

Penfigoide ampoloso

Juan David Ruiz Restrepo¹; Melissa Alejandra Quintero Picón²; Laura Trujillo Gaviria³

RESUMEN

Es una enfermedad ampolosa subepidérmica autoinmune de presentación infrecuente, originada por la presencia de autoanticuerpos que se dirigen contra componentes de la membrana basal epidérmica, conocidos como BPAG₁ y BPAG₂. Se presenta principalmente en adultos mayores y está asociado a una alta morbilidad y mortalidad. Clínicamente se caracteriza por la aparición de ampollas tensas sobre placas eritematosas, edematosas y pruriginosas. Para el diagnóstico, es importante la correlación de la clínica, evaluación histopatológica y el estudio por medio de inmunofluorescencia. En caso de presentaciones atípicas, el diagnóstico puede convertirse en un reto médico. El tratamiento se basa en el uso de inmunosupresores, principalmente los esteroides.

PALABRAS CLAVE: penfigoide ampoloso; ampolla subepidérmica.

BULLOUS PEMPHIGOID

SUMMARY

It is an autoimmune subepidermal bullous disease of infrequent presentation, caused by the presence of autoantibodies that are directed against epidermal basement membrane components, known as BPAG₁ and BPAG₂. It occurs mainly in older adults associated with high morbidity and mortality. Clinically it is characterized by the appearance of tense blisters on erythematous, edematous and pruritic plaques. For the diagnosis it is important the correlation of the clinic, histopathological evaluation and the study by immunofluorescence. In case of atypical presentations, the diagnosis can become a medical challenge. The treatment is based on the use of immunosuppressants, mainly steroids.

KEY WORDS: Bullous pemphigoid; Subepidermal blister.

1. Patólogo, Docente de Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. Patólogo, SURA Ayudas Diagnósticas, Medellín, Colombia. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-3000-2942>
2. Residente de Patología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-4093-9704>
3. Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-8053-156X>

Correspondencia: Juan David Ruiz Restrepo; **email:** juandavidruizrpo@gmail.com

Recibido: 06/02/20; **aceptado:** 30/04/20

Cómo citar: Ruiz-Restrepo JD, Quintero-Picón MA, Trujillo-Gaviria L. ¿Reconoce esta clave diagnóstica? Rev Asoc Colomb Dermatol. 2020;28(1): 8-14. DOI:

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

GENERALIDADES

Enfermedad ampullosa subepidérmica de origen autoinmune, descrita como la enfermedad ampullosa más frecuente en muchos estudios. Aunque no representa *per se* un alto riesgo para la vida del paciente, se asocia con alta morbilidad y mortalidad, debido a la frecuente relación con comorbilidades y efectos adversos al tratamiento. Ha presentado una incidencia creciente en los últimos años, reportada de 4 a 22 casos por millón de habitantes al año. Es más común en personas mayores de 60 años y presenta un leve predominio en mujeres.

ETIOLOGÍA

Se origina debido a la formación de autoanticuerpos dirigidos contra algunas de las proteínas estructurales de los hemidesmosomas, principalmente, la proteína BP180 y BP230. Se ha asociado a la exposición de algunos medicamentos, enfermedades neurológicas o neoplasias. La unión de los anticuerpos con los antígenos lleva a la activación de la cascada inflamatoria mediada por el complemento. Esto resulta en el reclutamiento de células inflamatorias que liberan enzimas proteolíticas que destruyen la unión dermoepidérmica.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Clínicamente, las lesiones empiezan como placas eritematoedematosas, muy pruriginosas, que pueden durar días o incluso meses y que pueden tener un aspecto urticarial o prurigoide. Sobre estas lesiones aparecen ampollas tensas de contenido seroso o hemorrágico. El compromiso es simétrico y principalmente localizado en el tronco y en las zonas flexurales. Las ampollas resuelven sin dejar cicatriz. Hasta en un 30% de los casos pueden presentarse formas localizadas de la enfermedad, como en las piernas, perigenital, periostomal o sitios de trauma. También se conocen algunas formas no ampollosas del penfigoide.

Para el diagnóstico, es importante tomar una biopsia de una ampolla y otra de piel perilesional, para el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD), con técnica de hendidura salina. En la histopatología podemos encontrar una hendidura subepidérmica con infiltrado inflamatorio mixto con predominio de eosinófilos. En la IFD se encuentran depósitos lineares de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica. Por medio de la hendidura salina y la marcación en el techo de la ampolla podemos diferenciar esta enfermedad de otras

enfermedades ampollosas subepidérmicas.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES CLÍNICOS

Urticaria, eritema multiforme, epidermolisis pénfigo vulgar, dermatitis herpetiforme, dermatosis IgA lineal y lupus ampuloso.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES HISTOLÓGICOS

Dermatitis herpetiforme, epidermolisis ampullosa adquirida, dermatosis IgA lineal y lupus ampuloso.

MANEJO

Se basa en medicamentos inmunosupresores y antiinflamatorios. De primera línea están los esteroides, ya sean tópicos en enfermedad leve, o asociados a sistémicos, en enfermedad moderada y grave. También se prefieren algunos antibióticos con efectos antiinflamatorios, como las tetraciclinas, específicamente la doxiciclina. De segunda línea también se pueden usar otros medicamentos inmunosupresores, como la azatioprina, el metotrexato, el micofenolato o la dapsona.

Es importante evitar algunos desencadenantes, como los medicamentos y el tratamiento de las enfermedades de base relacionadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bağcı IS, Horváth ON, Ruzicka T, Sárdy M. Bullous pemphigoid. *Autoimmun Rev.* 2017;16(5):445-55. doi: 10.1016/j.autrev.2017.03.010.
2. Fuertes de Vega I, Iranzo-Fernández P, Mascaró-Galy JM. Penfigoide ampuloso: guía de manejo práctico. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105(4):328-46. doi: 10.1016/j.ad.2012.10.022.
3. Velásquez MM, Hoyos JG, Castro LA. Enfermedades ampollosas autoinmunitarias. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2012;127-41.