

Penfigoide dishidrosiforme

Dyshidrosiform pemphigoid

M^ºR Perelló Alzamora, JC Santos Durán, M^ºT Alonso San Pablo, I. Palacios Álvarez, Á. Santos Briz, P. de Unamuno Pérez
Complejo Hospitalario de Salamanca. Servicio de Dermatología. Salamanca. España.

Correspondencia:

María Rosa Perelló Alzamora
Servicio de Dermatología
Complejo Hospitalario de Salamanca
C/ Cuesta del Carmen, 24 - 8c
37002 Salamanca. España
e-mail: mariarosaperello@yahoo.es

Resumen

El penfigoide dishidrosiforme es una variante de penfigoide ampolloso localizado. Se caracteriza por la presencia de vesículas sero-hemorrágicas en palmas y/o plantas que recuerdan el eccema dishidrótico. La mayoría de pacientes responden a corticoterapia oral a dosis bajas. Presentamos el caso de un varón de 54 años que consultó por lesiones vesiculosas en palmas y plantas que habían sido tratadas con corticoide tópico sin respuesta. Iniciamos corticoterapia a dosis baja, con remisión completa del cuadro a las 2 semanas.

(M^ºR Perelló Alzamora, JC Santos Durán, M^ºT Alonso San Pablo, I. Palacios Álvarez, Á. Santos Briz, P. de Unamuno Pérez. Penfigoide dishidrosiforme. Med Cutan Iber Lat Am 2012;40(3):112-114)

Palabras clave: Penfigoide dishidrosiforme, penfigoide localizado, dishidrosis.

Summary

Dyshidrosiform pemphigoid is a localized variant of bullous pemphigoid. It appears as a vesicular eruption with serohemorrhagic content on the palms and/or the soles, similarly to the dyshidrotic eczema. Most of the patients show a good response with low-dose oral corticotherapy.

We present the case of a 54-year-old male who was admitted with vesicular lesions on palms and soles, which had not improved with topical corticotherapy. He was treated with low-dose corticotherapy with complete remission after two weeks.

Key words: *Dyshidrosiform pemphigoid, localized pemphigoid, localized pemphigoid, pompholyx.*

El penfigoide dishidrosiforme es una variante de penfigoide ampolloso, localizado, que se manifiesta clínicamente como erupción vesículo-ampollosa pruriginosa en palmas y/o plantas, simulando un eccema dishidrótico.

(Figuras 1 y 2). El signo de Nikolsky fue negativo. No presentaba lesiones en mucosas. Negaba picadura de artrópodo, contacto con animales, cambios en los cosméticos habituales, introducción de medicación nueva y contacto con tóxicos.

Caso clínico

Varón de 54 años de edad, con antecedente de asma bronquial en tratamiento con Salbutamol inhalado, que consultó por dos lesiones ampollas pruriginosas, de contenido sero-hemorrágico en antebrazo izquierdo (área próxima a la muñeca izquierda) de 15 días de evolución. A la semana siguiente, aparecieron nuevas lesiones ampollas de contenido hemorrágico en ambos antebrazos, así como vesículas serohemorrágicas en región axilar derecha y en ambas palmas y plantas

Exploraciones complementarias

Las exploraciones complementarias practicadas: analítica sin hallazgos de interés, excepto discreto aumento de IgE (193 U/ml). ANA negativos, porfirinas en orina negativas. La biopsia de piel fue informada de dermatitis ampollosa subepidérmica espongiiforme con eosinófilos (Figura 3). En la inmunofluorescencia directa destacaba la presencia de depósitos basales lineales de C3 y dudosos de Ig G. La inmunofluorescencia indirecta fue negativa.



Figura 1. Vesículas en dorso de la mano izquierda.

Diagnóstico y tratamiento

Se estableció el diagnóstico de penfigoide dishidrosiforme y se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día y tratamiento tópico con fomentos con sulfato de zinc al 1/1.000 y metilprednisolona aceponato, evolucionando en dos semanas a la resolución completa del cuadro. El tratamiento corticoideo se mantuvo durante 4 meses, realizándose pauta descendente gradual. El paciente no ha presentado nuevos brotes a los 6 meses del diagnóstico, presentando únicamente lesiones hiperpigmentadas residuales.

Comentario

El penfigoide dishidrosiforme fue descrito por primera vez por Levine y cols.[1] en 1979. Es una entidad poco frecuente, habiéndose descrito 29 casos hasta la fecha[2]. Creemos que el hecho que esta patología sea confundida en muchas



Figura 2. Erupción vesiculosa en planta del pie izquierdo.

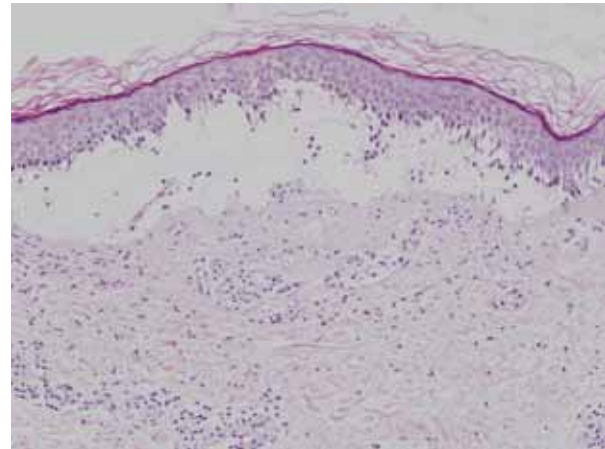


Figura 3. Dermatitis ampollosa subepidérmica espongiiforme con eosinófilos.

ocasiones con el eccema dishidrótico podría ser el responsable de su infradiagnóstico.

El diagnóstico se establece en base a la sospecha clínica e histología compatible[3].

El diagnóstico diferencial incluye todas las patologías que se presentan con lesiones vesiculo-ampollosas en manos y pies[3]: penfigoide dishidrosiforme, eccema dishidrótico, eritema exudativo multiforme, liquen plano ampolloso, micosis, sarna, epidermolisis ampollosa adquirida (Tabla 1).

Se conocen varias formas de penfigoide ampolloso: localizado, vesicular, nodular, liquen plano penfigoide y herpes *gestationis*. Rongioletti[4] clasificó los penfigoides ampollo-

Tabla 1. Diagnóstico diferencial

	Penfigoide dishidrosiforme	Eccema dishidrótico
Grupo afecto	Ancianos (70-90)	Jóvenes
Tipo de lesión	Vesículo-ampollas tensas de contenido hemorrágico pruriginosas	Vesículo-ampollas tensas de contenido seroso pruriginosas
Localización	Palmas-plantas	Palmas-plantas
Estudio histopatológico	Dermatitis ampollosa subepidérmica espongiiforme con eosinófilos	Ampolla intraepidérmica y espongiosis
IFD	Depósito lineal de IgG y C3 en membrana basal	Sin hallazgos
IFI	No siempre positiva	Sin hallazgos
Tratamiento	Prednisona oral a dosis bajas (0,5-0,8 mg/kg/día)	– Corticoide tópico – Prednisona oral a dosis baja, si no hay respuesta a corticoterapia tópica

sos localizados en 3 grupos: tipo Brunsting-Perry, que afecta a cabeza y cuello, y se resuelve dejando cicatrices residuales; tipo Pearson localizado en zonas pretibiales, más frecuente en mujeres y cura sin dejar cicatriz residual; tipo dishidrosiforme con afectación palmo-plantar.

Existe cierta controversia sobre si esta entidad debe ser considerada una variante localizada del penfigoide ampolloso[4-5] o bien una manifestación precoz del penfigoide ampolloso[3, 6].

En cuanto al tratamiento, la mayoría de los pacientes responde bien a corticoterapia oral a dosis baja. En los casos de no respuesta a este tratamiento se ha utilizado: dapsona

(50-200 mg/día) asociado a corticoide a dosis baja[4, 6]; corticoide en dosis altas asociado a azatioprina[5, 7], ciclofosfamida[7] o micofenolato mofetilo[8].

Conclusión

Concluimos que ante un paciente de edad media-avanzada y erupción vesículo-ampollosa de contenido serohemorrágica, pruriginosa, en palmas y plantas hay que tener presente este diagnóstico, puesto que su detección precoz posibilitaría un mejor manejo del paciente y evitaría yatrogenia.

Bibliografía

1. Levine N, Freilich A, Barland P. Localized pemphigoid simulating dyshidrosiform dermatitis. *Arch Dermatol* 1979; 115: 320-1.
2. Caldarola G, Fania L, Cozzani E, Feliciani C, De Simone C. Dyshidrosiform pemphigoid: a well-defined clinical entity? *Eur J Dermatol* 2011; 21: 112-3.
3. Torrelo A, España A, Moreno R, Ledo A, Roca-mora A, Solera JC. Penfigoide dishidrosiforme. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1990; 18: 189-90.
4. Rongioletti F, Parodi A, Rebora A. Dyshidrosiform pemphigoid. Report of an additional case. *Dermatologica* 1985; 170: 84-5.
5. Scola F, Telang GH, Swartz C. Dyshidrosiform pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 516-7.
6. Barth JH, Fairris GM, Wojnarowska F, White JE. Haemorrhagic pompholyx is a sign of bullous pemphigoid and an indication for low-dose prednisolone therapy. *Clin Exp Dermatol* 1986; 11: 409-12.
7. Mohr C, Duschet P, Bonsmann G, Luger TA, Gschnait F, Schwarz T. Dyshidrosiform bullous pemphigoid. *Hautarzt* 1993; 44: 785-8.
8. Fisler RE, Saeb M, Liang MG, Howard RM, McKee PH. Childhood bullous pemphigoid: a clinicopathologic study and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 2003; 25: 183-9.