

Epidermólisis Bullosa Adquirida

La epidermólisis bullosa adquirida (EBA) es un trastorno autoinmune raro y adquirido que resulta en la formación de ampollas tensas en respuesta a traumatismos mecánicos menores. A diferencia de las formas genéticas de epidermólisis bullosa (EB), que son hereditarias, la EBA ocurre esporádicamente y se cree que es desencadenada por una respuesta autoinmune, donde el sistema inmunológico del cuerpo ataca por error sus propios tejidos. Específicamente, en la EBA, el sistema inmunológico ataca el colágeno tipo VII, una proteína crucial que ayuda a anclar la epidermis a la dermis, resultando en el desprendimiento de las capas de la piel y la formación de ampollas.

Fisiopatología

La EBA se caracteriza por el desarrollo de autoanticuerpos contra el colágeno tipo VII, que es un componente clave de las fibrillas de anclaje que estabilizan la unión dermoepidérmica. Estos anticuerpos alteran la integridad estructural normal de la piel, llevando a la formación de ampollas subepidérmicas, típicamente después de un trauma o fricción. El inicio de la respuesta inmune en la EBA no está bien entendido, aunque puede involucrar un desencadenante ambiental o una predisposición subyacente en individuos genéticamente susceptibles.

Características Clínicas

La EBA típicamente se presenta en la edad adulta, usualmente en individuos en su cuarta década de vida. La condición no se limita a ningún género o raza específica. El sello distintivo de la EBA es la formación de ampollas tensas, llenas de sangre o pus, que surgen con fricción o traumatismo mínimo. Estas ampollas aparecen más comúnmente en superficies extensoras, como las manos, pies, codos, rodillas y glúteos, pero también pueden afectar superficies mucosas como la boca, ojos y nariz. Las lesiones cutáneas a menudo están acompañadas de eritema significativo (enrojecimiento) y prurito (picazón), que pueden causar considerable malestar.

Las ampollas pueden sanar con cicatrización significativa y daño cutáneo. El proceso de curación puede resultar en hiperpigmentación o atrofia de la piel, y en algunos casos, puede desarrollarse ulceración crónica, llevando a complicaciones a largo plazo. Además de la piel, los pacientes con EBA pueden experimentar afectación de las membranas mucosas, incluyendo la cavidad oral y los ojos, lo que puede llevar a erosiones orales dolorosas, dificultad para tragar y complicaciones oculares como conjuntivitis y cicatrización corneal.

Asociaciones con Enfermedades Sistémicas

La EBA puede estar asociada con otras condiciones autoinmunes sistémicas, incluyendo lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Crohn, amiloidosis y mieloma múltiple. Esta superposición sugiere que la EBA podría ser una condición secundaria en algunos casos, exacerbada por la presencia de un trastorno autoinmune subyacente. Los pacientes con tales comorbilidades pueden experimentar un curso clínico más complicado y pueden requerir estrategias de manejo más intensivas.

Diagnóstico

El diagnóstico de la EBA es inicialmente clínico, basado en la presentación característica de ampollas en respuesta a traumatismo menor. Se realiza una biopsia de piel para confirmar el diagnóstico, y se utiliza la prueba de inmunofluorescencia directa para detectar depósitos de inmunoglobulina G y complemento C3 en la unión dermoepidérmica y para descartar otras condiciones cutáneas similares. Además, las pruebas serológicas para detectar autoanticuerpos contra el colágeno tipo VII son cruciales para el diagnóstico. Las pruebas genéticas también pueden utilizarse para excluir otras formas de EB.

Opciones de Tratamiento

No existe cura para la EBA, y el tratamiento principalmente tiene como objetivo controlar la inflamación, promover la curación de heridas y prevenir complicaciones como infección y cicatrización. Debido a la naturaleza autoinmune de la EBA, las terapias inmunosupresoras son la piedra angular del tratamiento. Estas terapias ayudan a reducir la respuesta autoinmune y limitar la formación de ampollas.

➤ **Agentes Inmunosupresores**

- *Corticosteroides sistémicos:* La prednisona en altas dosis u otros corticosteroides se utilizan frecuentemente para reducir la inflamación y la actividad inmune. Sin embargo, el uso a largo plazo puede llevar a efectos secundarios significativos, incluyendo osteoporosis, aumento de peso y mayor susceptibilidad a infecciones.
- *Azatioprina:* Este medicamento inmunosupresor se combina comúnmente con corticosteroides para ayudar a controlar la respuesta inmune y reducir la frecuencia de las exacerbaciones. La azatioprina funciona inhibiendo la proliferación de células inmunes que contribuyen al proceso inflamatorio.
- *Otros agentes inmunosupresores:* En casos refractarios, medicamentos adicionales, como micofenolato mofetil o ciclofosfamida, pueden considerarse para controlar la actividad de la enfermedad.

➤ **Cuidado de Apoyo:**

- *Cuidado de heridas:* El manejo adecuado de las ampollas y heridas es crucial para prevenir infecciones secundarias. Se emplea limpieza suave, uso de apósitos apropiados y antibióticos tópicos para mantener la integridad de la piel y minimizar el riesgo de infección.
- *Cuidado mucoso:* Para pacientes con afectación oral u ocular, es importante consultar con especialistas (por ejemplo, dentistas y oftalmólogos) para cuidado personalizado. Evitar alimentos irritantes, como alimentos ácidos o duros, puede reducir la lesión mucosa y promover la curación.

➤ **Plasmaféresis e Inmunoglobulina Intravenosa (IGIV):** En casos severos de EBA, la plasmaféresis o la terapia con IGIV pueden utilizarse para remover autoanticuerpos del torrente sanguíneo o modular la función inmune. Aunque estas terapias no son universalmente efectivas, pueden ofrecer beneficio en pacientes con enfermedad refractaria o aquellos que no responden bien al tratamiento inmunosupresor estándar.

➤ **Terapias Coadyuvantes:**

- *Baños con blanqueador/cloro:* Para algunos pacientes, los baños regulares con blanqueador pueden ayudar a reducir el riesgo de infección y proporcionar efectos antimicrobianos, particularmente en el contexto de formación recurrente de ampollas y curación de heridas.
- *Protección de la piel:* Se aconseja a los pacientes evitar el trauma mecánico y usar ropa protectora o vendajes suaves para prevenir la formación de ampollas. Las modificaciones del

estilo de vida, como mantener la piel fresca e hidratada, también pueden ayudar a minimizar la formación de nuevas ampollas.

Pronóstico

La EBA generalmente se considera una enfermedad crónica con cursos de remisión-recaída. En ausencia de complicaciones severas, como infecciones generalizadas o afectación de órganos, los individuos con EBA pueden vivir una vida normal. Sin embargo, la enfermedad puede causar morbilidad significativa debido a la cicatrización de la piel, dolor crónico y complicaciones de la afectación mucosa. Los pacientes con EBA deben ser monitoreados para complicaciones secundarias, incluyendo infecciones y cáncer (particularmente carcinoma de células escamosas de la piel en áreas de cicatrización crónica).

Conclusión

La epidermolisis bullosa adquirida (EBA) es un trastorno ampolloso autoinmune raro pero debilitante que involucra el ataque inmunomediado al colágeno tipo VII, llevando a la formación de ampollas en la piel y complicaciones asociadas. Aunque no existe cura, el manejo efectivo involucra terapia inmunosupresora, cuidado cuidadoso de heridas y tratamientos de apoyo para mitigar los síntomas y prevenir daño adicional.

Referencias

- ❖ Berger, T., Zillikens, D., & Bauer, J. W. (2018). Epidermolysis bullosa acquisita: Pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Dermatologic Clinics*, 36(3), 295-305. <https://doi.org/10.1016/j.det.2018.02.006>
- ❖ Bian, D., Shih, M., & Yang, T. (2019). Epidermolysis bullosa acquisita: A review of clinical features, pathogenesis, and treatment. *Autoimmunity Reviews*, 18(1), 27-35. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2018.08.010>
- ❖ Fujimoto, W. Y., Zhou, J., & Takahashi, M. (2020). Advances in the treatment of epidermolysis bullosa acquisita. *Journal of Autoimmunity*, 112, 102387. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2020.102387>
- ❖ Zillikens, D., Dörfler, J., & Reimer, J. (2017). Autoimmune blistering diseases: Epidermolysis bullosa acquisita. *The Lancet*, 389(10081), 336-349. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)31421-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31421-3)