

# Dermatosis ampollar en un adulto mayor

## Bullous dermatosis in an older adult

Lucila Piraccini<sup>1</sup>, María Emilia Candiz<sup>2</sup>, Olga Forero<sup>2</sup> y Ludmila Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Médica Residente de tercer año

<sup>2</sup> Médicas de Planta

Unidad de Dermatología, Hospital Francisco J. Muñiz, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Lucila Piraccini

E-mail: piraccinilucila@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 30/1/2024

Fecha de trabajo aceptado: 2/8/2024

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

Dermatol. Argent. 2024; 30(3): 157-158

### CASO CLÍNICO

Varón de 72 años, con antecedentes de hipertensión arterial, enolismo severo, tabaquismo, consumo intermitente de ibuprofeno y deterioro cognitivo crónico, consultó por dermatosis ampollar generalizada de 45 días de evolución.

Al examen físico, en la cavidad oral y a nivel del paladar duro, se evidenciaban erosiones dolorosas de fondo rojizo, y en la cara, el tronco y las extremidades, ampollas tensas, algunas de contenido seroso y otras hemático que en su mayoría asentaban sobre piel sana. Dichas lesiones alternaban con erosiones y extensas áreas de piel desnuda, en sectores rodeadas por collarete epidérmico (Foto

1). Cabe destacar el importante compromiso acral que presentaba (Fotos 2). El signo de Nikolsky era positivo.

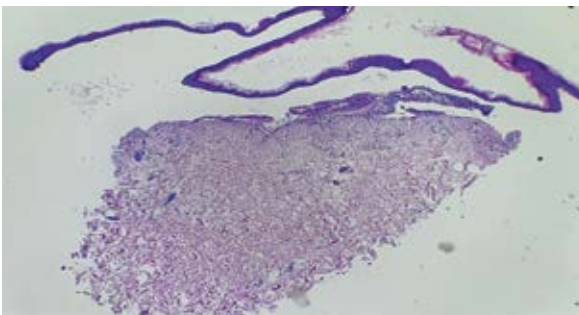
Se realizaron los siguientes exámenes complementarios: 1) laboratorio: albúmina 2,6, proteínas totales 5,3, resto sin particularidades; 2) marcadores tumorales: alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionario, PSA total y B2 microglobulina negativos; 3) histopatología de piel: ampolla dermoepidérmica con infiltrado inflamatorio a predominio neutrofílico (Foto 3); 4) inmunofluorescencia directa (IFD): depósito lineal de IgA y C3 en zona de la unión dermoepidérmica (Foto 4); 5) IFI en vejiga de rata: negativa.



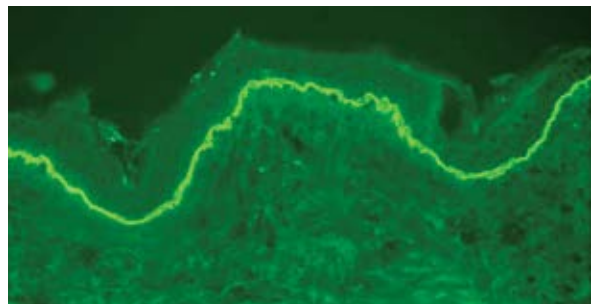
**FOTO 1:** Ampollas de contenido seroso que alternan con erosiones y áreas de piel desnuda rodeadas por collarete epidérmico.



**FOTO 2:** Ampollas de contenido hemático y erosiones en la palma de la mano.



**FOTO 3:** Despegamiento ampollar dermoepidérmico (HyE, 40X).



**FOTO 4:** Inmunofluorescencia directa: depósito de IgA con patrón lineal en la zona dermoepidérmica.

## DIAGNÓSTICO

Dermatosis por IgA lineal posiblemente inducida por fármaco.

## COMENTARIOS

La dermatosis por IgA lineal (DIAL) es una enfermedad ampollar autoinmune dermoepidérmica, poco frecuente, caracterizada por ampollas subepidérmicas y depósitos lineales de IgA a lo largo de la zona membrana basal (ZMB). Puede afectar tanto a niños como adultos, con un leve predominio en las mujeres. La mayoría de los casos es de etiología idiopática, aunque existen otras variantes asociadas a fármacos (vancomicina, fenitoína, antiinflamatorios no esteroides, trime-toprima, sulfametoxazol, etc.), enfermedad inflamatoria intestinal y neoplasias con mayor incidencia de trastornos linfoproliferativos<sup>1,2</sup>.

Presenta múltiples blancos antigénicos en la unión dermoepidérmica: las proteínas de 97 kDa y 120 kDa (LABD-97 y LAD-1 respectivamente que corresponden a la proteólisis del BPAg2), el BPAg2 (180 kDa), el BPAg1 (230 kDa), el colágeno VII, la laminina gamma 1 y la laminina 332<sup>3-5</sup>.

Con respecto a la clínica, presenta un gran polimorfismo lesional caracterizado por placas urticarianas y ampollas tensas que pueden agruparse en forma anular configurando una imagen característica en roseta o collar de perlas. En el adulto, las lesiones suelen asentar en superficies extensoras. El síntoma acompañante más frecuente es el prurito. Las mucosas pueden verse afectadas en un 60-80% de los casos<sup>1,4</sup>. Las formas inducidas por fármacos (DALIF) pueden presentar similitudes clínicas con el eritema multiforme y la necrólisis epidérmica tóxica. Además, se caracterizan por presentar un gran compromiso palmar, extensas áreas de piel desnuda y, en ocasiones, signo de Nikolsky positivo, como ocurrió en el caso de nuestro paciente. En este grupo es menos frecuente el compromiso de las mucosas<sup>2,4</sup>.

Cabe aclarar que, si bien el paciente presentaba características clínicas sugestivas de DALIF, el *score* de Naranjo fue de 2 puntos por lo que no se pudo confirmar de manera certera la vinculación con ibuprofeno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lammer J, Hein R, Roenneberg S, Biedermann T, et al. Drug-induced linear IgA bullous dermatosis. A case report and review of the literature. *Acta Derm Venereol*. 2019; 99:508-515.
2. Pérez D, Forero O, Olivares L, Candiz E. Dermatitis ampollares subepidérmicas neutrofilicas. *Dermatol Argent*. 2016;22:171-182.
3. Olivares L, et al. Abordajes fisiopatogénicos y diagnósticos. En: Forero O, Candiz M, Olivares L. Dermatitis ampollares autoinmunes. Haga su diagnóstico. Ed. Journal. Buenos Aires 2022;2-8.

En relación al diagnóstico, se necesita la clínica, IFD o inmunofluorescencia indirecta (IFI) e histopatología. La IFD muestra depósitos lineales de IgA en la ZMB (patognomónico de esta entidad) y en algunos casos se pueden observar también depósitos de IgG y C3. La IFI en adultos es positiva solo en un 30% (esto podría deberse a la heterogeneidad de los antígenos diana). La histopatología presenta un despegamiento subepidérmico con abundantes neutrófilos y aislados eosinófilos. En la dermis superficial se descubre infiltrado neutrofilico que puede formar microabscesos en las papilas dérmicas. Cabe destacar que en la DIALIF, en ocasiones, se agrega la presencia de queratinocitos necróticos<sup>1,4-6</sup>.

El tratamiento de elección son los esteroides sistémicos asociados a la dapsona. Pueden utilizarse otros ahorradores como la colchicina, las tetraciclinas y en casos refractarios, inmunosupresores como la azatioprina y el micofenolato mofetilo. En ocasiones, en los casos inducidos por drogas, puede haber una mejoría clínica y remisión espontánea solo con la suspensión de la medicación<sup>1,6</sup>.

En nuestro paciente indicamos tratamiento con meprednisona 0,5 mg/kg/día, colchicina 1 mg/día y curaciones locales. Se realizó descenso progresivo del esteroide, con reepitelización de las lesiones y evolución favorable. A pocos meses de la mejoría de su dermatosis, el paciente falleció como consecuencia de una cirrosis descompensada.

El interés de la publicación radica en presentar una dermatosis ampollar poco frecuente que suscita diversos diagnósticos diferenciales por su polimorfismo clínico, destacar la presencia de lesiones símil NET y el gran compromiso palmar como marcadores de la variedad inducida por fármacos, la cual posiblemente haya presentado nuestro paciente, y resaltar el signo de Nikolsky positivo que, si bien es sugestivo de pénfigo, no es la única entidad en la cual se presenta.

## AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Esteban Maronna.

4. Rodríguez L, Forero O, Olivares L, Candiz M, et al. Dermatitis por IgA lineal vinculada a fármacos. *Dermatol Argent*. 2017;23:42-45.
5. Díaz M, Morita L, Ferrara B, Sartorib S, et al. Linear IgA bullous dermatosis. A series of 17 cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2019;110:673-680.
6. Shin L, Gardner JT, Dao H Jr. Updates in the diagnosis and management of linear IgA disease. A systematic review. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57:818.