

Epidermólisis ampollosa adquirida

Epidermólisis ampollosa adquirida

Verónica Molina Vélez
Mónica Gaviria Muñoz
Rodrigo Restrepo Molina

RESUMEN

Paciente de 53 años de edad, sexo femenino, 5 años de evolución de ampollas en superficies extensoras de extremidades, mucosa oral y vulvar. Los estudios de histopatología, inmunofluorescencia directa (IFD) y hendidura salina son compatibles con epidermólisis ampollosa adquirida. Se inicia tratamiento con deflazacort y dapsona, con buenos resultados.

Palabras clave: epidermólisis ampollosa adquirida, diagnóstico diferencial.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 53 años de edad, sexo femenino, quien consulta por presentar ampollas en todo el cuerpo, inicialmente en mucosa oral, de 5 años de evolución, acompañadas de prurito. Recibió tratamiento con prednisolona, 30 mg/día y metotrexato, 10 mg/semana, con poca mejoría, presentaba hipertensión arterial, para lo cual recibió captopril y furosemda, y diabetes mellitus en tratamiento con glibenclamida.

Al examen físico se observan ampollas tensas sobre placas urticarianas (Figura 1), algunas hemorrágicas, especialmente en áreas extensoras de extremidades, comprometiendo cavidad oral (Figura 2) y vulva. Además, placas erosionadas, eritematosas, con presencia de milio y costras en rodillas y muñecas (Figura 3). Nikolsky negativo. No hay compromiso de uñas, ojos o cuero cabelludo.

Se toma biopsia de ampolla y en el estudio histopatológico con hematoxilina eosina se observa ampolla subepidérmica con fibrina en su interior, y en dermis



Figura 1. Ampollas tensas sobre placa urticarial, en superficie extensora de extremidad superior.

presencia de infiltrado inflamatorio linfocitario y escasos eosinófilos (Figura 4). Igualmente se toma biopsia de pápula con apariencia clínica de milio, que se confirma a la histopatología. Además, se realiza inmunofluorescencia directa (IFD) de piel perilesional, en donde se encuentran

Verónica Molina Vélez, RIII Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Mónica Gaviria Muñoz, Docente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo Molina, Docente Dermatopatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Verónica Molina Vélez, calle 4ª. sur No. 43AA-26, Edif. Formacol, Unidad Médica, Torre Plaza, consultorio 319, fax: 311 6939, Medellín, Colombia.

E-mail: ramiroalvarez@tutopia.com

Epidermólisis ampollosa adquirida

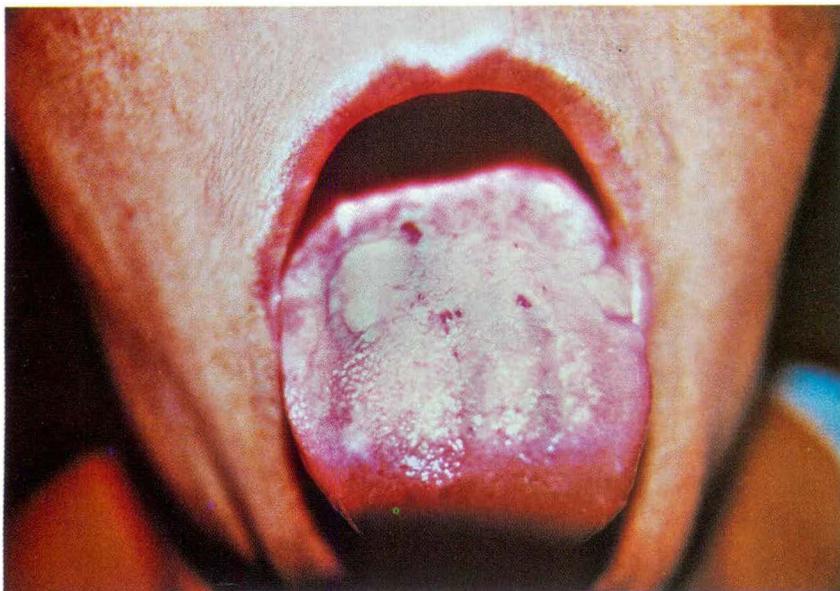


Figura 2. Dos ampollas sobre el dorso de la lengua.

depósitos de IgG +++ en la membrana basal. Se hace impresión diagnóstica de epidermólisis ampollosa adquirida, penfigoide ampollosa y lupus eritematoso sistémico ampollosa.

Se realiza la prueba de hendidura salina en la biopsia de piel, consistente en la separación química de la lámina lúcida mediante inmunofluorescencia directa, que se emplea principalmente para distinguir el penfigoide ampollosa de la epidermólisis ampollosa.

La prueba es positiva en el piso de la ampolla, donde se localiza el antígeno hemidesmosal de la epidermólisis ampollosa.

Exámenes complementarios:

Hemoleucograma normal y sedimentación: 65 mm/h; glicemia y electroforesis de proteínas, pruebas hepáticas, glicemia y creatinina: normales.

VDRL: no reactiva.

ANAS: 1:320, patrón homogéneo. ENAS: negativos. DNA-nativo: negativo.

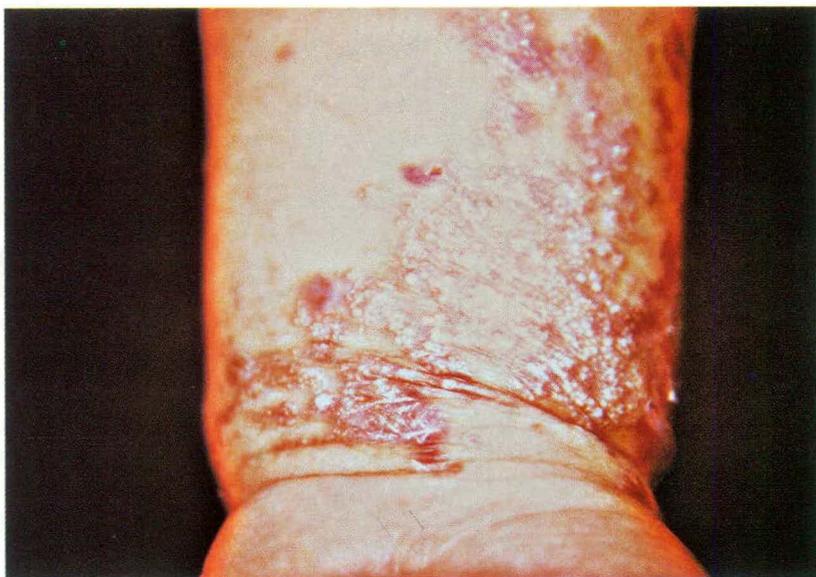


Figura 3. Placa eritematosa-descamativa con quistes de milio en muñeca.

Epidermólisis ampollosa adquirida

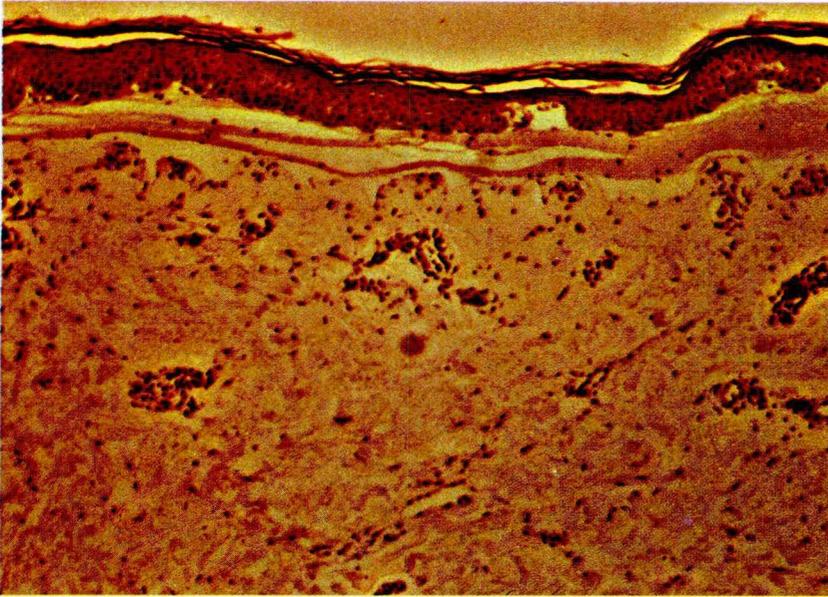


Figura 4. Ampolla subepidérmica con fibrina en su interior, asociada con la presencia de infiltrado inflamatorio linfocitario y escasos eosinófilos en la dermis.

La interconsulta con Reumatología descarta lupus eritematoso sistémico, puesto que no cumple con los criterios de la Asociación Americana de Reumatología (ARA). Se hace entonces un diagnóstico definitivo de epidermólisis ampollosa adquirida. Se inicia tratamiento con deflazacort, 30mg/día, y además dapsona, 100 mg/día, con buena respuesta clínica.

DISCUSIÓN

La epidermólisis ampollosa adquirida es una enfermedad autoinmune, descrita inicialmente por Elliot en 1895. Fue incluida en la categoría de las epidermólisis ampollosas, por su similitud con las formas distróficas que se presentan en los niños.¹

Existen autoanticuerpos anti-membrana basal tipo IgG contra el colágeno VII. Este colágeno se encuentra en la unión dermoepidérmica de las fibras de anclaje, ocasionando pérdida de la adherencia entre la epidermis y la dermis, siendo estos anticuerpos patógenos por sí mismos.²

Clínicamente se puede manifestar de 4 formas diferentes:

1. Clásica - Se caracteriza por ampollas tensas, fragilidad de la piel, especialmente en superficies de trauma como dorso de manos, codos, rodillas y pies. Las lesiones cicatrizan con la presencia de quistes de milio. Pueden presentar alopecia cicatrizal y distrofia ungueal.
2. Similar a penfigoide ampollosa - constituye el 25% de las formas clínicas. Se presenta en una forma más generalizada, con ampollas sobre lesiones urticariales y se acompaña de prurito, sin milio.
3. Similar a penfigoide cicatrizal - Se presenta en <10% de las pacientes, siendo la forma más rara. Compromete principalmente las mucosas.
4. Penfigoide de Brunsting-Perry - Ampollas recurrentes y crónicas localizadas en cabeza y cuello, con mínimo compromiso oral.

∴ Todas las formas clínicas pueden afectar las mucosas, y en un mismo paciente pueden coexistir la clásica y la similar al penfigoide.¹

Actualmente existen 5 criterios clínicos y de laboratorio para el diagnóstico:

Epidermólisis ampollosa adquirida

- Manifestaciones clínicas de enfermedad ampollosa.
- No existe historia familiar de enfermedad ampollosa,
- Hallazgos en la histopatología de ampolla subepidérmica.
- IFD positiva para IgG en la membrana basal.
- En la microscopía electrónica el compromiso se encuentra en la lámina densa o sublámina densa, o una hendidura salina positiva en el piso de la ampolla o anticuerpos positivos para el colágeno VII por WB o Elisa en sangre.^{1,3}

El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con el lupus eritematoso sistémico ampollosa, que también cursa con autoanticuerpos contra el colágeno VII. En el laboratorio se encuentran los mismos hallazgos que en la epidermólisis ampollosa adquirida, pero existen criterios para el lupus eritematoso sistémico, aunque también se pueden asociar ambas enfermedades ampollosas.⁴

Esta enfermedad presenta gran dificultad en el tratamiento, por ser refractaria a terapias como prednisolona a dosis altas, azatioprina, metotrexato y ciclofosfamida. Actualmente se está utilizando ciclosporina, 5-6 mg/día, con buenos resultados. La colchicina, a dosis de 0.6-1.5 mg/día, se utiliza igualmente en casos refractarios a otras terapias descritas anteriormente; sin embargo, se recomiendan los esteroides orales y la dapsona como primera

línea de tratamiento. También están descritos informes escasos con fotoféresis extracorpórea, plasmaféresis, fenitoína, sales de oro, sulfasalazina y gamaglobulina IV.^{1,5}

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una paciente con historia de enfermedad ampollosa de 5 años de evolución, con clínica y laboratorio de epidermólisis ampollosa adquirida tipo clásica y similar al penfigoide ampollosa, sin criterios para lupus eritematoso sistémico. Actualmente se encuentra en tratamiento con deflazacort, 30 mg/día, y dapsona, 100 mg/día, con mejoría clínica evidente.

SUMMARY

A case of a 53 year-old woman, with a 5-year history of blistering eruption on the extensor surface of the extremities, oral and vulvar mucosa is presented. Histopathology, direct immunofluorescence, and split studies were consistent with epidermolysis bullosa acquisita. The lesions responded to dapsone and deflazacort.

Key words: epidermolysis bullosa acquisita, differential diagnosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Woodley DT, Gammon WR, Briggaman RA. Epidermolysis Bullosa Acquisita. En: Fitzpatrick, Eisen Wolff, et al. *Dermatology in General Medicine*. U.S.A. McGraw-Hill, 1999: 702-709.
2. Gammon WR, Woodley DT, Dole KC, et al. Evidence that anti-basement membrane zone antibodies in bullous eruption of systemic lupus erythematosus recognize epidermolysis bullosa acquisita autoantigen. *J Invest Dermatol* 1985; 84:472-476.
3. Chen M, Chan LS, Cai X, et al. Development of an ELISA for rapid detection of anti-type VII collagen autoantibodies in epidermolysis bullosa acquisita. *J Invest Dermatol* 1997; 108:68-72.
4. Tay YK, Wong SN, Tan T. Bullous systemic lupus erythematosus - a case report and review. *Ann Acad Med Singapore* 1995; 24:879-882.
5. Korman NJ. New and emerging therapies in the treatment of blistering diseases. *Dermatol Clin* 2000; 18:127-137.