

A propósito de un caso: enfermedad IgA lineal de la infancia

Apropos of a case: Linear IgA bullous dermatosis of childhood

Carlota Quiroga-Fernández¹, Miriam Dorado-Gómez²

¹ Centro de Saúde de Os Mallos. Xerencia de Atención Primaria A Coruña. SERGAS. A Coruña (España)

² Centro de Saúde de Elviña-Novo Mesoiro. Xerencia de Atención Primaria A Coruña. SERGAS. A Coruña (España)

RESUMEN

La enfermedad IgA lineal se trata de un trastorno autoinmune poco frecuente. En la infancia aparece sobre todo en edad preescolar, y en adultos es necesario realizar un buen diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollas como la dermatitis herpetiforme o el penfigoide ampollar. Hasta un cuarto de los casos se relacionan con infecciones o con la toma de medicamentos entre los que destacan antibióticos y antiinflamatorios no esteroideos. El diagnóstico se basa en la clínica, biopsia cutánea e inmunofluorescencia. Típicamente se presenta como ampollas anulares tensas de morfología anular con imagen característica en collar de perlas. Al realizar el estudio de inmunofluorescencia directa se evidencia una banda lineal de IgA en la unión dermoepidérmica. Suele responder de forma completa a la retirada del fármaco causante y al tratamiento con Dapsona oral y glucocorticoides tópicos.

Palabras clave: Enfermedad ampollas, depósitos en membrana basal, ampollas subepidérmicas, IgA lineal.

Keywords: Bullous disease, basement membrane deposition, subepidermal bullae, linear IgA.

CASO CLÍNICO

La dermatosis ampollas IgA lineal es una enfermedad inmunomediada, poco frecuente, que se caracteriza por la formación de ampollas cutáneas y por la presencia de depósitos de IgA lineales en la membrana basal.¹ En su mayoría de casos es idiopática pero también se ha relacionado con algunas enfermedades autoinmunes y con la exposición a ciertos fármacos. En niños aparece de media a los 4-5 años y también se denomina enfermedad ampollar crónica de la infancia.² En adultos los picos de edad más frecuentes son en la pubertad y a los 60 años. Clínicamente aparecen vesículas y ampollas de se distribuyen por tórax y extremidades. Las lesiones son muy pruriginosas y las mucosas también se encuentran comprometidas. El diagnóstico definitivo se realiza mediante inmunofluorescencia directa de una biopsia de piel afecta, en donde observamos depósito lineal de IgA en la membrana basal.³

Presentamos el caso de una lactante de 22 meses de edad que consulta por un cuadro de ampollas pruriginosas distribuidas por tronco de 72 horas de evolución. No presenta antecedentes personales de interés, no alergias medicamentosas o alimentarias conocidas hasta el momento, calendario vacunal al día, no toma previa de ningún medicamento salvo Estilsona hace dos semanas por unas ampollas, sin un diagnóstico claro pero resolución completa del cuadro. No había presentado en los días previos clínica infecciosa a ningún nivel. Sin otra sintomatología asociada. En la exploración física presentaba constantes vitales estables. Neurológicamente activa, sin signos meningéicos.

Lesiones cutáneas localizadas en extremidades, pabellones auriculares, mejillas y región genital, en forma de vesículas y ampollas, contenido claro y a tensión sin inflamación importante en piel circundante. Presentaban crecimiento centrífugo, con imagen característica en co-

llar de perlas. En orofaringe lesiones bucales grandes aparentemente no dolorosas.

Se realiza analítica básica sin alteraciones significativas. Como único desencadenante posible hasta ahora, la toma de Estilsona hacía dos semanas. Se ingresa a la paciente para estudio minucioso que incluyó analíticas completas y biopsia cutánea. En analítica parámetros de inflamación como PCR y VSG se encontraban en rango, hemograma, fórmula y bioquímica general, normales; proteinograma y complemento, normal; Glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y LDH normal. Marcadores de enfermedad celíaca negativos. Procalcitonina normal.

Se realiza una historia clínica minuciosa que descarta en el pasado aparición de lesiones cutáneas de cualquier tipo hasta ahora, fotosensibilidad, infección respiratoria reciente o alteraciones digestivas.

La anatomía patológica de una de las ampollas biopsiadas revela despegamiento subepidérmico de contenido celular inflamatorio compuesto fundamentalmente por neutrófilos. Se completa el estudio con inmunofluorescencia directa, que evidencia un depósito lineal de IgA a nivel de la membrana basal, siendo negativa para IgG e IgM y C3. Con el resultado de este estudio, la normalidad de pruebas de laboratorio para celiaquía y otras afecciones autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, nuestra principal sospecha es una dermatosis IgA lineal. También podemos descartar razonablemente la enfermedad de Crohn y Colitis ulcerosa como causantes del cuadro por la ausencia de antecedentes sospechosos.

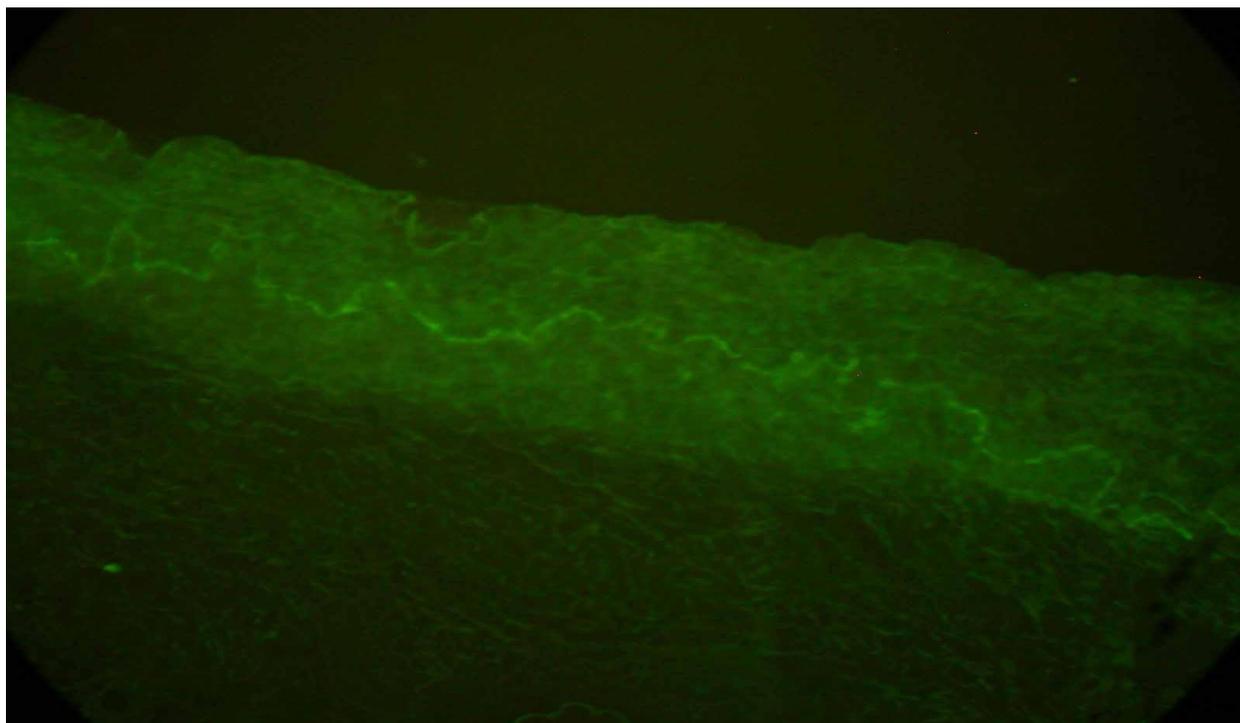
Se inició tratamiento con Dapsona a 25 mg/día y glucocorticoide tópico, observándose respuesta a las 48 horas de inicio del tratamiento y con resolución completa del cuadro a los 14 días.



Imágenes 1 y 2. Lesiones ampollosas con característica imagen en collar de perlas.



Imagen 3. Inmunofluorescencia directa a nivel de la piel sana perilesional, mostrando una banda lineal homogénea de IgA en la membrana basal.



Posteriormente pasó a un régimen de Dapsona 25 mg a días alternos hasta suspender la medicación, sin recidiva 1 mes después del inicio del cuadro.

DISCUSIÓN

La dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia es una enfermedad cutánea ampollosa y autoinmune definida por la presencia de depósitos lineales de IgA en la membrana basal y la aparición

de ampollas subepidérmicas. Evoluciona en brotes agudos de rápida aparición.

Es una enfermedad de presentación rara con discreto predominio por el sexo femenino. Su etiopatogenia no está aclarada, ha sido asociada a fármacos^{4,5} como Vancomicina, Litio, Fenitoína, Trimetoprim-Sulfametoxazol, Furosemida, Diclofenaco, Captopril...

Cabe destacar que en la mayoría de pacientes con dermatosis IgA inducida por fármacos coexistían otras enfermedades (neoplasias, dia-

betes, artritis reumatoide...) En otros estudios se relaciona también con enfermedades autoinmunes como Colitis Ulcerosa, Enfermedad de Crohn, Lupus eritematoso sistémico.⁶

El diagnóstico diferencial principal es con la dermatitis herpetiforme y el penfigoide ampolloso. Para ello el gold estándar es la biopsia cutánea e inmunofluorescencia directa.

Se caracteriza por pápulas urticariales, vesículas y ampollas a tensión, de contenido claro, que asientan sobre una base eritematosa o piel sana, con tendencia a la agrupación y muy pruriginosas. Suelen localizarse en regiones perioral, genital, tórax, inferior del abdomen, espalda y MMII, las cuales pueden ser círculos ovales y algunas describen un patrón típico de “collar de perlas” o “rosetas” en la periferia de las lesiones emergentes. Puede afectar a la mucosa, afectándose en el 50% la mucosa oral y/o conjuntival, variando de formas leves a más graves.

Tienen tendencia a la resolución espontánea, por lo que en casos con lesiones leves no se precisa tratamiento específico (únicamente corticoides tópicos y antihistamínicos orales, con medidas antisépticas para evitar la sobreinfección secundaria).

El tratamiento de elección es la Dapsóna⁷ (Sulfona), a 1-2 mg/kg/día, necesitando la mayoría además una dosis baja de prednisona. Los síntomas ceden rápidamente, por lo que después se puede disminuir la dosis de Dapsóna hasta llegar a la dosis mínima en la que se consigue el control de nuevas lesiones. Antes de iniciar el tratamiento hay que determinar los niveles de G6PDH, ya que niveles bajos aumentan la toxicidad, así como realizar una analítica para la determinación de un recuento sanguíneo, función hepática y renal y un análisis de orina. Durante el tratamiento, se deben realizar analíticas de control (durante los tres primeros meses cada dos semanas, y posteriormente cada 3 meses) para identificar posibles efectos adversos como la hemólisis (dosisdependiente), la metahemoglobinemia (dosis dependiente), toxicidad renal y hepática, toxicodermias... En ese caso o en el caso de no encontrar respuesta, otros tratamientos utilizados son los corticoides sistémicos (Prednisona 0.5-1 mg/kg/día), Colchicina, Eritromicina, Ciclosporina, Micofenolato Mofetilo...

No responden a la dieta libre de gluten, al contrario que la dermatitis herpetiforme.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos que no existe ningún conflicto de intereses.

FINANCIACIÓN

Los autores de esta publicación no recibieron financiación.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Para la realización del presente trabajo se han cumplido las normas éticas del Comité de Investigación y de la Declaración de Helsinki de 1975.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jurati HA, Sárdy M. Lineare IgA-Dermatose. Hautarzt. 2019; 70(4):254-259.
2. Kenani N, Mebazaa A, Denguezil M, Ghariani N, Sriha B, Belajouza C, et al. Childhood linear IgA bullous dermatosis in Tunisia. Pediatr Dermatol. 2009; 26(1): 28-33
3. Klaus W, Richard AJ. Fitzpatrick. Atlas en color y sinopsis de Dermatología clínica. 6ª ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Medicina Panamericana;2014
4. Tiaddotto CG, Ferranti M, Vaccari D, Alaibac M. Topical imiquimod- induced linear IgA bullous dermatosis. BMJ Case Rep. 2019; 12(7):230037
5. Judith L, Rüdiger H, Sophie R, Tilo B, Thomas V. Drug-induced Linear IgA Bullous Dermatitis: a case report and review of the literature. Acta Derm Venereol 2019; 99:508-515
6. Kanda N, Nakadaira N, Otsuka Y, Ishii N, Hoashi T, Saeki H. Linear IgA bullous dermatosis associated with ulcerative colitis: a case report and literature review. Australas J Dermatol. 2020; 61(1):82-86
7. Vico-Alonso C, Palencia-Pérez S. Linear IgA Bullous Dermatitis. N Engl Med. 2020; 382(23): 2248