

**HOSPITAL GENERAL PROVINCIAL DOCENTE  
"ROBERTO RODRÍGUEZ"  
MORÓN**

**Dermatosis ampollar crónica de la infancia. Presentación de un caso.**

**Chronic bullous dermatosis in childhood. A case report.**

Nelva E. González Cedré (1), Eridán González Velázquez (2), Vilma O. López Rodríguez (3).

**RESUMEN**

La dermatosis ampollar crónica de la infancia es una rara enfermedad, más frecuente en niños menores de 5 años, que debe ser diferenciada de otras enfermedades ampollares, apoyándonos fundamentalmente en la histopatología y la inmunofluorescencia. Presentamos un caso con esta dermatosis en un niño de 16 meses de edad en el que se logró su diagnóstico y curación.

**Palabras Clave:** DERMATOSIS AMPOLLAR

1. Especialista de Primer Grado en Alergología. Profesora Asistente en Farmacología.
2. Especialista de Primer Grado en Dermatología. Profesor Asistente en Dermatología.
3. Especialista de Primer Grado en Pediatría.

**INTRODUCCIÓN**

Múltiples son las enfermedades dermatológicas donde la lesión elemental ampolla (bulla) resulta predominante, de ahí que se agrupen en dermatosis ampollares. Por suerte la incidencia no es alta ya que varias de ellas resultan de extrema gravedad. En los niños se presentan con mayor frecuencia el eczema y el impétigo buloso. No obstante, debemos tener presente otras de evolución crónica como la dermatitis herpetiforme, el penfigoide buloso, el pénfigo congénito traumático, acrodermatitis enteropática, eritema multiforme.

Existe una enfermedad ampollar infrecuente pero que puede resultar grave para el niño y de difícil diagnóstico; nos referimos a la dermatosis ampollar crónica de la infancia (dermatosis de IgA lineal). Aparece en la primera década de la vida con un pico de incidencia en la etapa preescolar. El cuadro cutáneo está constituido por múltiples ampollas grandes y a tensión, llenas de líquido claro o hemorrágico, que emergen de una base normal o eritematosa. Predominan en tronco, genitales y piernas, también en cara, cuero cabelludo y dorso de pies. Pueden verse ampollas en forma de salchichas, dispuestas en rosetas o anillos alrededor de una costra central. En las áreas más grandes pueden observarse placas eritematosas con márgenes irregulares bordeadas por ampollas intactas. El prurito puede faltar o ser muy intenso y no hay enteropatía sensible al gluten, pero sí existe una intensa asociación con HLA-B8.

La etiopatogenia es desconocida, el examen histológico muestra una ampolla subepidérmica con una infiltración formada por mezcla de células inflamatorias. Pueden observarse abscesos de neutrófilos en las puntas papilares de la dermis, que son indistinguibles de la dermatitis herpetiforme. El infiltrado puede ser también en gran parte de eosinófilos, similar al penfigoide ampollar. El consecuencia, son necesarios estudios de inmunofluorescencia para un diagnóstico definitivo, donde la piel de las lesiones o perilesional presenta un depósito lineal de IgA y a veces de C3 en la unión dermoepidérmica.

La inmunomicroscopia electrónica ha permitido localizar las sustancias inmunoreactivas en la parte situada por debajo de la lámina densa, aunque se ha observado también un patrón combinado de esa zona y la lámina lúcida.

La erupción puede diferenciarse mediante estudios histopatológicos y de inmunofluorescencia de la del pénfigo, penfigoide ampolloso, dermatitis herpetiforme y el eritema multiforme. La tinción de Gram y el cultivo descartan el diagnóstico de impétigo ampollar. La ausencia de formación de ampollas en respuesta a los traumatismos la diferencia de la epidermolisis ampollosa.

Con respecto al tratamiento, muchos niños responden favorablemente a la sulfapiridina o a la dapsona por vía oral, pero cuando esta terapéutica no resulta útil se utilizan los corticoides o una combinación de estos medicamentos. El curso habitual es de 2 a 4 años, aunque algunos niños pueden presentar una enfermedad persistente o recidivante; no se producen secuelas a largo plazo.

Este trabajo se refiere a dicha dermatosis ampollar por resultar una patología infrecuente, haber tenido un paciente que fue ingresado, estudiado y diagnosticado en el centro, y que resultó ser una enfermedad grave, poniendo en peligro la vida del niño por sus complicaciones, y por los riesgos que representaron los efectos secundarios de la terapéutica que se impuso. En el paciente, a pesar de la gravedad, se logró un exitoso tratamiento, resultando completamente curado, por lo que actualmente goza de una salud perfecta.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente ABJ del sexo masculino, mestizo, de 16 meses de edad con antecedentes de salud, es traído al cuerpo de guardia procedente de Ceballos, debido a la aparición de ampollas que no resolvían a pesar de los tratamientos impuestos a base de antibióticos y cremas antibióticas. Los padres se comportaban muy ansiosos, pues el niño empeoraba paulatinamente. Se ingresa con el diagnóstico de impétigo bulloso; se le impone tratamientos con antibióticos, baños antisépticos, cremas antibióticas e hidratación. Se indican estudios.

El examen dermatológico al ingreso se caracteriza por cuadro cutáneo generalizado, muy exacerbado en genitales, región perigenital y dorso de los pies, constituido por lesiones eritematosas y eritematobullosas, predominando las de gran diámetro y tensas, llenas de líquido claro, algunas ampollas en forma de salchicha, otras formando roseta alrededor de una costra y múltiples áreas erosivas, acompañado de prurito moderado.

Se reciben los estudios complementarios: hemograma con diferencial, eritrosedimentación, creatinina, TGP y PFH resultando todos normales. Exudado bacteriológico: Estafilococo aureus, Coagulasa negativo. Se le impone tratamiento acorde al antibiograma. A los 10 días se le repite el hemograma y demás estudios; sólo la hemoglobina había descendido de 110 g/L a 100 g/L; heces fecales, no parásitos. El paciente se mantuvo ingresado en sala abierta de pediatría durante 16 días con una evolución tórpida, el cuadro ampollar muy activo, haciendo febrículas. Teniendo en cuenta el cuadro cutáneo, la evolución y los estudios realizados, se sospecha que aunque pudiera existir alguna infección bacteriana sobreañadida, debía existir alguna enfermedad ampollar de base. Se decide traslado a terapia intensiva, donde se mantiene con antibióticos antiestafilocócicos, antihistamínicos; se le añaden esteroides (prednisona), tratamiento tópico con cremas antibióticas y esteroideas, baños antisépticos. Se observa paulatina mejoría del paciente, pero cuando se disminuyen los esteroides, ocurren exacerbaciones considerables, lo que obliga a mantenerlo con dosis mayores. Con esta situación se mantuvo durante 10 días, y decidimos, estando mejorado, que era necesario hacer estudios inmunológicos, fundamentalmente biopsia de piel por inmunofluorescencia, y se repite exudado bacteriológico, resultando negativo.

Se recibe el siguiente resultado de biopsia (pieza TO 2800, piel del miembro inferior): ampolla subepidérmica, con formación de microabscesos a expensas de polimorfonucleares y fibrina en papilas dérmicas.

IFD: depósitos lineales de IgA a nivel de la unión dermoepidérmica.

Con todos los elementos clínicos, de laboratorio e histopatológico, llegamos al diagnóstico de dermatosis ampollar crónica de la infancia (dermatosis por IgA lineal).

Se le añade al tratamiento Dapsone, teniendo que continuar con Prednisona, pues ocurren recaídas al disminuir el mismo; se eliminan de la dieta los halógenos y el gluten, por la posibilidad de dermatitis herpetiforme, no ocurriendo ninguna variación. Mantenemos esta terapéutica hasta que remite completamente, teniendo presente las posibles complicaciones que pudieran presentarse por la misma, chequeando la función hemática, hepática y renal. Se añaden vitaminas y minerales, dieta reforzada. Como complicación de los esteroides el paciente presentó una fractura de tibia y Cushing, que no tuvieron trascendencias posteriores. Después de un año se logra reducir la dosis del Dapsone y la Prednisona. El paciente se mantuvo sin complicaciones y a los 3 años ya sólo utilizaba mínimas dosis de Prednisona en días alternos. Al cuarto año se le había suspendido toda medicación y utilizaba dieta libre, no teniendo ningún nuevo brote. En estos momentos el paciente goza de perfecta salud, sólo tiene talla algo baja para su edad debido al uso prolongado de esteroides.

## **DISCUSIÓN**

La dermatosis de IgA lineal es una enfermedad ampollar rara y más frecuente en niños menores de 5 años, caracterizada por múltiples ampollas grandes y tensas, algunas en forma de salchichas, dispuestas en rosetas o anillos alrededor de una costra central, acompañadas o no de prurito, de localización más frecuente en tronco, genitales y piernas. La etiología es desconocida, fácil de confundir con otras enfermedades ampollares, por lo que se impone el estudio de la histopatología y la inmunofluorescencia para la confirmación diagnóstica, siendo la diferencia fundamental los depósitos lineales de IgA a nivel de la unión dermoepidérmica.

En este paciente no tuvo una buena respuesta al tratamiento con Dapsone, referido en la literatura como una buena respuesta para la mayoría de los pacientes y requirió del uso de esteroides asociados a dicha terapéutica. Al igual que lo reportado en la literatura, no obtuvo respuesta al suprimir el gluten de la dieta y ocurrió una remisión total de su cuadro clínico en el cuarto año de tratamiento, no quedando secuelas ni requiriendo de ninguna terapéutica a partir de ese momento, con curación total de su enfermedad.

## **ABSTRACT**

The chronic bullous dermatosis in childhood is a rare disease more frequent in children under 5 years of age, which must be discriminated between the rest of blistering diseases. Our study was based upon histopathology and the immunofluorescence technique. We present the case of this type of dermatosis in a sixteen-month-old infant, who was successfully diagnosed and cured.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Darmstadt GL. Trastornos vesicoampollares. En: Behrman RD, Kliegman RM, Arvin AM, editores. Nelson. Tratado de pediatría. 15ª ed. Madrid: Interamericana; 1998. p. 2305-12.
2. Olivera AJ, Sánchez VF, Alonso EA, Barrinso LL. Déficit de lipasa pancreática y enfermedad IgA lineal en la infancia. An Esp Pediatric 1996;44:73-5.
3. Baliño G, Cividino G, Fernández R, Lespi P. Penfigoide ampollar de la infancia. Arch Argent Pediatr 1999;97(2):280-2.

- Otora MD, Rodríguez PR, Pérez MC, García OB, Matesanz PJ. Dermatitis bullosa del niño con depósitos lineales de IgA. An Esp Pediatr 1994;40:463-5.
- Chan LS, Regezi JA, Cooper KD. Oral manifestations of linear IgA disease. J Am Acad Dermatol 1990;22:262-5.
- Acierman AB. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams Wilkins; 1997.

## ANEXOS



Paciente al inicio de la enfermedad.



Paciente con tratamiento esteroideo. Obsérvese Cushing y lesiones residuales.



Paciente curado. Sin ningún tratamiento.