

# Tema 22

## DERMATITIS HERPETIFORME

Dres. E. Herrera, A. Tejera y A. Matilla

---

### DEFINICIÓN

También denominada enfermedad de Dering-Brocq. Es una dermatosis caracterizada por una erupción papulovesiculosa crónica, simétrica y recidivante principalmente en zonas de extensión de extremidades acompañada de quemazón y prurito. Con frecuencia se asocia a enteropatía sensible al gluten por lo general asintomática.

### ETIOPATOGENIA

Es un proceso de probable origen inmune en virtud de la alta prevalencia de HLA-B8, DR3, DQW2 y A1 encontrada en estos pacientes y de su asociación a la enteropatía sensible al gluten. Es característica de esta dermatosis la aparición de depósitos de IgA en la piel sin conocerse aún los antígenos contra los que reacciona en la piel. La IgA activaría el complemento iniciándose una respuesta inmune que provocaría el daño tisular y las consecuentes manifestaciones clínicas.

### CLÍNICA

Comienza con la aparición de placas eritematosas, urticariformes o papulosas. La erupción puede ser precedida horas antes por quemazón y prurito (Figura 1). Posteriormente evoluciona a vesículas, con un característico agrupamiento herpetiforme de las mismas que facilita el diagnóstico (Figura 2). La aparición de ampollas ocurre más infrecuentemente. A veces sólo existen lesiones costrosas lo que puede dificultar el diagnóstico. Tras diversos brotes a veces queda una discromía residual.

Las principales áreas de afectación son la cintura escapular, glúteos, cuero cabelludo y áreas de

extensión de antebrazos, codos, rodillas y piernas afectadas de forma simétrica.

Al ser una dermatosis asociada a enteropatía sensible al gluten se puede observar en estos pacientes esteatorrea y anemia ferropénica debido a la malabsorción que se produce.

En estos pacientes existe una mayor frecuencia de linfomas del tracto gastrointestinal y de ciertas enfermedades autoinmunes como la gastritis atrófica y la anemia perniciosa.

### HISTOPATOLOGÍA

Microscópicamente, las lesiones se inician con acúmulos de neutrófilos y eosinófilos en la zona superior de dermis papilar: "*microabscesos*" *papilares*. A las 36-48 horas, el infiltrado va aumentando y se produce una separación entre dermis papilar y epidermis, formándose *ampollas multiloculadas* (Fig. 3). Así evoluciona hasta perder las redes de crestas, su unión a la epidermis, y constituir una *ampolla uniloculada* (Fig. 4). Es frecuente encontrar, en la dermis superior y media, un infiltrado linfo-histiocitario perivascular, pero sin llegar a producir afectación vasculítica. Una clave diagnóstica son los *depósitos inmunofluorescentes granulares de IgA* en dermis papilar de la piel perilesional (aparentemente no afectada) y en la mucosa oral.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Desde el punto de vista clínico se debe realizar con multitud de procesos como el eritema multiforme, escabiosis, eczemas, urticaria, excoriaciones neuróticas, penfigoide ampollosa, dermatosis acantolítica transitoria y herpes gestationis.



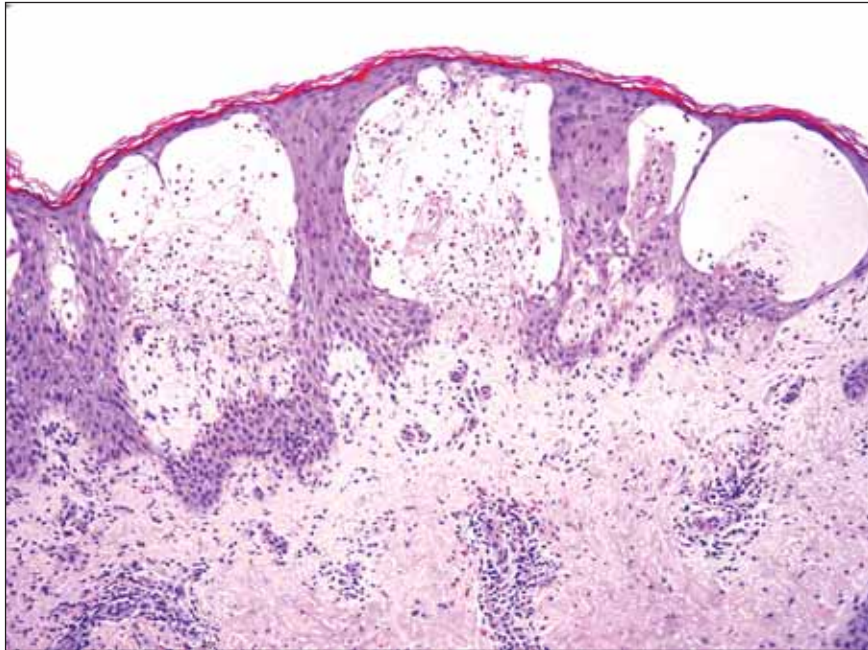
**Figura 1.** Dermatitis herpetiforme con afectación extensa en tronco y extremidades.



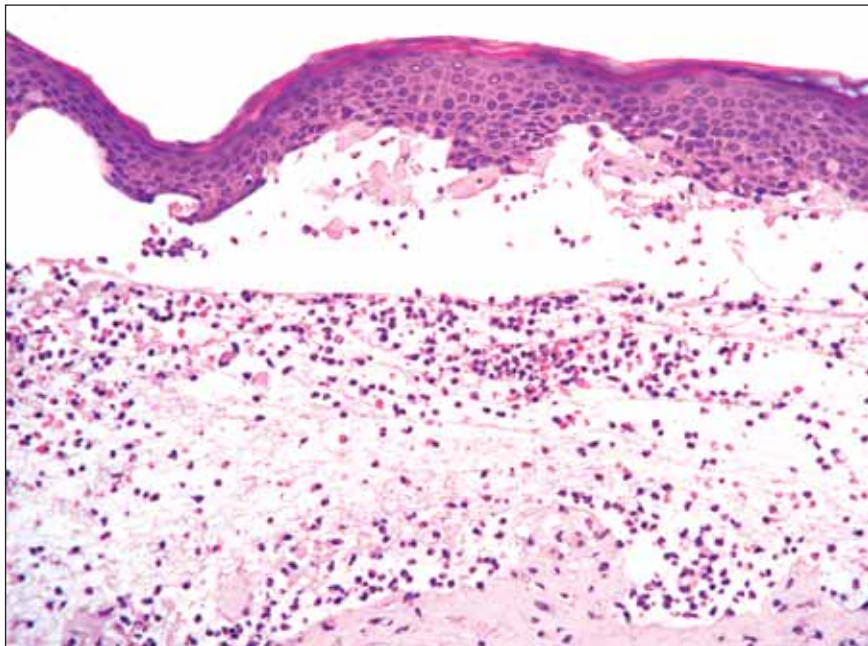
**Figura 2.** Agrupamiento herpetiforme característica de las lesiones vesiculosas sobre fondo eritematoso.

El diagnóstico diferencial histológico incluye principalmente a la dermatosis bullosa lineal IgA y al Lupus eritematoso bulloso. En la *dermatosis bullosa lineal IgA*, se producen cúmulos uniformes

de neutrófilos en la unión dermo-epidérmica, pero sin producir microabscesos. En las lesiones del *lupus eritematoso bulloso* se produce afectación vasculítica y, por inmunofluorescencia directa,



**Figura 3.** *Dermatitis herpetiforme.* Ampollas multiloculadas, que contienen neutrófilos y eosinófilos.



**Figura 4.** *Dermatitis herpetiforme.* Ampolla uniloculada, con infiltrado inflamatorio linfo-histiocitario perivascular, en la dermis superior y media.

aparecen cúmulos en membrana basal de IgG, y C3, con patrón granular en el 50% de los casos. Otros diagnósticos diferenciales microscópicos pueden ser el *penfigoide cicatricial*, y la *erupción pustulosa secundaria a drogas*, siendo en la

*dermatitis herpetiforme* el espacio de la ampolla de menores dimensiones que en las entidades anteriormente citadas, así como la única donde se producen agregados de neutrófilos en la dermis papilar.

## **TRATAMIENTO**

La dermatitis herpetiforme mejora sustancialmente con el empleo de dapsona y sulfapiridina. Mejoría que comienza a las pocas horas de la primera toma. Las dosis son variables, usándose entre 100 y 400 mg al día de dapsona y entre 1 y 1,5 g

para la sulfapiridina por día. Es necesario en aquellos casos asociados a enteropatía por gluten la eliminación del mismo de la dieta, hecho difícil de cumplir por parte del enfermo por las amplias restricciones alimentarias que requiere. Pero eficaz en la reducción o eliminación por completo de la medicación requerida por el enfermo.