

349/16 - AMPOLLAS GENERALIZADAS, ¿EN QUÉ PENSAR?

A. Hernández Costa¹; T. Ricart Pena¹; L. Cabrera Sánchez²; A. Cayuela López³; F. Arregui Montoya⁴; R. García Romero⁵.

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Andrés. Murcia.;²Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Palmar. Murcia.;³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Ñora. Murcia.;⁴Médico Residente de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.;⁵Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Andrés. Murcia.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 17 años. Estudiante. Dedicado a natación como deporte profesional. Sin antecedentes médicos ni quirúrgicos. No alergias medicamentosas. No tratamiento crónico. Acude a la consulta por lesiones ampollosas en región inguinal y zona superior de la espalda que tienen imagen en forma de roseta. No disposición metamérica. No afectación oral. No presentaba dolor, prurito ni fiebre. No había tomado nuevos fármacos. Negaba la presencia de traumatismos o quemaduras. Se inició en consulta tratamiento con corticoides tópicos con mejoría parcial. Regresó a las dos semanas con la misma clínica. Se solicitó serología para detección de enteropatía sensible al gluten; se inició dieta sin gluten y se pautaron corticoides de alta potencia (Clobetasol). A las tres semanas el paciente continuaba con sintomatología, siendo los anticuerpos negativos, por lo que se derivó a Dermatología para diagnóstico diferencial de otras entidades ampollosas menos frecuentes.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración física: lesiones ampollosas polimorfas tensas en región inguinal y zona superior de la espalda, forma de roseta. Vesículas excoriadas agrupadas. Nikolsky negativo. Anticuerpos transglutaminasa negativos. Biopsia cutánea con inmunofluorescencia directa: depósitos IgA en la membrana basal. Para el diagnóstico diferencial de las enfermedades ampollosas es fundamental realizar una historia clínica detallada diferenciando edad del paciente, procedencia, enfermedades concomitantes, afectación de mucosas... Es cierto que suele ser necesario realizar una biopsia cutánea y mandar una muestra a inmunofluorescencia para ver el depósito de los anticuerpos, pero desde Atención Primaria se debe realizar un primer diagnóstico diferencial, diferenciando de otras enfermedades (por esto se solicita anticuerpos transglutaminasa para diferenciar de la dermatitis herpetiforme) y otras enfermedades autoinmunes. Además la exploración física es esencial, con una descripción detallada de las lesiones dermatológicas (es diferente si las ampollas son tensas o flácidas, que nos hará pensar en diferentes entidades con diferentes tratamientos). Finalmente de cara al tratamiento se suele comenzar con corticoides tópicos y si el brote es extenso se puede empezar con orales y remitir al especialista en Dermatología.

Juicio clínico: Dermatosis ampollosa IgA lineal.

Diagnóstico diferencial: Dermatitis herpetiforme. Penfigoide ampolloso. Pénfigo vulgar. Necrolisis epidérmica tóxica.

Comentario final: La dermatosis con IgA líneal es una enfermedad ampollosa, benigna y autolimitada que se presenta en la infancia y presenta clínica similar entre el penfigoide ampolloso y la dermatitis herpetiforme,

de los que se diferencia por inmunofluorescencia directa donde presenta depósitos de IgA en disposición lineal en la unión dermoepidérmica. Como otras enfermedades amplias el depósito de anticuerpos contra proteínas que producen la activación del complemento y la quimiotaxis de neutrófilos, ocasiona la disruptión de la unión dermoepidérmica y provoca la formación de ampollas. La etiología no se conoce. Las ampollas pueden aparecer diseminadas o dispuestas en un patrón herpetiforme, a menudo descrito como “rosetas” o “grupos de joyas”. Su tratamiento consiste en Dapsone y Sulfapiridina, que reducen la respuesta inflamatoria y logran remisión de lesiones.

Bibliografía

Lawley TJ, Strober W, Yaoita H, Katz SI. Small intestinal biopsies and HLA types in dermatitis herpetiformis patients with granular and linear IgA skin deposits. *J Invest Dermatol* 1980; 74:9-15.

Dippel E, Orfanos CE, Zouboulis C. Linear IgA dermatosis presenting with erythema annulare centrifugum lesions: report of three cases in adults. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15:167-73.