

OBSTETRICIA

PENFIGOIDE GESTACIONAL

Verónica Hidalgo Hidalgo, médico general

SUMMARY

Pemphigoid gestationis or gestational pemphigoid is an infrequent autoimmune dermatosis of pregnancy and postpartum, manifested as an acute rash of urticarial plaques and pruritic abdominal vesicles, the diagnosis is made according to clinical manifestations, histology and direct immunofluorescence, the main treatment is oral corticosteroids or in mild cases can be used topical corticosteroids

INTRODUCCIÓN

El Penfigoide gestacional, anteriormente denominado herpes

gestacional, es una rara enfermedad autoinmune del embarazo y del período posparto, la cual no se relaciona con el virus Herpes⁶. Fue identificado por primera vez en 1872 por John Laws Milton¹. El penfigoide gestacional (PG) ocurre en aproximadamente 1 de cada 50 000 embarazos⁴. Presenta una erupción vesiculobulosa que generalmente se desarrolla en el segundo o tercer trimestre del embarazo, aunque puede aparecer clínicamente durante cualquier trimestre e incluso puede aparecer después del parto^{4,11}.

Puede ocurrir en asociación con otras enfermedades autoinmunes, tumores trofoblásticos, mola hidatiforme y coriocarcinoma².

ETIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS

La etiología no se entiende completamente, se cree que se forman autoanticuerpos contra la placenta⁶. Son anticuerpos anti-membrana basal, que induce el depósito de C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica. La mayoría de los pacientes desarrollan autoanticuerpos contra dos

Recibido: 2 de noviembre, 2017

Revisado: 9 de noviembre, 2017

Aceptado: 12 de noviembre, 2017

proteínas hemidesmosomales, BP180 o BPAG2 (colágeno tipo XVII), los cuales se dirigen a una zona específica del colágeno XVII, la región no-colagenosa 16A (NC16A), pudiendo incluir también otras zonas⁷. El antígeno principal de PG es el colágeno XVII, presente tanto en la piel como en la placenta, que está expuesta al sistema inmunitario materno a través de una expresión anormal de moléculas de histocompatibilidad de clase II en la placenta. La mayoría de los pacientes presentan deposición de C3 con o sin IgG a lo largo de la membrana basal en la inmunofluorescencia^{3,7}. Se ha descrito una predisposición genética en individuos que portan el HLA-DR3 y DR4⁸. La interacción de los autoanticuerpos IgG1 y el BPA2 180 kD es fundamental para comprender el mecanismo inmunológico de las enfermedad⁷.

CLÍNICA

La incidencia de HG se estima entre 1 en 10,000 a 1 en 50,000 embarazos. Suele aparecer durante el segundo o tercer trimestre, pero incluso en el primer trimestre. Inicia con aparición repentina de pápulas urticarianas pruriginosas graves, placas y lesiones anulares alrededor del ombligo y luego se disemina rápidamente a las extremidades, al abdomen,

espalda y tórax, seguido de una erupción ampollosa generalizada, respetando la zona de la cara, las membranas mucosas, las palmas y las plantas⁶. Penfigoide gestacional tiene un curso clínico variable, en el momento del parto se produce un brote en el 75% de los casos, se presenta una regresión espontánea durante semanas o meses después del parto, raramente se manifiesta a las pocas horas del parto¹. También se ha observado que la PG se agrava con la menstruación durante meses o años después del parto. Las exacerbaciones asociadas con el uso de anticonceptivos orales también se han reportado en el 20-50% de los pacientes. Una vez que PG ocurre en asociación con un embarazo, generalmente se espera que vuelva a ocurrir en embarazos posteriores, y cuando lo hace, la enfermedad por lo general comienza antes y dura más tiempo⁸. Aproximadamente el 10% de todos los neonatos de madres con penfigoide gestacional tienen lesiones cutáneas similares a las del penfigoide gestacional. La enfermedad en los niños parece provenir de la transferencia pasiva de anticuerpos, pero también podría ser causada por hormonas maternas, Las lesiones de la piel se resuelven espontáneamente en los primeros meses. La inmunofluorescencia de la piel del recién nacido puede ser positiva, incluso cuando no hay síntomas

clínicos de la enfermedad. Cuando se administran altas dosis de corticosteroides durante el embarazo, el recién nacido debe ser examinado inmediatamente después del parto. La insuficiencia suprarrenal debe ser excluida, especialmente si la madre ha usado corticosteroides por un período prolongado⁶. Aún no está claro si el penfigoide gestacional provoca complicaciones en el niño. Shornick y Black mostraron que el 16% de los embarazos asociados con el penfigoide gestacional terminaron antes de las 36 semanas y el 32% antes de las 38 semanas, en comparación con el 2% y el 11% en los embarazos sin complicaciones, no encontraron un aumento en el aborto espontáneo o la muerte fetal intrauterina en pacientes con penfigoide gestacional, ni el uso de esteroides sistémicos parece influir en el riesgo de parto prematuro o bajo peso al nacer^{6,9}. No hay evidencia en la literatura de que el embarazo deba interrumpirse debido a los riesgos neonatales, probablemente debido al hecho de que la mayoría de los estudios no encuentran un riesgo elevado de muerte fetal. No se cree que sea necesario inducir el trabajo de parto, pero se aconseja una monitorización estrecha mediante ecografía regular en caso de bajo peso al nacer. Además, es importante conocer el riesgo de parto prematuro⁶.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de penfigoide gestacional a menudo implica cuadro clínico, estudios de biopsia e inmunofluorescencia directa, que pueden ayudar a distinguir el penfigoide gestacional de otras dermatosis del embarazo. La deposición lineal de C3 a lo largo de la zona de la membrana basal en la piel perilesional es diagnóstica¹⁰. Los niveles de anticuerpos también pueden ser monitoreados usando técnicas modernas de ELISA e inmunotransferencia y muestran una buena correlación con la actividad de la enfermedad².

TRATAMIENTO

El tratamiento es desafiante en PG y se basa en la experiencia clínica. Los corticosteroides orales son el pilar terapéutico en el embarazo y el posparto. Al planificar el tratamiento, debe tenerse en cuenta que esta dermatosis siempre desaparece después del parto; sin embargo, se necesita tratamiento para aliviar el prurito y prevenir la erupción de vesículas y ampollas⁴. En las formas leves de la enfermedad, se aplican antihistamínicos orales y corticosteroides tópicos. Todos los demás casos requieren corticosteroides sistémicos (prednisona, por lo general iniciada a una dosis de 0,5 ~ 1 mg / kg /

día) que se consideran seguros durante el embarazo. Cuando la enfermedad mejora, la dosis se puede reducir, pero se debe aumentar a tiempo para prevenir el brote común en el momento del parto⁵. El tratamiento con inmunosupresores sistémicos ha reducido la morbilidad y la mortalidad en pacientes con PG. Los casos que no responden al tratamiento sistémico con corticosteroides pueden beneficiarse de la inmunoadferesis. Después del parto, si es necesario, se puede administrar el rango completo de tratamiento inmunosupresor¹¹.

RESUMEN

El Penfigoide gestacional es una dermatosis infrecuente autoinmune del embarazo y posparto, se manifiesta como una erupción aguda de placas urticariales y vesiculobulas abdominales pruriginosas, el diagnóstico se realiza según las manifestaciones clínicas, histología e inmunofluorescencia directa, el principal tratamiento son los corticoesteroides orales o en casos leves se pueden utilizar corticoesteroides tópicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Fouzan AW, Galadari I, Oumeish I, Oumeish OY. Herpes gestationis (Pemphigoid gestationis). *Clin Dermatol*. 2006 Mar-Apr;24(2):109-12. Review.
2. Ambros-Rudolph CM. Dermatoses of pregnancy - clues to diagnosis, fetal risk and therapy. *Ann Dermatol*. 2011 Aug;23(3):265-75.
3. Cabral R, Teixeira V, Brinca A, Fernandes B, Reis JP. Case for diagnosis. Pemphigoid gestationis. *An Bras Dermatol*. 2014 Jan-Feb;89(1):167-8.
4. De la Cruz C F., Navarrete CD., Majersona DG, et al. Penfigoide Gestacional Herpes gestationis. Revisión a partir de un caso clínico. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2012; 77(1): 64-71.
5. Freiman A, Pabby A. Pemphigoid gestationis. *MedScape*. <http://emedicine.medscape.com/article/1063499-overview> Accessed: Aug 26, 2010
6. Lardenoije CM, van de Water M, Mertens HJ, Gondrie ET. Pemphigoid gestationis. *BMJ Case Rep*. 2011 Feb 8;2011. pii: bcr0120102623.
7. Lipozenić J, Ljubojević S, Bukvić-Mokos Z. Pemphigoid gestationis. *Clin Dermatol*. 2012 Jan-Feb;30(1):51-5.
8. Morrison LH, Anhalt GJ. Herpes gestationis. *J Autoimmun*. 1991 Feb;4(1):37-45.
9. Shornick JK, Black MM. Fetal risks in herpes gestationis. *J Am Acad Dermatol*. 1992 Jan;26(1):63-8
10. Stevenson ML, Marmon S, Tsou H, Boyd KP, Robinson MR, Meehan SA, Pomerantz R. Pemphigoid gestationis. *Dermatol Online J*. 2013 Dec 16;19(12):20715
11. Uceda ME, Guillén M. [Dermatoses in pregnancy. Presentation of a case]. *Semergen*. 2014 Jan-Feb;40(1):e8-13. doi: 10.1016/j.semerg.2012.10.005. Epub 2012 Dec 8. Spanish.