



Dermatosis IgA lineal generalizada en paciente adulto mayor: a propósito de un caso

Generalized linear IgA dermatosis in older adult patient: about a case

Fabiana Suero-Ramos¹, Ivette Soto-López¹, Natalia Merino-Senekowitsch², Victoria Palomino-Dávila³, Gadwyn Sánchez-Félix⁴

RESUMEN

La dermatosis IgA lineal es una entidad inmunomediada poco frecuente, en donde la mayoría de los casos son de etiología idiopática y siguiendo en frecuencia a los casos inducidos por fármacos como la vancomicina, penicilinas, cefalosporinas, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAS) y antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Clínicamente se caracteriza por intenso prurito junto con ampollas tensas con patrón herpetiforme, localizándose en superficies extensoras de los miembros, tronco, glúteos y cara. El diagnóstico se realiza mediante histopatología e inmunofluorescencia directa. Para el manejo se observa buena respuesta con dapsona, prednisona o sulfapiridina.

Se presenta el caso de una paciente de 72 años sin antecedentes médicos de importancia, que inicia cuadro con prurito junto con pápulas y vesículas eritematosas en el abdomen, las cuales posteriormente se generalizan y evolucionan a un patrón herpetiforme. Se confirmó el diagnóstico de dermatosis IgA lineal del adulto mediante biopsia de piel y estudio de inmunofluorescencia directa, concluyendo que era un caso idiopático. Para el manejo se usó corticosteroides junto con dapsona con buena respuesta clínica.

PALABRAS CLAVE: dermatosis IgA lineal, enfermedad ampollar, adulto mayor, dapsona, corticosteroides.

Dermatol Peru 2020; 30 (4): 354-358

ABSTRACT

Linear IgA dermatosis is a rare immune entity, where most cases are idiopathic, following in frequency cases induced by drugs like vancomycin, penicillin, cephalosporin, angiotensin converting enzyme inhibitors (ACE inhibitors) and non-steroidal anti-inflammatory drugs. Clinically, it is characterized by intense pruritus with tense blisters following an herpetiform pattern, locates in the extensor surface of the limbs, chest, buttocks, and face. Diagnosis is made with skin biopsy and direct immunofluorescence study. For treatment, a good response with dapsona, prednisone or sulfapyridine is observed. We present the

case of a woman of 72-years old that with no significant medical record. Her illness initiates with pruritus along with erythematous papules and blisters in the abdomen, which later generalizes and evolves into an herpetiform pattern. The diagnosis of adult IgA linear dermatosis was confirmed by skin biopsy and direct immunofluorescence study, concluding that it was an idiopathic case. For treatment systemic corticosteroids and dapsona were used with good clinical response.

KEY WORDS: linear IgA dermatosis, bullous disease, elderly, dapsona, corticosteroids.

INTRODUCCIÓN

La dermatosis IgA lineal es una entidad inmunomediada poco frecuente, con una prevalencia de 0.5 casos por millón de habitantes y una incidencia de 0.6 casos por cada 100 000 adultos. En Latinoamérica hay un caso de adultos reportado en Cuba, mientras que en Colombia y

1. Médico Residente de Dermatología Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
2. Médico Asistente de Dermatología Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
3. Médico Asistente de Anatomía Patológica Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
4. Jefe de Servicio de Dermatología Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

Perú se han reportado casos infantiles.^{1,2,3,4}

La etiología es en mayor frecuencia idiopática habiendo también casos fármaco-inducidos, observándose más casos con vancomicina y en menor porcentaje con penicilinas, cefalosporinas, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAS) y antiinflamatorios no esteroideos (AINES).¹

Clínicamente se caracteriza por ampollas tensas de contenido claro o hemorrágico con base de piel normal o eritematosa siguiendo una disposición herpetiforme. Las lesiones se localizan en las superficies extensoras de los miembros, tronco, glúteos y cara generalmente asociadas a prurito intenso. El diagnóstico se hace en base a la histopatología, en donde se evidencian ampollas subepidérmicas con abundantes neutrófilos y un número variable de eosinófilos; en la inmunofluorescencia directa se observa depósito de IgA con patrón lineal homogéneo en la membrana basal. El diagnóstico diferencial se establece principalmente con dermatitis herpetiforme y penfigoide ampolloso. Respecto al tratamiento se observa una buena respuesta a prednisona, dapsona o sulfapiridina.¹

Se presenta el caso por ser el primer caso de dermatosis IgA lineal en adultos reportado en nuestro país, presentándose la clínica e histopatología característica y pudiendo además evidenciarse respuesta clínica rápida y favorable a corticoides sistémicos y dapsona.

CASO CLÍNICO

Mujer de 72 años, natural y procedente de Lima, ama de casa, sin antecedentes médicos personales ni familiares de importancia.

Acude por cuadro de 10 meses de evolución, de inicio insidioso y curso progresivo, caracterizado por la presencia de múltiples pápulas y vesículas eritematosas pruriginosas en regiones laterales de abdomen, recibiendo tratamiento por probable Herpes Zoster, sin mejoría alguna. Refiere que 2 meses posteriores las lesiones se extienden a tronco anterior y posterior y que aumenta el prurito, para lo cual recibe antihistamínicos orales sin mejoría. Las lesiones se tornan más pruriginosas 3 meses antes de su ingreso por nuestro servicio, extendiéndose a tronco anterior y posterior, glúteos, miembros superiores, miembros inferiores y cuero cabelludo.

Al examen físico, tenemos a una paciente en regular estado general, de hidratación y de nutrición, con múltiples pápulas eritematosas excoriadas, algunas con costras de contenido hemorrágico, junto con vesículas tensas con base eritematosa y contenido claro que siguen un

patrón herpetiforme (Figura N° 1, 2) en cuero cabelludo, cara, tronco anterior y posterior, abdomen, miembros superiores, miembros inferiores y glúteos (Figura N° 3) no comprometiendo palmas ni plantas.

Se evidenciaron además manchas hiperpigmentadas post-inflamatorias generalizadas. No se palparon adenopatías ni edema. No se encontraron anomalías en el resto de los aparatos y sistemas.

Se solicitó biometría hemática, bioquímica sanguínea y pruebas de función hepática, estudios que resultaron normales.

La biopsia de piel estudiada con tinción de hematoxilina y eosina mostró una ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio mixto de neutrófilos y eosinófilos (Figura N° 4). El estudio de inmunofluorescencia directa perilesional demostró la presencia de depósitos lineales IgA y C3 en la membrana basal epidérmica (Figura N° 5).

En cuanto al manejo, se decidió hospitalizar a la paciente e iniciar corticosteroides sistémicos hasta tener resultados de glucosa 6-fosfato y reticulocitos para el inicio de dapsona, siendo la dosis de prednisona de 0.5 mg/kg/día; además



Figura N° 1. Se evidencia el compromiso generalizado del cuerpo por lesiones papulares y vesiculosas junto con escoriaciones y costras hemorrágicas.



Figura N° 2. Vesículas tensas sobre base eritematosa y pápulas costrosas en región posterior de brazo derecho.

se agregó tratamiento combinado con antihistamínicos de 1era y 2da generación, corticosteroides tópicos de alta potencia para las lesiones ampollosas en cuerpo y triamcinolona 0.025% en loción para las lesiones en cuero cabelludo. Una vez que tuvimos los exámenes de laboratorio antes mencionados, se decidió iniciar dapsona a dosis de 50 mg/día.

La paciente mejoró significativamente, por lo que se decidió el alta hospitalaria programando la disminución paulatina de corticoides, manteniendo dapsona como tratamiento principal. Se le hizo un control a los 3 meses de tratamiento donde se puede evidenciar en el examen físico múltiples manchas hiperpigmentadas post-inflamatorias sin lesiones activas, manifestando la paciente marcada disminución de prurito (Figuras N° 6, 7).



Figura N° 3. Compromiso glúteo.

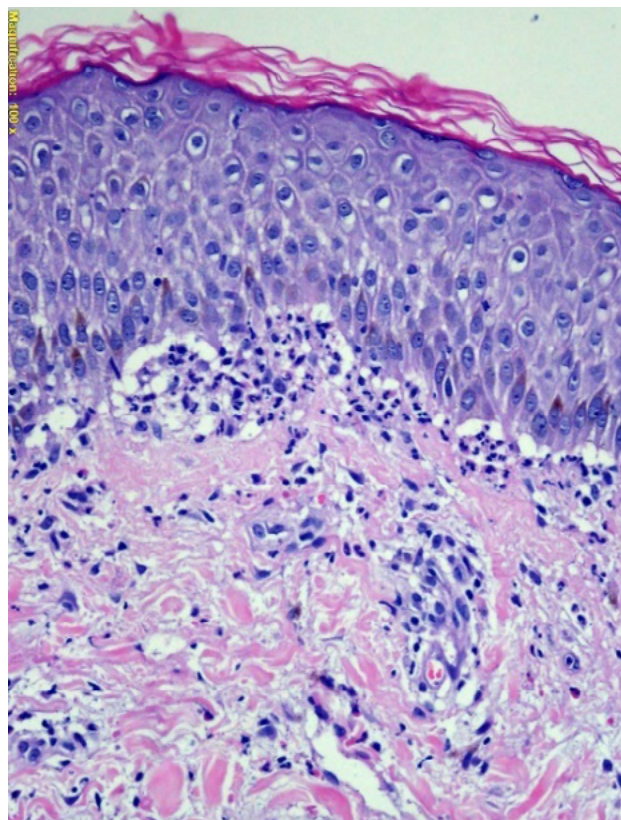


Figura N° 4. Ampolla subepidérmica con infiltrado mixto.

DISCUSIÓN

La dermatosis IgA lineal es una enfermedad vesiculo-ampollosa autoinmunitaria, poco frecuente, que tiene una prevalencia de 0.5 casos por millón de habitantes e incidencia de 0.6 casos por 100 000 adultos. En Latinoamérica se reportan casos infantiles en Colombia y Perú, y un caso de adultos en Cuba.^{1, 2, 3, 4}

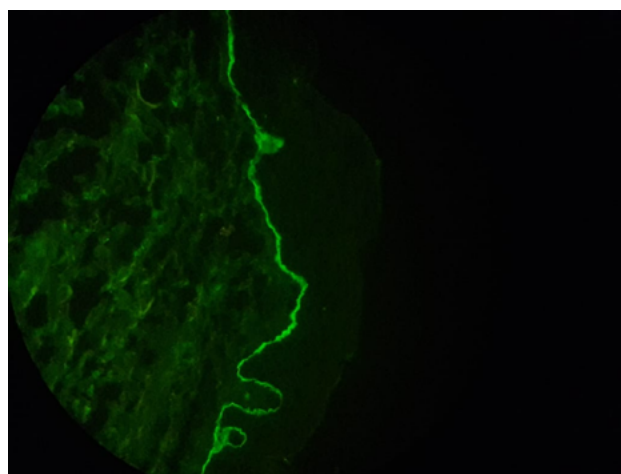


Figura N° 5. Depósito IgA lineal en membrana basal.

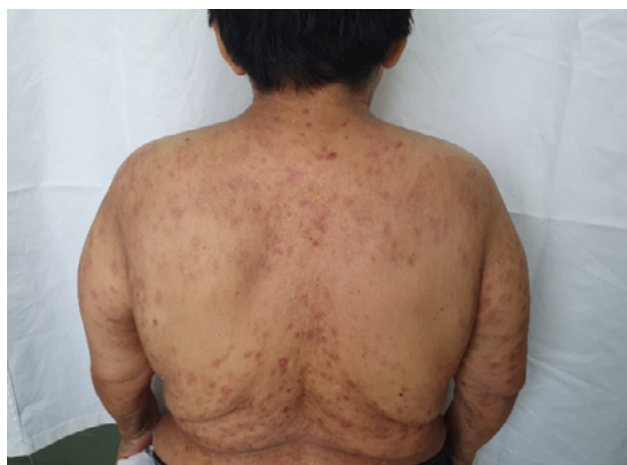


Figura N° 6. Manchas hiperpigmentadas en tronco posterior.



Figura N° 7. No lesiones activas en brazo derecho.

Su etiopatogenia aún es desconocida, pero se la reconoce por tener depósitos de IgA lineales en la membrana basal de la epidermis. Estos anticuerpos de IgA patógenos se unen a fragmentos de 97-kDa o 120-kDa del dominio extracelular del BP-180.¹

Esta dermatosis puede afectar a personas de cualquier edad. Sin embargo, se muestran dos picos de incidencia, siendo el primero en la edad escolar y el segundo en mayores de 60 años, habiendo más casos en mujeres en este último grupo.^{5,6}

Si bien es una enfermedad idiopática, se ha documentado la asociación a fármacos. En primer lugar, se menciona a la vancomicina, la cual actúa como un hapteno estimulando la respuesta inmune en la piel. También se ha reportado su aparición luego del uso de antibióticos como la ampicilina, penicilina, ceftriaxona, trimetoprim-sulfametoxazol, además de los antiinflamatorios no esteroideos (Diclofenaco, piroxicam, naproxeno) y captopril.^{4,7}

Se sabe además que está asociada a enfermedades linfoproliferativas, carcinomas y enfermedades sistémicas, como colagenopatías, infecciones, glomerulonefritis postestreptocócica y enfermedad celiaca.^{4,7,8}

Clínicamente la dermatosis IgA lineal se caracteriza por la aparición de una erupción difusa vesículo-ampollosa, pruriginosa, localizada en tronco, muslos y cara, siendo menos frecuente en codos y rodillas. Clásicamente se pueden observar placas anulares eritematosas con un aro de vesículas tensas o ampollas que están distribuidas simétricamente siguiendo un patrón herpetiforme o en “collar de perlas”. Estas lesiones pueden variar de forma pudiendo imitar a otras enfermedades ampollosas como el penfigoide buloso, además han informado otro tipo de distribución de las lesiones dérmicas tipo “en diana”.^{5,8,9}

Existen dos formas de presentación clínica, la del adulto y la infantil. La forma infantil tiende a tomar la apariencia clásica del “collar de perlas”, estas lesiones se localizan con más frecuentemente en tronco, abdomen, axilas, muslos y zona peribucal; se menciona que esta forma es inusual en los adultos. En el segundo grupo poblacional, las lesiones se localizan sobretodo en superficies extensoras de miembros, tronco, nalgas y rostro.^{5,8,9,10,11}

En nuestro caso, la paciente, a pesar de encontrarse en el segundo grupo o de adultos, tuvo este patrón de vesículas en “roseta” o “collar de perlas” generalizadas.

Además de las lesiones en piel, también se ven lesiones en la mucosa, pudiéndose observar erosiones orofaríngeas y también conjuntivales.^{7,9}

El diagnóstico se basa en el estudio histológico confirmándose con la inmunofluorescencia directa. En la histología se pueden observar ampollas subepidérmicas con infiltrado mixto compuesto por neutrófilos y eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa se observa un depósito IgA lineal homogéneo en la membrana basal, sin embargo, también se pueden observar depósitos de IgG, IgM o C3.¹⁰

El diagnóstico diferencial principal en los adultos es con la dermatitis herpetiforme. En estos casos en la inmunofluorescencia directa el depósito IgA es de tipo granular ubicándose en la punta de las papilas dérmicas. Los pacientes afectados generalmente tienen una reacción contra la gliadina, encontrada en el gluten. También se debería diferenciar del penfigoide ampollosa siendo en este caso la inmunofluorescencia directa negativa para IgA hasta en un 20%, observándose sobretodo IgG y C3.¹⁰

El tratamiento de elección es con dapsona, previa dosificación de reticulocitos y de la enzima glucosa

6-fosfato, ya que en casos de déficit se contraindica su uso por posible toxicidad, pudiendo manifestarse como anemia hemolítica. Se inicia con dosis de 25-50 mg/día, aumentándose hasta un máximo de 100-150 mg/día.^{2,3,4,6,11}

Se menciona en la literatura que en algunos casos se inició tratamiento con corticosteroides sistémicos hasta tener resultados de glucosa 6-fosfato, así también en otros casos se utilizó en conjunto con dapsona. Otras alternativas de tratamiento son el micofenolato, sulfapiridina, colchicina, nicotinamida, inmunoglobulina G y azatioprina.¹¹

Varios autores indican que en los casos fármaco-inducidos, basta con eliminar el fármaco causante de la reacción para que las lesiones remitan por sí mismas en un lapso aproximado de 3 días.^{5,6,7,9,11}

Estudios más recientes mencionan el uso de omalizumab, un anticuerpo monoclonal anti-IgE utilizado para controlar urticaria crónica u otro tipo de dermatosis ampollas como el pénfigoide buloso, usándose en pacientes con dermatosis IgA lineal con buena respuesta. Además, se menciona al rituximab, un anticuerpo monoclonal anti-CD20 utilizado con el pénfigo vulgar, en donde se usó en casos de dermatosis IgA lineal recalcitrantes y severos con buena evolución clínica.^{1,8}

En conclusión, la dermatosis IgA lineal es una entidad ampollar poco frecuente que para su diagnóstico es importante evaluar la clínica caracterizada por la aparición de vesículas tensas de distribución herpetiforme; y complementarla con la histopatología y la inmunofluorescencia directa, donde se observa depósito de IgA con patrón lineal homogéneo en la membrana basal, ampollas subepidérmicas con abundantes neutrófilos y eosinófilos. El uso de la inmunofluorescencia es importante

para poder distinguirla de otras enfermedades ampollares. Respecto al tratamiento existen muchas alternativas, cumpliendo la dapsona un rol muy importante.

Se presenta el caso por ser el primero en el Perú reportado en un paciente adulto, teniendo la clínica característica, de etiología idiopática y con buena respuesta al tratamiento propuesto con dapsona.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pinard, C., Hebert, V., Lecuyer, M., Sacre, L., Joly, P. Linear IgA bullous dermatosis treated with rituximab. *J Am Acad Dermatol.* 2019; 5(2): 124-126.
2. Alfonso-Trujillo I., Cortina-Morales E., Rodríguez-García M., Collazo-Caballero S., Arteaga-Hernández E., Pesant-Hernández O., et al. Dermatitis IgA lineal del adulto. A propósito de un caso. *Dermatología Peruana.* 2007; 17(1): 45-48.
3. Ballona R., Castro R2., Cáceres H2. Enfermedad ampollar crónica de la infancia: Reporte de un caso y revisión de la Literatura. *Dermatología Peruana.* 1996; 6(1).
4. Rueda R. Heterogeneidad clínica y antigénica de la enfermedad IgA lineal de la infancia: reporte de dos casos. *Rev Asoc Col Dermatol.* 2008; 16(1): 57-61.
5. Nartker, N., Kudlak, N., Crowe, D. Linear IgA bullous dermatosis protracted by vancomycin-loaded bone cement. *J Am Acad Dermatol.* 2019; 5(3): 234-236.
6. Fuentelsaz del Barrio V., Campos Domínguez M. Dermatitis IgA lineal de la infancia. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2013; 15(58): 141-145.
7. Aldama-Caballero, A., Aquino N., Marínez L., Rivelli V., Mendoza G., Celías L., et al. Dermatitis IgA lineal. Dos casos con diferentes formas de presentación. *Dermatología CMQ.* 2016; 14(3): 204-208.
8. Maalouf, N., Dominique H. Linear IgA bullous dermatosis successfully treated with omalizumab: A case report. *J Am Acad Dermatol.* 2019; 5(11): 966-969.
9. Sandoval-O M., Araya-C G., Andre-G T., Misad-S C. Dermatitis IgA Lineal: Revisión y presentación de caso clínico. *Rev. Chilena Dermatol.* 2010; 26(4): 396-398.
10. García-García C., Cepeda-Valdés R., Alarcón G., Gómez-Garza A., Salas-Alanís J. Dermatitis ampollar por depósitos de IgA lineal: reporte de un caso. *Medicina Universitaria.* 2013; 15(60): 135-140.
11. Diaz M.S., Morita L., Ferrari B., Sartori S., Greco M.F., Sobrevias-Bonells L., et al. Dermatitis ampollar IgA lineal: serie de 17 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2019; 110(8): 673-680.

Correspondencia: Dra. Fabiana Suero-Ramos
Email: faviana.suero@hotmail.com

Recibido: 21-11-2020
Aceptado: 05-12-2020