



Dermatosis ampollares

A. Fueyo Casado^{a,*}, M.L. González^b y E. López Bran^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

Palabras Clave:

- Ampollar
- Dermatitis
- Autoinmune
- Ampolla
- Herpetiforme
- Revisión

Keywords:

- Bullous
- Dermatitis
- Autoimmune
- Bulla
- Herpetiformis
- Review

Resumen

Introducción. En esta actualización nos centraremos en las enfermedades autoinmunes ampollares. Las dos más comunes son el penfigoide ampollar y el pénfigo vulgar.

Epidemiología. Son enfermedades poco frecuentes, pero con gran impacto en la calidad de vida del paciente. Se estima que la incidencia del penfigoide oscila entre 2,8 y 4,28 por 100.000/año, presentándose sobre todo en mayores de 80 años. El pénfigo vulgar es más raro y su distribución geográfica más variable.

Etiología/etiopatogenia. Las enfermedades ampollares autoinmunes se caracterizan por la formación de ampollas cutáneas o en las membranas mucosas. Las ampollas se deben a la acción de autoanticuerpos contra proteínas de adhesión de la piel.

Diagnóstico. Se precisa una biopsia cutánea de una ampolla y otra de piel perilesional para detectar la presencia de autoanticuerpos, así como su patrón de depósito.

Pronóstico. Antes del uso de corticoides, los pacientes con pénfigo tenían una elevada mortalidad. Hoy en día se pueden conseguir remisiones completas en un alto porcentaje de pacientes, no así su curación *sine die*.

Tratamiento. El pilar básico del tratamiento son los esteroides orales. Se asocian en muchas ocasiones inmunosupresores ahorradores de corticoides. Como segunda línea de tratamiento cobra fuerza rituximab, que consigue la depleción de linfocitos B y remisiones duraderas.

Abstract

Bullous dermatoses

Introduction. We shall focus on autoimmune bullous disorders in this update. The most common are bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris.

Epidemiology. These are rare diseases but have a major impact on patient's quality of life. The incidence of pemphigoid ranges from 2.8 to 4.28 per 100,000/year, and chiefly presents in people aged over 80 years. Pemphigus vulgaris is rarer and has a more variable geographical distribution.

Aetiology/aetiopathogenesis. The autoimmune bullous disorders are characterised by the formation of blisters on the skin or mucous membranes. The blisters are caused by the action of auto-antibodies against the skin adhesion proteins.

Diagnosis. A skin biopsy of the blister is required and another of the skin around it to test for the presence of autoantibodies, as well as their deposit pattern.

Prognosis. Before the use of corticosteroids, patients with pemphigoid had high rates of mortality. Nowadays complete remission can be achieved in a high percentage of cases, but there is no definitive cure.

Treatment. Oral steroids are the basic pillar of treatment. They are often associated with corticosteroid-sparing immunosuppressive agents. Rituximab is increasingly used as second line treatment; it induces B-lymphocyte depletion and lasting remission.

*Correspondencia

Correo electrónico: correo:afueyo@aedv.es

Concepto

Existen muchas enfermedades que pueden producir ampollas, desde una picadura de insecto a una infección estafilocócica, la diabetes o el lupus; en esta actualización nos centraremos en las de origen autoinmune. Son una serie de trastornos adquiridos caracterizados por la aparición de ampollas intraepidérmicas o subepidérmicas, como resultado de la acción de anticuerpos que el paciente produce frente a proteínas de adhesión intercelular o de anclaje a la membrana basal de la piel.

Etiopatogenia

Se desconoce la causa de la producción de autoanticuerpos contra proteínas de anclaje celular en piel y mucosas. Sí se ha demostrado que estos anticuerpos se fijan a las desmogleínas, hemidesmosomas o proteínas de anclaje a la membrana basal de los queratinocitos, y que provocan acantolisis o pérdida de adhesión intercelular. Eso genera la formación de ampollas a distintos niveles de la piel según la enfermedad de la que se trate, lo que condiciona la clínica final, como veremos a continuación.

Clasificación

Agrupamos estas enfermedades en dos grupos: las que generan ampollas intraepidérmicas (pénfigos) y las que generan ampollas subepidérmicas (penfigoides). Dentro del primero, los tipos más importantes son el vulgar y el foliáceo. Y de los segundos, el ampollar, el gestacional, la epidermolisis ampollar, la dermatitis IgA lineal y la dermatitis herpetiforme (DH).

Manifestaciones clínicas

Pénfigo vulgar

La forma de inicio más frecuente son las erosiones y la ulceración oral, en pilares posteriores, mucosa yugal, paladar e incluso faringe. Posteriormente, toda la mucosa oral se puede ver afectada. Además, la piel también se puede ver afectada, siendo localizaciones habituales el cuero cabelludo, la espalda, el ombligo y la mucosa genital. Las ampollas son muy frágiles, por lo que muchas veces solo veremos erosiones y costras (fig. 1), y dolorosas. El signo de Nikolsky es positivo (la piel aparentemente sana se desprende al frotar fuerte con el pulpejo del dedo). Ello traduce la afectación inmunológica de la piel aparentemente sana.

La principal complicación es la dificultad para la masticación, por el dolor, y la disminución de la ingesta, con pérdida de peso y peor evolución. También podemos encontrar lesiones sobreinfectadas, purulentas, por lo que es necesaria una correcta higiene y el uso de soluciones antisépticas.

Hay algunas variantes, como el pénfigo vegetante, con formación de lesiones verrucosas, excrecentes, sobre todo en los pliegues axilares e inguinales.

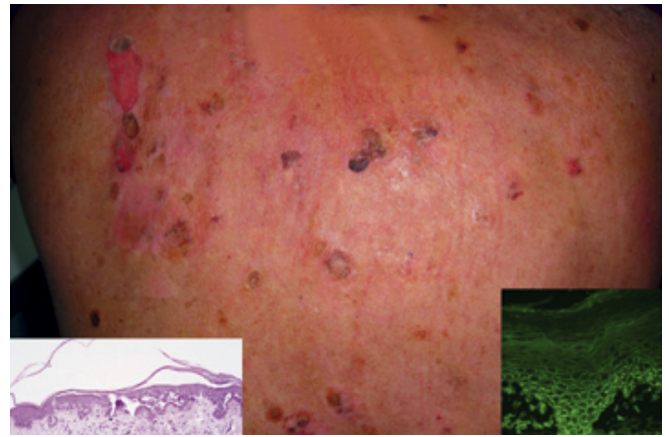


Fig. 1. Pénfigo vulgar: erosiones y costras tras la rotura espontánea de las ampollas superficiales. Abajo izquierda: despegamiento suprabasal de los queratinocitos; derecha: inmunofluorescencia directa con marcaje positivo entre los queratinocitos.

Debemos sospechar esta enfermedad en pacientes con erosiones orales recurrentes y, sobre todo, si asocian ampollas o erosiones/costras en el tegumento cutáneo. El pronóstico lo marcará el grado de afectación de la mucosa oral y faringoesofágica, la extensión y la respuesta a los tratamientos.

Pénfigo foliáceo

Es la afectación más superficial de la piel, por debajo de la capa granulosa, y las mucosas suelen estar respetadas. La distribución más habitual de las lesiones suele presentarse en las zonas seboreicas, debido a que son zonas con alta expresión de la proteína desmogleína 1 (cuero cabelludo, área retroauricular, espalda alta, escote, y la cara –fig. 2–). Aparecen pequeñas vesículas o ampollas, muy transitorias porque se rompen con facilidad, y lo que habitualmente ve el médico son lesiones costrosas o escamosas. El signo de Nikolsky es positivo. En su evolución, las pequeñas lesiones pueden coalescer

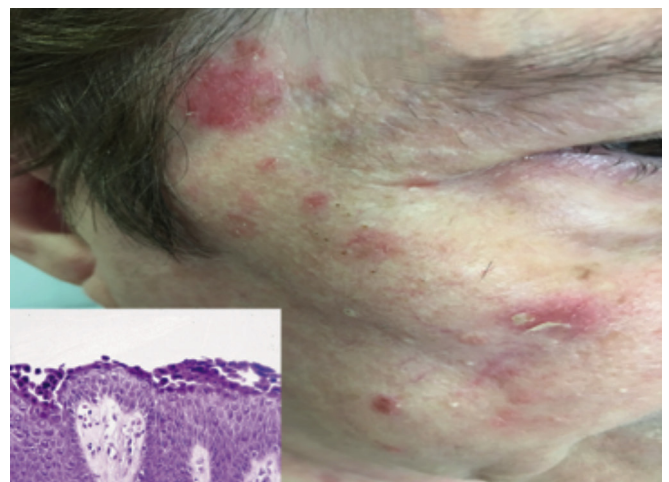


Fig. 2. Pénfigo foliáceo: escamocostras y erosiones faciales en zonas seboreicas. Abajo izquierda: pérdida de cohesión en los queratinocitos de la granulosa y ausencia de córnea por despegamiento.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8764348>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8764348>

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