

## EL PENFIGOIDE AMPOLLOSO

Dña. Lorena Chavarrías Izquierdo<sup>1</sup> / Dr. Joan Izquierdo Alabau<sup>2</sup> / Dr. Adrián Ballano Ruiz<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Enfermera Hospital Obispo Polanco. Teruel

<sup>2</sup> Médico Interno Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Ensanche. Teruel

<sup>3</sup> FEA Servicio de Dermatología. Hospital Obispo Polanco. Teruel

El Penfigoide Ampolloso (PA) es una enfermedad autoinmune debida a la presencia de autoanticuerpos circulantes frente proteínas que conforman los hemidesmosomas de la unión dermoepidérmica (Ag BP180 y BP230), específicas de la zona de la membrana basal, con infiltrado inflamatorio rico en eosinófilos y neutrófilos<sup>1,2</sup>.

El PA es una enfermedad encontrada principalmente en edad avanzada, siendo la mayoría de los casos en personas mayores de 75 años, con una incidencia similar en hombres y mujeres<sup>1,3</sup>.

No se ha demostrado una causa del PA, aunque puede estar desencadenado por fármacos como furosemida o espironolactona, traumatismos físicos o trastornos de la piel como psoriasis o liquen plano<sup>4</sup>.

Las lesiones iniciales son en forma de urticaria o eccema, muy pruriginosas, siendo la base sobre las que con el tiempo aparecerán vesículas que evolucionarán a grandes ampollas tensas con contenido seroso o hemorrágico<sup>1,3</sup>. Algunas veces, solo cursa con estas lesiones iniciales, sin la aparición de ampollas, por lo que cualquier lesión de estas características con prurito intenso, deberá tenerse en cuenta como penfigoide<sup>1</sup>.

Las zonas afectadas que encontramos en su mayoría son la cara interna de los muslos, zonas flexoras de las extremidades, zona inguinal, abdomen y cuello<sup>1,3</sup>.

Las ampollas suelen permanecer intactas<sup>4</sup>, no se deforman con la presión, y evolucionan sin cicatriz, pudiendo dejar en todo caso una hiperpigmentación postinflamatoria.

A tener en cuenta, es que, su ruptura puede formar erosiones, pruriginosas o no, que evolucionan a costras, con el riesgo de ser invadidas por bacterias patógenas<sup>1</sup>.



Fig. 1. Imagen de las lesiones del tronco.



Fig. 2. Imagen de las lesiones de las piernas.

## Diagnóstico por imagen



Fig. 3. Imagen de las lesiones del brazo

No existen criterios diagnósticos como tal, para su diagnóstico, nos basaremos en datos clínicos, histológicos e inmunológicos. Ante una sospecha de PA tomaremos 2 biopsias cutáneas.

La primera, de una ampolla reciente, donde se observaría la infiltración de eosinófilos hacia la zona de la membrana basal y otras células inflamatorias, no afectando, por lo general, a la dermis reticular profunda<sup>1,3</sup>.

La segunda biopsia será de la piel perilesional, para la inmunofluorescencia directa, donde aparecerán depósitos de IgG en la zona de la membrana basal en la mayoría de los casos<sup>2</sup>.

El objetivo del tratamiento es la cicatrización de las lesiones, así como la prevención de nuevas, para el bienestar del paciente, teniendo en cuenta su edad y posibles patologías añadidas. El PA se abordaría con terapia sistémica de antiinflamatorios, siendo de principal elección los corticoesteroides, o antibióticos con acción antiinflamatoria como tetraciclinas disminuyendo así la producción de anticuerpos patógenos.

Otros tratamientos que han resultado efectivos han sido la plasmáferesis o la administración de altas dosis de IgG<sup>1,3</sup>.

El curso del PA es variable, resolviéndose normalmente en 5 años desde su diagnóstico<sup>1,3</sup>.

### BIBLIOGRAFIA

1. I. Fuentes de Vega, P. Iranzo-Fernández, J.M. Mascaró- Galy. Penfigoide ampolloso: guía de manejo práctico. *Actas Dermosifiliogr.* 2014; 105(4):328-346
2. Magdaleno-Tapiál J, Valenzuela-Oñate C, Esteban Hurtado Á, Ortiz-Salvador JM, Subiabre-Ferrer D, Ferrer-Guillen B, et al. Association Between Bullous Pemphigoid and Dipeptidyl Peptidase 4 Inhibitors: A Retrospective Cohort Study. *Actas Dermosifiliogr.* 18 de diciembre de 2019
3. D.S. Vera-Izaguirre, M. Karam-Orantes, E. Vega-Memije. Penfigoide ampolloso. *Rev Hosp Gral Dr M Gea Gonzalez.* Enero-Abril 2006. Vol7, nº1: 27-32
4. D.M. Peraza, MD. Penfigoide ampolloso. Geisel School of Medicine at Dartmouth University. Marzo 2018