

DERMATOSIS POR IGA LINEAL EN LA INFANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO. HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. ÁNGEL LARRALDE, VENEZUELA.

DERMATOSIS BY LINEAL IGA IN INFANCY: IN REGARDS TO A CASE. HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. ÁNGEL LARRALDE

Mildred Dorta¹; Natalia Sarabia¹; Yurimar Rojas¹

ABSTRACT

*It is a rare, infrequent disease that manifests itself by tense bullous vesicle-like lesions, usually grouped in clusters that give the appearance of a pearl necklace. It is of autoimmune etiology, characterized by linear band IgA deposits in the dermal-epidermal basement membrane, which are observed with the direct immunofluorescence technique. Depending on the age of onset, the following are distinguished: the infantile form, which begins before the age of 5 and affects both sexes equally. The differential diagnosis must be established mainly with other self-immune dermatoses, such as dermatitis herpetiformis and bullous pemphigoid. The first-line treatment is dapsone, with an excellent short-term response. The disease is benign and tends to progress in outbreaks until its spontaneous resolution. We present the case of a 6-month-old male infant whose mother reports the onset of the current disease 2 weeks prior to admission when he begins to present erythematous, papular lesions in the anterior chest, right axillary region and dorsal region of the lower limbs. The mother applies a *Gliricidia sepium* plant known as "mouse plant", thus exacerbating lesions, which is why antimicrobial coverage with clindamycin is indicated for coverage of Gram+ Gram- and anaerobic germs. In addition, corticosteroids such as methylprednisolone were indicated, obtaining improvement of the symptoms in the following 14 days when he is discharged with outpatient treatment.*

KEY WORDS: blistering disease; linear IgA dermatosis, autoimmune bullous dermatosis.

RESUMEN

*Es una enfermedad rara, poco frecuente que se manifiesta por lesiones tipo vesículas ampollas tensas, por lo general se agrupa en racimos que dan aspecto de collar de perlas. Es de etiología autoinmune, caracterizada por depósitos de IgA en banda lineal en la membrana basal dermoepidérmica, que se observan con la técnica de inmunofluorescencia directa. Según la edad de aparición se distinguen: la forma infantil, que se inicia antes de los 5 años y afecta por igual a ambos sexos. El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con otras dermatosis autoinmunes, como la dermatitis Herpetiforme y el Penfigoide Buloso. El tratamiento de primera línea es la dapsona, con excelente respuesta a corto plazo. La enfermedad es benigna y tiende a cursar en brotes hasta su resolución espontánea. Traemos caso de lactante masculino de 6 meses de edad cuya madre refiere inicio de enfermedad actual 2 semanas previas a su ingreso cuando comienza a presentar lesiones eritematosas, papulosas en tórax anterior, región axilar derecha y región dorsal de miembros inferiores; Madre auto médica aplicando planta *Gliricidia sepium* conocida como "Mata de Ratón" exacerbándose lesiones motivo por el que se indica cobertura antimicrobiana con Clindamicina para cobertura de Gérmenes Gram+ Gram- y anaerobios; además se le indico Corticosteroides tipo Metilprednisolona. Obteniéndose mejoría del cuadro en los siguiente 14 días cuando egresa con tratamiento ambulatorio.*

PALABRAS CLAVE: enfermedad ampollosa; dermatosis por IgA lineal; dermatosis bullosa autoinmune.

Recibido: mayo 3, 2022

Aprobado: mayo 30, 2022

INTRODUCCIÓN

La Dermatitis Ampollosa Crónica Infantil o Dermatitis IgA Lineal de la Infancia (DAIL) es un trastorno autoinmunitario, adquirido, poco frecuente; tiene una incidencia en Europa de 0,5 casos por millón de habitantes al año, y consiste en la aparición de ampollas subepidérmicas. Puede afectar a cualquier edad, aunque muestra dos picos de incidencia: uno, en niños de edad escolar y otro, hacia los 60 años¹.

Su etiopatogenia es desconocida, aunque se ha relacionado con el uso de fármacos² y con ciertas

¹Médico Residente Postgrado de Pediatría. Hospital "Dr. Angel Larralde". Valencia, Venezuela.

Mildred Dorta. ORCID: 0000-0001-5119-4253

Natalia Sarabia. ORCID: 0000-0001-9663-9957

Yurimar Rojas. ORCID: 0000-0001-8535-6599

Correspondencia: mildreddortam@gmail.com

infecciones, con enfermedades de base inmune (enfermedad de Crohn, enfermedad celíaca, glomerulonefritis postestreptocócica y procesos linfoproliferativos). En los casos de DAIL es necesario, en el contexto del paciente hospitalizado, investigar los distintos tratamientos farmacológicos que toma, con el fin de retirarlos, ya que se trata de la enfermedad ampollosa autoinmune que a menudo es desencadenada por fármacos. El fármaco que más se ha involucrado con esta enfermedad es la Vancomicina, siendo responsable de más de la mitad de los casos^{3,4}. Otros fármacos con los que se ha asociado son el litio, la fenitoína, la furosemida, el captopril, vancomicina y los antiinflamatorios, entre otros^{5,6}.

El propósito de este trabajo es describir un caso clínico atendido en el área de pediatría del Hospital Universitario "Dr. Ángel Larralde" del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (IVSS), en la ciudad de Valencia, Venezuela. Esta enfermedad generalmente tiende a confundirse, por tanto es importante identificar correctamente estas lesiones de piel, interconsultar con los especialistas en el área y tener conocimiento de cuales paraclínicos son necesarios para llegar a un diagnóstico oportuno y a un tratamiento certero, lo cual evitaría las complicaciones que generalmente ocurren por un mal diagnóstico y que tienden a empeorar dichas lesiones de piel.

CASO CLÍNICO

Se trata de lactante masculino de 6 meses de edad cuya madre refiere inicio de enfermedad actual, dos semanas previas a su ingreso, cuando comienza a presentar lesiones eritematosas, papulosas en tórax anterior, región axilar derecha y región dorsal de miembros inferiores, por lo que acude a facultativo donde indican antihistamínico (cetirizina), antipirético (acetaminofén) y aplicar crema tópica para pañalitis, para el día 13/05/2021 se asocia al cuadro clínico con alza térmica cuantificada en 39°C que cede tras la administración de antipirético y medios físicos. En vista de persistir sintomatología y exacerbación de las lesiones generalizadas que respetan cara, región palmar y plantar, acude nuevamente a facultativo donde indican tratamiento con calaminol, sin mejoría clínica. Tres días previos a su ingreso, la madre decide realizar baños con jabón azul y hojas de mata de ratón, el paciente es traído a este Centro hospitalario el 22/05/2021, donde es evaluado y se decide su ingreso.

Antecedentes de importancia: La madre refirió hospitalización en noviembre de 2020 por el servicio de neonatología por asfisia perinatal e ictericia neonatal, no preciso el tiempo de dicha hospitalización; asimismo,

indicó que no recibió lactancia materna desde el nacimiento, alimentación con fórmula de inicio. A los 3 meses de vida inicio alimentación con leche completa y crema de arroz.

Se reinterroga al familiar el cual refiere también haber realizado baños de agua de carbón "el carbón lo colocaban al fuego hasta que se tornara rojo, posteriormente lo sumergían a una olla con agua y lo dejaban en reposo hasta que alcanzara temperatura ambiente. Se ingresa con cobertura antimicrobiana con Clindamicina para cobertura de gérmenes Gram+ Gram-, anaerobios y corticosteroides tipo Metilprednisolona. Se solicitan laboratorios Hematología completa+ plaquetas, PCR cuantitativo, PT, PTT, Glicemia, Urea, Creatinina, TGO, TGP, biopsia, IgA sérica. En vista de lesiones generalizadas en piel se indica hidratación parenteral por presentar pérdidas insensibles aumentadas.

Se toma biopsia de piel en zona de antebrazo derecho con PUNCH #2 la cual reporto hallazgos histopatológicos compatibles con enfermedad IgA lineal vs dermatitis herpetiforme.

DISCUSIÓN

La dermatosis IgA lineal de la infancia corresponde a lo que clásicamente se había denominado enfermedad ampollar crónica de la infancia; afección adquirida, de etiología autoinmune, y poco frecuente. Se caracteriza por presentar grandes ampollas de forma repentina, que se pueden localizar en piel sana, o placas urticariformes en área genital, zona inferior de abdomen, espalda, extremidades inferiores y alrededor de la boca. Enfermedad vesicoampollosa, también conocida como "corona de joyas". El grado de prurito es variable. Las ampollas son circulares u ovals. Dado que una lesión precoz cura con formación de costra e hiperpigmentación, las lesiones surgen con un patrón en forma de collar de perla o roseta a lo largo de la periferia. Las ampollas pueden ser alargadas en forma de salchichas².

Las mucosas se afectan en casi el 90% de los casos. Aparecen erosiones dolorosas debido a que las ampollas se rompen, las más afectadas son la oral, nasal y conjuntiva, que pueden provocar cicatrices y sinequias, y cuando atañen a la córnea pueden provocar disminución de la agudeza visual, e incluso, ceguera. Puede tomar otras mucosas, pero en menor frecuencia, como faringe, laringe, recto y esófago.

Se presenta en los primeros 5 años de vida, aunque se han reportado casos en los neonatos. En la

Imágenes correspondientes al momento del ingreso del paciente.



Imágenes correspondientes al paciente posterior al inicio del tratamiento médico.



mayoría de los niños afectados se comporta como una enfermedad autolimitada, y resuelve espontáneamente en un periodo de 2 años. Tiende a cursar por brotes hasta su resolución espontánea.

Su etiología se desconoce, se ha relacionado con infecciones, enfermedades autoinmunes, procesos linfoproliferativos y fármacos, siendo los más frecuentes Vancomicina, penicilinas, cefalosporina y captopril; y otros poco frecuentes como Diclofenac, naproxeno, oxaprocina, piroxican, rifampicina, sulfametoxazol y sulfisoxazol; así como otros más raros como atorvastatina, furosemida, co-trimoxazol, glibenclamida y otros. El pronóstico de la enfermedad es favorable, y no suele durar más de dos años. A diferencia de la dermatitis herpetiforme, no existe relación con la enteropatía sensible al gluten; por tanto, la dieta no tiene ningún papel en el tratamiento de la enfermedad³.

En relación con la histopatología, la biopsia muestra una ampolla subepidérmica con un infiltrado de neutrófilos y/o eosinófilos. La inmunofluorescencia es más característica, y suele mostrar un depósito de IgA a lo largo de la membrana basal (en la membrana lúcida). En la mayoría de los pacientes también hay anticuerpos IgA circulantes frente a la membrana basal. Puede existir depósitos de IgG y/o C3, pero estos son de menor cuantía que los de IgA.

El tratamiento indicado es la dapsona y la sulfapiridina, que se incluyen entre las terapias más efectivas. Estos fármacos tienen actividad hemolítica, así que debe monitorearse a los pacientes para descartar anemia y metahemoglobinemia. Debe indicarse una prueba de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa antes de iniciar el tratamiento, y la determinación de hemoglobina debe hacerse posteriormente, hasta su estabilización.

En ocasiones puede requerirse la combinación de dapsona o sulfapiridina con corticoides sistémicos para lograr una respuesta efectiva⁶. Entre los tratamientos

de segunda línea se encuentran la colchicina y talidomida, y antibióticos como flucloxacilina; y además, ciclosporina, micofenolato y azatioprina⁴.

CONCLUSIONES

La dermatitis por inmunoglobulina A lineal es una enfermedad inmunomediada poco frecuente, caracterizada por la presencia de depósitos de inmunoglobulina A en la zona de la membrana basal, visible con la inmunofluorescencia directa. Clínicamente puede dividirse en la forma adulta o pediátrica. A pesar de que su forma idiopática es la más frecuente, siempre se debe descartar la presencia de factores desencadenantes como fármacos o enfermedades malignas. El tratamiento de elección es la dapsona, existiendo numerosas alternativas entre las que se encuentran las sulfas, los corticoides y los inmunosupresores. El pronóstico suele ser favorable.

Es necesario resaltar la importancia de la alerta que debe tener el pediatra frente a los casos más frecuentes de lesiones ampollares de la infancia que no responden al tratamiento convencional, acorde a su impresión diagnóstica inicial. Para el diagnóstico definitivo, es indiscutible la biopsia orientada y el papel del dermatólogo con experiencia en enfermedades ampollares infantiles. Con un diagnóstico de certeza precoz, se puede evitar la morbilidad asociada a esta enfermedad poco frecuente, como las cicatrices oculares o las estenosis esofágicas cuando existe afectación de mucosas, y la importancia de recalcar a los padres no automedicar con plantas ya sea por vía oral o por vía tópica debido al riesgo de intoxicación que puede ser mortal en muchos casos.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Torrelo A, Zambrano A. Enfermedades ampollas infantiles. En: Torrelo A (ed.). *Dermatología en Pediatría General*, 1.a ed. Madrid: Aula Médica; 2007. p. 355-6.
- 2) Fuentelsaz del Barrio V, Campos Domínguez M. Dermatitis IgA lineal de la infancia. *Rev. Pediatría. Aten Primaria*. 2013; 15: 141-5
- 3) Reyes-Baraona F, Andino R, Carrasco J E, Arriagada C, Guerrero S. Dermatitis IgA lineal de la infancia: reporte de un caso *Arch Argent Pediatr*. 2014; 112(2): e57-60.
- 4) Sandoval M, Farías MM, González S. Linear IgA bullous dermatosis: report of five in Chile. *Int J Dermatol*. 2012; 51 (11): 1303-6
- 5) MS Díaz, Morita L, Ferrari S, Sartori MF, Greco L, Sobrevias Bonell MA, Gonzalez-Enseñat MA, Villa V, Larralde M. Linear IgA Bullous Dermatitis: A series of 17 cases. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English edition)*. 2019; 110(8):673-680.
- 6) Hernández -Guío MA, Bernabeu-Martínez MT, Martínez-Lascano S, Vera-Álvarez S. Dermatitis IgA lineal secundaria a vancomicina: descripción de un caso. *Rev. OFIL ILAPHAR*. 2019; 29(1):58-60.