

Open Acces



Pénfigo ampoloso en una paciente encamada

M. Carmen Pérez, Raquel García García, Arpine Hovhannisyán

EAP Montornès-
Montmeló. Médico
especialista en Medicina
de Familia y Comunitaria

Dirección para correspondencia:

Arpine Hovhannisyán

Dirección electrónica:
arpushka1984@yahoo.com
[m](#)

RESUMEN

El penfigoide ampoloso 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 penfigoide ampoloso 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 penfigoide ampoloso 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 penfigoides: vulgaris, foliaceus y paraneoplásico. La más frecuente (70%) es la penfigoide vulgaris. El diagnóstico básicamente es clínico o histopatológico.

CASO CLÍNICO

Paciente de 75 años, domiciliaria, tetrapléjica de más de diez años de evolución por esclerosis múltiple avanzada. Otros antecedentes a destacar son demencia, incontinencia urinaria, coxartrosis, hemorroides y estreñimiento. Peso aproximado de 90 kg.

Presentaba lesiones ampollosas, hiperémicas y frágiles en diferentes localizaciones del tronco y glúteo, de varios meses de evolución. En el tronco aparecían predominantemente en región escapular izquierda, donde había tenido lesiones erosivas extensas.

No tenía dolor ni picor y esto le permitió seguir tratamiento solo con corticoide tópico durante período prolongado.

Desde atención primaria se orientó el caso como penfigoide ampoloso. Debido a la insuficiente mejoría con terapia tópica y la gran recurrencia de las lesiones se consultó con dermatología. Por la dificultad en la movilidad de la paciente se utilizó el circuito de teledermatología. Basándose en la información clínica e imágenes (**Figura 1**) y sin biopsia, confirmaron el diagnóstico y aconsejaron corticoides orales a dosis de 0,75 mg/kg/d e iniciar descenso progresivo una vez no apareciera ninguna lesión nueva.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Hay que pensar en penfigoide ampoloso en ausencia de cicatrices atróficas, ausencia de afectación de cabeza y cuello, afectación de mucosas y edad superior a 70 años. La presencia de 3 de estos 4 criterios presentaría una sensibilidad del 90%, una especificidad del 83% y un valor predictivo positivo 95%. A diferencia del pénfigo vulgar sólo el 10-30% de los pacientes con penfigoide ampoloso presentan afectación de mucosas y el signo de Nikolski es negativo. En la tabla 1 se describe el diagnóstico diferencial¹⁻³.

Figura 1. Lesiones ampollas y erosivas en paciente con penfigoide ampolloso



Tabla 1. Diagnóstico diferencial²

Dermatitis IgA lineal
Dermatitis herpetiforme
Epidermólisis ampollosa adquirida
Dermatitis lineal
Penfigoide
Eczema
Urticaria
Dishidrosis
Toxicodermias
Exantema viral
Efecto secundario medicamentoso (espironolactona, furosemida, bumetanida, D-penicilamina, amoxicilina, ciprofloxacino, yoduro potásico, sales de oro, captopril)

DISCUSIÓN

Las enfermedades ampollas suelen ser crónicas y fluctuantes. Afecta significativamente a la calidad de vida debido al picor y sobreinfección de las lesiones por impetiginización. En los últimos años se han incorporado a la práctica clínica nuevas técnicas diagnósticas (ELISA para BP180) y nuevos fármacos con distintas dianas terapéuticas en el tratamiento del penfigoide ampolloso^{4,5}. Esto ha permitido un avance en el conocimiento y el manejo de esta entidad. Ante la sospecha diagnóstica de penfigoide ampolloso se realiza la confirmación con biopsia. En nuestro caso no pudo hacerse por tratarse de paciente domiciliaria con muchas dificultades para la movilización. Fue de gran utilidad tener el soporte del dermatólogo para el tratamiento gracias al circuito de teledermatología. En estos casos de pacientes encamados o con muchas dificultades para los traslados al hospital es un soporte de gran utilidad y con el

cual podemos ser más resolutivos evitando al paciente el desplazamiento.

TRATAMIENTO

Los corticoides sistémicos constituyen el tratamiento de elección del penfigoide ampolloso¹⁻⁵. En algunas formas de penfigoide localizado con pocas lesiones pueden ser suficientes los corticoides tópicos, pero sólo en estos casos es el tratamiento inicial. Los casos leves de herpes gestacional pueden manejarse con corticoides tópicos y antihistamínicos por vía oral, pero en la mayoría de los casos hay que recurrir también a los corticoides orales. El penfigoide cicatricial responde peor que el penfigoide ampolloso a todos los tratamientos ensayados. Se han empleado corticoides orales, sulfona, ciclofosfamida y azatioprina con resultados variables¹⁻³.

En nuestro caso como no se objetivó desaparición de todas las lesiones con corticoterapia tópica. Se optó por tratamiento oral con prednisona de 60 mg/día (aprox. 0,7 mg/kg/día) hasta que no apareció ninguna lesión nueva. Luego se retiró la medicación paulatinamente bajando la dosis 10 mg semanales hasta la retirada, sin objetivar nuevas lesiones durante la bajada de dosis.

BIBLIOGRAFÍA

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

Cómo citar el artículo: But At Prim Cat 2016;34:10