

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Erupción vesiculosa asociada a inyección conjuntival

R. Valverde, L. Calzado y F. Vanaclocha

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Historia clínica

Un varón de 30 años consultó por un cuadro de 20 días de evolución de lesiones cutáneas en el tronco, junto a molestias e inyección conjuntival, diagnosticado inicialmente como una conjuntivitis aguda, pero sin respuesta a los antibióticos tópicos. Negaba la ingesta de medicación los días previos.

Exploración física

Se observaba una llamativa erupción consistente en lesiones eritemato-edematosas redondeadas, de aproximadamente 1-2 cm de diámetro, con vesículo-ampollas de contenido claro y predominio en la periferia de las lesiones (fig. 1). Se localizaba de forma extensa en la espalda y aisladamente en los miembros superiores y tórax, respetando las zonas acras. Presentaba además una conjuntivitis en fórnix (no ciliar) sin adherencias ni leucomas.

Histopatología

La biopsia cutánea demostró un despegamiento subepidérmico con acumulación predominante de polimorfonucleares neutrófilos en la punta de las papilas, así como un infiltrado linfocitario perivascular en la dermis (fig. 2). La inmunofluorescencia demostró un depósito de inmunoglobulina (Ig)A lineal basal (fig. 3), siendo negativa para IgG-IgM-C3.

Pruebas complementarias

Se solicitó un análisis de sangre que incluía hemograma y bioquímica y sedimento de orina, resultando todo normal. El estudio inmunológico con anticuerpos antinucleares,



Figura 1.

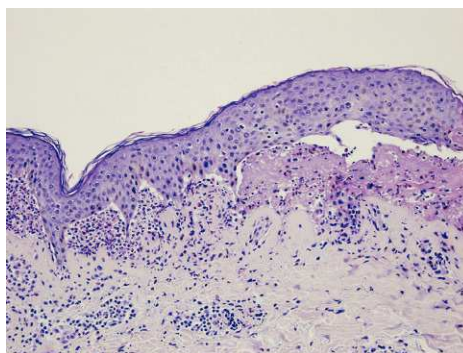


Figura 2.
Hematoxilina-eosina, $\times 40$.

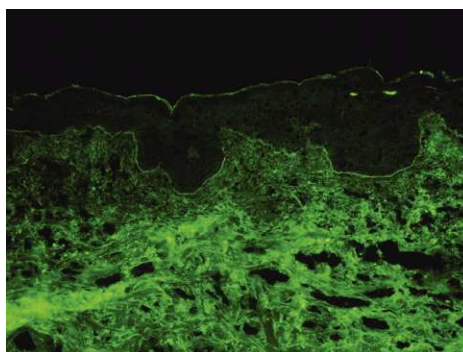


Figura 3.
Inmunofluorescencia directa para IgA, $\times 40$.

complemento, crioglobulinas, anticuerpos antimembrana basal epitelial y antisustancia intercelular, antigliadina y antitransglutaminasa tisular fue negativo para todas las determinaciones.

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia:
Ricardo Valverde Garrido.
Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario 12 de Octubre.
Avda. de Córdoba s/n.
28041 Madrid. España.
ri_valverde@hotmail.com

Aceptado el 8 de mayo de 2007.

Diagnóstico

Dermatitis IgA lineal del adulto.

Evolución y tratamiento

Reevaluado por oftalmología se objetivaron pseudomembranas conjuntivales y triquiasis en relación con la enfermedad de base. Se intentó inicialmente tratamiento con corticoides tópicos, pero dada la escasa mejoría se instauró tratamiento con dapsona 100 mg/24 horas, con resolución de las lesiones cutáneas y de la mucosa conjuntival en el plazo de días.

Comentario

La dermatitis IgA lineal del adulto es una enfermedad ampollosa autoinmune estrechamente relacionada con la enfermedad ampollosa crónica de la infancia, y cuyo rasgo distintivo, al igual que en ésta, es el depósito lineal de IgA en la membrana basal¹.

Se han descrito casos asociados a procesos digestivos (enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal²), colagenopatías (lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis³), neoplasias hematológicas o sólidas⁴, infecciones (varicela-zóster, tétanos) y fármacos (sobre todo vancomicina⁵). La patogenia es desconocida, relacionándose con la formación de autoanticuerpos de tipo IgA dirigidos frente a antígenos de la membrana basal no bien conocidos, aunque se piensa que el colágeno XVII (BP180) y su antígeno LAD-1, así como el antígeno BP230 y el colágeno VII (estos últimos de forma menos frecuente), pueden desempeñar un papel importante.

La clínica es polimorfa, puede simular un penfigoide ampollosa (PA) o una dermatitis herpetiforme (DH), aunque se ha descrito un patrón típico con vesículas y ampollas sobre una base inflamatoria, con una característica distribución anular (la imagen se compara a la de un collar de perlas). La erupción asienta con mayor frecuencia en el tronco y secundariamente en los miembros, siendo discretamente pruriginosa y de instauración rápida.

La afectación de mucosas es relativamente frecuente, observándose hasta en un 80% de los casos, sobre todo en la mucosa conjuntival, que en ocasiones puede curar dejando cicatrices y sinequias.

El estudio histológico demuestra la presencia de ampollas subepidérmicas y agregados de neutrófilos, y en ocasio-

nes también de eosinófilos, formando microabscesos en la punta de las papilas dérmicas; la inmunofluorescencia directa demuestra depósitos lineales de IgA en la membrana basal. Mediante inmunofluorescencia indirecta se puede poner de manifiesto la presencia de anticuerpos IgA anti-membrana basal en un 30% de los casos.

Se debe plantear el diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollosas, sobre todo la DH y el PA. La inmunofluorescencia directa constituye la herramienta más útil para lograr el diagnóstico, observando un agregado lineal IgA en la membrana basal en el caso de la dermatitis IgA lineal, un depósito de IgG y C3 lineal basal en el PA y depósitos granulares de IgA en la DH. Los casos de agregados mixtos IgA-IgG-IgM plantean problemas diagnósticos⁶, sobre todo cuando predomina la afectación de mucosas, ya que entonces es difícil realizar el diagnóstico diferencial con el penfigoide cicatrizal. Hay que considerar que probablemente existen formas de solapamiento entre varias de estas entidades.

En cuanto al tratamiento, la mayoría de los casos responden a sulfapiridina o dapsona en pocos días, siendo en ocasiones preciso asociar corticoides orales (sobre todo los casos que presentan un agregado mixto IgG-IgA, probablemente porque son formas más cercanas en el espectro al PA). Para formas graves podemos recurrir al uso de azatioprina y ciclosporina.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chorzelski TP, Jablonska S, Beutner EE, Maciejowska E, Jarzabek-Chorzelska M. Juvenile dermatitis herpetiformis versus «benign chronic bullous dermatosis of childhood». Are these immunologic diseases? *J Invest Dermatol.* 1975;65:447-50.
2. Paige D, Leonard J, Wojnarowska F, Fry L. Linear IgA disease and ulcerative colitis. *Br J Dermatol.* 1997;136:779-82.
3. Barrow-Wade L, Jordon RE, Arnett FC Jr. Linear IgA bullous dermatosis associated with dermatomyositis. *Arch Dermatol.* 1992;128:413-4.
4. Mc Evoy MT, Connolly SM. Linear IgA dermatosis: association with malignancy. *J Am Acad Dermatol.* 1990;22:59-63.
5. Carpenter S, Berg D, Sidhu-Malik N, Hall RP 3rd, Rico MJ. Vancomycin associated linear IgA dermatosis. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26:45-8.
6. Peters MS, Rogers RS. Clinical correlations of linear IgA deposition at the cutaneous basement membrane zone. *J Am Acad Dermatol.* 1989; 20 Pt 1:761-9.