

Lupus eritematoso sistémico ampolloso

Andrés Vidal C.
Lucy García R.
Ricardo Rueda P.

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de veintidós años, con historia de lesiones ampollas intermitentes asociadas a pérdida de peso y alopecia difusa. La histopatología de las lesiones es semejante a una dermatitis herpetiforme y la inmunofluorescencia directa muestra un patrón lineal. Se hace diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) ampolloso.

Palabras clave: lupus eritematoso sistémico, ampollas.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de veintidós años de edad, enviada a interconsulta por el servicio de Medicina Interna, con historia de tres meses de evolución de vesículas y ampollas intermitentes, que se inician en área inguino-crural y se generalizan a abdomen, tórax, extremidades superiores y mucosa oral; en su evolución dejaban áreas esfaceladas y costrosas, sin cicatriz residual. Asociada con esto había pérdida importante de peso y caída del cabello (Figuras 1, 2).



Figura 1. En el tórax anterior se observan múltiples áreas esfaceladas y costras residuales en los sitios de ampollamiento previo.



Figura 2. Ampolla en región frontal y alopecia difusa marcada.

Andrés Vidal C., *RI Dermatología, Universidad del Valle, Cali.*
Lucy García, *Docente Dermatología Universidad del Valle, Cali.*
Ricardo Rueda P., *Docente Dermatopatología, Universidad del Valle, Cali.*

Correspondencia: Andrés Vidal, Hospital Universitario del Valle, Dermatología, Calle 5ª No. 36-00, Cali, Colombia.

E-mail: andréscv75@hotmail.com

Sus antecedentes personales y familiares eran negativos; los exámenes de laboratorio mostraban: ANAs positivos 1:2.650 con un patrón moteado, consumo de C3 y C4, factor reumatoideo < 20 UI/ml, hemoglobina de 5.5 g/dl, VDRL no reactivo y HIV negativo. La biopsia de piel mostró ampollas subepidérmicas e infiltrado inflamatorio de predominio polimorfonuclear, con formación de abscesos papilares (Figura 3). Se le realizó una inmunofluores-

Lupus eritematoso sistémico ampolloso

cencia directa que mostró un patrón lineal subepidérmico y perianexial, positivo para IgG, IgM, IgA y C3 (Figura 4). Con lo anterior se hace un diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) ampolloso. La paciente era manejada con prednisona 1 mg/kg/día y azatioprina 50 mg/día sin mejoría de sus lesiones en piel. El servicio de Dermatología le formula dapsona, 100 mg/día, previo resultado normal de niveles de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, con muy buena respuesta en pocos días.

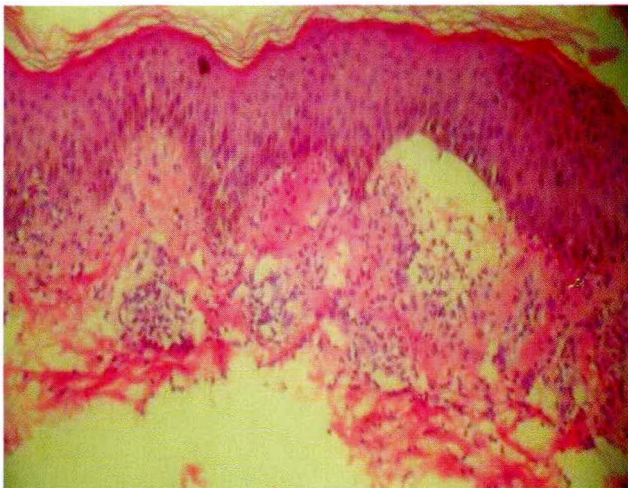


Figura 3. Biopsia de piel: ampollas subepidérmicas con un infiltrado de polimorfonucleares y formación de abscesos papilares.

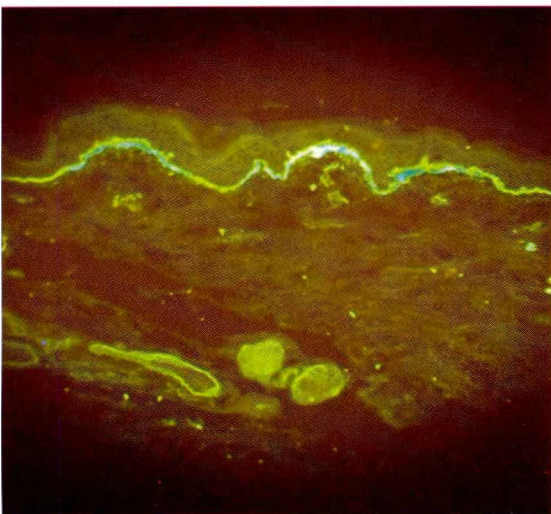


Figura 4. Patrón lineal subepidérmico y perianexial con predominio de IgG(+++) y C3 (+++).

DISCUSIÓN

El lupus ampolloso es una manifestación poco común del LES, su incidencia es menor del 5%; generalmente se correlaciona con una mayor actividad lúpica y afecta más a mujeres jóvenes de todas las razas.¹ Las lesiones son debidas a autoanticuerpos contra componentes de la membrana basal, especialmente contra el dominio no colágeno (NC-1) del colágeno tipo VII, que es el mayor componente de las fibras de anclaje y juega un papel central en la adhesión dermo-epidérmica. También se han reportado otros antígenos, como el del penfigoide ampolloso-1 (BP-230), la laminina 5 y la laminina 6, específicamente contra las cadenas $\alpha 3$ y $\gamma 2$ de éstas.²

Las lesiones varían desde vesículas herpetiformes hasta ampollas grandes y tensas, que pueden estar precedidas de una erupción máculo-papular o urticariforme, no están limitadas a áreas de exposición solar, y pueden afectar cualquier parte del cuerpo, incluyendo las mucosas; evolucionan dejando áreas esfaceladas y costrosas que generalmente sanan sin dejar cicatriz.³ La histopatología semeja cercanamente a la dermatitis herpetiforme, con presencia de ampollas subepidérmicas, infiltrado inflamatorio con predominio de neutrófilos y formación de microabscesos papilares; usualmente no hay cambios vacuolares, aunque ocasionalmente se ven cuerpos de Civatte.⁴ La inmunofluorescencia directa muestra depósitos de IgG y C3, con depósitos de IgM e IgA o sin ellos, en un patrón lineal o mixto (lineal y granular). Con la inmunofluorescencia indirecta se han clasificado dos grupos inmunológicamente distintos, caracterizados por la presencia o ausencia de anticuerpos circulantes contra el colágeno tipo VII.⁵

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras entidades ampollasas como son: dermatitis herpetiforme, epidermolisis ampollasa adquirida, IgA lineal y penfigoide ampolloso. El tratamiento de primera línea es la dapsona, con un freno en la formación de nuevas ampollas en 1 ó 2 días y curación de las existentes en pocos días. Los esteroides orales son de segunda línea.

SUMMARY

We present the case of a 22 year-old woman with a history of intermittent, blistering skin lesions associated to weight loss and diffuse alopecia. The histopathology of these lesions was similar to dermatitis herpetiformis, and direct immunofluorescence showed a linear pattern. Blistering systemic lupus erythematosus was diagnosed.

Key words: systemic lupus erythematosus, blisters.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shirahama S, Furukawa F, Yagi H, et al. Bullous systemic lupus erythematosus: detection of antibodies against noncollagenous domain of type VII collagen. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 844-848.
2. Chan LS, Lapiere JC, Chen M, et al. Bullous systemic lupus erythematosus with autoantibodies recognizing multiple skin basement membrane components, bullous pemphigoid antigen 1, laminin-5, laminin-6, and type VII collagen. *Arch Dermatol* 1999;135:569-573.
3. Yung A, Oakley A. Bullous systemic lupus erythematosus. *Australas J Dermatol* 2000; 41: 254-257.
4. Weedon D, Strutton G. Bullous lupus erythematosus. En Weedon D. *Skin Pathology*, Churchill Livingstone, Londres, 2002: 52.
5. McCauliffe DP. Cutaneous lupus erythematosus. *Semin Cutan Med Surg* 2001; 20:14-26.
6. Cotell S, Robinson ND, Chan LS. Autoimmune blistering skin diseases. *Am J Emerg Med* 2000; 18:288-299.