

Enfermedades ampollosas (EA)

C. Berges, A. San Miguel.
Diplomadas en Enfermería.
Servicio de Dermatología.
Hospital Clínic de Barcelona.

1. Enfermedades ampollosas
2. Manifestaciones clínicas de las enfermedades ampollosas o autoinmunes
3. Diagnóstico enfermedades ampollosas
4. Clasificación de las enfermedades ampollosas autoinmunes
5. Enfermedades ampollosas intraepidérmicas
6. Enfermedades ampollosas subepidérmicas
7. Tratamiento sistémico en enfermedades ampollosas
8. Eritema polimorfo y su clínica
9. Clasificación del eritema polimorfo
10. Etiología de Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET)
11. Tratamiento NET
12. Cuidados de enfermería en paciente hospitalizado con EA en fase aguda (NET)
13. Valoración y actuación de enfermería para prevenir complicaciones

8

Enfermedades ampollosas (EA)

Enfermedades ampollosas

Una ampolla se define como una lesión primaria llena de líquido y de un tamaño de 0.5 a 1 cm. o más. Si es de menor tamaño se denomina vesícula. Son lesiones epidérmicas o dérmicas que se rompen con más o menos facilidad liberando líquido sobre la piel y formando una costra delgada. Pueden aparecer en piel y mucosas, a nivel local o generalizado y pudiendo ser producidas por diferentes causas. Enumeraremos a continuación las más frecuentes:

- Físicas: Quemaduras físicas (calor, electricidad)
Quemaduras químicas
Electricidad
- Autoinmunes: Intraepidérmicas
Subepidérmicas
- Infecciones: Víricas: herpes
Bacterianas: estafilococos
- Agentes externos: Fármacos (toxicodermia)
Picaduras de insectos
- Hereditarias: Epidermolisis ampollosa
- Isquémicas: Vasculitis
- Metabólicas: Porfiria

Las enfermedades ampollosas que detallaremos a continuación son las de etiología autoinmunes y el eritema polimorfo, debido a que son las que requieren hospitalización.

Manifestaciones clínicas de las enfermedades ampollosas o autoinmunes

Localmente, una ampolla sigue su ciclo evolutivo, el contenido inicialmente es claro, se vuelve turbio y purulento por sobreinfección, el techo de la ampolla se necrosa formando una costra y dicha costra puede dejar una cicatriz.

La formación de la ampolla provoca:

- a. Dolor e incomodidad (prurito).
- b. Pérdida de líquido plasmático.
- c. Riesgo de sobreinfección.

Dependiendo de la localización (manos o pies) puede provocar impotencia funcional. En mucosa oral provoca intenso dolor que dificulta la ingesta. Si hay muchas ampollas y las pérdidas de líquido son abundantes pueden provocar una hipoproteïnemia. Si se sobreinfectan hay riesgo de sepsis.

Morfológicamente diferenciaremos las enfermedades ampollosas intraepidérmicas y subepidérmicas.

En las intraepidérmicas se forman ampollas en la epidermis. El sistema inmunológico crea anticuerpos contra proteínas específicas de la piel y mucosas. Estos anticuerpos producen una reacción que lleva a una separación de las células epidérmicas (acantolisis). Las ampollas son flácidas, de corta duración y presentan con frecuencia erosiones y costras. El signo de Nikolsky es positivo (al realizar una pequeña fricción sobre la piel, ésta se desprende).

En las ampollosas subepidérmicas las ampollas son tensas, de contenido seroso y suelen durar más de veinticuatro horas. El signo de Nikolsky es negativo.

El prurito suele ser frecuente en las enfermedades ampollosas especialmente en el herpes gestacional. La distribución de las lesiones es característica de cada una de las enfermedades. En el pénfigo vulgar suele iniciarse en la boca, la dermatitis herpetiforme tiene una distribución simétrica afectando principalmente a extremidades. El penfigoide ampolloso suele afectar a pliegues.

Las enfermedades ampollosas autoinmunes pueden presentarse en cualquier edad, sin embargo, cada una de ellas suele manifestarse con mayor frecuencia en determinadas edades. El caso, por ejemplo, de la dermatitis herpetiforme y el herpes gestacional afecta mayormente a adultos jóvenes y el penfigoide a personas mayores de 60 años.

Las enfermedades ampollosas pueden tener asociaciones claras como son la dermatitis herpetiforme con la enfermedad celíaca, el penfigoide gestacional con el embarazo o posparto, la epidermolisis ampollosa adquirida con enfermedad inflamatoria intestinal y el pénfigo paraneoplásico con neoplasias de origen hematológico.

Diagnóstico enfermedades ampollosas

Histología

La realización de biopsias cutáneas es imprescindible para el estudio de las enfermedades ampollosas.

Las biopsias deben realizarse en ampollas de reciente aparición de menos de 24-48 horas.

Inmunofluorescencia

Puede ser directa (IFD) e indirecta (IFI):

- IFD: consiste en la toma de muestra de piel perilesional para demostrar el depósito de inmunoglobulinas.
- IFI: consiste en la extracción de sangre de vena periférica para la determinación de anticuerpos circulantes, generalmente de tipo IgG.

Citología

Consiste en el rascado con bisturí de la base del suelo de una ampolla nueva, se deposita en un portaobjetos y se fija.

Microbiología

Extracción por aspiración del líquido de una ampolla reciente para estudio bacteriológico.

Todas estas pruebas se realizan con la máxima asepsia y son las que nos facilitarán el diagnóstico diferencial.

Clasificación de las enfermedades ampollosas autoinmunes

- Intraepidérmicas:
 - Pénfigo vulgar
 - Pénfigo foliáceo
 - Pénfigo paraneoplásico
 - Pénfigo herpetiforme
 - Pénfigo IGA
- Subepidérmicas:
 - Penfigoide ampolloso
 - Penfigoide mucosas
 - Herpes gestationis
 - Dermatitis herpetiforme
 - Epidermolisis ampollosa adquirida

Enfermedades ampollosas intraepidérmicas

Pénfigo vulgar

Enfermedad ampollosa autoinmune que se caracteriza por la presencia de ampollas flácidas que se rompen fácilmente dejando áreas erosivas. Las ampollas pueden ocupar



Figura 1. Pénfigo vulgar.

grandes extensiones de piel. La enfermedad suele estar localizada en la mucosa oral donde se presentan lesiones erosivas y muy dolorosas, a veces es la única manifestación. Otras localizaciones pueden ser en tronco u otras áreas de la piel, en cuero cabelludo y uñas. El signo de Nikolsky es positivo. Se puede observar a cualquier edad aunque es más frecuente en la cuarta o quinta década de la vida.

Una segunda manifestación de esta enfermedad intradérmica, es el pénfigo vegetante, manifestándose como una forma de pénfigo vulgar menos grave.

Pénfigo foliaceo

Es una forma de pénfigo menos grave y menos frecuente que el pénfigo vulgar. Las ampollas son más superficiales y se rompen con facilidad. El paciente presenta lesiones costrosas poco profundas. No hay lesiones mucosas.

Pénfigo paraneoplásico

En el pénfigo paraneoplásico las lesiones se inician en forma de pápulas escamosas con prurito y después se desarrollan ampollas flácidas superficiales que se rompen fácilmente. La afectación de las mucosas es constante. La aparición de erosiones y lesiones ulceradas en boca, lengua y labios suele ser signo de este tipo de pénfigo.

El pénfigo paraneoplásico se ha asociado con neoplasia interna. En dos tercios de los casos se desarrolla en enfermos con neoplasia conocida y en un tercio aparece tras la erupción cutánea. Los tumores que se han asociado con más frecuencia han sido los de origen hematopoyético; entre los más comunes podemos nombrar el linfoma no Hodking, leucemias y sarcomas.

Pénfigo herpetiforme

Este tipo de pénfigo se caracteriza por la presencia de prurito y desarrollo de placas cutáneas eritematosas, con vesículas que con frecuencia siguen distribución herpetiforme.

Pénfigo IgA

Se desarrollan lesiones vesículo-pustulosas que con frecuencia afectan axilas e ingles. La afectación de mucosas es poco frecuente.

Enfermedades ampollosas subepidérmicas

Penfigoide ampolloso

Es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente, de causa desconocida y de curso crónico. Afecta sobre todo a personas mayores de 60 años. Las ampollas son grandes y tensas; después de romperse cicatrizan fácilmente. Suele acompañarse de prurito. Las lesiones pueden distribuirse de un modo generalizado aunque las zonas más frecuentes son la parte inferior del abdomen, las ingles y las regiones flexoras de las extremidades. La afectación de mucosas no es habitual y, cuando la hay, es leve y nunca es la primera manifestación de la enfermedad. Evoluciona con brotes y el signo de Nikolsky es negativo.

Penfigoide mucosas

Enfermedad crónica que produce ampollas y erosiones en la mucosa con tendencia a la curación dejando cicatriz. La afectación puede ser de una o varias mucosas. La mucosa conjuntival y la oral son las más frecuentes. En la conjuntival



Figura 2. Penfigoide ampollosa.



Figura 3. Pénfigo vulgar. Lesiones mucosas.

comienza como una conjuntivitis y en la oral con lesiones erosivas extensas que pueden afectar a las encías dando imagen de gingivitis. Puede existir afectación genital y nasofaríngea.

Herpes gestacional

Enfermedad que aparece en el embarazo o inmediatamente después del parto. Se presenta en cualquier embarazo, se inicia generalmente en el segundo y tercer trimestre o en el posparto pudiendo recidivar en embarazos posteriores. Se presentan placas eritematosas, ampollas tensas e intenso prurito. La afectación de mucosas es muy rara. Las lesiones se inician en la región umbilical y se extienden al tronco anterior y posterior, extremidades, palmas y plantas. Puede haber una fase prodrómica con malestar, náuseas y prurito intenso. Un 10% de los recién nacidos pueden presentar una leve erupción cutánea que cura espontáneamente en días o semanas.



Figura 4. Herpes gestacional.

Dermatitis herpetiforme

Enfermedad autoinmune que se caracteriza por la presencia de vesículas y pápulas similares a la urticaria y manifiestan mucho prurito. Las lesiones se concentran principalmente en codos, rodillas, nalgas y parte inferior de la espalda. También, aunque con menor frecuencia, pueden aparecer en cara y cuello.

En los pacientes con dermatitis herpetiforme, el gluten del trigo así como otros cereales activan el sistema inmune que produce la erupción y el prurito. La mayoría de los pacientes tiene asociada una atrofia de la mucosa del duodeno y del yeyuno similar a la enfermedad celiaca pero raramente presentan sintomatología digestiva. La enfermedad mejora con dieta exenta de gluten. Aparece con más frecuencia en los jóvenes.

Epidermolisis ampollosa adquirida

Enfermedad poco frecuente y de causa desconocida con afectación de piel y mucosas. Los signos más característicos son: fragilidad de la piel, lesiones ampollosas que aparecen tras un traumatismo y curan dejando cicatriz con formación de quistes de milium.



Suele afectar a personas de mediana y avanzada edad. Los lugares principales afectados son los brazos y las piernas.

Tratamiento sistémico en enfermedades ampollosas

Corticoides

Dependiendo del tipo y la gravedad pueden ser administrados por:

- Vía oral (a dosis de 1mg/Kg).
- Vía intravenosa.
- Vía tópica (en casos leves directamente en la lesión).

Inmunosupresores

Pueden ser administrados conjuntamente con los corticoides. Los más usados son:

- Azatioprina.
- Micofenolato.
- Metotrexato.
- Ciclofosfamida (puede ser administrada vía oral e intravenosa).
- Rituximab.

Inmunoglobulinas

Perfusiones endovenosas de inmunoglobulinas humanas intravenosas obtenidas de sangre humana.

Otros tratamientos

- Sulfona por vía oral diaria.
- Sales de oro por vía intramuscular semanal.

Además de los medicamentos sistémicos, se puede realizar también una plasmátesis (el plasma que contiene anticuerpos se extrae de la sangre y se reemplaza con líquidos intravenosos o con plasma donado) para reducir la cantidad de anticuerpos en torrente sanguíneo.

Eritema polimorfo y su clínica

El eritema polimorfo es una reacción inflamatoria con manifestaciones cutáneas y mucosas donde podemos encontrar diferentes tipos de lesiones en la piel y/o mucosas: eritematosas, urticariformes, ampollas de distintos tamaños, erosiones y en algunos casos ampollas de contenido hemorrágico.

Se puede presentar en forma de erupción cutánea formada por manchas rojas, máculas eritematosas de crecimiento centrífugo que aumentan con rapidez pudiendo formar posteriormente lesiones ampollas que contienen líquido amarillento y/o hemorrágico. Lesiones en diana. Comienza de forma brusca y es más frecuente en individuos jóvenes.

Puede existir prurito o quemazón. En muchos casos hay afectación de mucosas que originan erosiones y dificultan el habla, la masticación y la deglución. Es frecuente que exista afectación ocular. También pueden verse afectadas la faringe, la laringe, el esófago y los genitales.

La repercusión general es importante y puede cursar con fiebre elevada, fatiga intensa, postración, artralgias y dolores musculares.

Clasificación del eritema polimorfo

Según la afectación cutánea y el grado de las lesiones se divide en:

- Eritema polimorfo menor.
- Eritema polimorfo mayor:
 - Síndrome de Stevens-Johnson.
 - Nécrólisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome de Lytle.

Eritema polimorfo menor

Es una forma benigna y exclusivamente cutánea. Se inicia con una erupción en la piel inicialmente micropapulosa en dorso de manos y pies, después en extremidades, con escasa participación de cabeza y cuello. El cuadro cursa con máculo-pápulas eritematosas de 1 a 2 cm de diámetro a veces con ampollas y aspecto en diana. Al cabo de unas semanas la enfermedad desaparece dejando como secuela una leve descamación y sin repercusión general.

Eritema polimorfo mayor

Síndrome de Stevens-Johnson

Es una enfermedad muy grave. El cuadro cutáneo es variable y comienza bruscamente, aunque pueden haber síntomas prodrómicos (fiebre, artralgias, etc.) antes de que aparezca la erupción. Las lesiones cutáneas varían mucho en extensión. Se pueden presentar en forma de eritema, ampollas e incluso pústulas. Hay lesiones erosivas en las mucosas bucofaríngea, labial (donde se forman costras hemorrágicas características de esta patología) y urogenital, etc. En la boca flictenas desde los labios y encías hasta las amígdalas con disfagia. Existe afectación ocular que en ocasiones puede ocasionar iritis y complicaciones como conjuntivitis severa con úlceras corneales que pueden dejar secuelas (cicatrices en córnea y hasta ceguera).

Necrólisis epidérmica tóxica (NET)

Es el eritema polimorfo más grave con gran afectación del estado general (fiebre, anorexia, artralgia, postración, etc.) De inicio brusco con rojez cutánea difusa y/o placas eritematosas donde rápidamente se forman ampollas que se rompen fácilmente. La epidermis se despegando dejando zonas desnudas extensas y la dermis queda al descubierto en amplias zonas pudiendo producir hemorragias. El signo de Nikolsky es positivo y puede desprenderse la epidermis necrótica en especial en los puntos de presión. También puede haber afectación de mucosas. En esta patología la situación puede llegar a ser semejante a las quemaduras de segundo grado generalizadas.

Etiología de Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET)

Aunque en ocasiones el origen de la NET es desconocido, en la mayor parte de los pacientes se considera como resultado de una reacción tóxica a fármacos. Entre los fármacos más implicados destacan: sulfamidas, anticonvulsivos aromáticos, analgésicos, antiinflamatorios no esteroideos.

Existe una media de 14 días entre la inducción al fármaco y el comienzo de las lesiones cutáneas.

Tratamiento NET

- Suspender el fármaco que desencadenó la enfermedad.
- Evitar infección.
- El suspender el agente causal marca el comienzo de una evolución favorable.

La NET es una enfermedad grave con una progresión rápida que en muchos casos puede conducir a la muerte.

Cuidados de enfermería en paciente hospitalizado con EA en fase aguda (NET)

Preparación de la habitación

- Habitación individual (el paciente debe estar aislado).
- Colchón de agua.
- Ropa estéril de cama y paciente.
- Arco de protección estéril.
- Cuarto de baño en la habitación.
- Mesa adicional con material de curas específico (gasas, suero fisiológico 0,9%, antisépticos, vendas, guantes estériles, pomadas, etc.).



Figura 6. Necrólisis epidérmica tóxica (NET).



Figura 7. NET. Necrólisis epidérmica tóxica Signo de Nikolsky.

Instalaremos aislamiento inverso:

- Restricción de visitas.
- Mascarillas, gorros, guantes estériles y batas para enfermería y familiares.

Recogida de datos

- Edad del paciente.
- Antecedentes personales y familiares.
- Si presenta algún tipo de alergia.
- Si toma medicación y/o ha ingerido fármacos en los últimos días (prescrita o no por el médico).
- Si conoce su diagnóstico.

Examen físico general

En el que valoraremos:

- Nivel de conciencia.
- Afectación cutánea.
- Localización de ampollas.
- Autonomía y movilidad.
- Control de esfínteres.
- Requerimiento de atenciones especiales.

Una vez realizada la recogida de datos y el examen físico, se informará al paciente del funcionamiento de la unidad y de todo lo que se le va a realizar, siendo lo más objetivo posible. Haremos hincapié en que no se quede con dudas acerca de su tratamiento y ofreceremos apoyo psicológico tanto a él como a sus familiares. En caso necesario se contactará con el servicio especializado del hospital.

Higiene y cura

Evitar infección será una prioridad muy importante y una meta a conseguir por lo que realizaremos higiene y cura con la máxima asepsia posible. Se accederá a la habitación del paciente utilizando gorro, mascarilla, bata, polainas y guantes estériles, previo lavado de manos. Solicitaremos la colaboración del enfermo ayudándole a establecer confianza en sí mismo.

Baño

Se realizará con antiséptico (permanganato potásico) con agua a temperatura entre 36.5-37°C durante veinte minutos. Secado mediante ropa estéril con mucho cuidado y sin frotar.

Cura

- Aspirado de ampollas con jeringuilla y aguja con la máxima asepsia y delicadeza posible.
- Toques con eosina hidroalcohólica al 2% sin frotar.

- Si presenta la piel desprendida o alguna ampolla abierta la protegeremos con apósito para evitar contaminación y favorecer la cicatrización.
- En las zonas enrojecidas para evitar el dolor y el edema que provoca la formación de vesículas y/o ampollas aplicaremos crema hidratante con corticoides a dosis bajas.

En piel sana aplicaremos crema hidratante.

- Cuero cabelludo: Si hay ampollas controlaremos su localización para evitar apoyo sobre ellas por la fragilidad con la que se rompen y pueden provocar lesiones.
- Ojos: Realizaremos lavados con suero fisiológico, si presenta ampollas fomentos de suero fisiológico durante 15 minutos.
- Boca: Si hay ampollas, enjuagues antes y después de las comidas con Cocimiento de Llantén y cada 6 horas. Si persisten las lesiones se pueden añadir anestésicos al cocimiento.

En comisuras de boca y labios aplicaremos vaselina estéril para evitar sequedad y grietas.

- Orejas: Si observamos alguna ampolla procederemos a su vaciado y si es en zona de roce realizaremos protección.
- Pliegues: El secado es lo más importante por la facilidad de maceración de la piel por el roce y el sudor.
- Manos y pies: Control interdígito de los dedos para evitar la humedad y el roce. Dependiendo de dónde se localicen las ampollas evitaremos calzados que puedan provocar rozaduras realizando protección con taloneras.

Valoración y actuación de enfermería para prevenir complicaciones

Dolor

- Administraremos analgesia por prescripción médica.
- Valoraremos efectividad analgesia.
- Preguntaremos con frecuencia al enfermo si analgesia ha sido efectiva, observando su expresión.

Valoración de su estado de ánimo

Si presenta cansancio o fatiga

- Ayudaremos al paciente en todas sus necesidades (suplencia).
- Favoreceremos el descanso nocturno ya que hará que el paciente se muestre más colaborador.

Si colabora

- Le haremos partícipe de todos sus cuidados y le motivaremos respondiendo a todo lo que pregunte y le preocupe.
- Transmiremos optimismo y demostraremos interés por su bienestar.

Si necesita ayuda psicológica

- Le ofreceremos ayuda de un especialista.
- **Ante el paciente en todo momento mantendremos una posición serena, tranquila y segura.**

Alteraciones en la nutrición***Lesiones mucosas***

- Realizaremos colutorios anestésicos cuantas veces necesite, especialmente antes y después de las ingesta.
- La higiene dental se realizará con cepillo suave.
- Si lleva dentadura postiza limpiarla después de las comidas.
- Si hay ampollas en las encías sólo se pondrá la dentadura para comer.
- Dieta blanda y no caliente.
- Evitaremos líquidos ácidos y calientes que provocan dolor.
- Hidratación frecuente de labios con lápiz labial.

Falta de apetito

- Contactaremos con servicio de dietética para una dieta adecuada a sus necesidades.
- Administraremos alimentos frescos fáciles de deglutir (gelatinas, pudín, natillas, yogur, etc.).
- Daremos suplementos proteicos.
- Forzaremos ingesta hídrica.

La alimentación es una parte necesaria en su tratamiento.***Estreñimiento***

- Daremos alimentos ricos en fibra.
- Forzaremos ingesta de líquidos.
- Comentaremos con el médico si precisa laxante.

Diarrea

- Modificaremos dieta (astringente).
- Suspendaremos laxantes.
- Forzaremos ingesta hídrica.
- Control de deposiciones, número y aspecto.

Náuseas y vómitos

- Ofreceremos tomar infusión(ej:manzanilla) al paciente.
- Si no ceden y aparecen vómitos, comentaremos con el médico para valoración de sueroterapia.

Cuidados generales

- Constantes vitales (tensión arterial, pulso, temperatura axilar y bucal, respiración) cada cuatro horas.
- Balance de líquidos estricto (entradas y salidas cada 24 horas).
- Peso diario.
- Administración de medicamentos según órdenes médicas.

Complicaciones

- Si tensión arterial es menor de 90/60 y disminuye < 20% por debajo de su tensión normal y si la frecuencia cardiaca es > 120 avisaremos inmediatamente al médico por riesgo de shock.
- Si hay pérdida de líquidos repondremos la volemia colocando vía (canalizaremos una vena gruesa si es posible) para iniciar hidratación para la reposición de dicha volemia.
- Analítica de laboratorio para control de electrolitos.
- Si tiene fiebre cursaremos hemocultivos e intentaremos disminuirla con medios físicos (compresas frías en frente y muñecas).