

Pénfigo vulgar

Versión para pacientes

¿Qué es el pénfigo vulgar?

El pénfigo vulgar es una **enfermedad autoinmune rara** en la que las defensas del cuerpo atacan por error la piel y las mucosas (sobre todo la boca). Esto provoca la aparición de **ampollas muy frágiles** que se rompen con facilidad y dejan zonas de piel “en carne viva” (erosiones) que duelen y pueden infectarse.

No es contagioso: **no se pega** por contacto, besos, ni al compartir utensilios.

¿Por qué aparece?

En condiciones normales, unas proteínas llamadas **desmogleínas** ayudan a que las células de la piel se mantengan unidas.

En el pénfigo vulgar, el sistema inmunitario produce **anticuerpos** contra estas proteínas y rompe esa unión:

- La piel y las mucosas se “despegan por dentro” → se forman ampollas que se rompen fácilmente.

No se conoce una causa única. En algunas personas hay **predisposición genética** y, sobre ella, ciertos factores (medicamentos, infecciones, estrés, radiación) pueden actuar como desencadenantes.

¿Qué síntomas produce?

Lo más frecuente es que la enfermedad empiece con:

- **Llagas muy dolorosas en la boca** (mejillas, encías, paladar, lengua) que tardan en curar.
- Dificultad para comer, beber y cepillarse los dientes por el dolor.

Más adelante pueden aparecer:

- **Ampollas flácidas** (“ampollas blandas”) en la piel, que se rompen y dejan heridas abiertas.
- Erosiones en otras mucosas: garganta (duele tragar), nariz, zona genital o anal.
- Pérdida de peso por dificultad para alimentarse y malestar general.

Si las lesiones son extensas, pueden producir:

- Deshidratación, pérdida de proteínas, riesgo de infecciones y sepsis.
-

¿Cómo se hace el diagnóstico?

El diagnóstico se basa en varios pasos:

1. Exploración clínica:

2. El médico revisa la piel y las mucosas, y busca signos como ampollas flácidas y llagas orales.

3. Biopsia de piel o mucosa:

4. Se toma un pequeño fragmento de piel o mucosa, normalmente bajo anestesia local.

5. En el microscopio se ve una ampolla característica “por dentro de la piel”.

6. Estudio de inmunofluorescencia y análisis de sangre:

7. Una biopsia especial permite ver si los anticuerpos están depositados entre las células de la piel.

8. En sangre se pueden medir anticuerpos contra las proteínas desmogleína 1 y 3.

9. Estas pruebas ayudan a confirmar el diagnóstico y a seguir la evolución.

¿En qué consiste el tratamiento?

Sin tratamiento, el pénfigo vulgar puede ser una enfermedad muy grave. Hoy en día, con un manejo adecuado, **la mayoría de las personas pueden controlar la enfermedad.**

Los objetivos del tratamiento son:

- Frenar la aparición de nuevas ampollas.
- Curar las lesiones ya existentes.
- Reducir al máximo los efectos secundarios de los medicamentos.

Los tratamientos más habituales son:

1. Corticoides sistémicos (por boca o intravenosos):

2. Ayudan a frenar la inflamación y la producción de anticuerpos.

3. Se usan dosis altas al inicio y luego se van reduciendo poco a poco.

4. Medicamentos inmunosupresores:

5. Azatioprina, micofenolato, metotrexato, ciclofosfamida, entre otros.

6. Se usan para **ahorrar corticoides** y mantener la enfermedad bajo control.

7. Terapias biológicas (por ejemplo, rituximab):

8. Son anticuerpos dirigidos contra las células que producen los anticuerpos dañinos.

9. En muchos casos se usan hoy como uno de los **tratamientos de primera elección** en formas moderadas o graves.

10. Otros tratamientos de apoyo:

11. Inmunoglobulina intravenosa, plasmaféresis (filtrar anticuerpos de la sangre) en casos muy severos o resistentes.

¿Qué cuidados generales son importantes?

- **Cuidado de la piel y las heridas:**

- Mantener las erosiones limpias, usar cremas y apósitos indicados por el equipo médico.
- Evitar ropa ajustada o materiales que rocen demasiado.

- **Cuidado de la boca:**

- Cepillos de dientes suaves, enjuagues sin alcohol.
- A veces se usan anestésicos locales antes de comer.

- **Alimentación:**

- Preferir comidas blandas, templadas y no irritantes (evitar cítricos, picantes, alcohol).
- Comentar con el equipo si hay pérdida de peso o problemas serios para comer.

- **Prevención de efectos secundarios de los medicamentos:**

- Controles periódicos de sangre (defensas, hígado, riñón).
- Protección del estómago y de los huesos si toma corticoides.
- Vacunas recomendadas (siempre consultando antes, sobre todo si recibe inmunosupresores).

- **Prevención de infecciones:**

- Consultar rápidamente si aparece fiebre, escalofríos o empeoramiento brusco del estado general.
- Cuidar la higiene de la piel y la boca.

¿Hay algo que deba vigilar especialmente? (alertas)

Debe contactar con su médico o acudir a urgencias si presenta:

- Fiebre alta, sensación de gravedad o escalofríos.
- Heridas muy extensas, supuración intensa o mal olor en las lesiones.
- Dificultad importante para tragar o respirar.
- Empeoramiento brusco de las lesiones a pesar del tratamiento.
- Sangrados, hematomas fáciles, debilidad extrema o falta de aire (pueden indicar efectos secundarios de la medicación).

¿Se cura el pénfigo vulgar?

- El pénfigo vulgar es una enfermedad **crónica**, pero con los tratamientos actuales muchas personas consiguen **remisiones prolongadas** (periodos sin lesiones) e incluso suspensión de la medicación bajo control médico.
- El objetivo del equipo de salud es **controlar la enfermedad con la menor cantidad de medicación posible** y vigilar los efectos secundarios.