



Impulsa tu
trayectoria
médica

Manual de Dermatología Clínica: Diagnóstico y Tratamiento Tomo 2

Autores:

Johanna Patricia Garcia Gallardo

Angy Daniela Garzón Silva



**Manual de Dermatología Clínica: Diagnóstico y
Tratamiento Tomo 2**

**Manual de Dermatología Clínica: Diagnóstico y
Tratamiento Tomo 2**

Johanna Patricia Garcia Gallardo, Angy Daniela Garzón Silva

IMPORTANTE

La información contenida en este documento no tiene como objetivo sustituir el asesoramiento profesional en situaciones de crisis o emergencia. Para el diagnóstico y tratamiento de cualquier condición particular, se recomienda encarecidamente consultar a un especialista certificado. La interpretación y uso de la información proporcionada es responsabilidad del lector.

Los artículos recopilados en este documento son de exclusiva responsabilidad de sus respectivos autores. La entidad que publica este documento no se hace responsable de la veracidad ni de la exactitud de los contenidos presentados por terceros.

ISBN: 978-9942-660-90-9

DOI: <http://doi.org/10.56470/978-9942-660-90-9>

Una producción de Meditips. En colaboración con Privileg CIA LTDA

Agosto 2024

Quito, Ecuador

<https://www.meditips.org/>

Editado en Ecuador - Edited in Ecuador

Cualquier forma de reproducción, difusión, divulgación pública o modificación de esta obra solo puede llevarse a cabo con la autorización de sus propietarios, salvo las excepciones contempladas por la ley.



Índice:

Índice:	5
Prólogo	6
Epidermólisis Ampollosa Adquirida	7
Johanna Patricia Garcia Gallardo	7
Angy Daniela Garzón Silva	7

Prólogo

Esta obra representa el resultado del esfuerzo colaborativo de un distinguido grupo de profesionales de la medicina. Su objetivo es proporcionar a la comunidad científica de Ecuador y del mundo un compendio exhaustivo y sistematizado de las patologías más frecuentes en los servicios de atención primaria. Este tratado está diseñado para ser una referencia esencial que todo médico general debe dominar, facilitando así la mejora continua de la calidad de la atención sanitaria.

MSc. Daniela Montenegro

CEO – Coordinadora Académica Meditips

Epidermólisis Ampollosa Adquirida

Johanna Patricia Garcia Gallardo

Médica por la Universidad Central del Ecuador

Médica Ocupacional

Angy Daniela Garzón Silva

Médica por la Universidad Central del Ecuador

Médica

Introducción

La Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) es una entidad rara dentro del espectro de las enfermedades ampollosas autoinmunes, que afecta principalmente a adultos. A diferencia de las formas hereditarias de epidermólisis ampollosa, que se manifiestan desde el nacimiento o en la infancia temprana, la EAA suele presentarse en la tercera o cuarta década de la vida, aunque puede aparecer en cualquier momento en la edad adulta [1]. Esta enfermedad se caracteriza por la formación de ampollas subepidérmicas, que son inducidas por un mínimo trauma o fricción en áreas de la piel sujetas a estrés mecánico, como los codos, las rodillas y los dedos. Los pacientes con EAA a menudo presentan cicatrices atróficas, milias y pigmentación posinflamatoria, lo que contribuye a un impacto significativo en la calidad de vida [2].

El reconocimiento de la EAA como una entidad clínica distinta es relativamente reciente, y su diagnóstico puede ser complejo debido a la superposición de características con otras dermatosis ampollosas. Es crucial diferenciar

la EAA de enfermedades como el penfigoide ampolloso, la epidermólisis ampollosa hereditaria y otras condiciones autoinmunes que afectan la unión dermoepidérmica [3]. Esta distinción es importante no solo desde el punto de vista diagnóstico, sino también para guiar un tratamiento adecuado, ya que las opciones terapéuticas pueden variar significativamente entre estas enfermedades.

En términos epidemiológicos, la EAA es más frecuente en pacientes de origen europeo y es extremadamente rara en poblaciones asiáticas y africanas [4]. Aunque la EAA es una condición crónica, su curso puede ser variable, con algunos pacientes experimentan episodios recurrentes de actividad de la enfermedad a lo largo de los años, mientras que otros pueden lograr una remisión sostenida. Sin embargo, la remisión completa es infrecuente sin intervención terapéutica, lo que subraya la importancia de un manejo clínico adecuado.

La EAA no solo afecta la piel, sino que también puede involucrar mucosas, incluyendo la cavidad oral, el tracto gastrointestinal y los ojos, lo que agrega una capa

adicional de complejidad al manejo de la enfermedad. Las complicaciones oculares, como las cicatrices conjuntivales, pueden llevar a un deterioro visual significativo si no se manejan adecuadamente [5]. Por lo tanto, un enfoque multidisciplinario es a menudo necesario para abordar todos los aspectos de la enfermedad y mejorar los resultados a largo plazo para los pacientes.

Etiopatogenia



Figura 1. Epidermólisis Ampollosa Adquirida

Fuente. Gökçen, Çelik., Seda, Atay. Acquired Epidermolysis Bullosa and Linear Immunoglobulin A Bullous Dermatitis. (2017). doi: 10.5772/INTECHOPEN.71713

La patogenia de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) está íntimamente relacionada con la respuesta autoinmune dirigida contra el colágeno tipo VII, una proteína esencial que forma parte de las fibrillas de anclaje que conectan la lámina densa de la membrana basal con la dermis subyacente. Esta proteína es fundamental para mantener la cohesión entre la dermis y la epidermis, proporcionando estabilidad estructural a la piel [6]. En pacientes con EAA, los autoanticuerpos IgG se dirigen contra el colágeno tipo VII, desencadenando una cascada inflamatoria que resulta en la formación de ampollas subepidérmicas. Este proceso es mediado por el depósito de complejos inmunes en la unión dermoepidérmica, lo que provoca el reclutamiento de células inflamatorias y la subsecuente degradación de las estructuras de anclaje [7].

Los factores que precipitan la producción de estos autoanticuerpos no están completamente aclarados, pero se han propuesto varios mecanismos. Entre ellos, se ha sugerido la existencia de una predisposición genética que, junto con factores desencadenantes ambientales, como infecciones, trauma físico, o exposición a ciertos medicamentos, podría iniciar la respuesta autoinmune [8]. Además, se ha observado una asociación entre la EAA y otras enfermedades autoinmunes, como la tiroiditis de Hashimoto y la enfermedad inflamatoria intestinal, lo que apoya la teoría de una disfunción inmunológica sistémica en la patogenia de la enfermedad [9].

Existen dos variantes clínicas principales de la EAA, cada una de las cuales podría estar relacionada con diferentes patrones de reactividad autoinmune. La forma inflamatoria se asemeja clínicamente al penfigoide ampolloso y se caracteriza por la formación de ampollas en áreas de inflamación activa. Por otro lado, la forma mecanobullosa o no inflamatoria se presenta con ampollas que se desarrollan en piel aparentemente sana tras un trauma mínimo, y está más relacionada con la

fragilidad de las uniones dermoepidérmicas en ausencia de un proceso inflamatorio significativo [10]. Estos diferentes fenotipos pueden reflejar variaciones en la respuesta autoinmune o en la patogenia molecular subyacente.

Los avances en la comprensión de la biología molecular del colágeno tipo VII y la inmunopatología de la EAA han abierto nuevas vías para el desarrollo de tratamientos más específicos y menos tóxicos. Sin embargo, aún se necesitan más investigaciones para aclarar completamente los mecanismos subyacentes a la inducción de autoanticuerpos y el papel de factores ambientales en la patogenia de la EAA [1]. Esto es crucial para desarrollar terapias dirigidas que puedan ofrecer una remisión sostenida sin los efectos secundarios asociados con las terapias inmunosupresoras sistémicas.

Manifestaciones Clínicas

Las manifestaciones clínicas de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) son heterogéneas, lo que

puede dificultar su diagnóstico y manejo. Clínicamente, la EAA se presenta principalmente con la formación de ampollas subepidérmicas que aparecen en áreas sujetas a fricción o traumatismo, como los codos, rodillas, manos y pies. Estas ampollas suelen ser tensas, llenas de líquido claro y, tras romperse, dejan erosiones que curan lentamente con cicatrices atróficas y milias [2]. La piel circundante a menudo muestran signos de pigmentación posinflamatoria, lo que contribuye al impacto estético de la enfermedad.

Existen dos formas clínicas principales de EAA, la inflamatoria y la no inflamatoria o mecanobullosa. La forma inflamatoria es la más común y se caracteriza por la aparición de ampollas sobre un fondo eritematoso, con lesiones que pueden recordar al penfigoide ampolloso [3]. En cambio, la forma no inflamatoria presenta ampollas sobre piel aparentemente sana, y suele estar asociada con una mayor fragilidad de la piel, que responde con la formación de ampollas tras traumatismos mínimos. Esta variante se asocia frecuentemente con cicatrices atróficas más prominentes y un mayor desarrollo de milias en las áreas afectadas.

Además de las manifestaciones cutáneas, la EAA puede involucrar las mucosas, incluyendo la cavidad oral, el tracto gastrointestinal y los ojos. La afectación oral puede presentarse con erosiones dolorosas en la mucosa bucal, lo que dificulta la alimentación y la higiene oral [4]. Las erosiones esofágicas pueden llevar a estenosis, dispepsia y pérdida de peso, complicaciones que requieren intervención médica especializada. La afectación ocular, aunque menos común, puede ser devastadora, ya que las cicatrices conjuntivales pueden provocar queratoconjuntivitis sicca, simbléfaron y, en casos severos, ceguera [5].

El curso clínico de la EAA es crónico y a menudo recidivante, con períodos de exacerbación y remisión que pueden durar meses o años. Esta variabilidad en la presentación clínica y el curso de la enfermedad subraya la importancia de un diagnóstico temprano y un manejo individualizado que aborde no solo las manifestaciones cutáneas, sino también las posibles complicaciones sistémicas. La colaboración con otras especialidades, como la oftalmología y la gastroenterología, es

fundamental para un manejo integral de la EAA y para minimizar las secuelas a largo plazo de la enfermedad.

Diagnóstico

El diagnóstico de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) se basa en una combinación de evaluación clínica, hallazgos histopatológicos e inmunopatología. Clínicamente, la sospecha de EAA surge en pacientes adultos que presentan ampollas tensas subepidérmicas, cicatrices atróficas y milias, particularmente en áreas sometidas a traumatismos. Sin embargo, debido a la superposición clínica con otras dermatosis ampollosas, es esencial confirmar el diagnóstico mediante estudios adicionales [6]. Una biopsia de piel tomada de una ampolla reciente, preferiblemente en el borde de la lesión, es el primer paso en la evaluación diagnóstica. Histológicamente, la EAA muestra una ampolla subepidérmica sin acantólisis, con un infiltrado inflamatorio variable en la dermis papilar, dependiendo de la forma clínica de la enfermedad [7].

La inmunofluorescencia directa (IFD) de la piel perilesional es clave para el diagnóstico. La IFD muestra

depósitos lineales de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica, característicos de la EAA. En algunos casos, pueden observarse también depósitos de IgA o IgM, aunque estos no son patognomónicos de la enfermedad [8]. La inmunofluorescencia indirecta (IFI) realizada con suero del paciente y tejido normal de piel humana o de salmón puede detectar anticuerpos circulantes dirigidos contra el colágeno tipo VII. La inmunotransferencia (Western blot) y el ensayo ELISA son técnicas complementarias que permiten la identificación específica de los anticuerpos anti-colágeno VII, lo que confirma el diagnóstico de EAA [9].

Es crucial diferenciar la EAA de otras dermatosis ampollosas autoinmunes, como el penfigoide ampuloso y la dermatosis ampulosa por IgA lineal. El penfigoide ampuloso también presenta ampollas tensas subepidérmicas, pero los autoanticuerpos en este caso se dirigen contra la proteína BP180 y BP230, que son diferentes a los antígenos diana en la EAA [10]. La dermatosis ampulosa por IgA lineal puede mostrar depósitos lineales de IgA en la unión dermoepidérmica,

pero carece de los depósitos de IgG característicos de la EAA. El diagnóstico diferencial adecuado es fundamental, ya que las estrategias terapéuticas pueden variar considerablemente entre estas enfermedades.

Una vez establecido el diagnóstico de EAA, es importante evaluar la extensión de la enfermedad y la presencia de complicaciones, especialmente aquellas que afectan las mucosas. Un examen ocular completo debe realizarse en todos los pacientes con EAA para detectar signos tempranos de afectación conjuntival. La endoscopia esofágica puede estar indicada en pacientes con síntomas gastrointestinales para evaluar la presencia de erosiones o estenosis esofágicas. Un enfoque multidisciplinario que incluya dermatólogos, oftalmólogos y gastroenterólogos es esencial para el manejo integral del paciente con EAA [1].

Manejo y Tratamiento

El manejo de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) es complejo y debe ser personalizado según la severidad de la enfermedad, la extensión de las lesiones cutáneas y la afectación mucosa. El objetivo principal

del tratamiento es reducir la formación de nuevas ampollas, promover la cicatrización de las lesiones existentes y prevenir complicaciones a largo plazo. Los corticosteroides sistémicos son el pilar del tratamiento inicial, especialmente en la fase inflamatoria aguda de la enfermedad. Dosis moderadas de prednisona (0.5-1 mg/kg/día) suelen ser efectivas para controlar la actividad de la enfermedad, aunque su uso prolongado está limitado por los efectos secundarios asociados [2].

En casos donde los corticosteroides no son suficientes o cuando se requiere una reducción en la dosis para minimizar efectos secundarios, se utilizan agentes inmunosupresores como la azatioprina, el micofenolato mofetil o la ciclofosfamida. Estos medicamentos actúan inhibiendo la respuesta inmune, lo que reduce la producción de autoanticuerpos y, en consecuencia, la formación de ampollas [3]. La dapsona, un agente antiinflamatorio e inmunomodulador, ha mostrado eficacia en algunos pacientes con EAA, especialmente aquellos con una forma menos severa de la enfermedad. Sin embargo, la dapsona debe usarse con precaución

debido a su potencial para inducir efectos secundarios graves, como la anemia hemolítica, particularmente en pacientes con deficiencia de G6PD [4].

En pacientes refractarios al tratamiento convencional, los agentes biológicos como el rituximab han emergido como una opción terapéutica prometedora. El rituximab es un anticuerpo monoclonal que depleta los linfocitos B, las células responsables de la producción de autoanticuerpos. Varios estudios han demostrado la eficacia del rituximab en la EAA, con una buena respuesta en pacientes que no respondieron a otras terapias inmunosupresoras [5]. Además, se están investigando otros agentes biológicos, como los inhibidores de TNF- α y los moduladores del complemento, aunque aún no forman parte del tratamiento estándar.

El manejo de la EAA también incluye cuidados específicos de la piel para prevenir infecciones secundarias y promover la cicatrización. Se recomienda el uso de apósitos no adherentes y antibióticos tópicos en áreas de ampollas rotas o erosiones para prevenir la sobreinfección. La educación del paciente sobre cómo

evitar el trauma mecánico y proteger las áreas vulnerables es crucial para reducir la frecuencia de nuevas ampollas. En casos de complicaciones graves, como las estenosis esofágicas o las cicatrices conjuntivales, puede ser necesaria la intervención quirúrgica o terapias adicionales, como la dilatación esofágica o el uso de lágrimas artificiales y geles oftálmicos para prevenir el daño ocular [6].

Pronóstico

El pronóstico de la Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) es variable y depende de múltiples factores, incluyendo la extensión de la enfermedad, la respuesta al tratamiento y la presencia de complicaciones sistémicas. En general, la EAA es una enfermedad crónica con un curso fluctuante, caracterizado por períodos de remisión y exacerbaciones. Algunos pacientes pueden lograr una remisión completa o parcial con tratamiento, pero muchos experimentan recurrencias frecuentes que requieren ajustes terapéuticos continuos [7]. La remisión completa sin tratamiento es infrecuente, lo que subraya la importancia de un manejo a largo plazo.

Las cicatrices atróficas y las milias, que son características de la EAA, pueden tener un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes, especialmente cuando afectan áreas visibles como la cara y las manos. La disfunción estética y funcional resultante puede llevar a problemas psicológicos, incluyendo ansiedad y depresión, que deben ser abordados como parte del manejo integral de la enfermedad [8]. Además, las complicaciones sistémicas, como las estenosis esofágicas o las cicatrices oculares, pueden contribuir a una morbilidad significativa y, en algunos casos, pueden ser potencialmente mortales si no se tratan adecuadamente.

El pronóstico también está influenciado por la efectividad y tolerabilidad del tratamiento. Aunque los corticosteroides y los inmunosupresores son efectivos en la mayoría de los casos, su uso prolongado está asociado con efectos secundarios graves, como la osteoporosis, la hipertensión y el riesgo aumentado de infecciones. Por lo tanto, es fundamental monitorear a los pacientes de manera regular y ajustar el tratamiento según sea

necesario para minimizar estos riesgos [9]. La introducción de terapias biológicas ha mejorado el pronóstico para algunos pacientes, aunque su uso sigue siendo limitado y costoso, lo que puede restringir su accesibilidad.

Finalmente, el manejo de la EAA debe ser multidisciplinario, involucrando no solo a dermatólogos, sino también a oftalmólogos, gastroenterólogos, y psicólogos, para abordar las diversas complicaciones de la enfermedad. Un seguimiento a largo plazo es esencial para monitorizar la actividad de la enfermedad, ajustar el tratamiento y prevenir complicaciones. La educación del paciente y el apoyo psicológico son componentes clave para mejorar la adherencia al tratamiento y la calidad de vida general [10]. Aunque la EAA sigue siendo una enfermedad desafiante, los avances recientes en el tratamiento han mejorado significativamente las perspectivas para los pacientes afectados.

Conclusiones

La Epidermólisis Ampollosa Adquirida (EAA) es una enfermedad autoinmune crónica y debilitante que presenta desafíos significativos en el diagnóstico y manejo. Su patogenia, mediada por autoanticuerpos contra el colágeno tipo VII, conduce a una fragilidad de la piel y las mucosas, resultando en ampollas subepidérmicas, cicatrices atróficas y complicaciones potencialmente graves. La presentación clínica de la EAA es heterogénea, lo que requiere una evaluación diagnóstica exhaustiva que incluya estudios histopatológicos e inmunopatológicos para diferenciarla de otras dermatosis ampollosas [1].

El manejo de la EAA es complejo y debe ser individualizado, utilizando corticosteroides sistémicos, agentes inmunosupresores y, en casos refractarios, terapias biológicas como el rituximab. El tratamiento debe complementarse con cuidados específicos de la piel y el manejo de complicaciones, como la afectación ocular y esofágica, a través de un enfoque multidisciplinario. El pronóstico es variable, con muchos

pacientes experimentando un curso crónico y recurrente de la enfermedad, lo que subraya la importancia de un seguimiento a largo plazo y un manejo integral que incluya apoyo psicológico [2].

Los avances recientes en la comprensión de la patogenia de la EAA y el desarrollo de nuevas terapias ofrecen esperanza para mejorar el manejo de esta enfermedad. Sin embargo, sigue existiendo la necesidad de más investigaciones para desarrollar tratamientos más específicos y menos tóxicos, que puedan ofrecer una remisión sostenida sin los efectos secundarios asociados con las terapias inmunosupresoras sistémicas [3]. La EAA sigue siendo una enfermedad desafiante, pero con un manejo adecuado y un enfoque multidisciplinario, los pacientes pueden lograr una mejor calidad de vida y un control efectivo de la enfermedad.

En resumen, la EAA es una enfermedad compleja que requiere un enfoque diagnóstico y terapéutico cuidadoso. La combinación de tratamiento farmacológico, cuidados de la piel y manejo de complicaciones sistémicas, junto con el apoyo psicológico, es fundamental para mejorar

los resultados en los pacientes afectados. El futuro del manejo de la EAA dependerá del desarrollo continuo de nuevas terapias y de una mejor comprensión de la patogenia subyacente de la enfermedad [4].

Bibliografía

1. Gökçen, Çelik., Seda, Atay. Acquired Epidermolysis Bullosa and Linear Immunoglobulin A Bullous Dermatoses. (2017). doi: 10.5772/INTECHOPEN.71713
2. Costa, Martins, Je., Cidia, Vasconcellos., Dinato, Sl., Belliboni, N., Mirian, Nacagami, Sotto. Acquired epidermolysis bullosa (acquired dermolytic bullous dermatoses) (study of 2 patients). (1984).
3. David, T., Woodley., Robert, A., Briggaman., W, R, Gammon. Acquired epidermolysis bullosa. A bullous disease associated with autoimmunity to type VII (anchoring fibril) collagen.. *Dermatologic Clinics*, (1990). doi: 10.1016/S0733-8635(18)30458-3

4. Klemens, Rappersberger., Klaus, Konrad., Schenk, P., Tappeiner, G. [Acquired epidermolysis bullosa. A clinico-pathologic study].. *Hautarzt*, (1988).
5. Michelle, A., Pipitone., Diya, F., Mutasim. *Epidermolysis Bullosa Acquisita*. (2007). doi: 10.1016/B978-008055232-3.62938-1
6. Rishu, Gupta., David, T., Woodley., Mei, Chen. *Epidermolysis bullosa acquisita*. *Clinics in Dermatology*, (2011). doi: 10.1016/J.CLINDERMATOL.2011.03.011
7. M.C., Mateo-Pascual., M.P., Pérez-Unanua., Y., Muñoz-González., N., Alert, Flo. *Epidermolísis ampollosa adquirida relacionada con el estrés*. *Semergen - Medicina De Familia*, (2011). doi: 10.1016/J.SEMERG.2011.05.004
8. Jean, Philippe, Lacour., Philippe, Bernard., Gilles, Rostain., Elisabeth, Baechler-Sadoul., Anne, Pisani., Jean-Paul, Ortonne. *Childhood acquired epidermolysis bullosa*.. *Pediatric Dermatology*, (1995). doi: 10.1111/J.1525-1470.1995.TB00117.X
9. Gabriela, Cobos., Euphemia, W., Mu., Jeffrey, M., Cohen., Jenna, Beasley., Nooshin, Brinster., Alisa,

- N., Femia. Epidermolysis bullosa acquisita..
Dermatology Online Journal, (2017). doi:
10.5070/D32312037672
10. Denise, Miyamoto., J., Gordilho., Claudia, Giuli,
Santi., Adriana, Maria, Porro. Epidermolysis bullosa
acquisita. Anais Brasileiros De Dermatologia,
(2022). doi: 10.1016/j.abd.2021.09.010



Impulsa tu
trayectoria
médica

