



Pénfigo Vulgar

¿Qué es el pénfigo vulgar?

El pénfigo vulgar (pemphigus vulgaris, PV) es una rara enfermedad autoinmune que genera ampollas que afectan a hombres y mujeres por igual, con la edad promedio de diagnóstico de 50 años de edad. Aunque cualquier persona puede desarrollar esta enfermedad, algunos grupos étnicos como los judíos Ashkenazi y los de ascendencia mediterránea son más propensos. La piel y las membranas mucosas (“húmedas”) de la boca, la nariz, la garganta, los oídos y las zonas genitales pueden verse afectadas. Las llagas bucales pueden ser el primer signo de la enfermedad con ampollas en la piel que se desarrollan después.

Los sitios más comunes afectados en la boca son las encías, el paladar, el interior de los labios, el interior de las mejillas y la parte inferior de la lengua. Por lo general, las lesiones de la piel y de la boca tienen el aspecto de áreas de color rojo y en carne viva que se asocian con el dolor y sangrado. Algunos pacientes pueden notar ampollas que se rompen y forman úlceras. A veces, los pacientes también notan que tienen hemorragias nasales o han desarrollado ronquera como resultado de la afectación de esos lugares.

¿Cuál es la causa del pénfigo vulgar?

El PV 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 PV NO es contagioso en naturaleza y no puede propagárselo a familiares o amigos.

¿Cómo sabemos que se trata de pénfigo vulgar?

El diagnóstico de PV 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. En algunos casos, también se puede pedir un análisis de sangre especial llamado inmunofluorescencia indirecta para ayudar a confirmar el diagnóstico.

¿Cómo tratamos el pénfigo vulgar?

El PV es una enfermedad autoinmune sistémica que no tiene 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. Incluso si solamente tiene la enfermedad bucal, es probable que necesite tratamiento con medicamentos sistémicos para controlar la enfermedad y evitar que avance.

Probablemente, recibirá tratamiento con esteroides tópicos de 3 a 4 veces al día durante un par de semanas. 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.



Pénfigo Vulgar

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 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

La mayoría de los pacientes con PV en última instancia requieren esteroides sistémicos (prednisona) u otros medicamentos tales como el micofenolato mofetilo, la azatioprina, la ciclosporina, la ciclofosfamida o el metotrexato para controlar la enfermedad. Algunos pacientes también requerirán terapia intravenosa con rituximab e inmunoglobulina intravenosa (Intravenous Immunoglobulin, IVIg). Este aspecto de su tratamiento lo coordina, por lo general, un dermatólogo, reumatólogo o internista 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™ y Kaopectate™ o Maalox™, y utilizarse como un enjuague calmante. Por lo general, la pasta de dientes para niños (Colgate™ o Crest Kids™), los productos de Biotene u otras pastas de dientes suaves con pocos aditivos son más fáciles de tolerar.

¿Cuáles pueden ser mis expectativas?

El PV es una enfermedad crónica que puede fluctuar en cuanto a su gravedad. Algunos días usted puede no tener llagas en absoluto y otros puede sentirse peor con más llagas. 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 llagas bucales pueden generar dificultades para comer y mantener una buena higiene bucal a causa del dolor. Una de las complicaciones más graves de esta enfermedad es la infección de la piel con ampollas; sin embargo, las lesiones orales tienen un riesgo muy bajo de infección. Si siente dolor, ardor u otros síntomas relacionados con la garganta, la nariz, la piel o el área genital, debe comunicarse con su médico especialista de inmediato y no esperar a su próxima cita programada.

