

TRABAJOS ORIGINALES

Lesiones en collar de perlas como manifestación atípica del penfigoide ampollar

String of pearls as an atypical manifestation of bullous pemphigoid

Agustina Belén Filisetti¹, María Emilia Candiz², Olga Lucía Forero², Esteban Maronna³ y Viviana Leiro⁴

RESUMEN

El penfigoide ampollar es la enfermedad ampollar autoinmune subepidérmica más frecuente. Su manifestación clínica clásica es la presencia de ampollas tensas de contenido seroso y/o hemático, que asientan sobre placas eritematoedematosas. Se describen los casos de cuatro pacientes con diagnóstico de penfigoide ampollar, con pre-

sencia de lesiones dispuestas en collar de perlas. Esta distribución de las lesiones en general evoca dermatosis por IgA lineal. Se destaca su presencia como manifestación atípica del penfigoide ampollar.

Palabras clave: penfigoide ampollar, dermatosis por IgA lineal, collar de perlas.

Dermatol. Argent. 2025; 31(2): 84-87

ABSTRACT

Bullous pemphigoid is the most frequent subepidermal autoimmune bullous disease. Its typical manifestation is the presence of tense blisters with serous and/or hemorrhagic content that develop over urticarial plaques. We report four patients diagnosed with bullous pemphigoid presenting lesions arranged in a string-of-pearls distribution. This

distribution is often reminiscent of linear IgA dermatosis. We highlight this as an atypical manifestation of bullous pemphigoid.

Key words: bullous pemphigoid, linear IgA dermatosis, string-of-pearls.

Dermatol. Argent. 2025; 31(2): 84-87

¹ Médica Residente de Dermatología

² Médica Dermatóloga, Unidad de Dermatología

³ Médico Patólogo, Servicio de Anatomía Patológica

⁴ Jefa de la Unidad de Dermatología

Hospital Francisco Javier Muñiz, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Agustina Belén Filisetti

E-mail: agustinafilisetti@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 20/2/2025

Fecha de trabajo aceptado: 15/6/2025

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

El penfigoide ampollar (PA) es la enfermedad ampollar autoinmune subepidérmica más frecuente. Es causado por la producción de autoanticuerpos contra componentes del hemidesmosoma BP180 y/o BP230¹⁻⁵. Su incidencia aumenta en pacientes mayores de 60 años, sin predilección por un sexo en particular⁴. La manifestación clínica clásica es la presencia de ampollas tensas de contenido seroso y/o hemático que asientan sobre placas eritematoedematosas de aspecto urticariano, pruriginosas, pre-

cedidas en ocasiones por una fase prodrómica o no ampollar²⁻⁶. En la literatura se describen otras formas clínicas del PA, como la dishidrosiforme, palmoplantar, nodular y eritrodérmica, entre otras⁴⁻¹⁰.

Por otro lado, la disposición de ampollas en la periferia de las placas, dando una imagen de aspecto en collar de perlas, es evocadora de otra dermatosis ampollar de la unión dermoepidérmica: la dermatosis por IgA lineal (DIAL)¹¹. A continuación, se describen cuatro casos de PA con lesiones dispuestas en collar de perlas.

SERIE DE CASOS

Caso clínico 1

Paciente mujer de 71 años, con antecedentes de migrañas con manejo sintomático, que consultó por una dermatosis generalizada e intensamente pruriginosa de un mes de evolución. Al examen físico, en el tronco y en las extremidades, presentaba múltiples placas eritematoedematosas sobre las que asentaban ampollas tensas de contenido seroso y hemático. Algunas se disponían en la periferia de las placas dando imágenes en collar de perlas que alternaban con erosiones cubiertas por costras (Foto 1). A nivel del paladar duro se observaban aisladas erosiones de fondo rojizo.

Caso clínico 2

Paciente mujer de 65 años con antecedentes de esclerosis múltiple sin tratamiento, que consultó por una dermatosis pruriginosa de 3 semanas de evolución. Al examen físico, en el tronco y en las extremidades, se evidenciaban ampollas tensas de contenido seroso y hemático, que alternaban con erosiones de fondo rojizo y asentaban sobre placas eritematoedematosas. Algunas de las ampollas eran más pequeñas y se disponían en la periferia de las placas dando imágenes en collar de perlas (Foto 2). En la cavidad oral, a nivel de la mucosa labial inferior, se evidenciaban escasas erosiones cubiertas por fibrina (Foto 3).

Caso clínico 3

Paciente mujer de 41 años, sin antecedentes de relevancia, que consultó por una dermatosis gene-

ralizada de un mes de evolución. Al examen físico, en la región inferior del abdomen y en la raíz de los muslos, se observaban múltiples ampollas dispuestas en la periferia de placas eritematoedematosas, dando imágenes en collar de perlas (Foto 4). En la mucosa yugal se observaban erosiones de fondo rojizo cubiertas parcialmente por fibrina.

Caso clínico 4

Paciente mujer de 44 años, sin antecedentes referidos, que acudió por una dermatosis pruriginosa y generalizada de 2 meses de evolución. Al examen físico presentaba, en la cara anterolateral de ambos muslos, múltiples ampollas dispuestas en collar de perlas (Foto 5) que alternaban con ampollas tensas sobre placas eritematoedematosas.

En los cuatro casos se realizaron biopsias de piel para inmunofluorescencia directa con técnica de *salt-split*, que evidenciaron depósitos lineales de IgG y C3 en la zona de la membrana basal, del lado epidérmico. Además, se tomaron muestras para estudio histopatológico, que evidenciaron ampollas subepidérmicas con un denso infiltrado inflamatorio, compuesto predominantemente por eosinófilos (Foto 6). Se realizaron también serologías mediante la técnica de ELISA, con resultados positivos para autoanticuerpos anti-BP180 y el citodiagnóstico de Tzanck evidenció abundantes eosinófilos. En función de estos hallazgos se arribó al diagnóstico de PA. Cabe destacar que todas las pacientes negaron la incorporación de fármacos en los meses previos al inicio de la dermatosis.



FOTO 1: Ampollas tensas dispuestas en collar de perlas sobre base eritematosa.



FOTO 2: Imagen con aspecto en collar de perlas.



FOTO 3: Erosión cubierta por fibrina en la mucosa labial inferior.



FOTO 4: Múltiples lesiones en collar de perlas en la región inferior del abdomen.



FOTO 5: Lesión de distribución en collar de perlas.

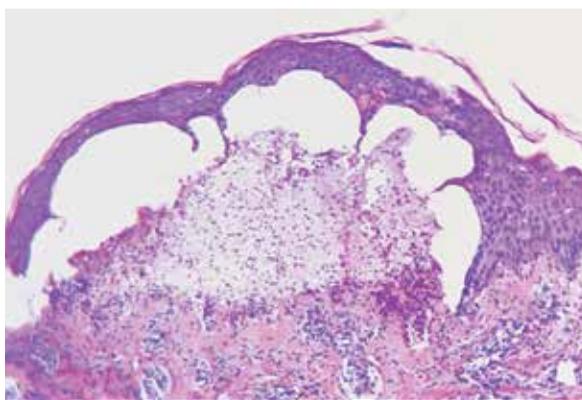


FOTO 6: Despegamiento ampollar subepidérmico que contiene material fibrinoide asociado a un denso infiltrado inflamatorio a predominio de eosinófilos (HyE, 100X).

COMENTARIOS

En la literatura se han descripto múltiples manifestaciones clínicas que orientan al diagnóstico de las dermatosis ampollares autoinmunes de la unión dermoepidérmica^{11,12}. Sin embargo, la clínica no es categórica de ninguna de estas entidades.

La variante clásica del penfigoide ampollar (PA) se caracteriza por una fase prodrómica o no ampollar, con presencia de lesiones inespecíficas que van desde placas urticarianas, eccematosas, prurigoideas o incluso la presencia de prurito sin lesiones^{6,9} que, en la mayoría de los casos, evolucionan con aparición de ampollas grandes y tensas, de contenido seroso y/o hemático, que asientan sobre dichas placas. En general, respeta el polo cefálico y el compromiso de mucosas se observa en un tercio de los pacientes^{1,4}.

Por otro lado, la DIAL se manifiesta con frecuencia con ampollas que se disponen en la periferia de las placas urticarianas, dando imágenes con distribución en collar de perlas. Esta manifestación

clínica es sugestiva, pero no patognomónica de esta entidad.

En el presente trabajo se describieron cuatro casos de pacientes con diagnóstico confirmado de PA y una presentación clínica sugestiva de DIAL; por este motivo, se resalta el uso de los exámenes complementarios como herramientas fundamentales para arribar a un correcto diagnóstico de estas patologías¹³.

Cabe destacar que tres de las cuatro pacientes presentaban compromiso mucoso, lo que plantea el interrogante de una posible asociación entre dicho compromiso y la disposición en collar de perlas de las lesiones. Además, si bien el PA clásico se describe en pacientes mayores de 60 años¹⁻⁴, la edad no es determinante, ya que dos de las cuatro pacientes tenían entre 40 y 50 años.

El interés de esta publicación radica en resaltar la presencia de lesiones con disposición en collar de perlas como una posible forma de presentación atípica del PA.

BIBLIOGRAFÍA

1. Feliciani C, Joly P, Jonkman MF, Zambruno G, et al. Updated S2K guidelines for the management of bullous pemphigoid initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2022;36:1689-1704.
2. Forero O, Candiz ME, Olivares L. Dermatitis de la unión dermoepidérmica. En: Forero O, et al. Dermatitis ampollares autoinmunes. Haga su diagnóstico. Ed. Journal. Buenos Aires 2022;143-257.
3. Yan T, Zhang Z. Adaptive and innate immune pathogenesis of bullous pemphigoid: a review. *Front Immunol.* 2023; 14: 1144429.
4. Forero O, Candiz ME, Fernández-Bussy R, Dickson C, et al. Guías de manejo del penfigoide ampollar. Sociedad Argentina de Dermatología 2021. Disponible en: <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2021/09/Guias-de-manejo-de-PA.pdf>.
5. Di Mila MB, Label MG, Cabral Campana L. Diagnóstico de enfermedades ampollares subepidérmicas autoinmunes. *Dermatol Argent.* 2024;30:02-10.
6. Ben Mordehai Y, Faibish H, Astman N, Greenberger S, et al. Characteristics of patients with bullous pemphigoid: comparison of classic bullous pemphigoid to non-bullous pemphigoid. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34:161-165.
7. Cohen PR. Dyshidrosiform bullous pemphigoid. *Medicina (Kaunas).* 2021;57:398.
8. Bal A, Sorensen A, Ondreyco SM. Nonbullous erythrodermic pemphigoid with florid lymphadenopathy, response to dupilumab. *J Am Acad Dermatol.* 2021;17:58-60.
9. Lamberts A, Meijer JM, Jonkman MF. Nonbullous pemphigoid: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78:989-995.
10. Lai FJ, Sheu HM, Lee JY, Cheng CL, et al. Vesicular pemphigoid with circulating autoantibodies against 230-kDa and 180-kDa proteins, and additional autoantibodies against 97-kDa and 45-kDa proteins. *Int J Dermatol.* 2007;46:206-209.
11. Khan M, Park L, Skopit S. Management options for linear immunoglobulin A (IgA) bullous dermatosis: a literature review. *Cureus.* 2023;15:36481.
12. Kiran, Rao R. Uncommon and unusual variants of autoimmune bullous diseases. *Indian Dermatol Online J.* 2024;15:739-748.
13. Sárdy M, Kostaki D, Varga R, Peris K, et al. Comparative study of direct and indirect immunofluorescence and of bullous pemphigoid 180 and 230 enzyme-linked immunosorbent assays for diagnosis of bullous pemphigoid. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69:748-753.