

PENFIGOIDE AMPOLLAR

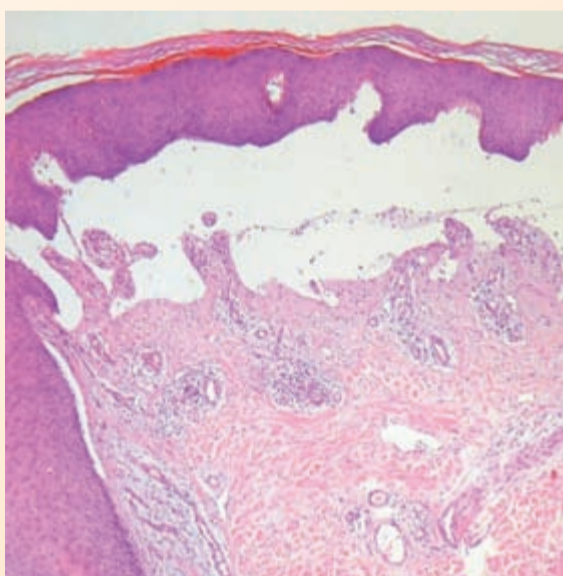
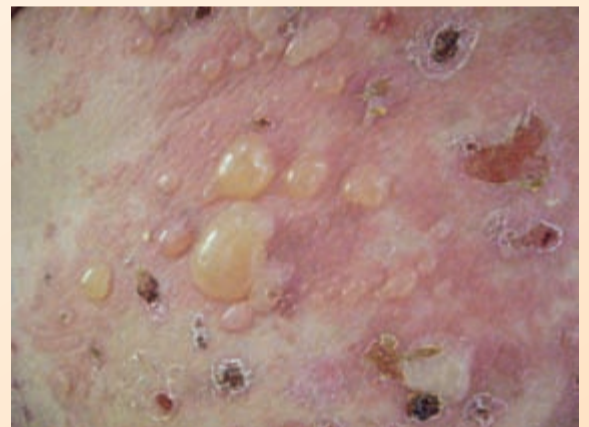
DEFINICIÓN: enfermedad autoinmune, con formación de ampollas subepidérmicas.

EPIDEMIOLOGÍA: es más frecuente en mayores de 60 años; afecta a ambos sexos por igual y no tiene predilección racial.

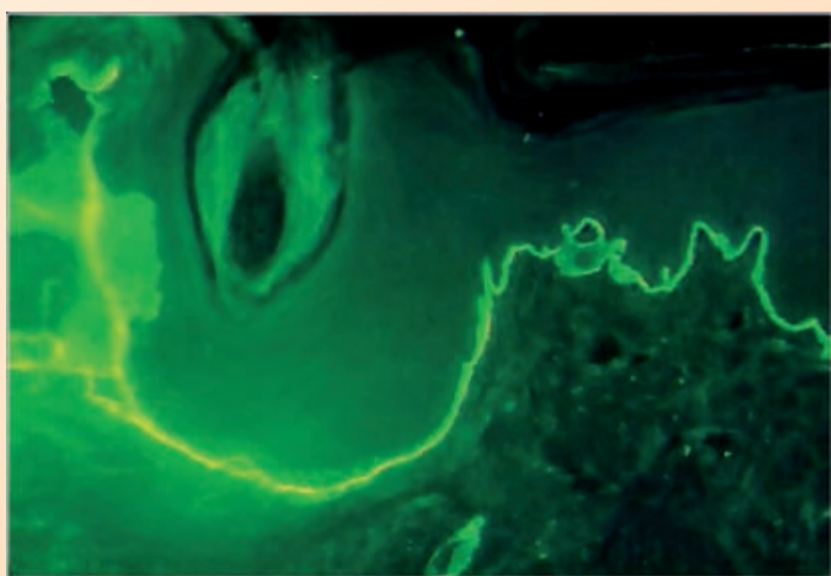
FISIOPATOGENIA: presencia de anticuerpos contra 2 proteínas del hemidesmosoma, 230 kDa (BPAg1) y 180 kDa (BPAg2), que activan la cascada del complemento, la quimiotaxis de leucocitos (en especial de eosinófilos) y la degranulación de mastocitos, con la consecuente formación de la ampolla.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Ampollas tensas de contenido seroso o hemorrágico, que asientan sobre placas eritematoedematosas o piel normal y que alternan con erosiones. Éstas reepitelizan dejando máculas hiperpigmentadas y quistes de milium. Prurito moderado a intenso. Localización: abdomen, muslos y zonas flexurales. Compromiso de mucosas en un 10-35% de los casos, en especial la oral.



Anatomía patológica. Ampolla subepidérmica que puede contener eosinófilos y glóbulos rojos.



Inmunofluorescencia. Directa: depósito lineal de C3 (80-100%) e IgG (45-90%), a lo largo de la membrana basal. **Indirecta:** IgG (50-80%). La técnica de salt-split reveló fijación de los anticuerpos al techo de la ampolla.

VARIANTES: localizado, infantil, vesicular, dishidrosiforme, eritodérmico, vegetante y nodular.

ASOCIACIONES: liquen plano penfigoide, psoriasis, diabetes, HIV, artritis reumatoidea, esclerosis múltiple.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES: epidermólisis ampollar adquirida, penfigoide de las mucosas, lupus ampollar, dermatosis por IgA lineal.

TRATAMIENTO. Corticoides: son los fármacos de primera línea (metilprednisona 0,5 a 1,5 mg/kg/día). Los corticoides locales de alta potencia

pueden utilizarse como único tratamiento en las formas localizadas.

Ahorradores de corticoides: antiinflamatorios como la dapsona y las tetraciclinas (inhiben la migración de los eosinófilos).

Otros: azatioprina, micofenolato mofetil, ciclofosfamida y metotrexato. En casos severos y refractarios, pulsos de metilprednisona, plasmaféresis, gamma-globulinas y rituximab.

EVOLUCIÓN: la mayoría de los pacientes van a entrar en remisión en un período variable, de meses a años.