

Alopecia cicatricial por penfigoide de Brunsting-Perry: reporte de caso y revisión de la literatura

Scarring alopecia due to Brunsting-Perry pemphigoid: Case report and literature review

Yevher Lorena Barrón Hernández,¹ Lorena Lammoglia Ordiales,² Sonia Toussaint Caire,³ Paola Naomi Carreño Vázquez,⁴ Jorge Alberto Guevara Díaz⁵ y María Virgilia Soto Abraham⁶

¹ Dermatóloga, dermatopatóloga, tricóloga, doctorante en ciencias médicas, UNAM, Ciudad de México

² Dermatóloga, dermatooncóloga, tricóloga, Hospital Ángeles del Pedregal, Ciudad de México

³ Dermatóloga, dermatopatóloga, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

⁴ Estudiante de medicina, Universidad de las Américas, Puebla

⁵ Estudiante de medicina, Universidad Autónoma de Sinaloa

⁶ Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

RESUMEN

El penfigoide de Brunsting-Perry (PBP) es una enfermedad crónica, cicatrizante, con desarrollo de ampollas subepidérmicas limitada a la cabeza, la cara, el cuello y la parte superior del tronco, sin afectación de la mucosa. Presentamos un caso de alopecia cicatricial con hallazgos dermatoscópicos e inmunofluorescencia de una alopecia cicatricial primaria como manifestación inicial de PBP en una mujer de 60 años. Existen pocos casos reportados con sólo daño de la piel cabelluda, y nuestro caso muestra la necesidad de sospechar el diagnóstico en lesiones erosivas y cicatrizantes en la piel cabelluda, así como mencionar la importancia de elegir el mejor sitio de toma de biopsia para lograr el diagnóstico correcto.

PALABRAS CLAVE: penfigoide cicatricial, Brunsting-Perry, alopecia cicatricial.

ABSTRACT

Brunsting-Perry Pemphigoid (BPP) is a chronic, scarring, subepidermal blistering disease limited to the head, face, neck, and upper trunk without mucosal involvement. Here, we describe a case of scarring alopecia with dermoscopic and immunofluorescence findings of primary cicatricial alopecia as the first manifestation of BPP in a 60-year-old woman. There are few reported cases with just scalp involvement. Our case shows the need to suspect the diagnosis in erosive and scarring lesions on the scalp and the importance to choose the best biopsy site to achieve the correct diagnosis.

KEYWORDS: cicatricial pemphigoid, Brunsting-Perry, scarring alopecia.

Introducción

El penfigoide de Brunsting-Perry (PBP) fue descrito en 1957 como una enfermedad rara, crónica y cicatrizante caracterizada por ampollas subepidérmicas que afectan la cabeza, el cuello, la parte superior del tronco y raramente las membranas mucosas.¹ Se considera una variante no mucosa del penfigoide cicatricial (PC)² o penfigoide buloso (PB)³. Asimismo, se ha sugerido que puede representar una variante clínica de la epidermolísis ampollosa adquirida (EAA).⁴ Tanto en las variantes mucosas como en las no mucosas del PC, las ampollas recurrentes de la piel cabelluda pueden desarrollar alopecia cicatricial.^{5,6} Presentamos el caso de una mujer con penfigoide de Brunsting-Perry que comenzó como alopecia cicatricial.

Reporte de caso

Se trata de una paciente de 60 años de edad con antecedente de diabetes mellitus y dislipidemia, que fue valorada en el Servicio de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González, en Ciudad de México, porque presentaba pérdida de pelo pruriginosa en parches, de nueve meses de evolución posterior a un tirón brusco de pelo en una pelea. En la exploración física se observó una dermatosis localizada en la piel cabelluda que afectaba las regiones parietal, vértex y occipital, caracterizada por placas alopécicas con erosiones, eritema, escamas adherentes y costras hemáticas. La dermatoscopia mostró pérdida de aperturas foliculares, eritema intenso, escamas interfoliculares y peripilares, parches blanquecinos y pe-

CORRESPONDENCIA

Dra. Yevher Lorena Barrón Hernández ■ lorenabarronh@hotmail.com ■ Teléfono: 55 3694 8205
Código postal: 72340

los miniaturizados (figura 1a). Se realizó una biopsia incisional que mostró ausencia de epidermis, un infiltrado linfocitario perivascular y perifolicular a nivel del istmo folicular con escasos eosinófilos, así como engrosamiento de las fibras de colágeno. Asimismo, tanto en los cortes verticales como transversales se observó una separación completa entre el epitelio folicular y la dermis circundante (figura 1 b-d). El inmunomarcaje para el colágeno tipo IV fue positivo en el lado dérmico (figura 1f) de la separación. Un mes después la paciente presentó ampollas, erosiones y cicatrices atróficas en la cara y la

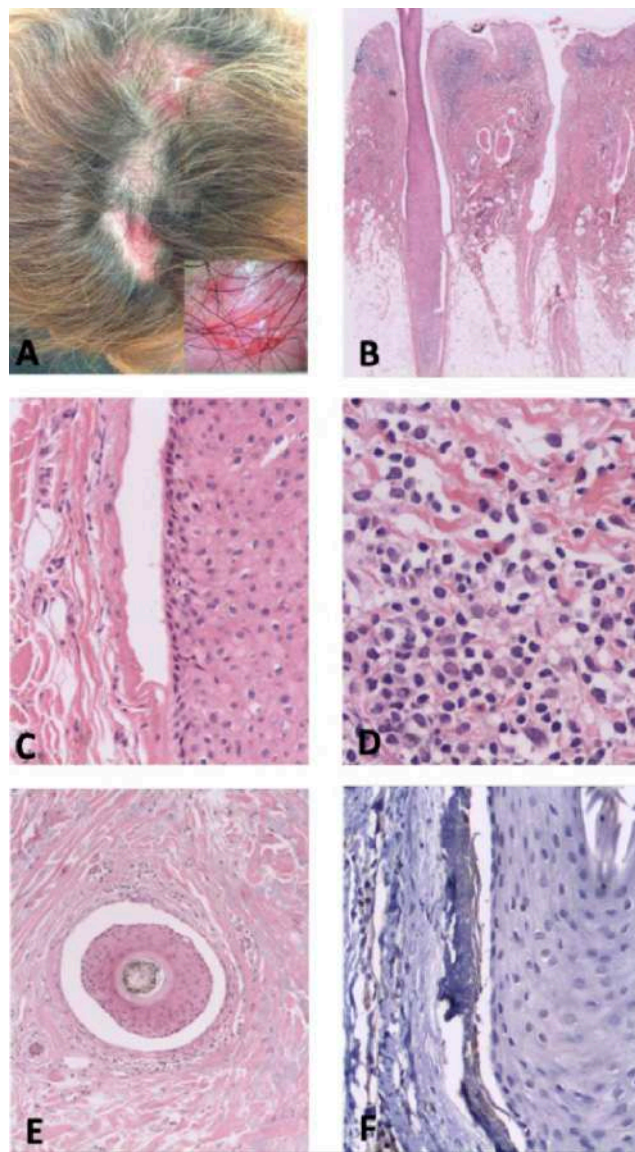


Figura 1. A: Aspecto clínico y dermatoscópico de la alopecia cicatricial; B y C: corte longitudinal de la piel cabelluda donde se observa una separación entre el epitelio folicular y la dermis circundante (tinción H-E); D: infiltrado inflamatorio linfocitario (tinción H-E); E: corte transversal de la piel cabelluda que muestra una separación entre el epitelio folicular y la dermis circundante (tinción H-E); F: positividad del inmunomarcaje con colágeno IV en el lado dérmico de la separación.

parte superior del tronco (figura 2). Se tomó una segunda biopsia de una lesión del tronco en la que se observó una hendidura subepidérmica, así como un infiltrado inflamatorio perivascular superficial compuesto por linfocitos, neutrófilos e histiocitos. La inmunofluorescencia directa mostró depósitos de C3 en un patrón granular en la unión dermoepidérmica, tanto en la epidermis interfolicular como en el epitelio folicular (figura 3). Con lo anterior se integró el diagnóstico de penfigoide de Brunsting-Perry y se inició tratamiento con prednisona 40 mg/día, tetraciclina 250 mg dos veces al día y propionato de clobetasol 0.05% tópico dos veces al día, con lo que se obtuvo buena respuesta.

Discusión

El Brunsting-Perry es un penfigoide localizado que se caracteriza por ampollas y vesículas recurrentes limitadas a la cabeza, la cara, el cuello y la parte superior del tronco, con afectación leve de las mucosas o ausente. Generalmente estas lesiones son pruriginosas o dolorosas^{7,8} y pueden dejar cicatrices atróficas secundarias.³ Es una enfermedad con predominio masculino, con edad media de inicio en la sexta década de la vida y una duración media de seis años.⁹

El origen de los autoantígenos en esta enfermedad aún es controversial.¹⁰ El antígeno BP180^{3,11}, BP230¹², laminina 332 (antes laminina 5),^{8,12} colágeno VII,⁴ desmoplaquinas I, II¹² y LAD-1¹³ se han descrito como antígenos diana para el desarrollo de la enfermedad. La alopecia cicatricial en parches se ha reportado⁶⁻⁸ como una manifestación atípica del penfigoide de Brunsting-Perry, lo que hace que el diagnóstico sea extremadamente difícil.⁷ Las erosiones se pueden confundir con las escoraciones secundarias a una dermatitis artefacta, retrasando el diagnóstico correcto.



Figura 2. Erosiones y cicatrices atróficas en el tronco posterior.

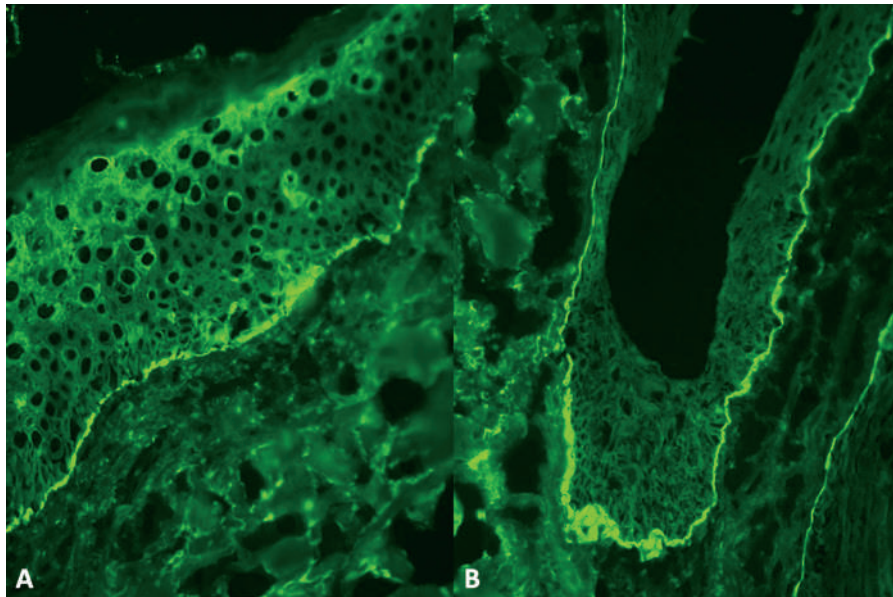


Figura 3. Inmunofluorescencia directa donde se observa depósito de C3 en patrón granular en epidermis (A) y en el epitelio folicular (B).

Nuestra paciente se presentó con antecedente de un traumatismo por un tirón brusco de pelo durante una pelea. Como la paciente demandó a su agresor, se sospechaba que ésta se había autoinfligido las lesiones para obtener beneficios personales. Sin embargo, en este caso, y como previamente se había reportado, esta enfermedad se detonó por un trauma.^{14,15} Otros diagnósticos diferenciales incluyen tiña de la cabeza, queratosis actínicas, enfermedad de Bowen o carcinoma basocelular.^{7,8}

En nuestro caso, los hallazgos dermatoscópicos (escamas peripilares y parches blanquecinos) corresponden a los descritos en otras alopecias cicatriciales primarias que incluyen lupus eritematoso discoide (LED) o liquen plano pilar (LPP), y se ha reportado una relación entre la dermatoscopia y la histopatología, haciendo énfasis en la importancia de elegir un sitio correcto para realizar la biopsia de la piel cabelluda.⁶ En nuestro caso, la selección de la periferia de la placa de alopecia nos permitió visualizar la separación entre el epitelio folicular y la dermis circundante.

Otras dermatosis ampollosas con afección de la piel cabelluda con desarrollo de alopecia descritas en la literatura, además del PBP, son la EB y el pénfigo vulgar. En la histología del PBP se observa una ampolla subepidérmica inflamatoria con linfocitos y eosinófilos, así como un infiltrado inflamatorio en la dermis superficial. También se ha descrito una variante paucicelular con ausencia de eosinófilos. El mecanismo que causa el desarrollo de la alopecia cicatricial se explica por la extensión de la vesícula subepidérmica a los infundíbulos foliculares y las

glándulas sebáceas, con infiltrado inflamatorio que conduce a la destrucción folicular y fibrosis perifolicular.⁵ Se ha descrito que la formación de ampollas ocurre dentro de la lámina lúcida.¹⁸ Los resultados positivos en el inmunomarcaje para colágeno tipo IV en el lado dérmico observado en nuestro caso confirmó este hallazgo.

La inmunofluorescencia directa muestra un depósito lineal de IgG a lo largo de la unión dermoepidérmica. Asimismo, los depósitos de C₃^{6,12,18,19} se pueden observar en la membrana basal del folículo piloso.¹² También se ha descrito positividad lineal a IgA, IgM y fibrinógeno.^{3,15} Sato y colaboradores¹⁰ reportaron un caso de PBP con un depósito granular de C₃ a lo largo de la unión dermoepidérmica, lo que sugiere que el mecanismo de formación de ampollas es diferente al del PB, penfigoide de las membranas mucosas (PMM) o EBA, porque el patrón típico de depósitos de C₃ en esas enfermedades es lineal.¹⁰ Con frecuencia los estudios de inmunofluorescencia indirecta son negativos.^{9,15}

Las opciones de tratamiento para el PBP incluyen esteroides tópicos o intralesionales^{3,6,8} y/o fármacos sistémicos, como la dapsona, con respuesta variable.¹⁹

En el caso de nuestra paciente, vimos la necesidad de considerar PBP en el diagnóstico diferencial de las lesiones erosivas y cicatriciales de la piel cabelluda. Una anamnesis, la exploración física y dermatoscópica cuidadosa correlacionadas con una evaluación histológica y de inmunofluorescencia son fundamentales para revelar el diagnóstico correcto.

BIBLIOGRAFÍA

- Brunsting L y Perry H, Benign pemphigoid . A report of seven cases with chronic, scarring, herpetiform plaques about the head and neck, *AMA Arch Dermatology* 1957; 75:489-501.
- Murata Y, Tani M y Kumano K, Localized chronic pemphigoid of Brunsting-Perry ultrastructural localization of IgG and complement components, *Arch Dermatol* 1983; 119:3-6.
- Demitsu T, Kakurai M, Yoneda K, Ohyama B y Hashimoto T, Localized pemphigoid (Brunsting-Perry type) with IgG antibody to BP180 NC16a domain resembling lupus erythematosus successfully treated with topical tacrolimus therapy, *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2009; 23:70-80.
- Asfour L, Chong H, Mee J, Groves R y Singh M, Epidermolysis bullosa acquisita (Brunsting-Perry pemphigoid variant) localized to the face and diagnosed with antigen identification using skin deficient in type VII collagen, *The American Journal of Dermatopathology* 2017; 39:90-6.
- Kolivas A y Thompson C, Primary scalp alopecia: new histopathological tools, new concepts and a practical guide to diagnosis, *J Cutan Pathol* 2017; 44:53-69.
- Martín J, Pinazo I, Molina I *et al*, Cicatricial pemphigoid of the Brunsting-Perry type, *Int J Dermatol* 2009; 48:293-4.
- Poon E y McGrath J, Non-specific scalp crusting as a presenting feature of Brunsting-Perry cicatricial pemphigoid, *J Eur Acad Dermatology Venereol* 1999; 12:1-2.
- Jedlickova H, Niedermeier A, Hertl M y Republic C, Brunsting-Perry pemphigoid of the scalp with antibodies against laminin 332, *Dermatology* 2011; 222:193-5.
- Gavazzoni M, Guedes E, Bento C *et al*, Brunsting-Perry type pemphigoid causing secondary cicatricial alopecia in 2 patients, *Skin Appendage Disord* 2018; 4:308-11.
- Sato-Shibuya M, Dainichi T, Egawa G *et al*, Case with Brunsting-Perry like localized subepidermal blister formations and immunoglobulin G antibodies against unidentified basement membrane zone antigen, *J Dermatol* 2016; 43:426-8.
- Daito J, Katoh N, Asai J *et al*, Brunsting-Perry cicatricial pemphigoid associated with autoantibodies to the C-terminal domain of BP 180, *Br J Dermatol* 2008; 159:984-6.
- Chandan N, Juhl E y Tsoukas M, Brunsting-Perry pemphigoid: a case with antigen identification, *International Journal of Dermatology* 2018; 57:41-3.
- García-Martín P, Fraga J, Hashimoto T y García-Diez A, Brunsting-Perry type cicatricial pemphigoid with IgG autoantibodies to LAD-1, *Br J Dermatol* 2014; 170:735-58.
- Baldwin H y Lynfield Y, Brunsting-Perry cicatricial pemphigoid precipitated by trauma, *Arch Dermatol* 1991; 127:911-2.
- García B, Mallo S y Vivanco B, Lesiones vesiculosas y erosivas en el cuero cabelludo, *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103:541-2.
- Miteva M y Tosti A, Dermoscopy guided scalp biopsy in cicatricial alopecia, *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2013; 27:1-5.
- Hadayer N, Ramot Y, Maly A y Zlotogorski A, Pemphigus vulgaris with loss of hair on the scalp, *Int J Trichology* 2013; 5:157-158.
- Minato H, Ishii N, Fukuda S *et al*, Heterogeneity of Brunsting-Perry type pemphigoid : a case showing blister formation at the lamina lucida, immune deposition beneath the lamina densa and autoantibodies against the 290-kD polypeptide along the lamina densa, *J Dermatol* 2011; 38:887-92.
- Dagdug G, Guevara C, Sanabria A, Arellano I y Mercadillo P, Pemphigoid de Brunsting-Perry", *Dermatología Revista Mexicana* 2021; 65:Suppl 11:107-13.