

Penfigoide ampollosa localizada, secundario a trauma en adulto joven: a propósito de un caso

Bullous pemphigoid. A localized case associated to previous trauma

Nancy Pulido Díaz,¹ Dulce María Ángulo Álvarez²

¹ Médico adscrito al Departamento de Dermatología. UMAE Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret", Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

² Residente del segundo año de la especialidad en Dermatología. UMAE Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret", Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

RESUMEN

El penfigoide ampollosa es una enfermedad autoinmune frecuentemente observada en pacientes de edad avanzada. Los factores etiológicos no han podido ser identificados pero se ha asociado a eventos como trauma cutáneo local (cirugía), exposición a radiaciones ionizantes o ultravioleta, vacunación y medicamentos sistémicos.

Presentamos el caso de un paciente masculino de 31 años de edad con penfigoide ampollosa en sitio de herida por arma blanca y por proyectil de arma de fuego.

PALABRAS CLAVE: Penfigoide ampollosa, ampolla subepidérmica, inmunofluorescencia (IF).

ABSTRACT

Bullous pemphigoid is an autoimmune disease frequently observed in elderly patients. The etiologic factors are still unknown but has been associated with local skin trauma (surgery), exposure to ionizing or ultraviolet radiation, vaccination and also to systemic drugs.

We report the case of a 31 year-old male, with bullous pemphigoid in the site of previous stab wound.

KEYWORDS: Bullous pemphigoid, subepidermic blister, immunofluorescence (IF).

Introducción

El penfigoide ampollosa (PA) es una enfermedad de patogenia autoinmune caracterizada por la aparición de lesiones ampollosas subepidérmicas. La base de la autoinmunidad del PA fue sugerida por Jordon y col. en 1967, con la identificación de los depósitos de autoanticuerpos (IgG) y componentes del complemento en la piel de los pacientes con PA.¹ Se presenta hacia los 60 años de edad, raramente puede observarse en adultos relativamente jóvenes, predomina en varones y la mortalidad es baja.²

No se conoce asociación del PA con algún gen HLA clase II y los factores etiológicos no han sido identificados. Se ha asociado con eventos como trauma cutáneo local (cirugía), exposición a radiaciones ionizantes o ultravioleta, vacunación y medicamentos sistémicos como furosemina, benzotiazidas, espironolactona y diazepam.³

Las lesiones ocurren comúnmente en áreas de flexión de las extremidades, pliegues y abdomen y pueden iniciar como lesiones urticariales y pruriginosas, con erupción eventual de las ampollas. Estas se pueden localizar sobre una base eritematosa, eritemato-edematosa o sobre piel sana. Son tensas, su contenido es serohemático y las membranas mucosas se afectan en un 10-35% de los casos.

Existen múltiples variantes clínicas de la enfermedad: penfigoide dishidrosiforme, penfigoide vesicular, penfigoide nodular, penfigoide vulvar localizado de la infancia, penfigoide localizado pretibial y penfigoide vegetante.⁴

Para el diagnóstico es fundamental la biopsia cutánea y la inmunofluorescencia (IF) directa e indirecta. Las características histopatológicas incluyen la presencia de una ampolla subepidérmica con infiltración moderada a densa de eosinófilos y otras células inflamatorias dentro de la cavidad de la ampolla. Los linfocitos también se

CORRESPONDENCIA

Nancy Pulido Díaz ■ dra.npd@hotmail.com

Seris y Zaachila s/n, Colonia La Raza, Delegación Azcapotzalco, C. P. 02990, México, D. F.

Tel: 5724 5900, extensión 24085. Fax: 5583 2783.

observan frecuentemente y, en casos raros, predominan los neutrófilos. El infiltrado inflamatorio usualmente está confinado a la dermis papilar y a la porción superficial de la dermis reticular. Puede haber también edema en la dermis papilar.⁵ La IF directa muestra depósitos de IgG en la unión dermo-epidérmica y la IF indirecta muestra IgG circulante directamente dirigida contra las proteínas de la membrana basal.⁶

El objetivo del tratamiento es la cicatrización de las lesiones existentes y la prevención de nuevas lesiones.

Nosotros presentamos el caso de un paciente joven con PA localizado secundario a herida por arma blanca y por proyectil de arma de fuego, buscando enfatizar en la importancia de considerar la posibilidad diagnóstica de PA en pacientes jóvenes, su presentación atípica y sus diversas etiologías.

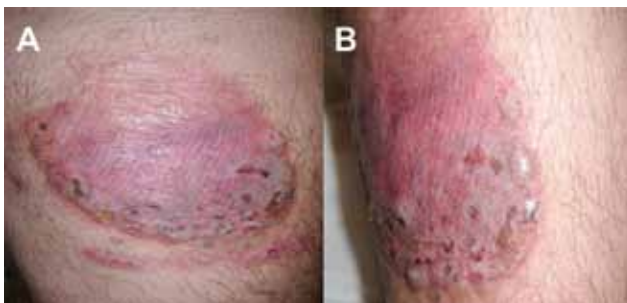
Caso clínico

Hombre de 31 años de edad con hipertensión arterial sistémica de reciente diagnóstico sin tratamiento médico.

Sufrió herida por arma blanca y por proyectil de arma de fuego en tercio medio de cara anterior de muslo derecho, la cual evolucionó durante un año sin cicatrización y se acompañó de dolor ardoroso y dificultad para la deambulacion. Recibió tratamiento con múltiples antibióticos sistémicos que incluyeron dicloxacilina, trimetoprim-sulfametoxazol y ciprofloxacino, sin mejoría clínica.

Desarrolló una placa eritematosa sobre el sitio de trauma, con salida de secreción purulenta, por lo que se instauró tratamiento oral con cefalexina (500 mg cada ocho horas por 14 días). Los estudios radiográficos descartaron osteomielitis. Persistió sin mejoría clínica y la dermatosis se extendió de manera radial en un periodo de tres meses, acompañada de la sintomatología ya descrita.

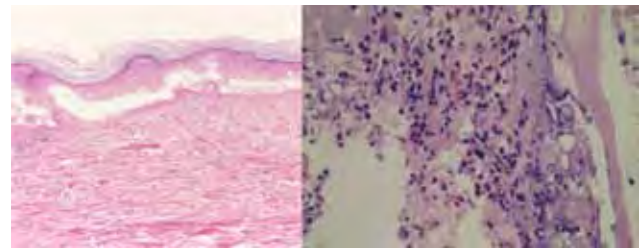
A la valoración dermatológica se encontró una placa eritematosa con presencia de ampollas tensas en la periferia, costras serohemáticas y escasas pústulas (fotografía 1). Los



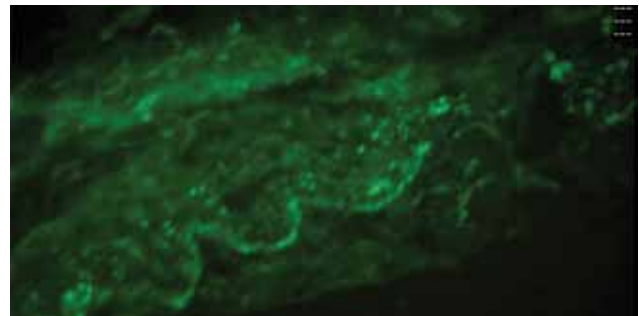
Fotografía 1. A) y B) Dermatitis localizada en el tercio medio de la cara anterior del muslo derecho, constituida por placa eritematosa con ampollas tensas en la periferia, costras sero-hemáticas y escasas pústulas.

estudios de laboratorio, incluyendo biometría hemática completa, química sanguínea, pruebas de funcionamiento hepático, perfil de lípidos y examen general de orina, se reportaron normales. Los cultivos para micobacterias y hongos fueron negativos y en el estudio histopatológico de la biopsia de la lesión ampollosa se observó dermatitis vesículo-ampollosa subepidérmica con infiltrado de eosinófilos (fotografía 2). La prueba de IF directa demostró la presencia de autoanticuerpos C3 e IgG (fotografías 3 y 4).

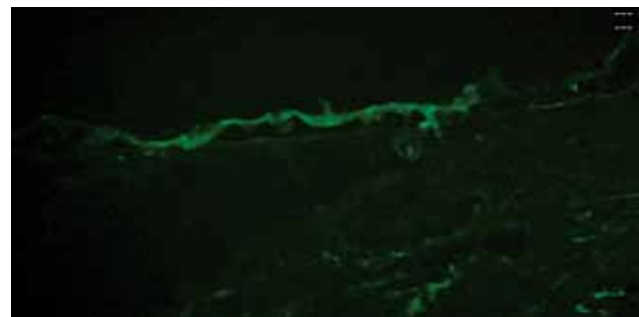
Se estableció el diagnóstico de PA y se inició tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día), dapsona (100 mg cada 12 horas) y cura local con fomentos de permanganato de potasio (0.01 g cada 12 horas). A la cuarta semana de tratamiento se observó mejoría clínica, con desaparición de las ampollas y persistencia únicamente de mácula hiperpigmentada residual. Actualmente el paciente conti-



Fotografía 2. Ampolla subepidérmica con infiltrado de eosinófilos.



Fotografía 3. Depósitos de C3 en un patrón lineal a lo largo de la membrana basal.



Fotografía 4. Depósitos de IgG en un patrón lineal a lo largo de la membrana basal.

núa con prednisona (10 mg/día) y dapsona (50 mg/día). No se ha observado reacciones adversas a los medicamentos empleados.

Discusión

El PA es una enfermedad autoinmune observada frecuentemente en pacientes de edad avanzada. Es raro en pacientes menores de 70 años y en ellos la enfermedad tiene algunas particularidades, entre las que se encuentran un incremento en la expresión de autoanticuerpos anti-BPI80, mayor diseminación de las lesiones cutáneas con afección de cabeza y cuello y mayor resistencia al tratamiento.⁷ Contrario a ello, nuestro caso es un paciente de la tercera década de la vida con PA localizado. Esta presentación ocurre en alrededor del 20% de todos los casos de PA.^{8,9} Puede clasificarse en una forma cicatrizal, generalmente localizada a cabeza y cuello (siendo considerada una variante de penfigoide en membranas mucosas), y otra forma no cicatrizal, que afecta extremidades inferiores y menos frecuentemente palmas y plantas. El PA localizado ha sido descrito en sitios de amputación, cicatrices, después de radiación ultravioleta y radioterapia.⁸⁻¹⁰ En nuestro paciente la causa desencadenante fue un traumatismo previo en el sitio de aparición de la lesión.

Debido a la localización del PA en áreas de lesión cutánea, se ha sugerido el fenómeno de Koebner.^{8,10} Por otra parte, las zonas de trauma podrían tener predisposición con la aparición de ampollas, a través de modificaciones en la zona de la membrana basal, pudiendo permitir la presentación antigénica seguida por autoinmunización subsecuente.^{8,10,11} En nuestro caso el área afectada estuvo expuesta a trauma, lo cual concuerda con esta hipótesis.

El PA localizado debe ser diferenciado de otras entidades dermatológicas que incluyen epidermólisis ampollosa adquirida, pioderma gangrenoso, infección y dermatitis por contacto alérgica y por irritante.¹⁰ El PA es indistinguible histopatológicamente de la epidermólisis ampollosa, sin embargo su diagnóstico se basa en las características clínicas: ampollas tensas, ausencia de cicatrices, quistes de milium o fragilidad de la piel; y en las características histopatológicas ya mencionadas, las cuales corresponden a las descritas en nuestro caso, y en los hallazgos mencio-

nados en la IF directa, en la que además de la presencia de IgG lineal en la membrana basal, se identificó C3, lo cual no ocurre en la epidermólisis ampollosa.

La exploración de la piel perilesional después del tratamiento con NaCl (en un procedimiento con piel escindida en cloruro sódico) puede ser útil para diferenciar PA de otras enfermedades ampollosas autoinmunitarias, sin embargo en nuestra institución no contamos con dicho procedimiento.

En este caso hubo buena respuesta al tratamiento médico y el pronóstico del paciente se considera favorable.

Conclusión

La presentación de este caso clínico es relevante, ya que enfatiza la importancia de considerar el diagnóstico de PA localizado tanto en pacientes de edad avanzada como en jóvenes, en los cuales el factor desencadenante es un traumatismo. El diagnóstico y tratamiento adecuados permiten mejorar el pronóstico de estos enfermos.

REFERENCIAS

- Colbert RL, Allen DM, Eastwood D, Fairley JA. "Mortality rate of bullous pemphigoid in a US medical center". *J Invest Dermatol* 2004;122:1091-1095.
- Arenas R. *Atlas de Dermatología, Diagnóstico y Tratamiento*. 3ra edición México, 2005: 176-179.
- Vera-Izaguirre DS, et al. "Penfigoide ampolloso". *Rev Hosp Gral Dr. M Gea González* 2006;7(1):27-32.
- Borradori L, Bernard P. "Penfigoides", en: *Dermatología España*, Elsevier 2004:463-470.
- Barnhill RL, Crouson AN. *Textbook of Dermatopathology*. Second edition. 1997:181-183.
- Khumalo NP, Wojnarowska F, et al. "A systematic review of treatments for bullous pemphigoid". *Br J Dermatol* 2002;138:385-389.
- Zanella RR, Xavier TA, Tebcherani AJ, Aoki V, Sanchez AP. "Bullous pemphigoid in younger adults: three case reports". *An Bras Dermatol* 2011;86(2):355-358.
- Marzano AV, Vezzoli P, Colombo A, Serini SM, Crosti C, Berti E. "Peristomal bullous pemphigoid". *J Dermatol* 2010;37:840-842.
- Vande-Maele DM, Reilly JC. "Bullous pemphigoid at colostomy site: report of a case". *Dis Colon Rectum* 1997;40:370-371.
- Salomon RJ, Briggaman RA, Wernikoff SY, Kayne AL. "Localized bullous pemphigoid. A mimic of acute contact dermatitis". *Arch Dermatol* 1987;123:389-932.
- Guillot B, Doassans S, Degrave B, Crozet I, Basset-Seguín N, Dandurand M. "Peristomal subepidermal autoimmune blistering disease". *Eur J Dermatol* 1999;9:385-386.