

Epidermólisis bulosa adquirida. A propósito de un caso

Acquired epidermolysis bullosa. A case report

MsC MARÍA DOLORES CASTILLO MENÉNDEZ,* KATHERINE CASTELLANOS RODRÍGUEZ,**
ANNIA ALVARADO BORGES,*** ANA DOLORES LÓPEZ MARQUET****

*Master en Educación. Especialista de II grado en Dermatología. Profesora Auxiliar; ** Residente de Dermatología. Especialista de I grado en MGIB. Instructora;

*** Especialista de I grado Anatomía Patológica. Instructora; **** Especialista de I grado en Dermatología

Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Dr. Gustavo Aldereguía Lima

RESUMEN

SE PRESENTA EL CASO DE UNA MUJER DE 62 AÑOS DE EDAD CON MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE UNA EPIDERMÓLISIS BULO-SA ADQUIRIDA, CUYO COMIENZO SE PRODUJO EN LA QUINTA DÉCADA DE LA VIDA. LAS LESIONES CUTÁNEAS ERAN MÚLTIPLES QUISTES DE MILIUM EN LAS PLACAS DE LESIONES PAPULARES, GRANDES AMPOLLAS CON ÁREAS EXULCERADAS Y COSTRAS, LAS CUALES SE LOCALIZABAN EN ZONAS DE EXTENSIÓN Y ROCE DE MIEMBROS SUPERIORES E INFERIORES, RODILLAS, MUCOSA ORAL Y UÑAS. LAS ALTERACIONES HISTOLÓGICAS CORROBORARON EL DIAGNÓSTICO. SE PRESENTA EL CASO PORQUE ESTA ENFERMEDAD NO ES FRE-CUENTE EN NUESTRO MEDIO.

PALABRAS CLAVE: EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA, ENFERMEDADES AUTOINMUNES

ABSTRACT

A 62 YEAR-OLD FEMALE WITH CUTANEOUS MANIFESTATIONS OF ACQUIRED EPIDERMOLYSIS BULLOSA IS PRESENTED. CLINICAL MANIFESTATIONS APPEARED AT THE 5TH DECADE OF LIFE. MULTIPLE MILLIUM CYSTS ON THE PLAQUES OF BUL-LOUS LESIONS, WITH ULCERATED AREAS AND CRUSTS WERE FOUND IN THE EXTENSION AND FRICTIONAL ZONES OF THE UPPER AND LOWER LIMBS; KNEES, ORAL MUCOSA, AND NAILS. HISTOLOGICAL FINDINGS CONFIRMED THE CLINICAL DIAGNOSIS. THIS CASES ARE UNCOMMON IN OUR COUNTRY.

KEY WORDS: EPIDERMOLYSIS BULLOSA, AUTOIMMUNE DISEASES

Introducción

La epidermólisis bulosa adquirida (EAA) es una enfermedad autoinmune, que afecta piel, mucosas, pelo y uñas. Se caracteriza por un cuadro dermatológico de ampollas tensas y quistes sobre zonas de roce, ocasionadas por pequeños traumatismos, y no afecta órganos internos.

Los primeros casos de epidermólisis ampollar adquiri-da (EAA) fueron reportados en 1895 por Elliot como una

enfermedad distrófica hereditaria. En 1970, Roenigk *et al.* informaron nuevos casos y sugirieron los primeros criterios para el diagnóstico: antecedentes negativos de historia fami-liar o personal de un trastorno ampollar previo, aparición del cuadro en los adultos, ampollas espontáneas o por trauma inducido y exclusión de otras enfermedades ampollares. En 1973, Kushniruk demostró por inmunofluorescencia que los pacientes con EAA tenían depósitos de IgG en la unión dermoepidérmica, hallazgo que fue confirmado por Gibas, Minus, Nieboer *et al.* En 1980 Nieboer *et al.* y Yapita *et al.*, demostraron a su vez por microscopía electrónica, la dife-rencia definitiva de esta entidad con el resto de las enfer-medades ampollares, lo que ha llegado a ser más pertinen-te aún con las observaciones de Gammon *et al.* y Dahl *et al.*

La Edad de inicio es entre la 4ª y 6ª década de la vida y no hay predilección por sexo o raza.

CORRESPONDENCIA Y REIMPRESIONES:

Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Dr. Gustavo Aldereguía Lima

Dirección: Calle 45, edificio I, apartamento I, % 38 y 40.

Cienfuegos, Cuba, CP: 55100. Teléfono: 519686

Correo electrónico: dolores@jagua.cfg.sld.cu,

dolorescast@yahoo.es

Caso clínico

Paciente caucásica, femenino de 62 años de edad, con antecedentes de tuberculosis pulmonar. Seis años de evolución con ampollas y placas eritematosas en sitios de roce, tratada por su médico general con esteroides locales de diferentes potencias sin mejoría clínica. Se envió al servicio de Dermatología indicando cremas hidratantes, antihistamínicos y esteroides de más alta potencia, sin cambio alguno, motivo por el cual se decidió enviar a la paciente al Servicio de Dermatología de nuestro Hospital.

Examen físico general y por aparatos: no se observaron alteraciones, excepto las descritas en piel.

Examen físico de piel: ampollas, ulceraciones, pápulas y grandes placas confluentes y a su vez aisladas, con ligero tinte violáceo y múltiples quistes de milia, localizadas en zonas de extensión de miembros superiores, anterior y lateral de miembros inferiores, rodillas y dorso de manos, (Fotos 1 a 3). Además lesiones costrosas y exulceradas en abdomen bajo, glúteos y muslos (Fotos 4 y 5). Lesión exulcerada sobre base ligeramente eritematosa en paladar duro y lengua con algunas ampollas a ese nivel (Fotos 6 y 7). Deformidad y pérdida de las uñas en manos y pies (Fotos 8 y 9).

Laboratorio:

- Biometría hemática, química sanguínea y orina normales.
- Rayos X de tórax: Opacidad en vértice derecho de lesión antigua de TB.
- ECG y ecocardiograma normal.
- *Patología:* La biopsia de piel incisional mostró con la coloración de hematoxilina y eosina, una ampolla subepidérmica asociada a zonas de degeneración liquefactiva de la membrana basal epidérmica así como un Infiltrado linfocitario y ligera incontinencia pigmentaria en dermis. Múltiples estructuras quísticas en dermis papilar y reticular de diferentes tamaños.
- La inmunofluorescencia cutánea directa (IFD) mostró depósitos lineales de IgG y C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica y muy discretos de IgM e IgA.

Discusión:

La epidermolisis bulosa adquirida es una enfermedad ampollar subepidérmica, crónica, poco frecuente, caracterizada por la presencia de anticuerpos circulantes y/o tisulares tipo IgG dirigidos contra el colágeno tipo VII de las fibrillas de anclaje de la unión dermo-epidérmica. Su espectro clí-

nico e histopatológico es variable y se han definido tres presentaciones: la forma clásica similar a una porfiria cutánea *tarda* o a una epidermolisis ampollar distrófica (consiste en fragilidad de la piel, ampollas, provocadas por pequeños traumatismos y erosiones superficiales en zonas de roce: codos, rodillas, dorso de manos y pies, dejan cicatrices y quistes de milia. Puede producir distrofia ungueal y alopecia cicatricial); la forma tipo penfigoide ampollar (al inicio presentan lesiones similares al penfigoide, erupción diseminada en pliegues de flexión, manchas, placas y ampollas, sobre piel eritematosa, no hay fragilidad cutánea y curan sin dejar cicatriz ni quistes de milia. Con el tiempo estos pacientes presentan características de EAA clásica. Ésta es la forma más frecuente de presentación) y la forma tipo penfigoide cicatricial; se presentan ampollas y erosiones en piel cabelluda, cuello, mucosas de laringe, orofaringe, esófago, conjuntiva y genitales; curan con cicatrización que puede provocar, ceguera, estenosis esofágica y en otros órganos, así como alteraciones funcionales; anteriormente se confundía con penfigoide cicatricial, ahora se sabe que son entidades distintas.

El diagnóstico definitivo se establece mediante la inmunofluorescencia directa con piel perilesional que muestra el depósito de IgG en la unión dermoepidérmica y por la inmunomicroscopía electrónica. El antígeno es el colágeno de tipo VII.

La enfermedad puede aparecer junto a la amiloidosis, leucemia, mieloma múltiple, tiroiditis crónica o colitis ulcerosa.

Es una enfermedad autoinmune causada por la producción de autoanticuerpos IgG contra la porción aminoterminal de la colágena tipo VII.

Su clínica es heterogénea y, a veces, similar a otras enfermedades ampollosas como el penfigoide, dermatosis lineal IgA, porfiria cutánea *tarda*, liquen plano ampollar y enfermedades genéticas como la epidermolisis ampollosa distrófica, entre otras.

El tratamiento de la EAA es generalmente insatisfactorio. Algunos pacientes con el tipo inflamatorio responden a los esteroides con azatioprina o dapsone o sin ellos.

En nuestro medio, es una enfermedad poco frecuente o no detectada ya que plantea dificultades diagnósticas con otras enfermedades ampollosas, lo que nos motivó a hacer la comunicación del caso.



Foto 1. Placas de pápulas y quistes en dorso de mano izquierda con pequeña ampolla en 4^{to} dedo.



Foto 2. Placas de pápulas, quistes y pequeña costra en codo y zona de extensión de miembro superior izquierdo.



Foto 3. Gran ampolla en placa de lesiones en cara externa del miembro inferior derecho.



Foto 4. Lesiones eritemato-exulceradas y costrosas en abdomen.



Foto 5. Lesiones eritematoampollares-exulceradas y costrosas en glúteos.

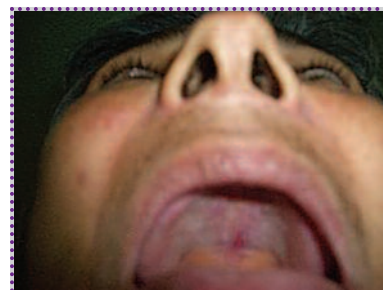


Foto 6. Lesión eritemato-exulcerada en paladar duro.



Foto 7. Lesión eritemato-ampollar en lengua.



Foto 8. Onicólisis, más marcada en uñas de los pies



Foto 9. Onicólisis, más marcada en uñas de los pies

.....
LECTURAS RECOMENDADAS

1. Pérez Hernández M, Navarro Domínguez JL. "Enfermedades ampollares", en Manssur Katrib J, Díaz Almeida JG, Cortés Hernández M. *Dermatología*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002. p. 145-146.
2. Santi CG, Alonso FF. "Dermatosis vesicobolhosas", en Cucé C, Festa Neto LC. *Manual de Dermatología*. 2ª ed. Sao Paulo: Etheneu; 2001. p. 85-86.
3. Woodley DT, Chen M, Ray W, Briggaman RA. "Epidermolysis Bullosa Acquisita", en Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 6th ed. Vol 1. New York: McGraw-Hill; 2003. p.609-616.
4. Ball E, Muriel E, Camejo O, González F, Celebotta A. *El espectro clínico e histopatológico de la epidermolisis ampollar adquirida: reporte de tres casos*. *Dermatol Venez*. 2000; 38(4): 100-106.
5. Woodley DT, Burgeson RE, Lunstrum G, Bruckner-Tuderman L.. *The epidermolysis bullosa acquisita antigen is the globular carboxy terminus of type VII procollagen*. *J Clin Invest*. 1988; 1:683-687.
6. Barnadas MA, Stijas D, Garcia-Patos V, Curell R, Gelpi C, Rodríguez JL, de Moragas JM. *Epidermolisis ampollosa adquirida. Diagnóstico por medio de la técnica de inmunofluorescencia directa repetida después de haber tratado la piel con CINA 1 M*. *Med Cut Iber-Lati-Am*. 1995; 23(4): 197-202.
7. Mutasim DF, Adams BB. *Immunofluorescence in dermatology*. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45(6): 803-822.
8. Montenegro G, Moncayo L. *Epidermolisis ampollar adquirida*. *Dermatología Peruana* 2000. [citada: 12 abril 2007]; 10:[aprox. 6 p]. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/BvRevistas/dermatologia/es%620set%6202000/epi_amp.htm
9. Hernanz Hermosa JM. *Enfermedades ampollas autoinmunes*. *Medicine [serie en Internet]*. 2002 [citada: 18 mayo 2007]; 8(90): [aprox. 6 p.]. Disponible en: http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.go_fulltext_o_resumen?esadmin=si&pidet=13040433
10. Kirtschig G, Murrell D, Wojnarowska F, Khumalo N. *Intervenciones para el penfigoide membranomucoso y la epidermolisis bullosa adquirida* (Revisión Cochrane traducida). Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd ; 2007. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
11. Medina Quiñónez GB, Marchini de Oliveira T, Aires Cándido L, Andrade Moreira Machado M A. *Conducta clínica en un caso de epidermolisis ampollosa distrófica recesiva*. *Pediatría*. [serie en Internet]. 2003 [citada: 12 de abril de 2007]; 30(1): [aprox. 10p.]. Disponible en: http://www.spp.org.py/revistas/ed_2003/conduc_ene_jun_2003.htm
