

PÈMFIG VULGAR

Definició

El pèmfing vulgar és una malaltia autoimmunitària crònica que es caracteritza per l'aparició de butllofes i erosions superficials a la pell i a les mucoses, sobretot a la mucosa oral. La causa és la presència d'uns auto-anticossos que, en persones genèticament predisposades, s'uneixen a les proteïnes de la pell que s'encarreguen de mantenir les cèl·lules de les diferents capes de la pell unides (desmogleïnes 1 i 3). Com a conseqüència, la pell es separa i això dona lloc a la formació d'ampolles dins de l'epidermis, que és la capa més superficial de la pell.

Clínica

Lesions erosives doloroses a la mucosa oral (sovint és la manifestació inicial) amb o sense butllofes flàccides a la pell (sobretot localitzades al cap, tronc o aixelles) que son fràgils i es trenquen amb facilitat deixant erosions cutànies.

Diagnòstic

Es realitza amb la sospita clínica, la confirmació histològica i la realització de tècniques d'immunofluorescència, motiu pel qual es necessària la biòpsia cutània i l'extracció de sang.

A la biòpsia observarem una butllofa dins de l'epidermis (acantòlisi suprabasal). Les tècniques d'immunofluorescència realitzades sobre la pell de la biòpsia o en sèrum (immunofluorescència directa i indirecta), ens ajuden a confirmar el diagnòstic.

A més a més, mitjançant tècniques de laboratori (ELISA) podem detectar quins són els anticossos implicats en la malaltia i monitoritzar l'activitat de la mateixa.

Tractament

L'objectiu del tractament és disminuir la producció d'autoanticossos, fonamentalment amb prednisona via oral, associant o no altres i fàrmacs immunosupressors.

També és important mantenir una bona hidratació i realitzar les cures tòpiques de lesions per evitar la sobreinfecció.