
Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Clínica y Terapéutica

Dra. Adriana Calebotta P.(*)

(*) Profesor Asistente de la Cátedra de Dermatología. Escuela de Medicina "Luis Razetti". Hospital Universitario de Caracas.

Lo que se va exponer a continuación quizás desvirtúa un poco el objetivo de esta sección "Dermatología 84", ya que si tratamos que tenga un enfoque "novedoso" y "práctico" a la vez, uno de estos dos objetivos tendría que ser sacrificado en aras del otro. Las razones son obvias: si es novedoso, ya podemos inferir que los detalles inmunológicos serían casi incomprensibles para la mayoría de nosotros, aunque harían las delicias de los inmunólogos aquí presentes. Por el contrario, si vamos más hacia la parte práctica su inaplicabilidad, en la mayoría de los centros asistenciales de nuestro país, los escasos avances terapéuticos y la falta de una real, satisfactoria y clara etiología haría de esta exposición un lamento más de los tantos que a lo largo de nuestra práctica médica proferimos a diario.

Trataremos de no ser tan pesimistas tomando las dos palabras, novedoso y práctico, ambas eléctricamente y así presentar modestamente ese poco de novedoso asequible a nuestro entendimiento y ese poco de práctico asequible a nuestro medio.

PENFIGO: Por razones de prevalencia del pénfigo en Venezuela hablaremos

más de esta entidad que de sus otras dos compañeras ampollares, como son el penfigoide y la dermatitis herpetiforme.

El pénfigo es ya claramente una enfermedad auto inmune, aunque lo que desencadena esa auto alergia no está aún determinada. Puede verse en niños y ya hay reportes de incidencia familiar, así como una mayor frecuencia del mismo en pueblos debilitados, de orígenes del Mediterráneo sobre todo, dentro de estos últimos, de extracción judía. Puede ocurrir asociado con timoma y miastenia gravis (pénfigo eritematoso y pénfigo foliáceo), así como con lupus eritematoso sistémico (pénfigo eritematoso).

Puede desarrollarse un síndrome similar al pénfigo con la administración de drogas como la butazolidina, penicilina y rifampicina. Además se ha encontrado, ya desde 1973, un aumento en estos pacientes de HLA-10 y HLA-13.

Los anticuerpos formados en esta entidad son del tipo de la IGE, en sus cuatro subclases, agresores de la sustancia intercelular. Durante el desarrollo de las lesiones, y a partir de la injuria inmunológica, se activa la cascada del complemento, principalmente por la vía clásica, lo cual ocurre por la acción de dichos anticuerpos. Sin embargo, inactivando por el calor suero de un paciente con pénfigo vulgar, se puede inducir in vitro el depósito de la IgG intercelular y la acantolisis, lo que sugiere que la activación del complemento no es necesaria para la formación de las lesiones de pénfigo. Quizás la destrucción de los desmosomas sea causada por proteasas epidérmicas las cuales serían activadas por los autoanticuerpos.

Como es sabido por todos ustedes la más reciente, y no tan reciente, adquisición para su diagnóstico es la inmunofluorescencia. Procedimiento éste sencillo pero costoso y poco asequible para la mayoría de nuestros centros hospitalarios. Y ¿por qué no decirlo? Realmente la inmunofluorescencia nos dará más información que un estudio histopatológico con la vieja microscopía de luz? Aunque sea poco conveniente que yo lo diga creo sinceramente que no. La inmunofluorescencia tiene a mí ver, más utilidad para el campo de la investigación, pero para el diagnóstico cotidiano obtenemos lo mismo con la hematoxilina-eosina. Donde quizás sí tenga una aplicación de mayor utilidad es en el diagnóstico de las enfermedades ampollares mixtas.

Por la inmunofluorescencia directa podemos detectar: C-3 en casi el 100% de los casos si la biopsia es de áreas acantolíticas (depositada en la sustancia intercelular). La IgG la detectamos en un 85 a 90% tanto en lesiones como en piel aparentemente sana. Estos depósitos son encontrados tanto en el pénfigo como en el vegetante. En el pénfigo foliáceo los depósitos fluorescentes están en la parte superior de la epidermis; lo mismo sucede con el fogo salvagen. En el caso del pénfigo eritematoso puede obtenerse una inmunofluorescencia con patrón mixto: "panal de abeja" y depósito granular en la unión dermoepidérmica, típico esta última, del LES.

Hay anticuerpos circulantes detectables en todos los tipos clínicos de pénfigo y en más de un 80 a 90% de pacientes con pénfigo vulgar.

Los títulos de estos autoanticuerpos son paralelos al estado clínico de la enfermedad, y ya se sabe que pueden atravesar la barrera placentaria dañando el feto.

TERAPEUTICA: Lamentablemente en esta esfera no hay realmente algo novedoso que no sea la ya conocida plasmáfesis y quizás la nueva tendencia en el uso de esteroides en dosis iniciales entre 150 y 250 mgs (prednisona) con la posterior reducción semanal de la dosis en el 10% de la dosis previa. La primera, o sea la plasmáfesis, no es practicable sino en pocos centros hospitalarios. La segunda, es solamente una modalidad de un viejo tratamiento ya muy conocido.

PENFIGOIDE AMPOLLAR: Entidad ampollar autoinmune ésta que ataca preferentemente a pacientes de más de 50 años (el 50% son mayores de 70 años).

También en esta entidad es conocido que varios agentes físicos y farmacológicos pueden causarla o activarla, tales como por ejemplo: luz ultravioleta, penicilina V, practolol y 5-fluoracilo. Quizás lo que ocurra es que estos agentes alteren la inmunogenicidad de la membrana basal, que es donde ocurre el daño.

Su asociación o no con neoplasias sigue siendo controversial ya que hay defensores de ambas proposiciones. Lo que sí está claro es que en los grupos de pacientes con penfigoide ampollar y anticuerpos circulantes negativos (Sero-negativo a la inmunofluorescencia indirecta), la asociación con neoplasias malignas es significativamente mayor que los que sí tienen anticuerpos circulantes positivos.

La inmunofluorescencia directa muestra un patrón lineal a lo largo de la membrana basal casi en el 100% de los casos. Los anticuerpos que se depositan principalmente son: la IgG 87%, C-3 100%, IgA 17%, IgM 19%. En nuestro laboratorio lo que hemos encontrado fundamentalmente es IgG.

TERAPEUTICA: Se mantiene el conocido tratamiento esteroide o a dosis bajas de inicio.

DERMATITIS HERPETIFORME: Es quizás en esta entidad donde la inmunofluorescencia es de más ayuda diag-

actual de solamente hacer diagnóstico de D.H. si se encuentra depósito de IgA dérmico.

Es recomendable hacer varias biopsias, tanto de piel lesionada como de piel sana, antes de afirmar o descartar este diagnóstico.

De lo anteriormente expuesto, ya podemos deducir lo poco factible del método en nuestro medio.

La positividad de la inmunofluorescencia es entre el 63 y el 100% de depósito de IgA en la dermis papilar, sobre todo en el tope de las papilas. Da dos patrones fundamentales: el granular focal en el tope de las papilas dérmicas (el más frecuente) y el fibrilar. También se puede obtener el mixto: granularfibrilar.

En un 80 a 90% de estos pacientes se describe una mayor incidencia de HLA B8.

TERAPEUTICA: Se mantiene el conocido tratamiento con DDS.