

Referencia de ginecoobstetricia: doctor, nuestra paciente tiene ampollas

Jorge Contreras A.⁽¹⁾, Daniela Morales H.⁽¹⁾, María Luz Hubner G.⁽²⁾, Juan Pablo Morales E.^(3,4)

⁽¹⁾*Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile*

⁽²⁾*Universidad de Los Andes*

⁽³⁾*Servicio de Dermatología, Hospital Barros Luco Trudeau*

⁽⁴⁾*Servicio de Dermatología, Hospital San José*

SUMMARY

Gestational pemphigoid (GP) is a rare autoimmune dermatosis that manifests during pregnancy or postpartum, characterized by intensely pruritic vesiculobullous lesions. It typically presents in the second or third trimester, with an estimated incidence of 1 in 20,000 to 1 in 50,000 pregnancies. GP can be associated with fetal complications, such as prematurity and low birth weight. We report the case of a 29-year-old woman in her first pregnancy who was diagnosed with GP following the development of pruritic papules and blisters on her abdomen. Initial treatment with topical and oral corticosteroids led to the resolution of the lesions. The pathogenesis of GP is linked to the production of antibodies targeting the dermal-epidermal junction, resulting in subepidermal blister formation. Diagnosis is based on clinical assessment and confirmed by specific histopathological findings. Differential diagnoses, such as pruritic papules and plaques of pregnancy, must also be considered. While maternal mortality is not increased, the condition requires coordinated management by dermatologists and obstetricians in high-risk settings to ensure close monitoring of both mother and fetus, thereby preventing potential pregnancy complications.

Keywords: pregnancy, pregnancy complications, pemphigoid gestationis

Fecha recepción: 3 septiembre 2024 | Fecha aceptación: 19 enero 2025

INTRODUCCIÓN

El penfigoide gestacional (PG) pertenece al grupo de dermatosis específicas del embarazo⁽¹⁾ y es un trastorno cutáneo vesículo-buloso autoinmune subepidérmico poco frecuente e intensamente pruriginoso que se produce durante el embarazo o en el periodo postparto⁽²⁾. La mayoría de los casos ocu-

rren durante el segundo o tercer trimestre del embarazo, aunque también se pueden ver en el periodo postparto y la incidencia estimada es de aproximadamente 1/20.000 y 1/50.000 en todo el mundo⁽³⁾.

En el pasado, el PG solía ser llamado herpes gestacional debido a la apariencia vesicular de las lesiones. No obstante, posteriormente se comprobó que

el PG no tenía ninguna relación con infecciones pasadas o activas por el virus del herpes, lo que llevó a cambiar el nombre de la enfermedad⁽⁴⁾.

La relevancia del PG se debe a su asociación con riesgos fetales, como insuficiencia placentaria, restricción del crecimiento, prematuridad y bajo peso al nacer, por lo cual el diagnóstico precoz, el manejo y seguimientos regulares por unidades de alto riesgo obstétrico a las pacientes conduciría a resultados favorables para el feto en el embarazo⁽⁵⁾.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de paciente femenina de 29 años, cursando su primer embarazo en la semana 31, derivada desde el Servicio de Ginecología, ya que presentaba cuadro de 4 semanas de evolución de aparición de pápulas y placas en región umbilical y periumbilical muy pruriginosas. Luego de su aparición se diseminan centrífugamente a abdomen, extremidades superiores e inferiores, forman-

do placas anulares urticariformes, varias de ellas confluentes, y algunas con bulas en su superficie (Figura 1). Por sospecha de penfigoide gestacional se realiza biopsia de lesiones y se inicia manejo con prednisona 20 mg/día por 2 semanas con disminución progresiva de la dosis hasta completar 6 semanas de tratamiento. Además, clobetasol 0,05% crema aplicada una vez al día por 2 semanas; luego solo 3 veces por semana por 4 semanas, y loratadina 10 mg/día por 2 meses, con resolución del cuadro luego de 6 semanas. Biopsia informada al mes como “ampolla subepidérmica con abundantes eosinófilos, compatible con penfigoide gestacional”. Hijo nace a las 40+3 semanas sin complicaciones. Paciente a los 10 días postparto sin molestias, sin nuevas lesiones, solo con hiperpigmentación postinflamatoria de algunas zonas afectadas (Figura 2).

DISCUSIÓN

La patogenia del PG es compleja. Una teoría sugiere que la expresión aberrante de HLA tipo II

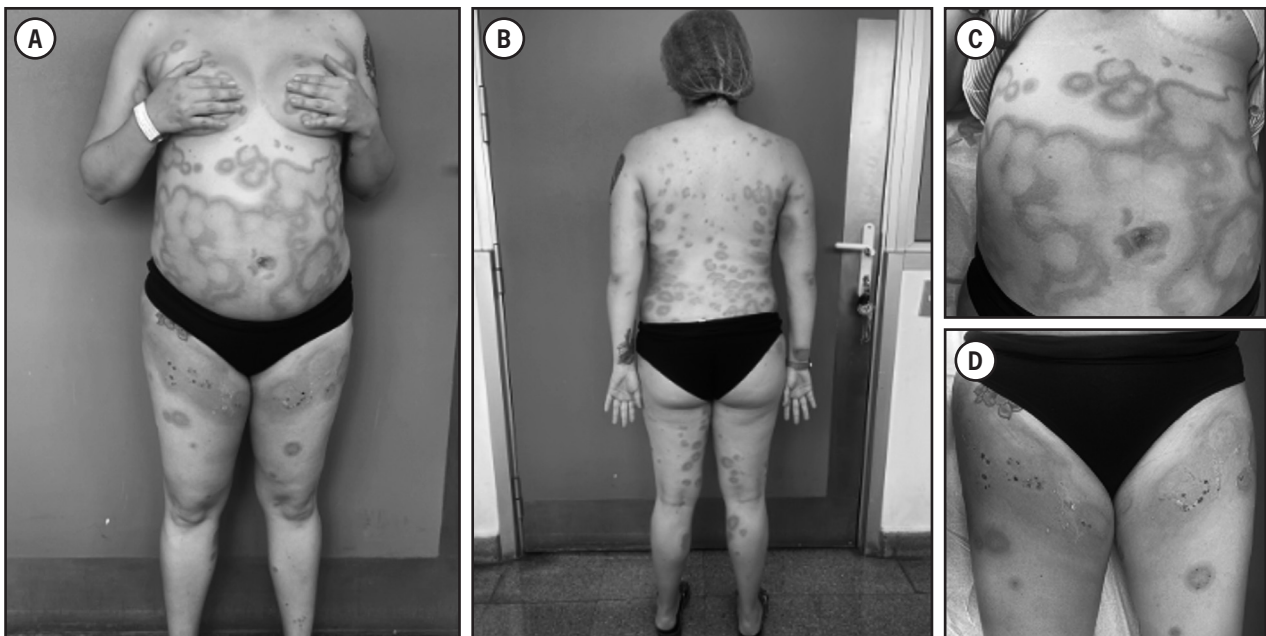


Figura 1. Paciente en la semana 31 de embarazo con erupción pruriginosa arciforme que compromete predominantemente abdomen, tronco y región proximal de extremidades. A y B: de frente y de dorso. C: Compromiso umbilical y periumbilical. D: Ampollas y placas en región proximal de ambos muslos.

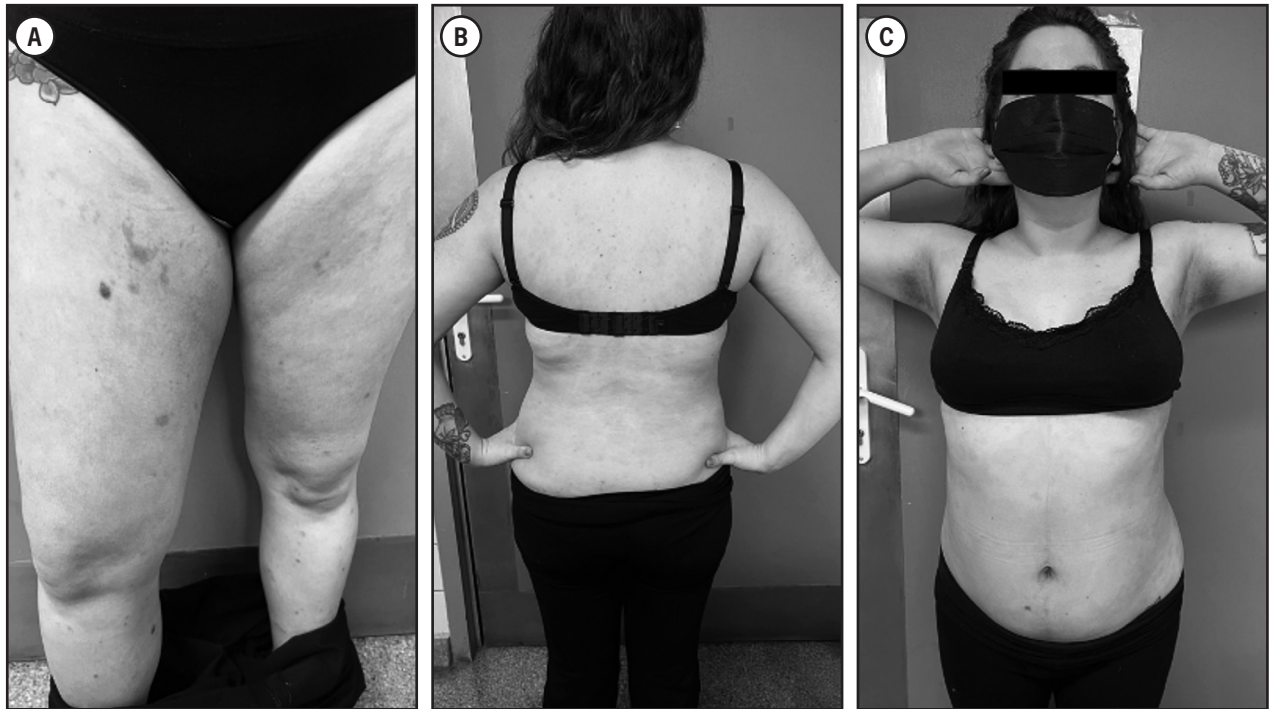


Figura 2. Diez días post parto de embarazo de 40+3 sem. A: Hiperpigmentación postinflamatoria en zona de gluteos. B y C: paciente de dorso y de frente sin lesiones.

paterno en la placenta desencadena la producción de anticuerpos antiplacentarios IgG, que reaccionan de forma cruzada con las proteínas hemidesmosómicas presentes en la unión dermoepidérmica BP180 y parcialmente contra BP230⁽⁶⁾. Esto genera la pérdida de conexión entre dermis y epidermis, y la formación de ampollas, erosiones y posterior inflamación⁽⁷⁾.

Clínicamente, se caracteriza por un prurito intenso que precede a las lesiones cutáneas, acompañado de eritema. Inicialmente, se observan pápulas y placas urticariales, las cuales progresan a papulovesículas y ampollas tensas⁽⁸⁾.

A menudo, las lesiones comienzan en el área periumbilical, comprometiendo el ombligo y se extienden a las áreas de flexión. Esto último cobra relevancia al momento de realizar el diagnóstico diferencial, ya que mientras la erupción polimorfa del embarazo (EPE) respeta el ombligo, las placas

de penfigoide gestacional a menudo tienen forma de "o" y aparecen adyacentes al ombligo. Los sitios más comúnmente afectados incluyen el ombligo (87%), abdomen, tronco, piernas y brazos. La afectación de mucosas y cara es poco frecuente⁽⁵⁾.

Los hallazgos histopatológicos dependen del momento en que se toma la biopsia, ya que las lesiones son evolutivas. En la etapa urticarial se pueden observar edema de la dermis superficial y profunda con infiltrado perivascular compuesto por linfocitos, histiocitos y eosinófilos. Por otro lado, en la etapa ampollosa hay formaciones de ampollas subepidérmicas llenas de eosinófilos e infiltrado perivascular mixto. La IFD puede revelar depósitos de C3 en banda lineal a lo largo de la membrana basal cercano al 100% de los casos y de IgG hasta en un 30%⁽⁶⁾.

El diagnóstico de PG, por lo tanto, se basa en un cuadro clínico característico: los hallazgos

histopatológicos y los resultados de la prueba de inmunofluorescencia directa (IFD)⁽²⁾. En el caso presentado, tanto la clínica como la histopatología fueron característicos; sin embargo, por motivos de disponibilidad no se pudieron realizar las pruebas de IFD.

Existen diversos diagnósticos diferenciales a considerar, tales como la erupción atópica del embarazo, erupción polimorfa del embarazo, pénfigo vulgar, urticaria, dermatitis de contacto alérgica, reacciones adversas a fármacos, etc. La erupción polimórfica del embarazo (EPE) constituye el diagnóstico diferencial más importante, ya que ambas patologías suelen presentarse de forma tardía en el embarazo. En las etapas precoces preampollares del PG, este puede compartir características clínicas con la EPE, como el prurito intenso y la morfología de la erupción; sin embargo, en la EPE las lesiones suelen comprometer las estrías y respetar el ombligo, y habitualmente la IFD es negativa^(9,10).

La erupción atópica del embarazo (EAE) se presenta con lesiones eccematosas o papulares y un inicio más temprano en el embarazo y la IFD suele ser negativa⁽⁹⁾.

Aunque la mayoría de las pacientes experimentan una resolución espontánea de los síntomas después del parto, hasta el 75% de las pacientes puede empeorar al momento del parto y el 25% se puede presentar con vesículas de novo en el postparto⁽¹¹⁾. Además, se ha observado que la recurrencia en futuros embarazos es común, además que se pueden presentar recurrencias con la menstruación o el

uso de anticonceptivos. Por otro lado, la gravedad de la enfermedad puede ir en aumento en cada embarazo posterior⁽¹²⁾.

Si bien no existe aumento en la mortalidad materna, un estudio realizado en 2009 de 61 embarazos complicados por PG encontró que el desarrollo de vesículas o ampollas en los dos primeros trimestres podría estar asociado a malos resultados obstétricos, incluyendo retraso en el crecimiento y bajo peso al nacer, por lo cual pacientes afectadas por PG debieran ser manejadas como embarazos de alto riesgo. Por otro lado, recién nacidos de madres con PG hasta en un 10% pudiesen presentar lesiones bulosas secundarias al traspaso transplacentario de anticuerpos; sin embargo, esto no les confiere un mayor riesgo ni presentan mayores tasas de mortalidad que el resto de recién nacidos.

En cuanto al tratamiento del PG, el objetivo principal es aliviar el prurito y prevenir la formación de nuevas ampollas, así como realizar un seguimiento cercano de la madre y el feto por las unidades de alto riesgo obstétrico, por lo cual el manejo se realiza en conjunto con ginecoobstetras. En los casos leves, el uso de corticoides tópicos de moderada a alta potencia, solos o combinados con antihistamínicos orales, suelen ser suficientes. Sin embargo, si la afectación es extensa, pueden ser necesarios además corticoesteroides orales como prednisona (0,5 mg/kg/día) hasta el control de la enfermedad con un descenso posterior paulatino, no afectando esta terapia sustancialmente los resultados del embarazo⁽¹³⁾.

REFERENCIAS

1. Ambros-Rudolph CM, Müllegger RR, Vaughan-Jones SA, Kerl H, Black MM. The specific dermatoses of pregnancy revisited and reclassified: results of a retrospective two-center study on 505 pregnant patients. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:395-404.
2. Ceryn J, Siekierko A, Skibińska M, Doss N, Narbutt J, Lesiak A. Pemphigoid gestationis - case report and review of literature. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2021;14:665-70.
3. Sadik CD, Lima AL, Zillikens D. Pemphigoid gestationis: Toward a better understanding of the etiopathogenesis. *Clin Dermatol* 2016;34:378-82.
4. Lipozenčić J, Ljubojevic S, Bukvić-Mokos Z. Pemphigoid gestationis. *Clin Dermatol* 2012;30:51-5.
5. Cohen S, Strowd LC, Pichardo RO. Pemphigoid gestationis: a case series and review of the literature. *J Dermatolog Treat* 2018;29:815-8.
6. Semkova K, Black M. Pemphigoid gestationis: current insights into pathogenesis and treatment. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2009;145:138-44.
7. Huilaja L, Mäkikallio K, Tasanen K. Gestational pemphigoid. *Orphanet J Rare Dis* 2014;9:136.
8. Daniel BS, Murrell DF. Review of autoimmune blistering diseases: the Pemphigoid diseases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2019;33:1685-94.
9. Sävervall C, Sand FL, Thomsen SF. Dermatological diseases associated with pregnancy: pemphigoid gestationis, polymorphic eruption of pregnancy, intrahepatic cholestasis of pregnancy, and atopic eruption of pregnancy. *Dermatol Res Pract* 2015;2015:979635.
10. Castro LA, Lundell RB, Krause PK, Gibson LE. Clinical experience in pemphigoid gestationis: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:823-8.
11. Cianchini G, Masini C, Lupi F, Corona R, De Pità O, Puddu P. Severe persistent pemphigoid gestationis: long-term remission with rituximab. *Br J Dermatol* 2007;157:388-9.
12. Al-Saif F, Elisa A, Al-Homidy A, Al-Ageel A, Al-Mubarak M. Retrospective analysis of pemphigoid gestationis in 32 Saudi patients - Clinicopathological features and a literature review. *J Reprod Immunol* 2016;116:42-45.
13. Lehrhoff S, Pomeranz MK. Specific dermatoses of pregnancy and their treatment. *Dermatol Ther* 2013;26:274-84.

CORRESPONDENCIA

Dr. Jorge Contreras Aguilera
Departamento de Dermatología,
Facultad de Medicina, Universidad de Chile
Av. Independencia 1027, Santiago
Fono: 569 4466 1149
E-mail: jrcont@ug.uchile.cl

