

CASOS CLÍNICOS

# Penfigoide gestacional

## Pemphigoid gestationis

María Albán<sup>1</sup>, Sabrina Meik<sup>2</sup>, María Inés Hernández<sup>2</sup>, Yanina Berberian<sup>3</sup> y Vicenta Neglia<sup>4</sup>

### RESUMEN

El penfigoide gestacional es una enfermedad ampollar autoinmune poco frecuente. Se presenta en el segundo y tercer trimestre del embarazo, y durante el puerperio. Puede estar asociada a riesgo fetal por fallo placentario. Clínicamente cursa con una erupción polimorfa, pruriginosa, que inicia en la región periumbilical con posterior formación de ampollas tensas y de extensión variable. El diagnóstico se basa en

la clínica, la histopatología y la inmunofluorescencia directa de la piel sana perilesional. Se presenta el caso de una paciente de 37 años que desarrolló penfigoide gestacional en el tercer trimestre de embarazo.

**Palabras clave:** penfigoide gestacional, herpes gestacional, erupción y embarazo.

Dermatol. Argent. 2025; 31(1): 37-39

### ABSTRACT

*Pemphigoid gestationis is a rare autoimmune blistering disease. It occurs in the second or third trimester and during the puerperium. It may be associated with fetal risk due to placental failure. Clinically it presents with a polymorphous and pruritic rash that starts in the periumbilical region with subsequent formation of tense blisters and variable extension. Diagnosis is based on clinical findings, histopathology and*

*direct immunofluorescence of healthy perilesional skin. We present the case of a 37-year-old female patient who developed pemphigoid gestationis in the third trimester of pregnancy.*

**Key words:** pemphigoid gestationis, herpes gestationis, rash and pregnancy.

Dermatol. Argent. 2025; 31(1): 37-39

<sup>1</sup> Médica Cursista, Carrera de Especialistas en Dermatología, UBA

<sup>2</sup> Médicas de Planta

<sup>3</sup> Médica, Jefa de Residentes

<sup>4</sup> Jefa de la Unidad de Dermatología  
Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: María Albán

E-mail: malbpab2501@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 24/5/2024

Fecha de trabajo aceptado: 15/10/2024

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 37 años, múltipara cursando su sexta gesta, con antecedentes de sobrepeso, diabetes gestacional y eritema polimorfo (EP) en el quinto embarazo (estudio histopatológico con inmunofluorescencia directa [IFD] negativa y correlación clínico patológica con EP). En la semana 28 de gestación consultó en otra institución por lesiones pruriginosas en el abdomen, los miembros superiores e inferiores de un mes de evolución, donde le indicaron tratamiento con difenhidramina 25 mg y betametasona 0,6 mg sin mejoría.

Al examen físico presentaba placas eritematoedematosas de límites definidos con fina escama en la superficie, en las cuales confluían vesículas, pústulas y pápulas eritematosas con costras. Las lesiones se lo-

calizaban en la región periumbilical, el abdomen, los brazos, la cara anterior y posterior de los muslos, con ampolla tensa en la cara anterior del muslo izquierdo (Fotos 1 y 2). La cara y las mucosas estaban respetadas.

Se realizó biopsia de piel que evidenció epidermis con acantosis psoriasiforme, sectores de espongiosis con formación de una gran vesícula espongiótica con abundantes eosinófilos y neutrófilos en su interior. Área de despegamiento subepidérmico, con conservación de papilas dérmicas. En la dermis superficial, infiltrado linfocitario con eosinófilos a nivel perivascular superficial, profundo e intersticial (Foto 3). El estudio de IFD evidenció depósito de C3 lineal en la unión dermoepidérmica. Fibrinógeno, IgA, IgM e IgG, negativos (Foto 4).

Con diagnóstico de penfigoide gestacional se inició tratamiento con meprednisona 40 mg/día asociado a clobetasol crema y cetirizina 10 mg/día. Por escasa respuesta, se decidió su internación en sala de clínica médica para realizar pulsos de metilprednisolona (250 mg/día por 3 días) y seguimiento conjunto con el Servicio de Obstetricia.

La paciente evolucionó con mejoría clínica de las

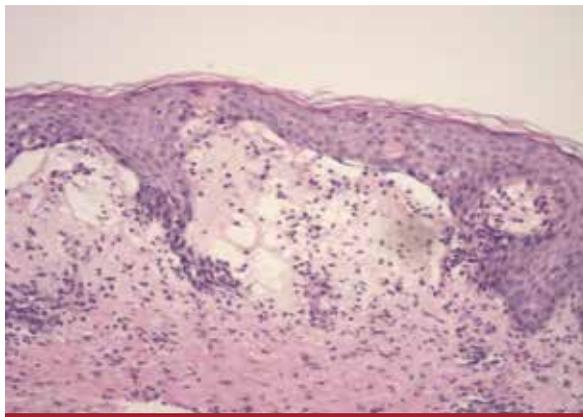
lesiones y resolución posterior, sin embargo, desarrolló diabetes gestacional. Fue evaluada por Endocrinología y se le indicó tratamiento con insulina NPH y correcciones con insulina rápida. A la semana 32 fue internada en otra institución por mal control glucémico y, debido a bradicardia fetal, se le realizó cesárea de urgencia y nació un bebé prematuro con un peso de 2600 g y buen estado general.



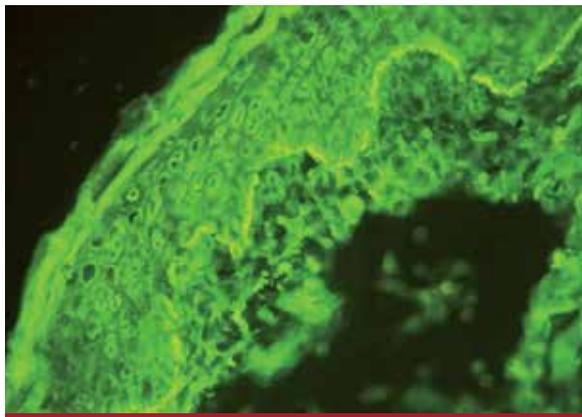
**FOTO 1:** Placas eritematoedematosas de límites definidos, algunas confluentes en la región periumbilical, el abdomen, los brazos y la raíz de los muslos.



**FOTO 2:** Ampolla tensa de contenido seroso sobre placa eritematosa con fina escama en la cara anterior del muslo izquierdo.



**FOTO 3:** Despegamiento subepidérmico, infiltrado linfocitario perivascular superficial (HyE, 10X).



**FOTO 4:** Inmunofluorescencia directa: depósito lineal de C3 en la unión dermoepidérmica.

## COMENTARIOS

El penfigoide gestacional (PG) es una patología ampollar con componente autoinmune poco frecuente, con una incidencia estimada de 1 en 50000 a 60000 embarazos. Afecta principalmente a multíparas en el segundo/tercer trimestre de embarazo o en el puerperio<sup>1-4</sup>.

La respuesta inmune está determinada por autoanticuerpos dirigidos contra distintos componentes proteicos hemidesmosómicos del BP180 en la unión dermoepidérmica. Se estima que la primera reacción inmune ocurre a nivel placentario con expresión anormal de antígenos de clase II del complejo mayor de

histocompatibilidad (HLA), específicamente los haplotipos HLA-DR3 y HLA-DR4. Además, se ha planteado el rol de las hormonas sexuales y su fluctuación en el desarrollo de brotes en los siguientes embarazos, durante el ciclo menstrual o cuando se emplean anticonceptivos orales con progestágenos<sup>1-3</sup>.

Clínicamente se caracteriza por purito intenso que evoluciona con lesiones polimórficas como pápulas, placas urticarianas, vesículas y ampollas tensas sobre una base eritematosa. La localización característica es la región periumbilical con extensión posterior al resto del abdomen, el tronco y las extremidades. Las muco-

sas y el rostro suelen estar respetados<sup>2-8</sup>. Sin embargo, se han descrito casos esporádicos de PG con lesiones en diana tipo eritema exudativo multiforme con afectación de palmas, plantas y lesiones erosivas con compromiso de la mucosa oral<sup>6</sup>.

En un estudio de Hallaji *et al.* se observó que de 23 pacientes con PG, 12 (52,1%) desarrollaron síntomas en el tercer trimestre de gestación. Además, 15 pacientes (65,2%) con PG iniciaron con afectación en la zona periumbilical y diseminación posterior al abdomen, los muslos, los brazos, las palmas y las plantas de los pies, sin compromiso de las mucosas ni del cuero cabelludo, similar con la presentación clínica de nuestro caso<sup>4</sup>.

La histopatología puede variar desde el edema dérmico con infiltrado linfocitario, eosinófilo y la presencia de histiocitos y ampollas subepidérmicas las cuales resultan no ser específicos. El método ideal para el diagnóstico es la IFD que muestra depósito lineal de C3 (100% de los casos) e IgG (50-70% de los casos) en la zona de la membrana basal<sup>4</sup>. Otros métodos utilizados son la inmunofluorescencia indirecta (IFI), ELISA (que revela IgG contra el dominio NC16A del BP180) y la inmunohistoquímica C4d específica para PG (la cual se considera experimental)<sup>1-6</sup>.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se deben descartar otras dermatosis del embarazo, principalmente la erupción polimorfa del embarazo (EPE), con la cual comparte características clínicas similares, sin embargo, esta última suele respetar la zona umbilical<sup>1-4</sup>. Cabe resaltar la importancia de la IFD (negativa en EPE) y el uso de la inmunohistoquímica C4d como estudio diagnóstico más nuevo y específico para el PG.

El tratamiento varía de acuerdo con la severidad de la enfermedad. En los casos leves se puede iniciar con corticoides tópicos de alta potencia en combinación con antihistamínicos; en los casos de moderados a severos y/o inadecuada respuesta se recomiendan corticoides sistémicos (prednisona 0,5 mg/kg/día), con o sin corticoides tópicos y/o antihistamínicos, como se planteó en nuestro caso. Ante la falta de mejoría, se puede incrementar la dosis hasta 1 mg/kg/día<sup>2</sup>. Se deben considerar los ahorradores de corticoides ante la falla terapéutica y acorde al perfil de seguridad durante el embarazo y la lactancia. Se ha propuesto como segunda línea, la terapia con inmunoglobulina intravenosa ante refractariedad y/o contraindicación para el uso de corticoterapia. Otras alternativas son la dapsona y la azatioprina. Como terapias biológicas de tercera línea se describe el uso de omalizumab, dupilumab y rituximab<sup>5,7</sup>.

Existe una fuerte asociación con las complicaciones obstétricas y neonatales como preeclampsia, trabajo de parto pretérmino, restricción del crecimiento intrauterino y bajo peso al nacer. El penfigoide neonatal se ha descrito hasta en un 10% de los casos, causado por la transferencia pasiva de anticuerpos maternos tipo IgG al feto. Suele autolimitarse con el descenso de los mismos<sup>8</sup>. En el caso descrito se determinó la necesidad de una cesárea de urgencia debido al sufrimiento fetal, sin embargo, el pronóstico neonatal fue favorable.

El interés de esta publicación consiste en destacar la presentación infrecuente de esta entidad, y resaltar la importancia de la detección precoz, así como el manejo multidisciplinario para instaurar un tratamiento temprano y prevenir complicaciones maternas y fetales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sävervall C, Sand FL, Thomsen SF. Pemphigoid gestationis current perspectives. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2017;10:441-449.
2. Genovese G, Deslino F, Cerri A, Moltrasio C, *et al.* A systematic review of treatment options and clinical outcomes in pemphigoid gestationis. *Front Med.* 2020;7:604945.
3. Sadik C, Lima A, Zillikens D. Pemphigoid gestationis: toward a better understanding of the etiopathogenesis. *Clin Dermatol.* 2016;34:378-382.
4. Hallaji Z, Mortazavi H, Ashtari S, Nikoo A, *et al.* Pemphigoid gestationis: clinical and histologic features of twenty-three patients. *Int J Womens Dermatol.* 2016;3:86-89.
5. Yang A, Uslenhake E, Murell D. Pemphigoid gestationis and intravenous immunoglobulin therapy. *Int J Womens Dermatol.* 2018;4:166-169.
6. Lobato-Berezo A, Fernández M, Moreno J, Pujol R. Penfigoide gestacional simulando un eritema multiforme con afectación mucosa. *Actas Dermo-Sifilog.* 2019;110:696-697.
7. Sood S, Yeung J, Mufti A. Biologic therapy for refractory pemphigoid gestationis: an evidence-based systematic review. *JAAD Int.* 2023;13:134-136.
8. Al-Saif F, Elisa A, Al-Homidy A, Al-Ageel A, *et al.* Retrospective analysis of pemphigoid gestationis in 32 Saudi patients clinic pathological features and a literature review. *J Reprod Immunol.* 2016;116:42-45.