

PEMFIGOID AMPUL-LAR

Definició

El pemfigoid ampul·lar és una malaltia autoimmune que es caracteritza per la presència de picor intens i l'aparició de butllofes a la pell. És un procés crònic que cursa a brots. La causa és la presència d'uns anticossos que, en persones genèticament predisposades, s'uneixen a unes proteïnes de la pell que mantenen les cèl·lules de les diferents capes de la pell unides com si fos el ciment entre els maons (BP180, BP230). En el pemfigoid ampul·lar, aquest "ciment" es trenca i això fa que la pell es separi i apareguin les butllofes.

Clínica

Les manifestacions cutànies poden ser variades. Inicialment es pot manifestar com plaques urticariformes o eczematoses intensament pruriginoses. Posteriorment apareixen butllofes tenses de contingut clar que es localitzen de forma preferent a tronc i a arrel d'extremitats. Les mucoses solen estar respectades.

Diagnòstic

Es realitza amb la sospita clínica, la confirmació histològica i tècniques d'immunofluorescència, motiu pel qual es necessària la biòpsia cutània. A la biòpsia veurem l'ampolla subepidèrmica i amb les tècniques d'immunofluorescència podrem acabar de definir el diagnòstic.

Amb una analítica de sang observarem elevació dels eosinòfils i de la immunoglobulina E en gran part dels pacients i també podem detectar els anticossos circulants al sèrum.

Tractament

Aplicació de glucocorticoides tòpics o orals +/- associació d'altres fàrmacs immunosupressors.

Mantenir una bona hidratació i punxar i buidar les ampolles deixant la capa de pell de damunt, per tal de disminuir el dolor i evitar sobreinfeccions.