

Tema 28

DERMATOSIS IgA LINEAL

Dres. E. Herrera, R. Castillo y A. Sanz

DEFINICIÓN

Enfermedad vesiculo-ampollosa adquirida definida por la evidencia, mediante inmunofluorescencia directa, de una banda lineal y homogénea de IgA en la membrana basal dermoepidérmica.

PATOGENIA

Desconocida. Se han identificado, hasta el momento, numerosos antígenos implicados en su etiología, pero ninguno de ellos específico.

CLÍNICA

Es heterogénea. Distribución simétrica de pápulas y placas urticariales, vesículas y ampollas tensas de tamaño variable, que se disponen, en forma arqueada o anular, en tronco, superficie de flexión de miembros y mucosa oral.

Según la edad de aparición se distinguen:

1. Forma Infantil o Enfermedad ampollosa crónica de la infancia

Se inicia antes de los 5 años y afecta por igual a ambos sexos. Las lesiones se distribuyen típicamente en cara, área peribucal y periné extendiéndose al resto de localizaciones. Es típica la distribución en “rosetón” con ampollas nuevas alrededor de otras en fase de curación (Figs. 1 y 2).

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la Dermatitis herpetiforme infantil y el Penfigoide ampollosa infantil.

2. Forma del Adulto

Es más frecuente en mujeres y se inicia tras la pubertad con un pico máximo de incidencia a partir de los 50 años. Las localizaciones mas

frecuentes son el tronco y la mucosa oral. Las lesiones suelen ser más numerosas, su distribución es mas dispersa y son raras las imágenes en rosetón.

Algunos casos se han relacionado con la ingesta de medicamentos como la vancomicina, el litio y el diclofenaco así como asociación a neoplasias hematológicas linfoides.

CLAVES DEL DIAGNÓSTICO CLÍNICO

En la forma infantil, la edad de aparición, la distribución simétrica e inicial de las lesiones en cara, área peribucal y periné. Es típica la distribución en “rosetón” con ampollas nuevas alrededor de otras en fase de curación.

En la forma del adulto, la mayor incidencia en mujeres y la localización más frecuente en el tronco y la mucosa oral.

La forma infantil es autolimitada y suele remitir a partir de los 2 años de su inicio. La forma del adulto tiene una evolución impredecible que va desde la remisión espontánea hasta las formas persistentes o de curso en brotes.

HISTOPATOLOGÍA

La forma juvenil y la del adulto son idénticas desde el punto de vista histopatológico.

El hallazgo clave es la presencia de polimorfocitos neutrófilos junto con abundante “polvo nuclear” en las papilas dérmicas acompañado de necrosis del colágeno que puede tomar un color azulado. Cuando las lesiones evolucionan dan lugar a ampollas subepidérmicas, observándose en periferia microabscesos papilares. Eosinófilos también pueden identificarse en el interior de las ampollas, pudiendo llegar a ser muy abundantes en la dermis superficial (Figs. 3 y 4).



Figura 1. Vesículas en formación sobre placas eritematoedematosas figuradas y anulares, en el tronco de un varón de 9 meses.



Figura 2. Ampollas tensas sobre base eritematosa en la superficie flexora de la muñeca en el mismo paciente.

En el estudio de inmunofluorescencia se demuestra la presencia de depósitos de IgA con un patrón lineal homogéneo en la zona de la membrana basal.

CLAVES DEL DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

Ampolla subepidérmica con neutrófilos, microabscesos papilares y presencia de depósitos de IgA

con un patrón lineal homogéneo en la zona de la membrana basal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Desde un punto de vista clínico debe realizarse con la dermatitis herpetiforme del adulto, el penfigoide ampolloso, penfigoide cicatricial y la epidermolisis ampollosa adquirida.

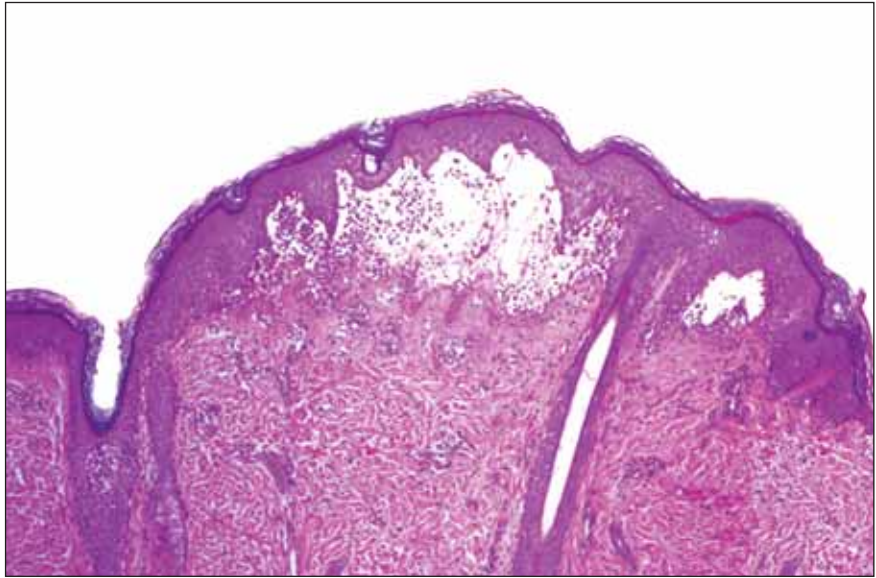


Figura 3. Ampolla subepidérmica con células inflamatorias (neutrófilos).

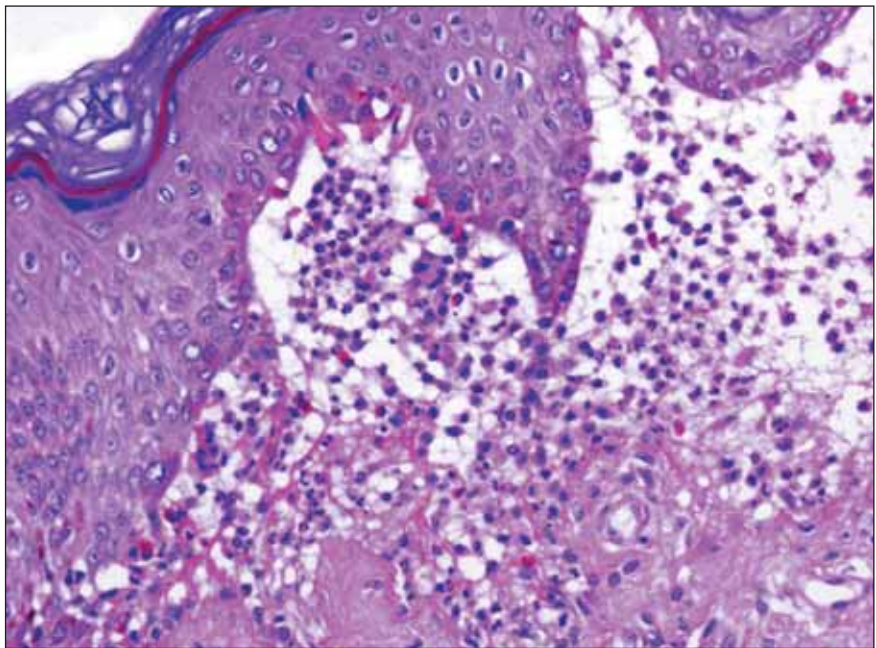


Figura 4. Polimorfonucleares neutrófilos ocupando la ampolla. Aislados eosinófilo.

Histopatológicamente, la dermatosis IgA lineal es indistinguible de la dermatitis herpetiforme, pero también lo puede ser del lupus eritematoso sistémico ampolloso, del penfigoide ampolloso, de la epidermólisis ampollosa adquirida y de algunas formas de erupción medicamentosa.

La presencia de mucina dérmica apoya el diagnóstico de lupus eritematoso. En el penfigoide

ampolloso, el infiltrado de neutrófilos no suele localizarse en los vértices de las papilas dérmicas, manteniéndose íntegramente su dibujo, suceso que no ocurre en la dermatosis IgA lineal que puede desdibujarse en su totalidad.

De la misma forma que la clínica, los resultados de la inmunofluorescencia directa son determinantes para el diagnóstico final. La IgA, en la dermati-

tis herpetiforme se deposita de forma granular en los vértices de las papilas mientras que en la IgA lineal. Los depósitos de IgA en la dermatitis herpetiforme son de forma granular en la punta de las papilas mientras que en la dermatitis IgA lineal son lineales y homogéneos en la zona de la membrana basal.

TRATAMIENTO

En ambos casos el tratamiento de elección es la dapsona o la sulfapiridina. En casos resistentes o que no responden a sulfonas puede ser necesario añadir corticoides orales o el empleo combinado de estos últimos e inmunosupresores sistémicos.