



# Nota clínica

## Dermatosis IgA lineal de la infancia

V. Fuentelsaz del Barrio, M. Campos Domínguez

Servicio de Dermatología. Hospital Gregorio Marañón, Madrid. España.

Publicado en Internet:  
21-junio-2013

Victoria Fuentelsaz del Barrio:  
victoriafuentelsaz@hotmail.com

### Resumen

La dermatosis IgA lineal de la infancia (DAIL) es un trastorno autoinmunitario poco frecuente, que consiste en brotes de lesiones vesiculosas y ampollas, con tendencia a la resolución espontánea.

La inmunofluorescencia directa es la prueba de confirmación diagnóstica, que demuestra la presencia de inmunoglobulina (Ig) A en la unión dermoepidérmica. El diagnóstico diferencial incluye otras enfermedades ampollas como la dermatitis herpetiforme, el impétigo y, sobre todo, el penfigoide ampolloso.

Presentamos dos casos clínicos de DAIL recientemente vistos en nuestro Servicio y hacemos una breve revisión sobre la enfermedad.

### Palabras clave:

- Enfermedad ampollosa
- IgA lineal

### Abstract

Linear IgA bullous dermatosis of Children (LABD) is a rare autoimmune disorder, that consists of outbreaks of vesicular lesions and blisters, with a tendency to spontaneous resolution. Direct immunofluorescence is the diagnostic confirmatory test, that demonstrates the presence of immunoglobulin IgA at the dermoepidermal junction. The differential diagnosis includes other bullous diseases such as Dermatitis herpetiformis, Bullous impetigo and especially Bullous pemphigoid.

We present two cases of LABD, recently seen in our department and we do a brief review of the disease.

### Key words:

- Bullous dermatosis
- Linear IgA

## Childhood linear IgA bullous Dermatitis

## INTRODUCCIÓN

La dermatosis ampollosa crónica infantil o dermatosis IgA lineal de la infancia (DAIL) es un trastorno autoinmunitario poco frecuente, con una incidencia en Europa de 0,5 casos nuevos por millón de habitantes al año, adquirido, y que consiste en la aparición de ampollas subepidérmicas. Puede afectar a cualquier edad, aunque muestra dos picos de incidencia: uno en los niños de edad escolar y otro hacia los 60 años<sup>1</sup>.

Su etiopatogenia es desconocida, aunque se ha relacionado con el uso de fármacos<sup>2</sup>, con ciertas infecciones, enfermedades de base inmune (enfermedad de Crohn, enfermedad celiaca, glomerulonefritis postestreptocócica, etc.) y procesos linfoproliferativos. En los casos de DAIL en el contexto del paciente hospitalizado, es necesario investigar los distintos tratamientos farmacológicos que toma, con el fin de retirarlos, ya que se trata de la enfermedad ampollosa autoinmune que más 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. Otros fármacos con los que se ha asociado son el litio, la fenitoína, la furosemida, el captopril y los antiinflamatorios, entre otros.

Los antígenos implicados son variados, destacando una fracción de 97 kDa del ectodominio del BPAg2 del penfigoide ampolloso<sup>3</sup>.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

El primer caso clínico es el de un niño de tres años con antecedentes de dermatitis atópica y alérgico a las proteínas de la leche de vaca, que acudió a nuestra consulta por presentar lesiones pruriginosas de una semana de evolución.

En la exploración física se apreciaban lesiones vesiculosas y ampollas tensas, de contenido serohemático y costras de aspecto melicérico en la superficie, localizadas en nalgas, cara posterior de pierna izquierda y hélix de ambos pabellones auriculares (Fig. 1). El paciente se encontraba afebril y con buen estado general, sin afectación de mucosas. Los padres afirmaban que el niño había presentado varios episodios similares desde hacía cinco meses y con el diagnóstico de

impétigo ampolloso había sido tratado con varios antibióticos tópicos, sin respuesta.

Bajo la sospecha de otras dermatosis ampollosas de la infancia, realizamos una biopsia cutánea de una de las ampollas y otra sobre piel sana perilesional para inmunofluorescencia directa (IFD). La muestra histológica mostró un despegamiento subepidérmico con un abundante contenido en neutrófilos y eosinófilos. La IFD mostró la presencia de depósitos lineales de inmunoglobulina A (IgA), siendo negativa para IgM, IgG y C3.

Se instauró tratamiento con crema de betametasona/ácido fusídico y prednisona oral en dosis de 0,5 mg/kg/día, cuatro días y en pauta descendente. Las lesiones se resolvieron en el plazo de diez días. También se solicitó una analítica que incluía: hemograma completo, bioquímica general, sedimento de orina, anticuerpos antinucleares (ANA), antiestreptolisina (ASLO), factor reumatoide, anti-transglutaminasa A, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular y la determinación de niveles de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G6PDH), siendo los resultados normales.

No fue necesario el tratamiento con sulfona por la pronta remisión de los brotes. Después de un año de seguimiento, el paciente no ha vuelto a presentar lesiones cutáneas.

**Figura 1.** Arriba: vesículas en el borde del hélix del pabellón auricular izquierdo. Abajo: lesiones eritematosas con vesículas de contenido seroso en la superficie y algunas zonas erosivas con costras en la superficie, localizadas en las nalgas y la región posterior de la pierna izquierda



## Caso 2

El segundo caso clínico es el de una niña de cinco años, sin antecedentes de interés, remitida por su pediatra, por presentar desde hacía un año brotes sucesivos de lesiones vesiculosas y ampollosas en la zona perioral, el tronco, las piernas y el área perivulvar, pruriginosas, que curaban en el plazo de una semana a diez días. Había sido, al igual que el caso anterior, diagnosticada varias veces de impétigo ampolloso y tratada con antibióticos tópicos y orales en numerosas ocasiones.

En la exploración física mostraba lesiones vesiculosas de contenido seroso de aproximadamente 3 mm de diámetro en piernas, glúteos y antebrazos, así como erosiones en la zona perineal y costras de aspecto melicérico en la zona perioral (Figs. 2 y 3). La niña estaba afebril, con buen estado general y no presentaba lesiones en mucosas.

Bajo la sospecha de que se tratase de una DAILE, tomamos biopsia de una lesión ampollosa del muslo derecho y otra de piel sana perilesional para estudio de inmunofluorescencia. El estudio histológico mostró un despegamiento subepidérmico con un abundante contenido en neutrófilos y eosinófilos. La IFD mostró la presencia de depósito exclusivo de IgA (Fig. 4).

Inicialmente se instauró tratamiento con fomentos de sulfato de zinc, pimecrólimus tópico y amoxicilina/clavulánico oral. Además, se solicitó

Figura 2. Costras de aspecto melicérico en la zona peribucal y perinasal

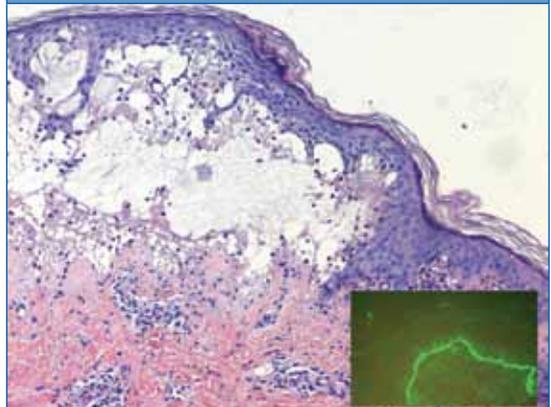


Figura 3. Lesiones vesiculosas agrupadas con exudación en la superficie localizadas en la cara interna de tobillo izquierdo



una analítica completa, igual que en el caso anterior, siendo los resultados normales. Pasados dos meses de la primera visita se instauró tratamiento con sulfona oral, 8 mg al día (repartidos en dos tomas). Desde entonces hasta ahora los brotes se han sucedido, pero son menos intensos y más espaciados en el tiempo. La paciente continúa en revisión con buena tolerancia y análisis de control normales.

Figura 4. Arriba: ampolla subepidérmica con infiltrado dérmico compuesto por neutrófilos y eosinófilos (hematoxilina-eosina x 100). Abajo: inmunofluorescencia directa para IgA. Depósitos lineales de IgA en la unión dermoepidérmica



## COMENTARIOS

La DAILEs, junto a la dermatitis herpetiforme (DH), la enfermedad ampullosa más frecuente de la infancia. Clínicamente, consiste en la aparición de lesiones vesiculosas y ampollosas tensas, sobre placas urticariales o piel sana, habitualmente pruriginosas, con tendencia a la resolución espontánea. Se localizan preferentemente en la zona perineal, nalgas, muslos, abdomen, extremidades y zona peribucal. En ocasiones, las lesiones adoptan morfología anular muy característica en forma de “collar de perlas” o “racimos de joyas”, en las que las vesículas o ampollas se disponen en la periferia de la placa eritematosa. La mucosa oral y conjuntival se afecta con frecuencia, hasta en el 50% de los casos, y puede existir afectación sistémica acompañante con malestar, fiebre y anorexia.

El examen histológico muestra vesículas subepidérmicas que contienen abundantes neutrófilos en su interior. Estos hallazgos son casi indistinguibles de la DH. El diagnóstico se confirma con la presencia de una banda lineal de IgA en la unión dermoepidérmica. Pueden existir depósitos de IgG y/o C3, pero estos son de menor cuantía que los de IgA<sup>4</sup>.

Por otro lado, la inmunofluorescencia indirecta permite detectar ANA circulantes en suero tipo IgA

contra la membrana basal dermoepidérmica, siendo positivos en casi la mitad de los pacientes. La sensibilidad y los títulos de anticuerpos aumentan si se utiliza como sustrato piel sana separada con NaCl 1M para realizar este examen<sup>5</sup>.

El diagnóstico diferencial se debe plantear fundamentalmente con otras enfermedades ampollosas de la infancia, sobre todo con el penfigoide ampuloso y la DH (Tabla 1). También puede confundirse con cuadros de herpes simple e impétigo ampuloso. En algunos casos en los que las lesiones se han localizado en la zona genital, se ha planteado el diagnóstico erróneo de abuso sexual. Y por último, en aquellos casos en los que no han aparecido ampollas y la erupción es muy pruriginosa, puede confundirse con una dermatitis atópica y escabiosis<sup>6,7</sup>.

El pronóstico de la enfermedad es favorable y no suele durar más de dos años. A diferencia de la DH, no existe relación con la enteropatía sensible al gluten y por tanto la dieta no tiene ningún papel en el manejo de la enfermedad.

El tratamiento de elección es la sulfona en dosis iniciales de 1-2 mg/kg/día, que se va aumentando paulatinamente hasta 3-4 mg/kg/día, en función de la respuesta clínica y su tolerancia. Antes de iniciar el tratamiento es importante determinar los niveles de la enzima G6PDH, ya que su disfunción

**Tabla 1. Características de la dermatosis IgA lineal de la infancia y sus principales diagnósticos diferenciales**

	Dermatitis IgA lineal de la infancia	Dermatitis herpetiforme	Penfigoide ampuloso
<b>Clínica</b>	Ampollas Predominio en área perineal y peribucal, extremidades y abdomen Afectación mucosa variable	Pápulo-vesículas Rodillas, codos, nalgas y cuero cabelludo No afectación de mucosas	Ampollas Generalizado con predominio en pliegues Afectación mucosa variable
<b>Histología</b>	Ampolla subepidérmica Infiltrado de neutrófilos y eosinófilos	Ampolla subepidérmica Microabscesos de neutrófilos en papilas dérmicas	Ampolla subepidérmica Predominio de neutrófilos y eosinófilos
<b>IFD perilesional</b>	IgA lineal	IgA granular	IgG con o sin C3
<b>Asociación</b>	Fármacos Infecciones Enfermedades autoinmunes	Enfermedad celiaca	Ninguna
<b>Tratamiento</b>	Sufona oral	Dieta libre de gluten Sulfona oral	Corticoides orales/tópicos Sulfona oral

IFD: inmunofluorescencia directa; Ig: inmunoglobulina.

contraíndica el tratamiento con sulfona. Además, deben realizarse controles periódicos durante el tratamiento que incluyen: hemograma completo, reticulocitos, haptoglobina, metahemoglobina y perfil hepático para controlar los posibles efectos hematológicos indeseables como la metahemoglobinemia y la hemólisis, que son dosis-dependientes. Los casos que no responden a sulfona deberán ser tratados con corticoides (prednisona de 0,5 a 1 mg/kg/día), solos o asociados a sulfona<sup>5</sup>. En los casos de difícil control, puede ser necesario administrar fármacos inmunosupresores como azatioprina, ciclosporina o micofenolato mofetilo<sup>8</sup>. Y finalmente, otros tratamientos que se pueden plantear de entrada en los casos leves o que con-

traíndiquen los anteriores pueden ser: colchicina, trimetopim-sulfametoxazol, eritromicina<sup>9</sup>, flucloxacilina, dicloxacilina e inmunoglobulinas intravenosas.

### CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

### ABREVIATURAS

**ANA:** anticuerpos antinucleares • **DAIL:** dermatosis IgA lineal de la infancia • **DH:** dermatitis herpetiforme • **G6PDH:** glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa • **IFD:** inmunofluorescencia directa • **Ig:** inmunoglobulina.

### BIBLIOGRAFÍA

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. Ho JC, Ng PL, Tan SH, Giam YC. Childhood linear IgA bullous disease triggered by amoxicillin-clavulanic acid. *Pediatr Dermatol*. 2007;24:40-3.
3. Zone JJ, Taylor TB, Meyer LJ, Petersen MJ. The 97 kDa linear IgA bullous disease antigen is identical to a portion of the extracellular domain of the 180 kDa bullous pemphigoid antigen, BPAg2. *J Invest Dermatol*. 1998; 110:207-10.
4. Campos M, Suárez-Fernández R, Lázaro P. Métodos diagnósticos en las enfermedades ampollas subepidérmicas autoinmunes. *Actas Dermosifiliogr*. 2006; 97:485-502.
5. Suárez-Fernández R, España A, Alonso A, Herrero-González JE, Mascaró-Galy JM. Manejo práctico de las enfermedades ampollas autoinmunes más frecuentes. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:441-55.
6. Hernández-Bel P, López J, Zaragoza V. Lesiones faciales en una niña de cinco años. *Piel*. 2010;25:214-5.
7. Sanmartín V, Barada M, Egido R, Casanova JM. Dermatitis ampollas crónica benigna infantil (dermatosis IgA lineal de la infancia). *Piel*. 2009;24:458-9.
8. Talhari C, Mahnke T, Ruzicka T, Mehaged M. Successful treatment of linear IgA disease with mycophenolate mofetil as a corticosteroid sparing agent. *Clin Exp Dermatol*. 2005;30:294-307.
9. Kenani N, Mebazaa A, Denguezli M, Ghariani N, Sriha B, Belajouza C, et al. Childhood linear IgA bullous dermatosis in Tunisia. *Pediatr Dermatol*. 2009;26:28-33.