

PENFIGOIDE AMPOLLOSO JUVENIL

Dr. José Ezequiel Dutari*

Dra. Karina Quintero*

Dr. Abdiel León**

Jornadas del Hospital del Niño

*Médico residente de Pediatría

** Dermatólogo

PENFIGOIDE AMPOLLOSO JUVENIL

- *El penfigoide ampolloso es una enfermedad inmuno ampollar crónica de causa desconocida que afecta mayormente a las personas mayores de 60 años, caracterizada por la presencia de ampollas grandes, tensas y subepidérmicas.*
- *La variante juvenil exhibe lesiones similares a las del adulto, pero con alguna tendencia por lesiones localizadas alrededor de la cara, mucosa oral, tronco, muslos y genitales, recordando la enfermedad por depósito lineal de IgA de la infancia.*

PENFIGOIDE AMPOLLOSO JUVENIL

- *A continuación, presentamos el caso clínico de un escolar masculino de 10 años con dicho diagnóstico confirmado por biopsia por hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia (IF) directa.*

CASO CLÍNICO

- Se trata de paciente masculino de 10 años, indígena Kuna, previamente sano, con cuadro de 12 días de evolución caracterizado por la aparición de lesiones vesículo-ampollares pruriginosas en todo el tegumento manejado inicialmente de forma ambulatoria con calamina por sospecha de varicela y con terapia botánica sin mejoría.

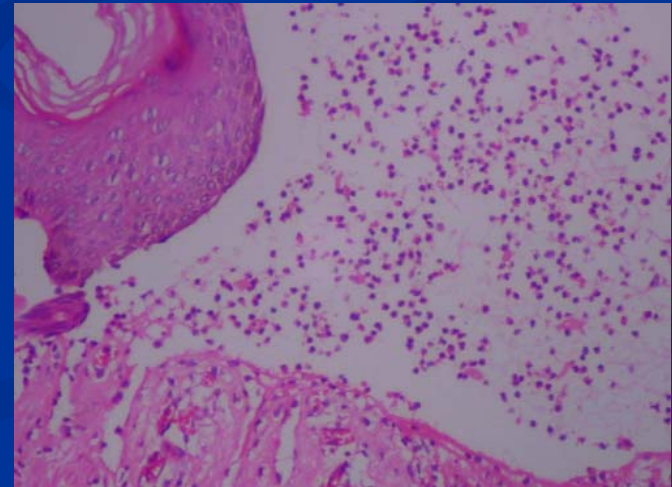
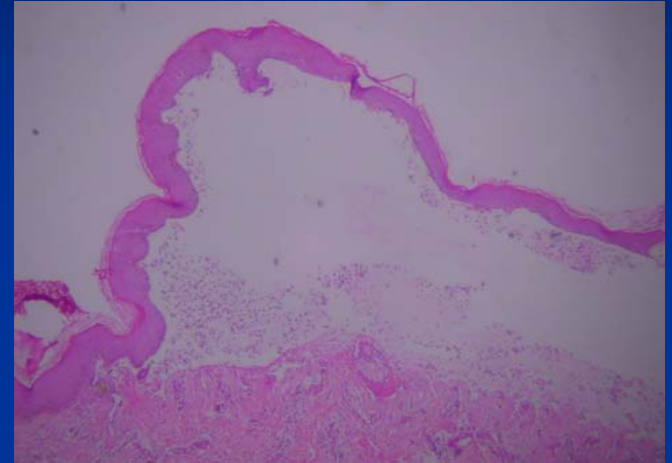
EXAMEN FÍSICO

- Sin compromiso de su estado general
- Lesiones vesículo-ampollares tensas diseminadas en cara, cuello, tronco, extremidades y genitales
- Sin afectación de las mucosas
- Signo de Nikolsky negativo



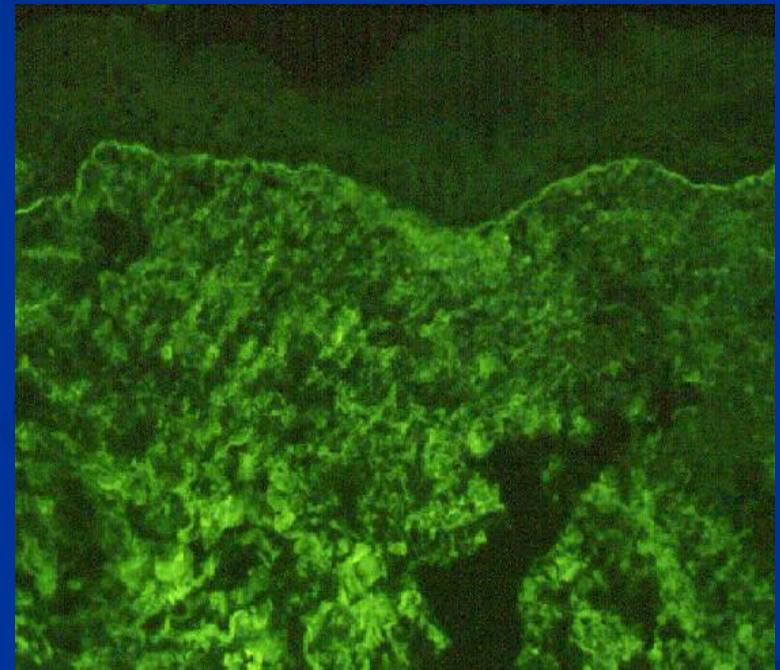
BIOPSIA DE LESIÓN AMPOLLAR INTACTA

- Ampolla subepidérmica con un infiltrado inflamatorio predominantemente constituido por eosinófilos y algunos neutrófilos y linfocitos
- Hallazgos compatibles con penfigoide ampollosa juvenil.



BIOPSIA POR INMUNOFLUORESCENCIA DIRECTA

- Depósitos lineales de IgG y C3 en la unión dermoepidérmica
- Depósitos lineales focales de Kappa y Lambda en la unión dermoepidérmica
- IgA, IgM y C1g negativos
- Patrón de IF sugestivo de penfigoide ampollosa juvenil



CASO CLÍNICO

- Manejado inicialmente con prednisona a 1 mg/kg/d con mejoría de lesiones generalizadas pero con reaparición de nuevas lesiones ampollares en tronco por lo que se aumenta dosis a 2 mg/kg/d y se añade metotrexato a 0,4 mg/kg/sem.
- Por su compromiso extenso se le indica manejo de la pérdida de líquidos similar a un paciente quemado.

CASO CLÍNICO

- Cursa posteriormente con resolución de lesiones ampollares
- Egreso luego de 30 días intrahospitalarios con igual manejo y seguimiento ambulatorio por dermatología y reumatología

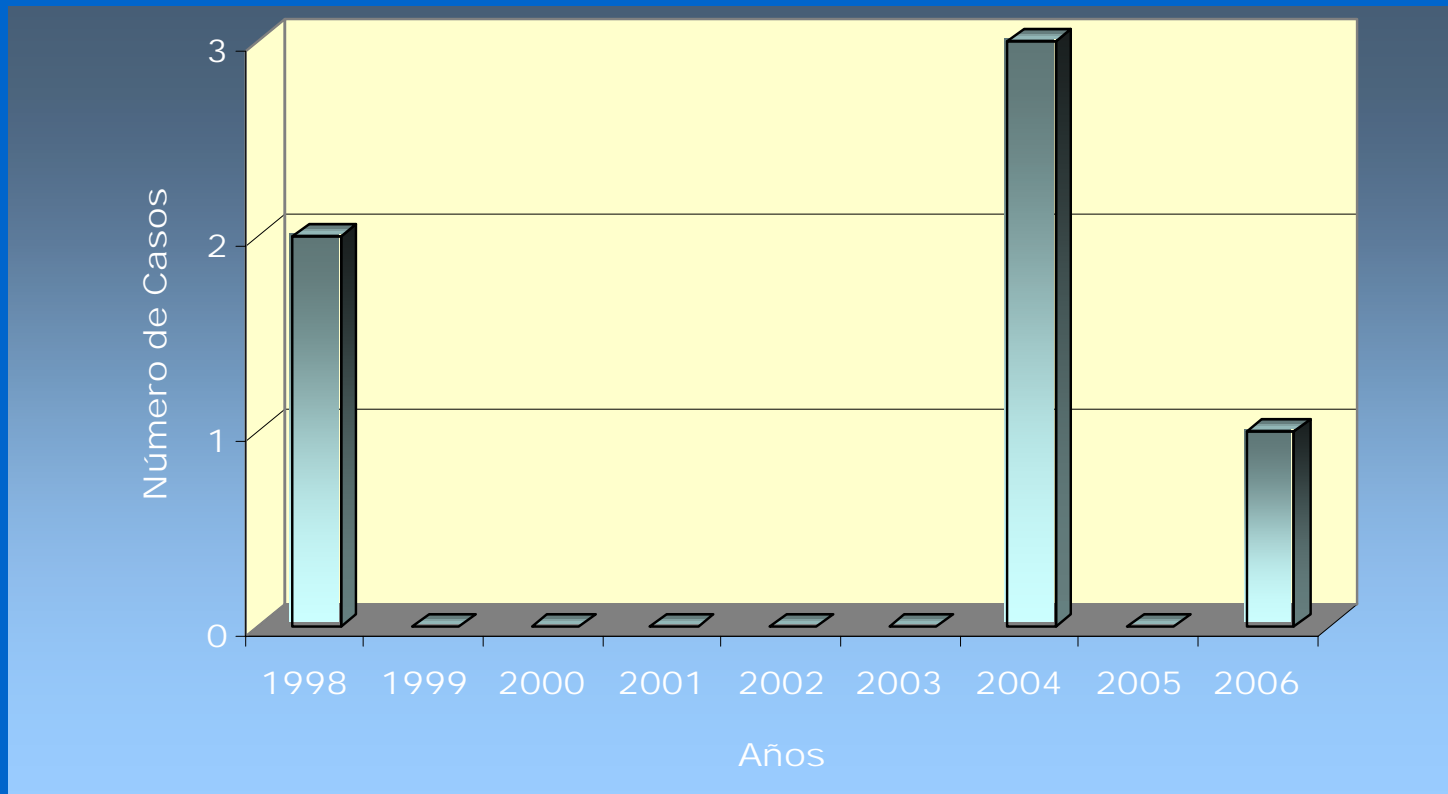


PENFIGOIDE AMPOLLOSO JUVENIL

- El penfigoide ampollosa juvenil es una enfermedad ampollar autoinmune causada por autoanticuerpos dirigidos contra diferentes epítopes, lo que lleva a la formación de ampollas subepidérmicas.
- Es menos agresivo que el pénfigo vulgaris y usualmente no compromete la vida

PENFIGOIDE AMPOLLOSO JUVENIL

CASOS DE PENFIGOIDE AMPOLLOSO JUVENIL EN HDN



Fuente: Archivos del Hospital del Niño

PATOGÉNESIS

- Se producen autoanticuerpos contra las glicoproteínas hemidesmosomales BP230 y BP180 de la membrana basal (antígeno 1 y 2 del PA respectivamente).
- Depósitos de autoanticuerpos policlonales, usualmente IgG, y complemento son encontrados en un patrón lineal en la unión dermoepidérmica.

PATOGÉNESIS

- Estos depósitos causan la liberación de enzimas proteolíticas a través de la activación de la cascada del complemento, lo cual destruye la membrana basal y causa la formación de la ampolla subepidérmica.
- Los mastocitos parecen tener un rol integral en este proceso.

CLÍNICA

- Las vesículas y ampollas suelen agruparse sobre una base normal, eritematosa, eccematosa o urticariana, localizadas en la cara, mucosa oral, tronco, muslos y genitales.
- El tamaño de cada lesión varía notablemente; se encuentran tensas y llenas de un líquido seroso.
- La erupción puede acompañarse de prurito, sensación de quemazón y edema subcutáneo.

DIAGNÓSTICO

- El examen histopatológico revela una ampolla subepidérmica y un infiltrado inflamatorio de la dermis, con predominio de eosinófilos.
- En los cortes de una vesícula o de la piel perilesional, mediante IF directa se detecta un depósito lineal de C3 en la unión dermoepidérmica en aproximadamente 100% de los casos e IgG en 65-95%
- No existe correlación entre los títulos de anticuerpos y la severidad clínica de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Dermatitis lineal por IgA
- Dermatitis herpetiforme de Durhing Brocq
- Eritema multiforme ampolloso
- Pénfigo
- Erupciones farmacológicas ampollosas
- Impétigo ampolloso

TRATAMIENTO

- El penfigoide ampollosa juvenil puede suprimirse eficazmente con un tratamiento con corticoesteroides, sólo o combinados con azatioprina, metotrexato, sulfapiridina, dapsona o diaminodifenilsulfona

TRATAMIENTO

- Joly et al concluyeron que la terapia tópica con clobetazol en ancianos es más efectiva que la terapia sistémica con prednisona a 1 mg/kg/d para el penfigoide ampoloso extenso.
- No hay estudios disponibles hasta la fecha sobre sus beneficios en la población pediátrica.

Joly P, Roujeau JC, Benichou J, et al. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. *New England Journal of Medicine* 2002; 346:321-327.

TRATAMIENTO

- Estudios no controlados han sugerido la utilidad de las drogas inmunosupresoras (azatioprina, metotrexato, ciclofosfamida, micofenolato mofetil).
- Desafortunadamente, el único estudio controlado publicado en la actualidad no ha logrado demostrar un beneficio de la adición de agentes inmunosupresores a la terapia con esteroides.

Joly P, Roujeau JC, Benichou J, et al. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. *New England Journal of Medicine* 2002; 346:321-327.

TRATAMIENTO

- Los pacientes con compromiso extenso del penfigoide ampollosa deben ser tratados similarmente a un paciente quemado, con manejo de la pérdida de líquidos y adecuados cuidados tópicos.

PRONÓSTICO

- El penfigoide ampoloso juvenil tiene buen pronóstico y, como en adultos, es usualmente autolimitado.
- Sin embargo, en ocasiones se requiere uso a largo plazo de agentes inmunosupresores.
- La recurrencia de la enfermedad es común.

CONCLUSIONES

- El penfigoide ampollosa, una enfermedad inmuno ampollar rara en la infancia, caracterizada por la presencia de ampollas grandes, tensas subepidérmicas sobre piel normal o eritematosa, debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de cualquier trastorno de vesiculación crónica en la niñez.

CONCLUSIONES

- Es importante que el personal de salud y principalmente el de atención primaria se familiarice con esta entidad, lo que permitirá un mejor diagnóstico y por ende un tratamiento oportuno a estos pacientes.
- En cuanto a la terapéutica, es necesario realizar estudios que incluyan a la población pediátrica y así contar con un enfoque más específico de los beneficios y utilidades de toda la gama de medicamentos existentes para el manejo de esta patología.

AGRADECIMIENTOS

- A los Dres. Max Ramirez (pediatra), Dorothee Stichwee (pediatra reumatóloga), Geneva Rodríguez (patóloga) y Moisés Espino (patólogo) por su colaboración para el diagnóstico y manejo del paciente.

MUCHAS GRACIAS