

## DERMATOSIS AMPOLLAR CRÓNICA DE LA INFANCIA: REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

Dr. Francisco González-O. \*  
Dra. Ana María Sáenz M. \*\*  
Dra. Adriana Calebotta \*

Francisco González-O., Ana María Sáenz M., Adriana Calebotta. **Dermatosis ampollar crónica de la infancia: Revisión de la literatura a propósito de un caso.** Derm Venez 1998; 36: 58-60.

### RESUMEN

Presentamos una paciente escolar femenina de 11 años de edad, quien fue referida a nuestro servicio por una erupción ampollar flexural de 3 meses de evolución y que posteriormente reunió los criterios clínicos, histopatológicos e inmunopatológicos para el diagnóstico de Dermatitis Ampollar Crónica de la Infancia. Luego de 45 días de tratamiento combinado con prednisona y dapsona, se obtuvo una respuesta favorable.

**Palabras clave:** dermatosis ampollar crónica, infancia, IgA lineal.

### SUMMARY

We describe a 11 years-old girl with a chronic blistering eruption on the flexural areas whose clinical and immunopathologic features were consistent with a diagnosis of chronic bullous disease of childhood. After 45 days of treatment with prednisone and dapsone, a considerable improvement was observed.

**Keywords:** Chronic bullous disease-childhood-linear IgA.

### INTRODUCCIÓN

La dermatosis ampollar crónica de la infancia (DACI) es una enfermedad rara, adquirida, autolimitada, que ocurre exclusivamente en niños<sup>1</sup>. Fue considerada inicialmente como una variante de la dermatitis herpetiforme o del penfigoide ampollar<sup>1,2</sup>. Desde 1971, se definió como una entidad separada, basados en hallazgos característicos en la inmunofluorescencia<sup>3</sup>. La DACI está caracterizada clínicamente por la presencia de ampollas grandes, tensas y agrupadas que aparecen sobre piel normal y/o eritematosa. Se localizan más frecuentemente en la

parte inferior del tronco, pelvis, ingle, extremidades inferiores, cara, cuero cabelludo y mucosas. El prurito es variable<sup>1,3,4</sup>. Entre las complicaciones se han descrito cicatrices conjuntivales que pueden ocasionar ceguera<sup>1,3</sup>.

Los hallazgos histopatológicos no son específicos, presentándose como ampollas y vesículas subepidérmicas las cuales pueden contener eosinófilos sugiriendo penfigoide ampollar o por el contrario, microabscesos papilares neutrofílicos, compatible con el diagnóstico de dermatitis herpetiforme<sup>1,2,5,6</sup>.

El estudio de inmunofluorescencia directa de piel perilesional muestra depósitos de IgA lineal en la zona de la membrana basal (ZMB), a menudo con positividad también para C3<sup>1,2,3,7</sup>.

Además, pueden haber otros depósitos de inmunoglobulinas con fluorescencia menos intensa<sup>1</sup>. La inmunofluorescencia indirecta revela frecuentemente anticuerpos IgA en el suero de estos pacientes que reaccionan contra un antígeno de 285 Kd en la ZMB<sup>8,9</sup>.

En la inmunomicroscopía electrónica se observan depósitos de IgA dentro de la lámina lúcida y/o sublámina densa<sup>1,8,9</sup>.

El tratamiento de elección para esta enfermedad es la dapsona 25 a 100 mgrs./día. En caso de respuesta inadecuada a este tratamiento se aconseja asociar prednisona a una dosis de 1 mgr/Kg/día<sup>1,2,3</sup>.

Dado que la evolución natural de la enfermedad es hacia la remisión espontánea, se sugiere no sobredosificar

\* Profesor Asistente de la Cátedra de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela.  
\*\* Dermatólogo Egresada del Post-Grado de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela.



Fig. 1 Detalle de las profusas lesiones ampollares, vesiculares, erosiones y costras de las regiones inguinocrurales y muslos.

para evitar los efectos adversos del tratamiento<sup>1,2,3,4</sup>

## RESUMEN DEL CASO

Escolar femenina de 11 años de edad, natural y procedente de Ocumare del Tuy, Estado Miranda, refiere inicio de su enfermedad en Noviembre de 1992, cuando presentó múltiples vesículas y ampollas en región inguinocrural bilateral. Persistiendo con dicha sintomatología por un lapso de 2 semanas aproximadamente, cuando aparecen lesiones de iguales características en cuero cabelludo, región periorbitaria, perioral, mucosa oral, así como en áreas de flexión: axilas, codos, rodillas y dorso de manos y pies. Es ingresada en el Servicio de Dermatología del H.U.C. con los diagnósticos de penfigoide ampollar, dermatitis herpetiforme, eritema multiforme mayor y dermatosis ampollar crónica de la infancia.

Al examen físico de ingreso la paciente se encontraba en regulares condiciones generales, afebril, normotérmica,

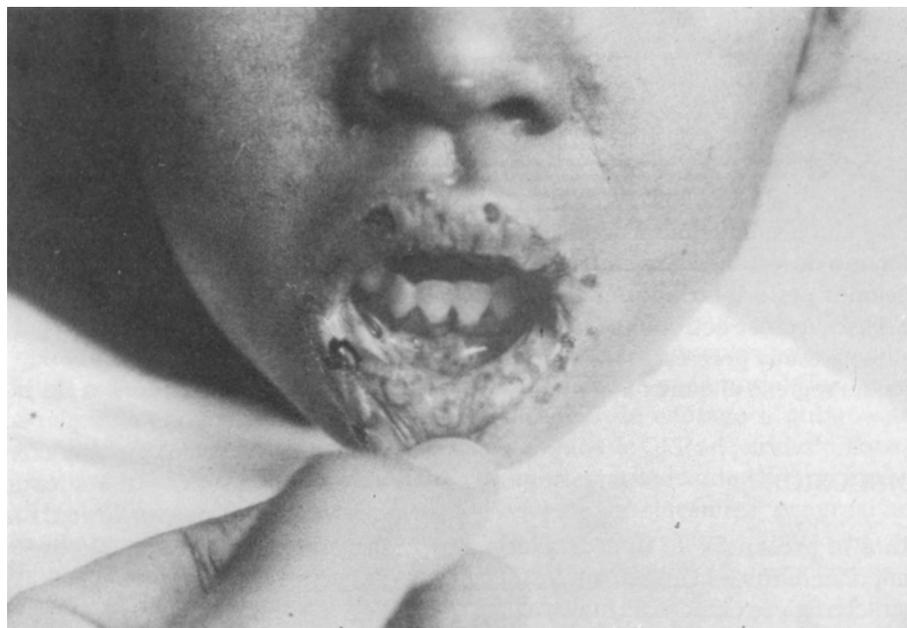


Fig. 2 Detalle de lesiones vesiculares y erosivas en mucosa oral y en piel perioral.

ca, evidenciándose múltiples y profusas vesículas y ampollas, tensas, contenido claro, algunas sobre base eritematosa, otras sobre piel normal, aisladas y/o agrupadas adoptando una configuración herpetiforme, que al romperse,

dejaban áreas erosionadas que curaban rápidamente dejando hipopigmentación residual. Estas se localizaban en región inguinocrural bilateral, axilar, poplitea, cervical, periorbitaria, Perioral, dorso de manos y pies, cuero cabelludo y mucosa oral. El resto del examen físico fue normal. Figs. 1 y 2.

Una amplia rutina de laboratorio reveló anemia ferropénica con hipoproteinemia leve.

Mediante el estudio histopatológico se evidenció la presencia de una ampolla subepidérmica, así como de un infiltrado mononuclear con polimorfonucleares (PMNs) en el piso de la ampolla y perivascular en la dermis. Migración de PMNs hacia las papilas.

El estudio de inmunofluorescencia directa de piel perilesional reveló depósitos de IgA lineal continuo en la unión dermoepidérmica. Fig 3. Correlacionando los hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunopatológicos se



Fig. 3 Estudio de Inmunofluorescencia directa de piel perilesional donde se observa un depósito lineal continuo en la unión dermoepidérmica.

concluye el caso como una Dermatitis Ampollar Crónica de la Infancia.

A su ingreso se inició tratamiento con prednisona a razón de 2 mgrs/Kg/día, no observándose mejoría en un lapso de 4 semanas por lo que se decide asociar dapsona a 50 mgrs/día, apreciándose una disminución progresiva del número de lesiones. Sin embargo, las lesiones periorbitarias se mantenían desarrollándose ectropión. La paciente es egresada pero es de hacer notar que no regresó al control.

## DISCUSIÓN

Ante la presencia de una erupción ampollar durante la infancia y con las características clínicas de nuestra paciente, se plantean varias posibilidades diagnósticas, entre ellas pemfigoide ampollar, la cual se sabe, es una enfermedad cuya frecuencia en niños es desconocida, ocurriendo más frecuentemente en personas mayores; su presentación clínica en niños es muy similar a la de nuestro caso, con afectación frecuente de mucosas". Sin em-

bargo, es posible diferenciarlo por los hallazgos de inmunofluorescencia (directa e indirecta) e inmunomicroscopia electrónica<sup>1,4,5</sup>. Igualmente se observan diferencias en cuanto a la respuesta al tratamiento, siendo favorable el uso de corticosteroides<sup>4,5</sup>. En nuestro caso descartamos pemfigoide ampollar, en vista de los depósitos de IgA lineal en la unión dermoepidérmica, observados en la inmunofluorescencia directa.

La ausencia de antecedentes de ingesta de medicamentos o enfermedad viral concurrente, previo a la aparición de esta erupción, ayuda al descarte de eritema multiforme mayor, lo cual fue confirmado por los resultados histopatológicos e inmunopatológicos.

La falta de cicatrices atróficas y milium en conjunto con los resultados inmunopatológicos, nos ayudaron a descartar el diagnóstico de epidermolisis ampollar adquirida

En la dermatitis herpetiforme las áreas afectadas son las de extensión. Son muy pruriginosas y de manera

característica responden rápidamente a la administración de dapsona, detalles no observados en nuestro caso.

A pesar de tener un curso benigno, la paciente presentó ectropión, lo cual ha sido reportado en un caso aislado en la literatura.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jablonska S., Chorzelski T. Enfermedades bulosas no hereditarias en: Ruiz Mal-donado R., Parish L.C., Martin Beare J. Tratado de Dermatología Pediátrica. 1ra. ed. Mexico: Interamericana McGrawHill. 1992: 281-97.
2. Samuel B., Jordon R. Chronic nonhereditary blistering disease in children. Arch Dermatol 1974; 110: 9414.
3. Nemeth A., Klein A, Goudl A. Et al. Childhood bullous pemphigoid. Arch Dermatol 1991; 127: 36-78.
4. Pye R.J. Bullous Eruption. In: Rook/Wilkinson/Ebling. Textbook of dermatology; 5 ed. London: Blackwell Scientific Publications. 1992: 1623-73.
5. Stanley J. R. Bullous pemphigoid, cicatricial pemphigoid and chronic bullous disease of childhood. in: Fitzpatrick T., Eisen A, Wolf K., Freeberg 1. Austin F. Dermatology in General Medicine. 4 ed. New York: MacGraw Bill. 1993: 615-29.
6. Lever W., Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. 7 ed. Philadelphia J.B. Lippincott company. 1990: 135.
7. Roberts L.J., Sontheimer R.D. Chronic bullous dermatosis of childhood: Immuno-pathologic studies. Pediatric Dermatol 1987; 4: 6-10.
8. Collier P., Wojnarowska F., Millard P. Variation in the deposition of the antibodies at different anatomical sites in linear IgA disease of adults and chronic bullous disease of childhood. Br J Dermatol 1992; 127: 482-4.
9. Lone J., Taylor T., Kadunce D-. Meyer L. Identification of the cutaneous basement membrane zone antigen and isolation of antibody in linear immunoglobulin. A bullous dermatosis. J Clin Invest 1990; 1990: 85: 812-20.