

Pemphigoid Gestationis

El penfigoide gestacional (PG) es una enfermedad cutánea autoinmune rara que generalmente se desarrolla durante el embarazo, típicamente en el segundo trimestre, pero también puede aparecer después del parto. A pesar de haber sido llamado anteriormente herpes gestacional, el PG no está relacionado con el virus del herpes. Esta condición ocurre cuando el sistema inmunológico del cuerpo ataca erróneamente proteínas en la piel que son importantes para la estructura de las capas cutáneas. El PG afecta principalmente a mujeres, especialmente aquellas con antecedentes de enfermedades autoinmunes como la enfermedad de Graves. Afecta aproximadamente 1 de cada 50,000 embarazos en los Estados Unidos. Aunque el PG a menudo desaparece después del parto, puede ser incómodo y puede reaparecer en futuros embarazos.

Fisiopatología

El penfigoide gestacional (PG) ocurre cuando el sistema inmunológico del cuerpo produce anticuerpos que atacan proteínas específicas llamadas hemidesmosomas, como BP180 (colágeno XVII), que son esenciales para mantener unidas las capas de la piel. Estos anticuerpos se acumulan en el área donde la epidermis y la dermis se encuentran, desencadenando inflamación. Esto lleva a que el líquido se acumule bajo la superficie de la piel, formando ampollas. La inflamación también causa enrojecimiento, hinchazón y separación de las capas de la piel. Aunque la causa exacta de esta reacción autoinmune no se comprende completamente, se cree que los cambios hormonales desempeñan un papel importante, ya que el PG se observa comúnmente durante el embarazo y puede reaparecer en futuros embarazos, ciclos menstruales o con el uso de anticonceptivos.

Características Clínicas

El PG a menudo comienza como una erupción roja con picazón que forma parches elevados y protuberancias, generalmente comenzando alrededor del ombligo. La erupción puede extenderse a otras áreas como los brazos, piernas, pecho, espalda, glúteos, palmas y plantas de los pies, pero típicamente no afecta la cara o las membranas mucosas. Con el tiempo, la erupción puede desarrollarse en ampollas, a menudo formándose en un patrón circular. Algunas lesiones pueden aparecer en forma de diana. La condición causa mucha picazón, y los síntomas pueden variar en severidad, con algunos casos que conducen a ampollas más grandes. Las ampollas rotas generalmente sanan sin dejar cicatrices, pero el rascado o las infecciones secundarias pueden causar cicatrices.

El PG típicamente se resuelve dentro de los 3 meses después del parto, aunque pueden ocurrir brotes después del nacimiento. En casos raros, la condición puede persistir. En menos del 5% de los casos, los anticuerpos maternos pueden cruzar la placenta y causar erupciones o ampollas temporales en el recién nacido. La mayoría de los casos neonatales son leves y necesitan poco tratamiento, aunque en algunos casos pueden ocurrir síntomas más graves como lesiones cutáneas o desequilibrios de líquidos y electrolitos.

Diagnóstico

El PG se diagnostica mediante una evaluación clínica, que se apoya con pruebas adicionales. A menudo se realiza una biopsia de piel, donde el tejido se examina bajo un microscopio para verificar la presencia de ampollas subepidérmicas, una característica clave del PG. Sin embargo, los resultados de la biopsia por sí solos pueden no diferenciar claramente el PG de otras condiciones cutáneas relacionadas con el embarazo, como las pápulas y placas urticariales pruriginosas del embarazo, que pueden tener síntomas similares. Para confirmar el diagnóstico, se utiliza la prueba de inmunofluorescencia directa (IFD) para detectar anticuerpos en la unión dermoepidérmica. También se puede realizar inmunofluorescencia indirecta (IFI) para encontrar autoanticuerpos circulantes en la sangre de la madre. En algunos casos, se pueden realizar pruebas de función tiroidea porque el PG se observa más comúnmente en mujeres con condiciones tiroideas autoinmunes, como la enfermedad de Graves.

Diagnóstico Diferencial

Es importante diagnosticar correctamente el penfigoide gestacional (PG) porque comparte síntomas con otras condiciones cutáneas. Algunas condiciones que pueden confundirse con el PG incluyen:

- **Pápulas y placas urticariales pruriginosas del embarazo (PUPPP):** Esta erupción común en el embarazo generalmente afecta el abdomen y típicamente no forma ampollas como el PG.
- **Epidermólisis ampollosa adquirida:** Un trastorno ampollosa que se parece al PG pero es causado por anticuerpos contra una proteína cutánea diferente, el colágeno VII.
- **Escabiosis ampollosa:** Esta condición causa picazón severa y ampollas y está relacionada con la sarna, que puede diagnosticarse mediante un raspado de piel.
- **Dermatitis alérgica de contacto, erupciones medicamentosas y eritema multiforme:** Estas pueden causar ampollas o protuberancias, pero no tienen los mismos marcadores específicos del sistema inmunológico que el PG.

Manejo y Tratamiento

El tratamiento del PG depende de la severidad de la condición:

- **Casos leves:** Los corticosteroides tópicos son generalmente el primer tratamiento y pueden controlar eficazmente los síntomas.
- **Casos moderados a severos:** Se prescriben corticosteroides orales, comenzando con dosis más altas que se reducen gradualmente una vez que las ampollas dejan de formarse. Estos a menudo se toman en días alternos para minimizar los efectos secundarios. Los antihistamínicos como la difenhidramina pueden ayudar a aliviar la picazón.
- **Casos severos o persistentes (especialmente después del parto):** Pueden necesitarse tratamientos más agresivos, tales como:
 - **Inmunoglobulina intravenosa (IGIV):** Utilizada para casos severos o persistentes.
 - **Plasmaféresis:** un procedimiento para eliminar los anticuerpos dañinos de la sangre.
 - **Rituximab:** un medicamento que ataca y agota las células B, que producen los autoanticuerpos.
 - **Dapsona:** un medicamento inmunosupresor con propiedades antibacterianas y antiinflamatorias.
 - **Ciclofosfamida y metotrexato:** medicamentos de quimioterapia que a veces se usan en casos difíciles.

- **Tetraciclinas con nicotinamida:** un tratamiento que puede ayudar a controlar la inflamación en algunos casos.

Complicaciones y Pronóstico

El PG es generalmente positivo, con la mayoría de los casos resolviéndose dentro de los 3 meses después del parto. Sin embargo, el PG puede llevar a algunas complicaciones, como infecciones bacterianas secundarias, pérdida de líquidos y desequilibrios electrolíticos debido a la formación de ampollas. El PG también está vinculado a un pequeño aumento en el riesgo de parto prematuro, pero no afecta significativamente las probabilidades de muerte fetal. Los bebés nacidos de madres con PG pueden ser más pequeños de lo esperado para su edad gestacional, pero generalmente se recuperan bien con tratamiento mínimo.

Conclusión

El PG es una condición cutánea autoinmune rara que ocurre durante el embarazo, causando erupciones con picazón y ampollas. Aunque la condición generalmente desaparece por sí sola después del parto, puede reaparecer en futuros embarazos y puede causar complicaciones tanto para la madre como para el bebé. El diagnóstico temprano y el tratamiento con corticosteroides y otros medicamentos son importantes para manejar la condición eficazmente. Con el cuidado apropiado, tanto la madre como el bebé típicamente tienen un buen resultado.

Referencias

- Nguyen, S. P., et al. (2019). Pemphigoid gestationis: A review of clinical features, pathophysiology, and management. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 81(3), 623-631. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.03.044>
- Nguyen, V., et al. (2020). A comprehensive review of pemphigoid gestationis: Pathophysiology, diagnosis, and treatment. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 222(6), 523-529. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2019.11.106>
- Sjögren, H., et al. (2020). Immunologic aspects of pemphigoid gestationis. *Clinical Reviews in Allergy and Immunology*, 58(1), 78-87. <https://doi.org/10.1007/s12016-019-08790-6>
- Weber, J. M., et al. (2021). Epidemiology and pathophysiology of pemphigoid gestationis. *International Journal of Dermatology*, 60(3), 258-264. <https://doi.org/10.1111/ijd.15108>