

EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA

Dres. E. Herrera, A. Fernández y A. Sanz

DEFINICIÓN

La Epidermolisis Ampollosa Adquirida (EAA) es una enfermedad ampollosa rara, con localización subepidérmica de la ampolla. Se estima, en Europa occidental, una incidencia anual de 0,25 casos por millón. Suele producirse en pacientes adultos, aunque se han observado algunos casos pediátricos.

ETIOPATOGENIA

Existen evidencias de que la EAA es una enfermedad donde la inmunidad puede jugar un papel patogénico importante. En los pacientes se ha demostrado la presencia de autoanticuerpos IgG dirigidos contra el colágeno tipo VII, el componente fundamental de las fibrillas de anclaje localizadas en la región de la sublámina densa de la unión dermoepidérmica. Otro dato que sustentaría la teoría de origen autoinmune es la mayor prevalencia, en estos pacientes, de alelos HLA tipo II. Por otro lado, la enfermedad no siempre responde a tratamientos inmunosupresores.

CLÍNICA

Clásicamente la EAA es una enfermedad ampollosa no inflamatoria cuyas lesiones se producen por roces o traumatismos. Las ampollas se desarrollan, sobre piel no inflamada, en las zonas acras o pronas (codos, rodillas, dorso de las manos, pies y dedos) y curan con cicatrización atrófica, presencia de milia y trastornos de la pigmentación. En ocasiones pueden producirse mutilaciones, sindactilia o pérdida de las uñas. También puede afectarse el cuero cabelludo, con la subsiguiente alopecia cicatricial (Figs. 1 y 2).

Otras variantes clínicas incluyen: a) EAA infla-

matoria, parecida al penfigoide ampoloso, con vesículas y ampollas en pliegues y zonas de flexión que curan sin quistes de milium ni cicatrices atróficas. b) EAA que recuerda al penfigoide cicatricial, con posible afectación del cuero cabelludo y alteraciones oculares. c) EAA infantil se superpone clínicamente con la dermatosis ampollosa IgA lineal y el penfigoide ampoloso.

En la EAA, la afectación de las membranas mucosas es variable. Se han observado lesiones en boca, esófago, laringe y membranas oculares.

HISTOPATOLOGÍA

En la variante "clásica" se observa la característica ampolla subepidérmica e infiltrado inflamatorio en el interior de la cavidad, estando ausente, o es mínimo, en la dermis (Fig. 3).

En la variante inflamatoria el infiltrado inflamatorio es prominente en la dermis superficial subyacente a la ampolla y en el interior de esta, estando predominantemente constituido por neutrófilos y eosinófilos, siendo, en algunos casos, estos últimos, muy abundantes. El patrón recuerda al del penfigoide ampoloso y al de la dermatitis herpetiforme/dermatosis IgA lineal (Fig. 4).

La membrana basal, en el techo de la ampolla, se puede poner en evidencia con la tinción de PAS o mediante estudio de inmunoperoxidasa usando anticuerpos anti-colágeno VII.

La inmunofluorescencia directa muestra un depósito lineal de IgG y C3 a lo largo de la zona de la membrana basal. A veces es sólo de IgA.

Serían hallazgos claves para el diagnóstico histopatológico de la forma "clásica" la presencia de ampolla subepidérmica sin/con mínimo componente inflamatorio y en la forma inflamatoria, la evidencia de ampolla subepidérmica con neutrófilos y eosinófilos.



Figura 1. *Epidermolisis ampollosa adquirida. Ampollas en la cara lateral externa del pie, en la zona de fricción.*



Figura 2. *Epidermolisis ampollosa infantil. En recién nacidos, las lesiones son idénticas al penfigoide ampollosa infantil.*

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La aparición de lesiones ampollosas por roces o traumatismos también ocurre en las epidermolisis ampollosas congénitas o en la porfiria cutánea tarda, pero la IFD, la edad tardía, y la falta antecedentes familiares permiten diferenciarlas.

El tipo inflamatorio de la EAA no puede diferenciarse clínicamente del penfigoide ampollosa o del pénfigo cicatricial, siendo necesario el uso de técnicas de inmunopatología.

Desde el punto de vista histopatológico, la for-

ma pobre en infiltrado inflamatorio debe diferenciarse sobre todo de la epidermolisis ampollosa congénita y de la porfiria cutánea tarda. El estudio de inmunofluorescencia es decisivo. En la porfiria hay depósitos PAS positivos en las paredes de los vasos de las papilas.

El penfigoide ampollosa no se puede diferenciar de la forma inflamatoria de la EAA ni por los hallazgos histológicos ni de inmunofluorescencia. Se necesita el método de la piel despegada (“salt-split skin”) usando una solución de ClNa 1M. Por inmunofluorescencia indirecta se demuestran los

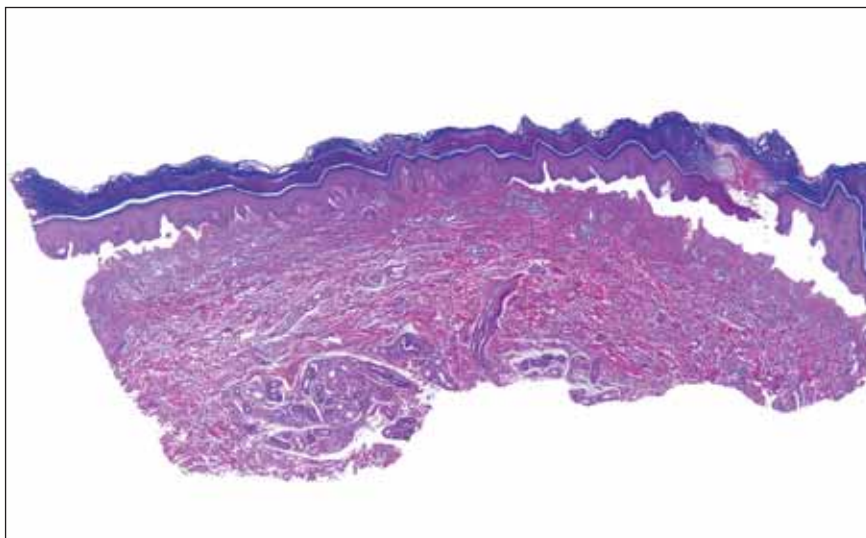


Figura 3. Ampolla subepidérmica, en epidermolisis ampollosa adquirida.

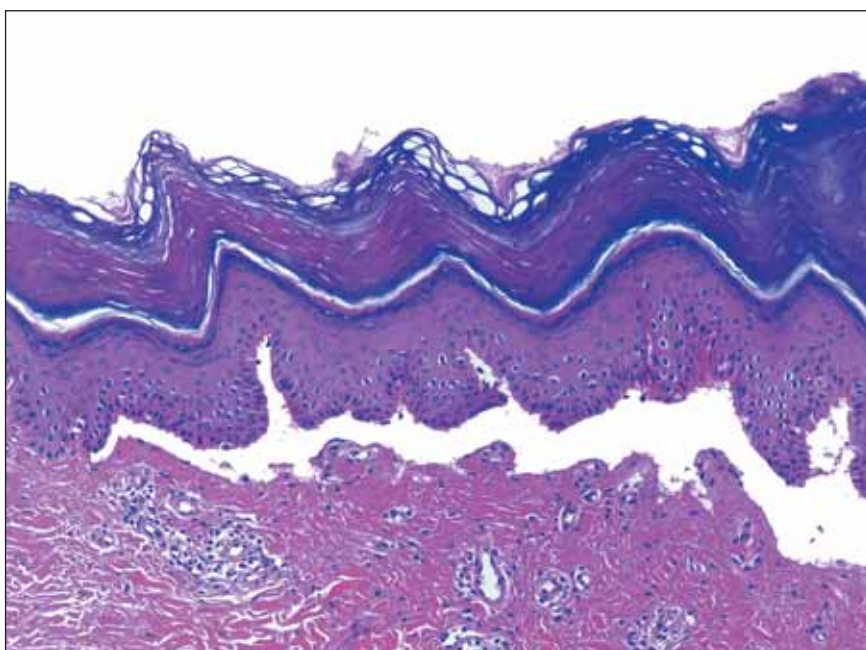


Figura 4. Mínimo infiltrado inflamatorio en el suelo de la ampolla, en epidermolisis ampollosa adquirida.

depósitos en el techo de la ampolla en el penfigoide y en el suelo en la EAA.

TRATAMIENTO

La enfermedad suele ser crónica, de pronóstico variable, aunque sin peligro para la vida del paciente. El tratamiento es difícil y poco satisfacto-

rio. Se han empleado corticoides sistémicos y otros agentes inmunosupresores estándar (metotrexate, ciclofosfamida, azatiopina) con distintos resultados. El empleo de colchicina ha resultado beneficioso en algunos pacientes, lo que junto a sus mínimos efectos adversos, lo hacen un fármaco recomendable de primera elección. Otros fármacos empleados han sido la dapsona, inmunoglobulinas por vía intravenosa, el oro o la ciclosporina.