



Enfermedades bullosas

A. Pulido Pérez y R. Suárez Fernández

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Palabras Clave:

- Enfermedades ampollas autoinmunes
- Pénfigo vulgar
- Penfigoide ampollas
- Acantólisis
- Fármacos inmunosupresores

Keywords:

- Autoimmune blistering diseases
- Pemphigus vulgaris
- Bullous pemphigoid
- Acantholysis
- Immunosuppressive drugs

Resumen

Las enfermedades ampollas o bulosas representan un complejo grupo de entidades con características clínicas comunes y distintos mecanismos patogénicos. Afectan a la piel, las mucosas y, ocasionalmente, a otros tejidos epiteliales. Los pénfigos y penfigoides pertenecen al grupo de las enfermedades bulosas de origen autoinmune. A pesar de su baja incidencia, tienen una elevada morbilidad, por lo que el conocimiento de sus principales características resulta fundamental en la práctica clínica. El diagnóstico debe realizarse a partir de sus hallazgos clínicos, inmunopatológicos y serológicos. Los corticoides e inmunosupresores protagonizan los esquemas terapéuticos tradicionales. Sin embargo, en los últimos años, se han desarrollado nuevas terapias que bloquean la producción de autoanticuerpos en estas enfermedades y disminuyen considerablemente los efectos secundarios derivados del uso crónico de esteroides y de otros agentes inmunosupresores.

Abstract

Bullous diseases

Bullous or bullous diseases represent a complex group of entities with common clinical features and different pathogenic mechanisms. Affecting the skin, mucous membranes and, occasionally, other epithelial tissues. Pemphigus and pemphigoid belong to the group of autoimmune bullous diseases. Despite its low incidence, have a high morbidity, so that knowledge of its main features is essential in clinical practice. Diagnosis should be made based on clinical findings, immunopathology and serology. Corticosteroids and immunosuppressive star in traditional therapeutic regimens. However, in recent years, new therapies have been developed which block the production of autoantibodies in these diseases and significantly decrease the side effects of chronic use of steroids and other immunosuppressive agents.

Concepto

Las enfermedades bulosas o ampollas comprenden un grupo heterogéneo de cuadros en los que la lesión elemental común es la ampolla. Estas entidades pueden afectar de forma primaria a la piel, los anejos cutáneos y/o las mucosas o desencadenarse en el contexto de otras enfermedades sistémicas.

Clasificación etiológica

Existen múltiples causas que explican la formación de ampollas en la superficie cutaneomucosa. En la tabla 1 se resumen los principales grupos de enfermedades ampollas en función de su mecanismo patogénico y su subclasificación en relación con el nivel histológico en el que se forman las ampollas.

TABLA 1
Clasificación de las enfermedades bullosas

1. Enfermedades bullosas autoinmunes
A. Intraepidérmicas
Pénfigo vulgar, pénfigo vegetante
Pénfigo foliáceo, <i>Fogo selvagem</i>
Pénfigo IgA
Pénfigo paraneoplásico (puede tener afectación subepidérmica)
B. Subepidérmicas
Penfigoide ampoloso
Penfigoide cicatrizal
Penfigoide gestacional o herpes <i>gestationis</i>
Dermatosis bullosa IgA lineal
Dermatitis herpetiforme
Epidermolisis bullosa adquirida
Lupus eritematoso bulloso
Liquen plano bulloso
2. Enfermedades bullosas hereditarias
A. Grupo de las epidermolisis ampollosas hereditarias
Intraepidérmica: epidermolisis bullosa simple
Intralámina lúcida: epidermolisis bullosa juntural
Sublámina densa: epidermolisis bullosa distrófica
Mixta: síndrome de Kindler
B. Enfermedad de Hailey-Hailey (intraepidérmica)
3. Enfermedades bullosas de causa metabólica (subepidérmicas, salvo en el déficit de zinc)
A. Grupo de las porfirias (porfirias con afectación cutánea)
Porfiria cutánea tarda
Porfiria variegata
Coproporfiria hereditaria
Porfiria eritropoyética congénita
Protoporfiria eritropoyética
Porfiria hepatoeritropoyética
Pseudoporfiria
B. Bullosis <i>diabeticorum</i>
C. Déficit de zinc (intraepidérmica)
4. Vasculitis bullosas (subepidérmicas)
5. Enfermedades infecciosas
A. Intraepidérmicas: herpes simple, herpes zóster, impétigo estafilocócico
B. Subepidérmicas: sarna ampollosa, ectima gangrenoso (<i>Pseudomonas aeruginosa</i>), micosis profundas (zigomicosis, aspergillosis, fusariosis...)
6. Toxicodermias
A. Intraepidérmicas: eritema exudativo multiforme, síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica
B. Subepidérmicas: exantema fijo medicamentoso, eritrodisestesia palmoplantar
7. Ampollas inducidas por agentes físicos (subepidérmicas): quemadura térmica, crioterapia, radiodermatitis...
8. Ampollas inducidas por coma (subepidérmicas)
9. Culicosis bullosa o formación de ampollas tras picaduras de insecto (intraepidérmica, subepidérmica)
10. Otras: mastocitosis, enfermedad de Grover (dermatosis acantolítica transitoria)

Las enfermedades bullosas autoinmunes se producen como consecuencia del depósito de autoanticuerpos dirigidos contra distintos componentes normales de la piel (tabla 2). El grupo de los pénfigos tiene como antígeno principal a las desmogleínas (desmogleína 1 y 3). Los anticuerpos dirigidos contra estas proteínas inhibirían su función adhesiva, ocasionando lo que en histopatología se denomina acantólisis (pérdida de las uniones intercelulares de los queratinocitos)¹. En el penfigoide ampo-

TABLA 2
Autoanticuerpos y antígenos de las enfermedades bullosas autoinmunes

Enfermedades bullosas autoinmunes intraepidérmicas		
	Autoanticuerpos	Antígenos
Pénfigo vulgar		
Predominio de lesiones mucosas	IgG	Desmogleína 3
Lesiones mucocutáneas	IgG	Desmogleína 3 Desmogleína 1
Pénfigo foliáceo	IgG	Desmogleína 1
Pénfigo IgA	IgA	Desmocolina
Pénfigo paraneoplásico	IgG	Desmogleína 1,3 Desmoplaquina I, II Periplaquina Envoplaquina Plectina BPGA1 ?
Enfermedades bullosas autoinmunes subepidérmicas		
	Autoanticuerpos	Antígenos
Penfigoide ampoloso	IgG	BP180/BPAG2/colágeno XVII
Penfigoide gestacional	IgG	BP180/BPAG2/colágeno XVII
Penfigoide cicatrizal	IgG	BP180/BPAG2/colágeno XVII Laminina 332 Integrina b4 (subunidad) Antígeno p200-laminina γ 1 ?
Dermatosis bullosa IgA lineal	IgA	Antígeno 120 KDa del dominio extracelular de BP180/BPAG2 BP180/BPAG2/colágeno XVII Colágeno VII ?
Dermatitis herpetiforme	IgA	Transglutaminasa epidérmica (TGe)
Epidermolisis bullosa adquirida	IgG	Colágeno VII
Lupus eritematoso bulloso	IgG	Colágeno VII

lloso (PA) y sus variantes, los autoanticuerpos se dirigen contra los componentes de la membrana basal epidérmica^{2,3}. En la dermatitis herpetiforme, los autoanticuerpos no van dirigidos contra ningún componente de la unión dermoepidérmica, sino contra la transglutaminasa epidérmica, una enzima expresada en la epidermis y en las papilas dérmicas⁴.

Por otro lado, las principales enfermedades bullosas hereditarias aúnan la complejidad genética y ultraestructural del grupo de las epidermolisis ampollosas y la enfermedad de Hailey-Hailey con sus variantes; esta última está producida por mutaciones en el gen *ATP2C1* (patrón de herencia autosómico dominante) que regula el intercambio de calcio y manganeso del aparato de Golgi de los queratinocitos⁵.

El grupo de las porfirias se caracteriza por la presencia de alteraciones genéticas (hereditarias o adquiridas) en las enzimas que participan en la síntesis del grupo hemo. La porfiria cutánea tarda (PCT), el tipo más frecuente de porfiria, se asocia a un déficit de uroporfirinógeno decarboxilasa. Esta alteración puede presentarse con un patrón de herencia autosómico dominante, o bien, de forma es-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3808647>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3808647>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)