFI: (+) en el 30% de los casos.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES. Dermatitis herpetiforme, pénfigoide ampollar variedad vesicoampollar, dermatosis por IgA lineal, pénfigo superficial y profundo, eritema multiforme.

TRATAMIENTO

- **Dapsona:** es el tratamiento de primera elección. Dosis: 100 a 300 mg/día.
- **Glucocorticoides:** como monoterapia o combinados con dapsona (mejores resultados). En general se utilizan dosis bajas o moderadas de glucocorticoides (menores de 1 mg/kg/día de metilprednisona) siendo necesario en algunos casos utilizar dosis mayores y combinarlos con otros inmunosupresores como azatioprina o ciclofosfamida.

EVOLUCIÓN. Es una enfermedad de curso benigno, con buena respuesta a la terapéutica y tendencia a la remisión completa.