

Open Acces



Pèmfig ampul·lar en una pacient enllitada

M. Carmen Pérez, Raquel García García, Arpine Hovhannisyan

EAP Montornès-
Montmeló. Metgessa
especialista en Medicina
de Família i Comunitària

Adreça per a correspondència:

Arpine Hovhannisyan

arpushka1984@yahoo.com

RESUM

El pemfigoide ampul·lar és una malaltia autoimmune que cursa amb ampolles subepidèrmiques originades per autoanticossos adreçats contra antígens dels hemidesmosomes de la unió dermoepidèrmica. És la malaltia ampul·lar autoimmunològica més freqüent. La seva incidència estimada a Espanya és de 0,2 a 3 casos anuals per cada 100.000 habitants. La incidència és similar en homes i dones. La majoria dels casos es presenten en persones majors de 75 anys com una erupció generalitzada. Pot afectar joves i fins i tot nens. El pemfigoide ampul·lar comença per plaques urticariformes pruriginoses sobre les quals es desenvolupen ampolles grans i tenses, de contingut serós. Aquestes ampolles són més resistents que les del pèmfig vulgar perquè estan cobertes per l'epidermis en tot el seu gruix, però també es poden trencar deixant àrees erosives. Quan les ampolles s'assequen es cobreixen de crostes. Poden sorgir noves ampolles en el veïnatge. El més habitual és que un pacient presenti lesions en diferents estadis evolutius.

S'han descrit diversos casos de pemfigoide ampul·lar associat a diferents neoplàsies. Tampoc no hem de menysprear la possibilitat d'estar davant d'un pèmfig induït per fàrmacs, que pot adoptar la forma de pèmfig vulgar o la de pèmfig foliaci, el qual el desenvolupen fins al 5% de pacients en tractament crònic amb penicil·lamina o altres fàrmacs com la rifampicina, sulfasalazina o la bleomicina. Es coneixen tres subtipus de lesions pemfigoides: *vulgaris*, *foliaceus* i paraneoplàstic. La més freqüent (70%) és la pemfigoide vulgaris. El diagnòstic bàsicament és clínic o histopatològic.

RESUMEN

El pemfigoide ampolloso es una enfermedad ampollosa autoinmune que cursa con ampollas subepidérmicas originadas por autoanticuerpos dirigidos contra antígenos de los hemidesmosomas de la unión dermo-epidérmica. Es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente. Su incidencia estimada en España es de 0,2 a 3 casos anuales por cada 100.000 habitantes. La incidencia es similar en hombres y mujeres. La mayoría de los casos se presentan en personas mayores de 75 años como una erupción generalizada. Puede afectar a jóvenes e incluso a niños. El pemfigoide ampolloso comienza por placas urticariformes pruriginosas, sobre las que se desarrollan ampollas grandes y tensas, de contenido seroso. Las ampollas son más resistentes que las del pénfigo vulgar porque están cubiertas por la epidermis en todo su espesor, pero también pueden romperse dejando áreas erosivas. Cuando las ampollas se secan se cubren de costras. Pueden surgir nuevas ampollas en la vecindad. Lo habitual es que un paciente presente lesiones en distintos estadios evolutivos.

Se han descrito diversos casos de pemfigoide ampolloso asociado a distintas neoplasias. También no debemos menospreciar la posibilidad de estar delante de un pénfigo inducido por fármacos, que puede adoptar la forma de pénfigo vulgar o la de pénfigo foliáceo y lo desarrollan hasta el 5% de pacientes en tratamiento crónico con penicilamina u otros fármacos como la rifampicina, sulfasalazina o la bleomicina. Se conocen tres subtipos de lesiones pemfigoides: vulgaris, foliaceus y paraneoplásico. La más frecuente (70%) es la pemfigoide vulgaris. El diagnóstico básicamente es clínico o histopatológico.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Pacient de 75 anys, domiciliària, tetraplègica de més de deu anys d'evolució per esclerosi múltiple avançada. Altres antecedents a destacar són demència, incontinència urinària, coxartrosi, hemorroides i restrenyiment. Pes aproximat de 90 kg.

Presentava lesions ampul·lars, hiperèmiques i fràgils en diferents localitzacions del tronc i gluti, de diversos mesos d'evolució. Al tronc apareixien predominantment a la regió escapular esquerra, on ha havia tingut lesions erosives extenses.

No tenia dolor ni picor i això li havia permès seguir el tractament només amb corticoide tòpic durant un període prolongat.

Des d'atenció primària es va orientar el cas com a pemfigoide ampul·lar. Atesa la insuficient millora amb teràpia tòpica i la gran recurrència de les lesions es va consultar amb dermatologia. Per la dificultat en la mobilitat de la pacient es va utilitzar el circuit de teledermatologia. Basant-se en la informació clínica i imatges (**Figura 1**) i sense biòpsia, van confirmar el diagnòstic i van aconsellar corticoides orals a dosis de 0,75 mg/kg/d i iniciar descens progressiu un cop ja no aparegués cap lesió nova.

Figura 1. Lesions ampul·lars i erosives en pacient amb pemfigoide ampul·lar



DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL

Cal pensar en un pemfigoide ampul·lar en absència de cicatrius atrofiques, absència d'afectació de cap i coll, afectació de mucoses i edat superior a 70 anys. La presència de 3 d'aquests 4 criteris presentaria una sensibilitat del 90%, una especificitat del 83% i un valor predictiu positiu 95%. A diferència del pèmfig vulgar, només el 10-30% dels pacients amb pemfigoide ampul·lar presenten afectació de mucoses i el signe de Nikolski és negatiu. A la taula 1 es descriu el seu diagnòstic diferencial¹⁻³.

Taula 1. Diagnòstic diferencial²

Dermatosi IgA lineal
Dermatitis herpetiforme
Epidermòlisi ampul·lar adquirida
Dermatosi lineal
Pemfigoide
Èczema
Urticària
Dishidrosi
Toxicodèrmies
Exantema viral
Efecte secundari medicamentós (espironolactona, furosemda, bumetanida, D-penicil·lamina, amoxicil·lina, ciprofloxacina, iodur potàssic, sals d'or, captopril)

DISCUSSIÓ

Les malalties ampul·lar acostumen a ser cròniques i fluctuants. Afecta significativament la qualitat de vida a causa de la pruija i la superinfecció de les lesions per impetiginització. En els darrers anys s'han incorporat a la pràctica clínica noves tècniques diagnòstiques (ELISA per a BP180) i nous fàrmacs amb diferents dianes terapèutiques en el tractament del pemfigoide ampul·lar⁴⁻⁵. Això ha permès un avenç en el coneixement i el maneig d'aquesta entitat. Davant la sospita diagnòstica de pemfigoide ampul·lar es realitza la confirmació amb biòpsia. En el nostre cas, no es va poder fer pel fet de tractar-se d'una pacient domiciliària amb moltes dificultats per a la mobilització. Va ser de gran utilitat tenir el suport del dermatòleg per al tractament gràcies al circuit de teledermatologia. En aquests casos de pacients enlilitats o amb moltes dificultats per als trasllats a l'hospital és un suport de gran utilitat i amb el qual podem ser més resolutius evitant al pacient el desplaçament.

TRACTAMENT

Els corticoides sistèmics constitueixen el tractament d'elecció del pemfigoide ampul·lar. En algunes formes de pemfigoide localitzat amb poques lesions poden ser suficients els corticoides tòpics però només en aquests casos és el tractament inicial. Els casos lleus d'herpes gestacional poden manejar-se amb corticoides tòpics i antihistamínics per via oral, però en la majoria dels casos cal recórrer també als corticoides orals. El pemfigoide cicatricial respon pitjor que el pemfigoide ampul·lar a tots els tractaments assajats.

S'han utilitzats corticoides orals, sulfona, ciclofosfamida i azatioprina amb resultats variables¹⁻³.

En el nostre cas, com que no es va objectivar desaparició de totes les lesions amb corticoteràpia tòpica, es va optar per tractament oral amb prednisona de 60 mg/dia (aproximadament 0,7 mg/kg/dia) fins que no va aparèixer cap lesió nova. Després es va retirar la medicació paulatinament baixant la dosi 10 mg setmanals fins a la seva retirada, sense objectivar noves lesions durant la baixada de dosi.

BIBLIOGRAFIA

1. Daniel BS, Borradori L, Hall RP, Murrell DF. Evidence-based management of bullous pemphigoid. *Dermatol Clin* 2011;29:613-20.
2. Langan SM, Smeeth L, Hubbard R, Fleming KM, Smith CJ, West J. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris—incidence and mortality in the UK: population based cohort study. *BMJ* 2008;337:a180.
3. Joly P, Baricault S, Sparsa A, Bernard P, Bédane C, Duvert-Lehembre S, et al. Incidence and mortality of bullous pemphigoid in France. *J Invest Dermatol* 2012;132:1998-2004.
4. Venning VA, Wojnarowska F. The association of bullous pemphigoid and malignant disease: a case control study. *Br J Dermatol* 1990;123:439-45.
5. Fairley JA, Burnett CT, Fu CL, Larson DL, Fleming MG, Giudice GJ. A pathogenic role for IgE in autoimmunity: bullous pemphigoid IgE reproduces the early phase of lesion development in human skin grafted to nu/nu mice. *J Invest Dermatol* 2007;127:2605-11.

Com citar l'article: Pérez Pérez C, García García R, Hovhannisyan A. Pèmfing ampul·lar en una pacient enllitada. *But At Prim Cat* 2016;34:10.