

VII. Las enfermedades ampollas: Un signo de autoinmunidad

Ma. Teresa Zambrano-Díaz*

Las enfermedades ampollas autoinmunes, representan un grupo de padecimientos de la piel que en las últimas décadas han sido motivo de numerosas investigaciones.¹⁻³ El desarrollo de una enfermedad autoinmune es uno de los enigmas fundamentales de la inmunología, ya que aún en la actualidad se desconoce el mecanismo que la desencadena.⁴ La piel es un órgano cuyo sistema inmune es complejo porque lleva a cabo varias funciones, tanto de protección como efectoras debido al estado de interfase de la misma. Este sistema tiene dos componentes: el estático (queratinocitos, fibroblastos y células endoteliales) y el dinámico (leucocitos, linfocitos T, macrófagos y células de Langerhans) todas estas células están equipadas con receptores inmunes de reconocimiento, que proveen la especificidad de la reacción inmune.⁵

En una enfermedad autoinmune lo esencial es la presencia de anticuerpos circulantes que reaccionan con algún componente u órgano de un individuo en el que

lo propio no se reconoce y se ataca como si fuera extraño.³ Recientemente se ha descubierto la relevancia

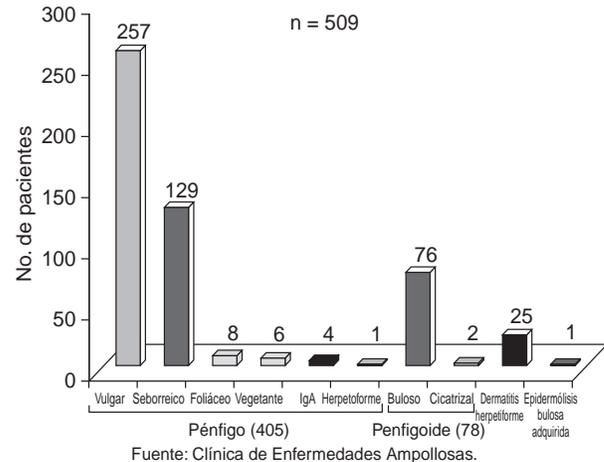


Figura 1. Centro Dermatológico Pascua. Enfermedades ampollas autoinmunes 1981-2001.

* Jefe de la Clínica de Dermatosis Ampollas del Centro Dermatológico Pascua.

Cuadro I.

Enfermedad	Antígeno	Localización
Pénfigo foliáceo	Desmogleína 1	(desmosoma)
Pénfigo vulgar	Desmogleína 3	(desmosoma)
Pénfigo paraneoplásico	Desmogleína 3 y plaquina	
Pénfigo Ig A	Desmocolina 1	(desmosoma)
Penfigoide buloso	Prot. de 230 y 180 Kd	(hemidesmosoma)
Penfigoide cicatrizal	Laminina 5	(lámina lúcida)
Epidermólisis ampollar adquirida	Colágeno tipo VII	(lámina densa)

que tienen algunas estructuras de la piel en las enfermedades ampollas autoinmunes, como son el citoesqueleto del queratinocito, el desmosoma y las proteínas de la matriz extracelular.¹

En condiciones normales el sistema inmune reconoce y tolera cualquier mecanismo que pudiera dañarlo. En las enfermedades autoinmunes esa tolerancia se interrumpe y se desencadena una respuesta humoral o mediada por células. De este modo, algunas zonas de la piel se convierten en el sitio de daño inmunológico o molécula antigénica que, a su vez, genera anticuerpos circulantes dirigidos contra esa área, en esto intervienen varios procesos que causan la ruptura de la integridad del tejido y favorecen la acumulación de líquido, es decir forman una ampolla que puede ser intraepidérmica o subepidérmica, o localizarse en la unión dermoepidérmica.^{3,6}

En estos padecimientos los anticuerpos reaccionan contra antígenos intercelulares como en el pénfigo, o bien extracelulares en la zona de la transmembrana como el penfigoide.⁷⁻⁹

El cuadro I muestra las principales enfermedades ampollas autoinmunes, el antígeno y su localización.¹

Estas enfermedades son poco frecuentes. En las estadísticas mundiales el pénfigo se presenta en 0.5 a 3.2 casos por cada 100,000 habitantes, por año; el penfigoide tiene una tasa de 1 caso por cada 100,000 habitantes por año al igual que la dermatitis herpetiforme.^{2,3}

En el Centro Dermatológico Pascua, desde hace 20 años, ante la necesidad de estudiar mejor estos padecimientos que pueden ser tan graves que causan la muerte del paciente, se formó la clínica de enfermedades ampollas. Desde 1981 hasta la fecha se han estudiado un total de 509 pacientes de los cuales 405 presentaron pénfigo, 78 penfigoide, 25 dermatitis herpetiforme y un solo caso tuvo epidermólisis bulosa adquirida.

Como se observa en la figura 1, predominan los casos de pénfigo vulgar y seborreico. Le siguen en frecuencia el penfigoide. Estas cifras muestran una incidencia

similar a la publicada en la literatura mundial. En nuestro país se considera que en el Centro Dermatológico Pascua se ha visto el mayor número de casos. De tal modo que se ha adquirido experiencia en el manejo y comportamiento de estos padecimientos.

La aplicación de la biología molecular al estudio de las enfermedades ampollas ha permitido un mejor entendimiento de su patogénesis. Un hallazgo que marcó el final del siglo XX y que ofrece nuevas oportunidades de investigación en el siglo XXI, fue el descubrimiento de la inmunoterapia antigénica específica, así como el estudio de factores ambientales que originan el fenómeno de autoinmunidad en individuos genéticamente susceptibles.⁴

Se espera que estos hallazgos promuevan nuevas investigaciones para ofrecer mejores expectativas a los enfermos que sufren de alguna enfermedad ampollas.

Referencias

1. **Díaz L.** End of the century overview of skin blisters. Arch Dermatol 2000;136:106-112.
2. **Wojnarowska F.** Management of blistering diseases. New York: Raven Press Ed; 1990:593-673.
3. **Crosby D, Díaz L.** Bulbus diseases. Dermatologic Clinics. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1993:379-398.
4. **Anhalt G.** Opportunities for medical research in the 21st. Century. JAMA 2001;285:652-654.
5. **Bibier T, Wolíenberg A.** Skin as an immunocompetent organ in health and disease. In strategies for immunointerventions in dermatology, New York, Springer; 1997:22-27.
6. **Sauder D.** Immunodermatology. Dermatologic Clinics. Philadelphia: W.B. Saunders; 1990:593-673.
7. **Robinson ND.** The new pemphigus variants. J Am Acad Dermatol 1999;40:649-671.
8. **Nousari HC, Anhaft GJ.** Pemphigus and pemphigoid. Lancet 1999;354:667-672.
9. **Amagi M.** Pemphigus vulgaris antigen (desmoglein 3) is localized in the lower epidermis, the site of blister formation in patients. J Invest Dermatol 1996;106:551-555.