

Dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia

Linear IgA bullous dermatosis of childhood

María del Carmen Seijas Sende^{1*}

Norka Garcés Angulo¹

Alba Katherine García Pérez²

Ernesto Arteaga Hernández²

¹Hospital Pediátrico Universitario "Borrás- Marfán". La Habana, Cuba.

²Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: mcseijas@infomed.sld.cu

RESUMEN

Se presenta el caso de un transicional de 2 años de edad con antecedentes de asma bronquial, que desde hace 6 meses presenta un cuadro cutáneo caracterizado por lesiones ampollosas diseminadas en todo el tegumento. Interpretado como un impétigo ampollar, que había llevado múltiples tratamientos antibacterianos tópicos y sistémicos sin respuesta. Se valora en el servicio de Dermatología del Hospital Pediátrico Universitario "Borrás- Marfán" y se sospecha clínicamente una dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia, por lo que se decide ingreso para estudio y tratamiento. Se corrobora con la realización de biopsia de piel afectada que informa la presencia de dermatitis vesicular subepidérmica con infiltrado inflamatorio a predominio de polimorfonucleares a nivel de las papilas dérmicas, compatible con dermatitis herpetiforme y dermatitis por IgA lineal. La inmunofluorescencia directa perilesional informa depósitos lineales intensos de IgA a lo largo de toda la membrana basal y se confirma el diagnóstico de dermatosis IgA lineal. Se presenta el caso dado lo poco frecuente que resulta este tipo de diagnóstico en nuestro medio.

Palabras clave: dermatosis ampollosa IgA lineal; infancia.

ABSTRACT

A case is presented of a 2-year-old transitional toddler with a history of bronchial asthma and a skin disorder of six months' evolution characterized by bullous lesions spread throughout his entire integument, interpreted as bullous impetigo, which had been treated with multiple topic and systemic antibacterials without a response. Examination at the dermatology service of Borrás-Marfán Children's University Hospital led to the clinical suspicion of linear IgA bullous dermatosis of childhood and to admission for study and treatment. Biopsy analysis of the affected skin revealed the presence of subepidermal vesicular dermatitis with inflammatory infiltrate to predominance of polymorphonuclears at dermal papilla level compatible with dermatitis herpetiformis and linear IgA dermatitis. Perilesional direct immunofluorescence found intense linear IgA deposits along the entire basal membrane, confirming the diagnosis of linear IgA. The case is presented due to the low frequency of this type of diagnosis in our environment.

Keywords: linear IgA bullous dermatosis; childhood.

Recibido: 26 de enero de 2016

Aceptado: 02 de marzo de 2016

INTRODUCCIÓN

La dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia es una enfermedad autoinmune infrecuente, que aparece en niños de edad escolar, cursa con brotes de lesiones cutáneas consistentes en pápulas urticariales, vesículas y ampollas a tensión, que suelen localizarse en la región perioral, área genital y extremidades inferiores. En ocasiones, pueden ser circulares u ovals mostrando algunas de ellas un patrón típico en "collar de perlas" en la periferia de las lesiones emergentes y con tendencia a la resolución espontánea. Se desconoce la etiopatogenia y el diagnóstico de certeza lo confirma la inmunofluorescencia directa que muestra depósitos de IgA de forma lineal, a lo largo de toda la membrana basal.^(1,2,3)

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un transicional de 2 años de edad, con antecedentes patológicos personales (APP) de asma bronquial, que desde aproximadamente 6 meses antes venía presentando lesiones ampollares tensas y de contenido líquido traslúcido, redondeadas, algunas denudadas y/o costrosas; de aproximadamente un centímetro de diámetro, diseminadas en toda la superficie corporal, con leve prurito. En algunas zonas como el

cuello y extremidades se observa el resultado de la confluencia de las mismas formando grandes placas con aspecto de collar de perlas (Fig. 1 y 2). El resto del examen físico es normal.



Fig. 1 - Lesiones ampollosas y costrosas en la región lateral izquierda del tórax.



Fig. 2 - Lesiones ampollosas y costrosas en el muslo derecho.

El paciente fue valorado en diversas oportunidades en consulta externa de diferentes hospitales y el cuadro clínico fue interpretado como "impétigo ampolloso", para lo cual llevó tratamiento con fomentos de sulfato de cobre, gentamicina en crema y antibióticos orales (sulfaprim, cefaclor y cefalexina), sin mejoría del cuadro clínico y con presencia de lesiones ampollares nuevas.

Acude a la consulta de dermatología del Hospital Pediátrico Universitario "Borrás-Marfán", donde se sospecha clínicamente una dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia por lo que se decide su ingreso para estudio y tratamiento.

Se realizan los siguientes estudios:

- Hemograma con diferencial, eritrosedimentación, lámina periférica, glicemia, perfil hepático y renal: Todos dentro de límites normales.
- Exudados nasofaríngeos y de las lesiones ampollares: Negativos.
- Test de Brewer, para iniciar tratamiento con Dapsone: Negativo.
- Anticuerpos antitransglutaminasa, para descartar asociación con enfermedad celíaca: Negativo.

Se le realiza biopsia de piel afectada con tinción hematoxilina eosina (H/E), que informa la presencia de dermatitis vesicular subepidérmica con infiltrado inflamatorio a predominio de polimorfonucleares a nivel de las papilas dérmicas, compatible con dermatitis herpetiforme y dermatitis por IgA lineal (Fig. 3).

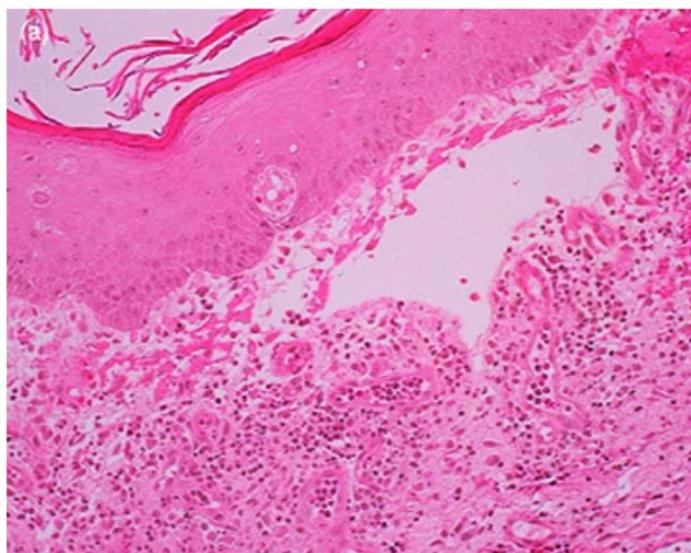


Fig. 3 - Dermatitis vesicular subepidérmica con infiltrado inflamatorio a predominio de polimorfonucleares a nivel de papilas dérmicas.

La inmunofluorescencia directa (IFD) perilesional informa depósitos lineales intensos de IgA a lo largo de toda la membrana basal (Fig. 4), y se confirma el diagnóstico de dermatosis IgA lineal.

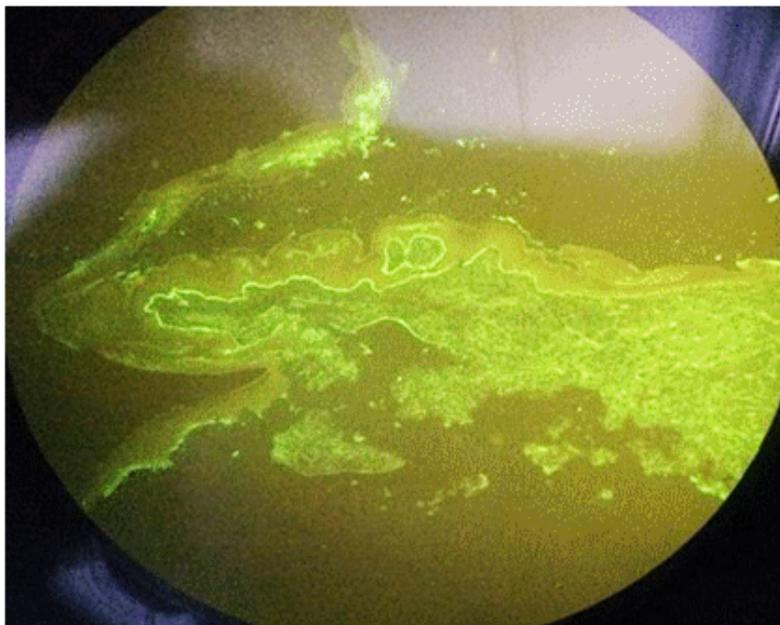


Fig. 4 - Depósitos lineales intensos de IgA a lo largo de toda la membrana basal.

El paciente recibe tratamiento vía oral con prednisona 1mg/ Kg diario (15 mg/ día) y Dapsone 1 a 2 mg/ kg diarios (25 mg/ día), protectores de la mucosa gástrica (ranitidina 1 tableta cada 12 horas), ácido fólico 5 mg/ día, fomentos antisépticos, así como cremas esteroideas y antibióticas, con una evolución satisfactoria.

COMENTARIOS

La dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia, también conocida como enfermedad ampollosa crónica de la infancia, es una enfermedad autoinmunitaria, infrecuente (0,22 - 0,52 casos/ millón habitantes/ año). Aparece en niños de edad escolar, y cursa con brotes de lesiones cutáneas muy características que consisten en pápulas urticariales, vesículas y ampollas a tensión. Suelen localizarse en la región perioral, área genital y extremidades inferiores. En ocasiones, pueden ser circulares u ovals mostrando algunas de ellas un patrón típico en "collar de perlas" en la periferia de las lesiones emergentes y con tendencia a la resolución espontánea.^(1,2) Su etiopatogenia es desconocida, pero se ha relacionado con fármacos, infecciones (estreptococo beta hemolítico), medicamentos (penicilina, cefalosporinas, vancomicina, trimetoprin-sulfametoxazol), otras enfermedades autoinmunitarias (enfermedad de Crohn, glomerulonefritis post

estreptocócica, enfermedad celíaca) y aunque hay varias dianas antigénicas, el antígeno BP180 (NC16A) es el detectado en la mayoría de los pacientes.^(2,3)

Puede tener una presentación bimodal, con un primer pico en la edad pediátrica, sobre todo en niños menores de 5 años y un segundo pico en la edad adulta que se inicia sobre la cuarta década de vida. La primera se presenta con lesiones ampollosas tensas con especial predilección por la región peribucal y perineal, y la segunda se caracteriza por ser una erupción polimorfa que puede simular cualquier otra enfermedad ampollosa y se observa afectación de mucosas en más de un 40 % de los casos.^(1,3) Existe una forma de la enfermedad inducida por fármacos que por lo general se presenta en edades más tardías, probablemente debido al uso incrementado de medicamentos en estas edades. Las lesiones suelen aparecer entre 7 y 15 días tras la introducción del fármaco y comienzan a remitir entre la segunda y octava semana tras la retirada del mismo.⁽³⁾

Aunque la forma más común de presentación es la vesículo-ampollosa, también pueden aparecer lesiones urticariformes, pápulas, erosiones o placas de morfología anular. El signo de *Nikolsky* suele ser negativo y la afectación mucosa no es tan frecuente. Existen casos descritos que simulan clínicamente al eritema multiforme con lesiones anulares en palmas y plantas e incluso casos más extensos que semejan una necrosis tóxica epidérmica.^(1,2,3)

Los hallazgos histopatológicos de la dermatosis IgA lineal consisten en la formación de una ampolla subepidérmica acompañada de un infiltrado inflamatorio con abundantes neutrófilos, un número variable de eosinófilos y en ocasiones de un leve infiltrado linfocitario perivascular superficial.^(1,2,3) El diagnóstico definitivo se realiza mediante la IFD, observándose depósitos lineales IgA en la membrana basal (preferentemente en la lámina lúcida y también en la lámina densa). La presencia de anticuerpos frente a los fragmentos de 97 kD o 120 kD del antígeno 2 del penfigoide ampollosa (BP180) constituyen dianas antigénicas.⁽¹⁾

El tratamiento de elección es Dapsone vía oral, que debe comenzarse con una dosis de 1- 2 mg/ kg/ día e incrementarse semanalmente hasta controlar la sintomatología (sin exceder de 3- 4 mg/ kg/ día). Para esto se debe determinar la actividad de la enzima 6-GPDH, ya que una mala función de ésta contraindica su administración. En estos casos, y cuando ha habido una mala respuesta terapéutica, se han utilizado: corticoesteroides, colchicina, flucoxacilina, eritromicina y micofenolato de mofetilo.^(4,5,6)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Peral Rubio F. Dermatitis ampollosa IgA lineal de la infancia y «el collar de perlas». Actas Dermo-Sifiliográficas [en línea]. 2015 [citado 16/09/2015];10:5-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.03.023>
2. Polat M, Lenk N, Kürekçi E, Oztas P, Artüz F, Alli N. Chronic bullous disease of childhood in a patient with acute lymphoblastic leukaemia: possible induction by a drug. Am J Clin Dermatol. 2007;8:389-91.

3. De Unamuno Bustos B. Dermatitis IgA lineal inducida por Vancomicina. PIEL (BARC). 2012;27(5):283-94.
4. Glaser R, Sticherlin M. Successful treatment of linear IgA bullous dermatosis with mycophenolate mofetil. Acta Derm Venereol. 2002;82:308-9.
5. Ng SY, Venning VV. Management of linear IgA disease. Dermatol Clin. 2011;29:629-30.
6. Monteagudo Paz AF, Betloch Mas I, Latorre Martínez N. Enfermedad ampollosa crónica infantil. An Pediatr (Barc). 2011;75(4):277-78.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de ningún tipo con la elaboración de este documento.