

# Division of Oral Medicine and Dentistry

# Penfigoide de las Membranas Mucosas

### ¿Qué es el penfigoide de las membranas mucosas?

El penfigoide de las membranas mucosas (Mucous Membrane Pemphigoid, MMP) es una enfermedad ampollar crónica poco común que suele afectar a pacientes mayores de 50 años de edad. Las membranas mucosas ("húmedas") de la boca, la garganta, los ojos, la nariz y el área genital pueden verse afectadas en diversos grados. Como tal, puede observar sangrados leves de la nariz, formación de costras en la nariz o dolor de garganta. Las lesiones, a menudo, comienzan en la boca y, en algunos casos, pueden propagarse e involucrar otros sitios, aunque esto sucede en raras ocasiones. Las encías se ven afectadas con frecuencia, tienen un aspecto de color rojo brillante, están inflamadas y duelen, lo que dificulta comer y el cepillado de dientes. Puede notar la presencia de ampollas o áreas de descamación, y sus encías pueden sangrar cuando las cepilla o simplemente en cualquier momento. Otras áreas de la boca también pueden estar involucradas en la formación de ampollas, descamación y úlceras.

### ¿Cuál es la causa del MMP?

El MMP es una enfermedad autoinmune, lo que significa que su propio sistema inmunológico, que normalmente le ayuda a mantenerse saludable al combatir infecciones, se confunde y ataca a su propio cuerpo por error. No sabemos por qué sucede esto, aunque puede haber genes que predisponen a esta enfermedad. El MMP NO es contagioso en naturaleza y no puede propagárselo a familiares o amigos.

### ¿Cómo sabemos que se trata de MMP?

El diagnóstico del MMP requiere una biopsia bucal, ya que otras enfermedades pueden tener características similares. También se llevará a cabo una prueba especial llamada "estudio de inmunofluorescencia directa". Esta casi siempre confirma el diagnóstico.

#### ¿Cómo tratamos el MMP?

El MMP es una enfermedad autoinmune sistémica para la cual no hay cura conocida. El objetivo es controlar la enfermedad mediante la reducción de la formación de ampollas y llagas y, por lo tanto, reducir el dolor. La forma de tratamiento depende de la gravedad de la enfermedad. La afectación bucal leve se puede controlar con aplicaciones tópicas (superficiales) de esteroides. A veces, si hay una úlcera de gran tamaño presente, el médico puede recomendar el tratamiento de la zona de forma "intralesional" (con una inyección de esteroides directamente en la zona afectada), para acelerar el proceso de curación. En casos graves, es posible que sea necesario tomar comprimidos de esteroides como prednisona durante varias semanas para ayudar a curar las lesiones.

Los esteroides tópicos recetados con mayor frecuencia son el gel de fluocinonida o clobetasol (o enjuague de clobetasol compuesto) y el enjuague de dexametasona. También es posible que le receten un medicamento no esteroide tópico llamado tacrolimus, ya sea como una pomada o como un enjuague compuesto. Puede notar que existe una "advertencia de caja negra" en el envase de tacrolimus debido a que estudios en animales mostraron un mayor riesgo de cáncer debido al uso de este medicamento. Creemos que este riesgo es mínimo comparado con los beneficios que experimentará. A pesar de esta advertencia, también los dermatólogos lo recetan con mucha frecuencia porque trata con éxito muchas enfermedades de la piel.

Después de haber controlado los síntomas, es posible reducir la frecuencia de la terapia a la cantidad mínima necesaria para mantener la comodidad y aumentar su frecuencia durante los brotes, según sea necesario. Es una buena idea dejar el tratamiento por completo si no tiene ninguna molestia a fin de dejar descansar la boca en lugar de utilizar la terapia tópica de manera continua.

# Penfigoide de las Membranas Mucosas

continuado...

Instrucciones para la aplicación de un gel o ungüento: Después de enjuagarse la boca con agua, seque el o las áreas afectadas mediante golpes suaves con una gasa de algodón. Coloque una pequeña cantidad de gel sobre un dedo limpio, aplíquelo sobre el área que duele y no coma ni beba nada durante 15 minutos para que el esteroide se absorba. No le hará daño tragar algo de este gel. También puede aplicar el gel en una gasa y colocar la gasa contra el área afectada bajo tratamiento. Si se trata de las encías, se puede usar una bandeja personalizada, como las utilizadas para el blanqueamiento de los dientes, pero que cubra las encías afectadas, con el esteroide en ella durante 30 minutos una vez o dos veces al día.

Puede notar que el envase del esteroide puede tener la siguiente advertencia: "No para uso interno" o "Solo para uso externo". Estos esteroides tópicos se han utilizado durante décadas para tratar con eficacia enfermedades inflamatorias en la boca. La advertencia está presente porque estos esteroides no están aprobados por la FDA para este uso, aunque hay muchos estudios que demuestran su eficacia y seguridad para el tratamiento de enfermedades bucales.

## Instrucciones para el uso de un enjuague/solución bucal:

Si tiene lesiones bucales extensas o de difícil acceso, se le puede recetar una solución de esteroide tópica (normalmente dexametasona) que se utiliza como un enjuague bucal. Debe enjuagarse con una cucharadita (5 ml) de solución durante 5 minutos y luego escupirla, y no debe comer ni beber durante 15 minutos después de esta aplicación. Es muy importante mantener la solución en la boca durante los cinco minutos para asegurarse de que funcione de manera efectiva. También se le puede recetar tacrolimus o clobetasol compuestos en un enjuague por una farmacia especializada en la preparación de recetas magistrales. Se podría utilizar al igual que la dexametasona.

Cualquiera de estos geles o enjuagues tópicos puede causar un escozor ligero cuando se aplica o enjuaga. Su médico puede pedirle que combine el gel o enjuague que está utilizando con un medicamento tópico anestésico llamado lidocaína viscosa para aliviar esta sensación de ardor o escozor. Estos tratamientos pueden causar la aparición de una infección por levaduras ("aftas") en la boca. Su médico puede recetarle un enjuague antilevaduras (antifúngico) como nistatina, pastillas de clotrimazol o tabletas de fluconazol para prevenir y/o tratar la infección por levadura. Usted es propenso, en particular, a esta infección si tiene diabetes o antecedentes de infecciones por levadura.

#### Medicamentos sistémicos

Entre otros medicamentos sistémicos que pueden recetarle se incluyen dapsona, azatioprina, nicotinamida y vitamina B, micofenolato mofetilo y ciclofosfamida. Los casos más graves se pueden tratar con un medicamento intravenoso llamado rituximab. Este aspecto de su tratamiento lo coordina, por lo general, un dermatólogo, oftalmólogo o ginecólogo que se especializa en esta enfermedad. Muchos pacientes seguirán necesitando terapias tópicas localizadas incluso si reciben tratamiento con estos tratamientos sistémicos.

### ¿Qué puedo hacer para lograr más comodidad?

Durante los brotes, evite los alimentos crujientes o duros (como pan tostado o papas fritas). Agentes anestésicos tópicos como la lidocaína viscosa pueden ayudar a reducir la sensibilidad y el malestar. La lidocaína viscosa puede mezclarse en volúmenes iguales de Benadryl<sup>TM</sup> y Kaopectate<sup>TM</sup> o Maalox<sup>TM</sup>, y utilizarse como un enjuague calmante. Por lo general, la pasta de dientes para niños (Colgate<sup>TM</sup> o Crest Kids<sup>TM</sup>), los productos de Biotene u otras pastas de dientes suaves con pocos aditivos son más fáciles de tolerar.

### ¿Cuáles pueden ser mis expectativas?

El MMP es una enfermedad crónica que puede fluctuar en cuanto a su gravedad, pero está presente siempre. Algunos días se sentirá mejor y otros días puede sentirse peor. Tiende a empeorar si su cuerpo está bajo estrés, ya sea físico (por ejemplo, tener un resfriado) o emocional (como tener problemas laborales o familiares).

Las lesiones bucales pueden generar dificultades en la alimentación, el mantenimiento de una buena higiene bucal y, en raras ocasiones, cicatrices en la boca. Una de las complicaciones más graves de esta enfermedad es la cicatrización en los ojos. Es por ello que esta enfermedad se conoce, a veces, como penfigoide cicatricial ("que forma cicatrices"). La formación de cicatrices se puede prevenir o retrasar si se detecta a tiempo. Como tal, le aconsejamos el seguimiento con regularidad por parte de un oftalmólogo. Afortunadamente, las cicatrices en la boca no tienen lugar muy a menudo y el MMP en los pacientes que lo tienen en la boca rara vez progresa a MMP de los ojos o la piel. Sin embargo, si siente dolor, ardor u otros síntomas relacionados con los ojos, la garganta, la nariz, la piel o el área genital, debe comunicarse con su especialista y médico de atención primaria de inmediato y no esperar a su próxima cita programada.