



Dermatosis Ig A lineal de la infancia

M^a Luz Ramos Nieto *, Alfonso González Morán *, Rocío Martín López **, M^a Paz González Asensio *, Pilar Escalonilla García-Patos *

* Sección de Dermatología. Hospital Ntra. Sra. de Sonsoles. Ávila. España. ESPAÑA

** Sección de Anatomía Patológica. Hospital Ntra. Sra. de Sonsoles. Ávila. España. ESPAÑA

Resumen

INTRODUCCIÓN:

La Dermatitis Ig A lineal corresponde con una enfermedad infrecuente de causa desconocida que cursa con depósitos lineales de IgA en la zona de la membrana basal. Existe una forma infantil y una forma del adulto. Presentamos el caso de una forma infantil.

CASO CLÍNICO:

Niña de 3 años de edad sin antecedentes personales de interés. Como antecedente familiar destacaba que su madre padecía una celiaquía. Vista en consulta por un cuadro extenso de 4 meses de evolución, que estaba constituido por lesiones pruriginosas distribuidas en la cara, el tronco y los miembros. La exploración clínica mostraba lesiones urticariformes (eritematoedematosas) y policíclicas. Las vesículas con techo intacto eran escasas debido a su rápida ruptura por el rascado.

El estudio histológico para H&E e IFD procedía de lesiones de la espalda, y mostraba una dehiscencia subepidérmica acompañada de un infiltrado inflamatorio de neutrófilos con algún eosinófilo. En la IFD revelaba una banda lineal y continua en la zona de la membrana basal.

Los anticuerpos anti IgA y anti IgG eran negativos. El tratamiento con eritromicina no fue efectivo. La remisión espontánea ocurrió pocas semanas después. Sin embargo, nuevos brotes de intensidad decreciente ocurren de forma esporádica. El uso de sulfonas a pequeñas dosis de mantenimiento hacen que la enfermedad no aparezca.

COMENTARIO:

Aunque durante algún tiempo, en virtud de algunos datos, la forma infantil y la del adulto fueron consideradas formas diferentes de enfermedad, hoy día se consideran como variantes de la misma enfermedad.

Lo más destacable en relación a sus diferencias es la evolución de cada forma. Mientras que la forma del adulto es crónica e indefinida, la infantil cede tras un curso variable de varios meses o años, lo que tiene importantes implicaciones desde el punto de vista terapéutico.

Introducción

La dermatosis Ig A lineal corresponde con una enfermedad infrecuente de causa desconocida, con evolución más o menos crónica, buena respuesta a las sulfonas y que cursa con depósitos de IgA lineal en la zona de la membrana basal. Existe una variedad del adulto y otra infantil, las cuales se diferencian en la edad de comienzo y en algunos aspectos clínicos.

En 1961 Kim & Winkelman y más tarde, en 1975, Chorzelski y Jablonska la consideraron como una entidad separada de la dermatitis herpetiforme. Jordan, en 1970, propuso el término de Dermatitis Ampollosa Crónica de la Infancia. También se utilizan otros sinónimos para referirse a ella: Dermatitis herpetiforme IgA lineal de la infancia, Enfermedad crónica ampollosa de la infancia, Penfigoide ampoloso IgA, etc.; sin embargo, y dadas las estrechas similitudes que la identifican con la forma del adulto, preferimos el término unificado de Dermatitis IgA de la infancia.

Material y Métodos

Hemos estudiado los datos de la historia clínica de nuestra paciente. Se realizaron dos biopsias de la espada para el estudio histológico. Las muestras fueron procesadas, por una parte, para estudio convencional con H&E, y por otra la segunda muestra se congeló y procesó para el estudio de inmunofluorescencia directa.

Resultados

Datos clínicos: Niña de 3 años de edad con antecedentes familiares de madre con enfermedad celiaca. Desde hacía 4 meses presentaba un cuadro de lesiones vesiculosas en las palmas, plantas, cara y cuero cabelludo. La exploración ponía de manifiesto lesiones de distribución simétrica (Fig. 1), de configuración anular o arciforme que se distribuían por el tronco y miembros (Fig. 2). Estas lesiones eran eritematoedematosas y algunas, en su periferia, mostraban algunas delicadas costras como resultado de la rotura de pequeñas vesículas (Fig. 3). Asimismo, existían lesiones hipopigmentadas residuales, fruto del rascado en brotes anteriores. La cara presentaba pequeñas vesículas entorno a la nariz y los labios (Fig. 4). En brotes anteriores había presentado lesiones en la mucosa oral y vulvar.

Pruebas complementarias: El hemograma, bioquímica general, ANA, Ac. anti-células parietales, anti-tiroglobulina, anti-microsomales, anti-gliadina, anti-endomisio y glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa arrojaron valores normales o negativos. En las secciones teñidas con H&E se observaba una ampolla subepidérmica acompañada de un infiltrado perivascular superficial e intersticial de neutrófilos y algún eosinófilo (Fig. 5 y 6). En zonas alejadas de la ampolla podía apreciarse, como expresión de fase inicial, cúmulos de neutrófilos en las papilas (Fig. 7). El estudio de IFD reveló un depósito lineal de IgA en la zona de la membrana basal (Fig. 8).

Tratamiento y evolución: Dada la edad de la paciente se optó inicialmente por el tratamiento con eritromicina oral, pero hubo de ser suspendido por no conseguir la mejoría de la paciente. Por el contrario, el uso de sulfona oral consiguió una espectacular mejoría que se mantiene con pequeñas dosis de mantenimiento.



Fig. 1. Lesiones de distribución simétrica en las regiones glúteas.



Fig. 2. Lesiones eritematoedematosas (urticariformes) de morfología anular y arciforme en el tronco.



Fig. 3. Lesiones anulares con borde costroso, resultado de la rotura de pequeñas vesículas. El diagnóstico diferencial incluiría el impétigo contagioso.



Fig. 4. Lesiones vesiculosas en las áreas periorificial nasal y oral. La afectación de la cara y anogenital es característica de la Dermatitis IgA Lineal de la Infancia.

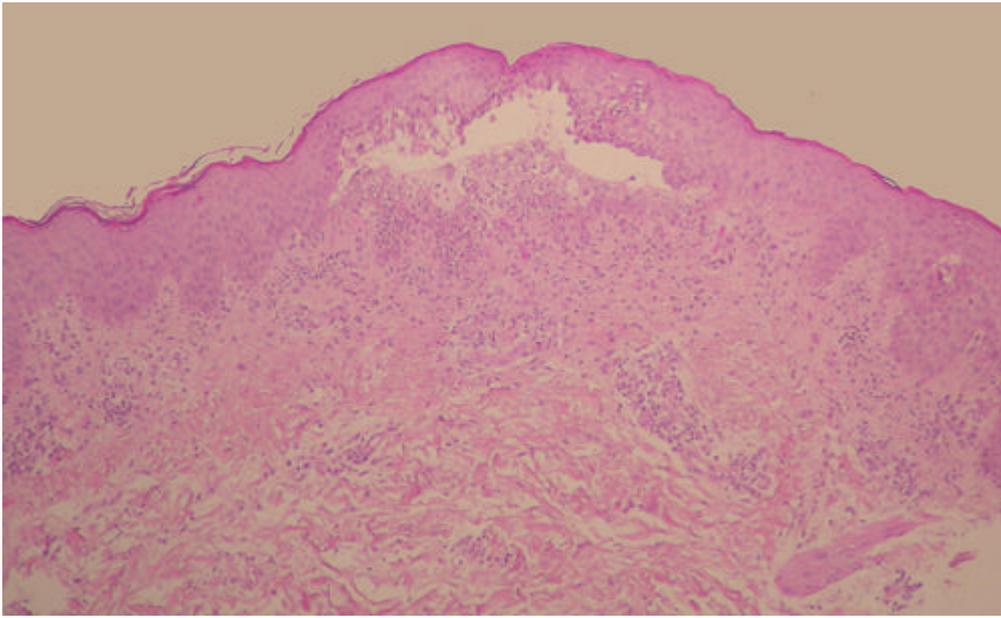


Fig. 5. Panorámica. Ampolla subepidérmica. Infiltrado perivascular superficial e intersticial. H&E 40x

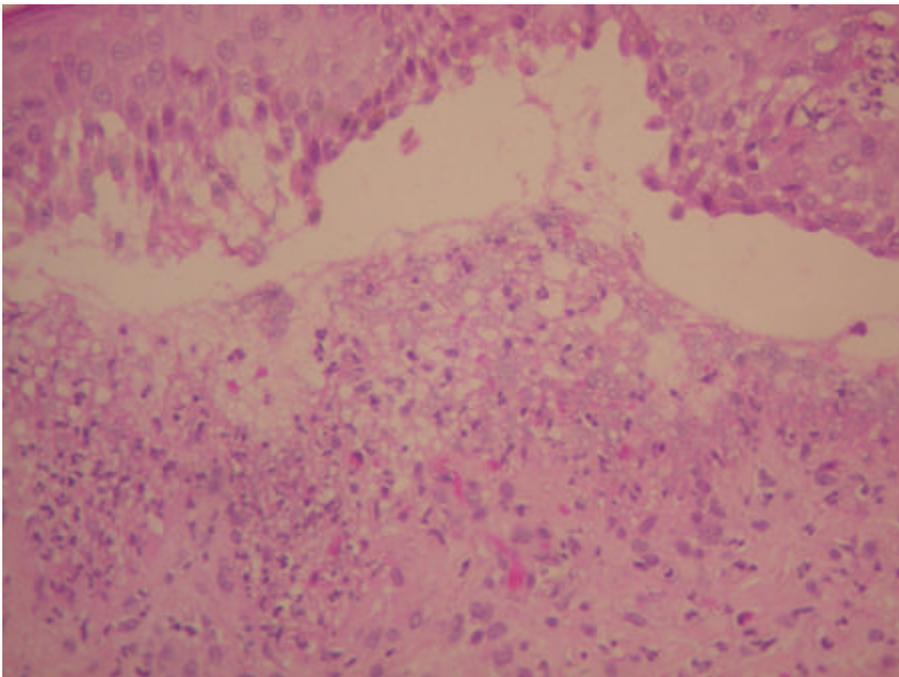


Fig. 6. Detalle del infiltrado inflamatorio debajo de la dehiscencia subepidérmica: neutrófilos abundantes entre los que se observan algunos eosinófilos H&E 100x

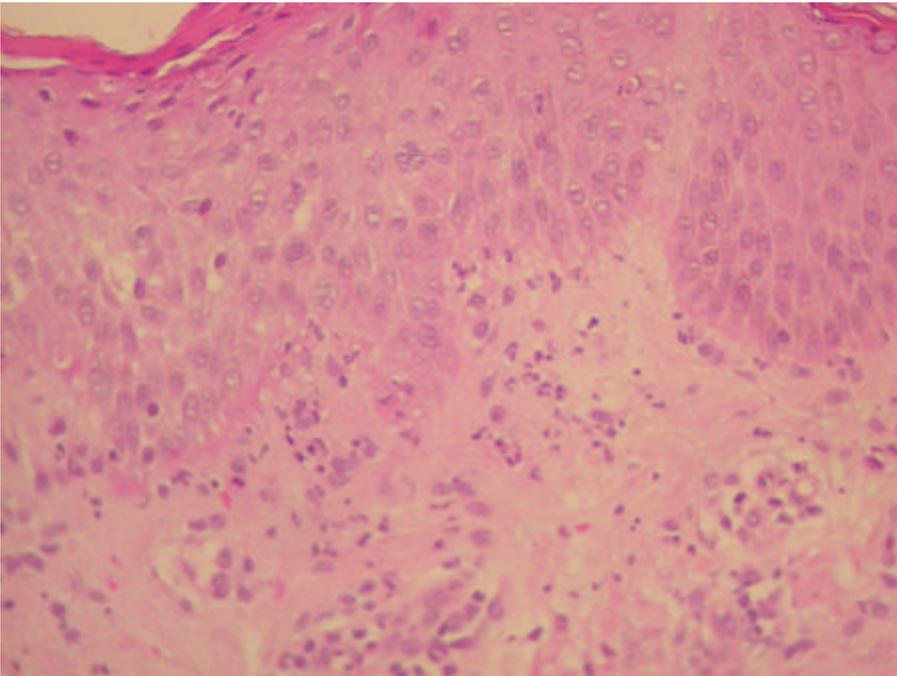


Fig. 7. En zonas distantes de la ampolla se objetivan cúmulos de neutrófilos situándose en las papilas dérmicas. Fase inicial del proceso inflamatorio. Indistinguible de la Dermatitis Herpetiforme. H&E 100x

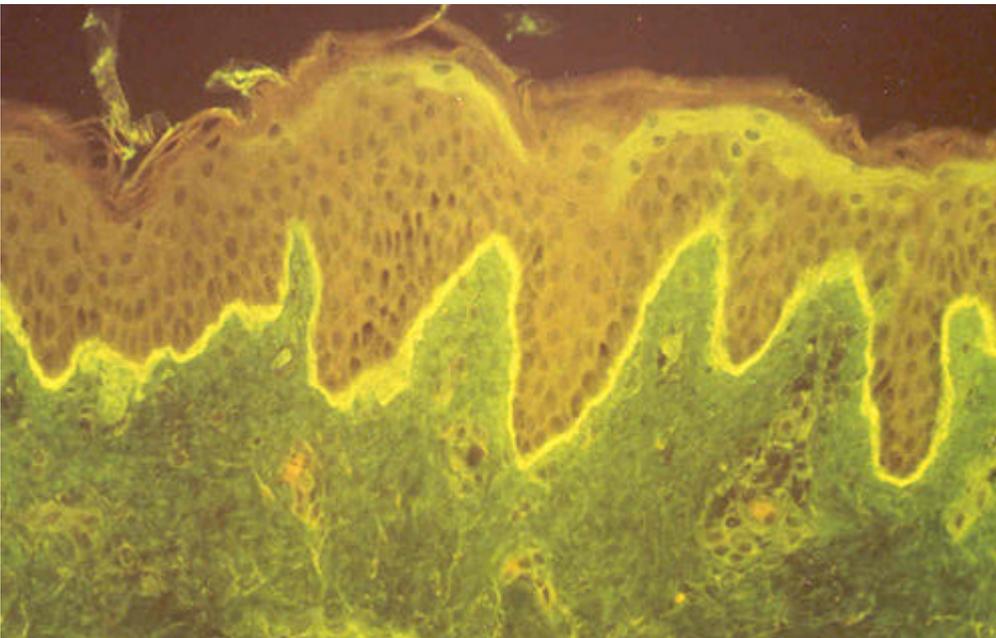


Fig. 8. IFD. Banda lineal de Ig A en la zona de la membrana basal.

Discusión

La incidencia de la enfermedad en niños no está bien determinada. En términos generales se considera que tiene una incidencia de 1/250.000/año en Inglaterra y del 0,6/100.000 en EEUU para adultos. Comúnmente aparece de forma aguda en torno a los 4,5 años, evolucionando en forma de brotes hacia la curación espontánea tras 3 – 6 años de evolución. La existencia de un halotipo HLA-B8, CW7 y DR3 confiere un peor pronóstico, por cuanto supone un inicio precoz y un curso más duradero que a veces se extiende más allá de la pubertad ¹.

La existencia de lesiones urticariformes anulares o circinadas con vesículas en la periferia (“corona de joyas”) son muy sugestivas de esta entidad.

La forma infantil puede, como la del adulto, ser inducida por diversas infecciones y medicamentos, pero éstos suelen ser la penicilina y las cefalosporinas en lugar de la vancomicina y otros menos usados en la edad pediátrica. En estos casos el curso es mucho más corto, cediendo en varias semanas tras su suspensión ².

La asociación con la enteropatía sensible al gluten varía en las distintas series desde 0 al 24 %. Ésta es mucho más baja en el genotipo DQ2. La madre de nuestra paciente padecía una enfermedad celíaca, pero no se demostró enteropatía en su hija.

Aunque la analogía es grande entre la forma infantil y la del adulto, se han establecido ciertas diferencias que se muestran en la (Tabla I).

Tabla I. Principales diferencias entre la Dermatitis Ig A lineal infantil y la del adulto.

Dermatitis IgA lineal	INFANTIL	ADULTO
Edad de comienzo	< 5 años	Adolescentes en adelante
Distribución cutánea	Anogenital, cara tronco y miembros	Tronco y miembros
Tiempo de evolución	3-4 años	Más prolongada
Asociaciones	Enteropatía sensible al gluten	Linfomas, leucemia linfocítica crónica, cáncer de vejiga, renal, tiroidea, esófago y renal. Colitis ulcerosa, Enfermedad de Crohn, dermatomiositis, lupus sistémico, tirotoxicosis, anemia hemolítica autoinmune, artritis reumatoide, plasmocitoma, molle hídrica y melanoma.
Formas inducidas	Infecciones, Penicilina, cefalosporinas	Vancomicina, diclofenaco y otros AINEs, captopril, etc.

Conclusiones

La dermatosis IgA lineal corresponde con una enfermedad ampollosa de presentación infrecuente en la edad pediátrica.

Su mejor conocimiento contribuirá a un diagnóstico precoz, diferenciándola de otras dermatosis inflamatorias frecuentes en la infancia: la urticaria aguda y el impétigo contagioso, al igual que a la instauración de un tratamiento precoz. Este deberá incluir la eritromicina como fármaco inicial y sólo ante su fracaso terapéutico se instaurará tratamiento con sulfonas ³, droga que potencialmente se acompaña de mayores riesgos terapéuticos.

En todos los niños afectados de dermatosis IgA lineal es importante descartar como patología asociada la enteropatía por gluten aunque en nuestro caso, a ún con antecedentes familiares, fue negativo

Bibliografía

1. Collier P, Wojnarowska F, Welsh K et al. Adult linear IgA disease and chronic bullous disease of childhood: the association with human leucocyte antigens Cw7, B8, HLADR3 and tumour necrosis factor influences disease expression. Br J Dermatol 1999; 141: 867-75
2. Gabrielsen TO, Staerfelt F, Thune PO. Drug induced bullous dermatosis with linear IgA deposits along the basement membrane. Acta Derm Venereol. 1981; 61:439-41
3. Cooper SM, Powell J, Wojnarowska F. Linear IgA disease: successful treatment with erythromycin. Clin and Exp Dermatol

2002; 27: 677 -679

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28