

Alopecia cicatricial secundaria a penfigoide variedad Brunsting-Perry: reporte de un caso

Cicatricial Alopecia Secondary to Pemphigoid Brunsting-Perry Variety: A Case Report

Vilma Adriana Ajiz Payán,¹ Álvaro Rhony Orellana Arauco,² Nancy Pulido Díaz³ y Marissa de Jesús Quintal Ramírez⁴

¹ Médico residente de segundo año del Servicio de Dermatología.

² Médico adscrito al Servicio de Dermatología.

³ Jefe del Servicio de Dermatología.

⁴ Médico adscrito al Servicio de Anatomía Patológica.

Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, Ciudad de México.

RESUMEN

El penfigoide variedad Brunsting-Perry se considera un subtipo localizado del penfigoide cicatricial. Se caracteriza porque presenta ampollas subepidérmicas que aparecen de manera predominante en la piel de la cabeza y el cuello, raramente afecta las mucosas. Al sanar, estas ampollas tienden a dejar áreas de cicatriz atrófica. Es una patología poco frecuente y las manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas, lo que condiciona una baja sospecha de esta entidad y propicia que haya secuelas como alopecia cicatricial en aquellos pacientes que muestran implicación de la piel cabelluda. La histopatología muestra una ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio mixto. Ésta requiere complementación con la inmunofluorescencia en la que se describe la presencia de depósitos lineales de IgG y C3 a lo largo de la membrana basal, de manera más frecuente. En estas lesiones, recientemente se ha reportado la identificación de autoantígenos dirigidos no sólo hacia elementos de la lámina lúcida, sino también a la sublámina densa, lo que la ha vinculado como variante de otras dermatosis ampollosas subepidérmicas. **PALABRAS CLAVE:** penfigoide cicatricial, Brunsting-Perry, alopecia cicatricial.

ABSTRACT

Pemphigoid Brunsting-Perry variety is considered a localized subtype of cicatricial pemphigoid. It is characterized by the appearance of subepidermal blisters that appear predominantly in the skin of the head and neck, rarely affecting mucous. These blisters usually leave areas of atrophic scar when they heal. It is a rare pathology and the clinical manifestations are usually nonspecific, which conditions a low suspicion of this entity and propitiates the presentation of sequels such as cicatricial alopecia in those patients who show scalp involvement. Histopathology shows a subepidermal blister with mixed inflammatory infiltrate. This requires complementation with immunofluorescence in which the presence of linear deposits of IgG and C3 along the basement membrane is described, more frequently. Recently, in these lesions, it has been reported the identification of autoantigens directed not only towards elements of the lamina lucida, but also to the sublamina densa linking it as a variant of other subepidermal bullous dermatoses.

KEYWORDS: cicatricial pemphigoid, Brunsting-Perry, cicatricial alopecia.

Introducción

El penfigoide variedad Brunsting-Perry es una dermatosis ampollosa subepidérmica de etiología autoinmune, clásicamente considerada como una variedad del penfigoide cicatricial. Su presentación es infrecuente y clínicamente se caracteriza por la aparición de ampollas que predominan en la cabeza y el cuello. Éstas dejan áreas de cicatrización atrófica al sanar, y la afección en mucosas es mínima o ausente.¹

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente de 57 años, originario de Guanajuato y residente en la Ciudad de México. Acudió a consulta porque presentaba una placa alopécica en la piel cabelluda con evolución de un año. Refirió que comenzó un año previo a la valoración con una pápula de crecimiento gradual, después con salida de material blanquecino y formación de costra. Durante la exploración física presentó dermatosis localizada en la cabeza

CORRESPONDENCIA

Vilma Adriana Ajiz Payán ■ adryajiz@gmail.com ■ Teléfono: 5724 5900, ext. 24085
Seris y Zaachila s/n, Azcapotzalco, C.P. 02990, Ciudad de México.

que afectaba la región parietal bilateral constituida por una placa alopécica con piel atrófica, úlcera en el centro de $6 \times 4,5$ cm de bordes irregulares, bien definidos con costra melicérica en su superficie; otra úlcera posterior con las mismas características que mide $1,5 \times 2,1$ cm bien delimitada y eritematosa (figura 1).

Como parte del protocolo de estudio de alopecia cicatricial se realizó biopsia de piel por sacabocado de la región periférica a la zona de úlcera, se envió para el estudio histopatológico e inmunofluorescencia directa. El resultado de éstos describió dermis con fibrosis e infiltrado inflamatorio leve perivascular superficial y profundo compuesto por linfocitos, histiocitos y neutrófilos, con ausencia de epidermis (figura 2). La inmunofluorescencia directa mostró depósitos lineales de IgG en la membrana basal (figura 3). Integrando estos parámetros se estableció el diagnóstico de penfigoide cicatricial variedad Brunsting-Perry y se indicó tratamiento con prednisona 1 mg/kg por dos meses con posterior disminución gradual y adición de azatioprina 100 g cada 12 horas como ahorrador de esteroide. En su evolución el paciente presentó una respuesta adecuada, sin presencia de nuevas lesiones o recurrencia en el área afectada.

Discusión

Esta variedad de penfigoide fue descrita por primera vez en 1957 por Brunsting y Perry cuando reportaron un

grupo de pacientes con lesiones ampollosas en la piel, las cuales al sanar dejan cicatrices. Se presenta con mayor frecuencia en hombres de 40 a 70 años, y la etiopatogenia no se conoce con claridad.² Su presentación se limita a la piel de la cabeza, el cuello y el tórax anterior, con mínima o nula afección a mucosas,¹ caracterizada por una placa eritematosa en la que se asientan ampollas tensas de manera recurrente, sin embargo, con frecuencia se ha reportado la manifestación de un área de alopecia cicatricial con erosiones o costra solamente, lo que tiende a retrasar el diagnóstico.³

En la histopatología no existe un patrón específico, destaca la formación de una ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio que puede estar compuesto por linfocitos, eosinófilos y neutrófilos, con fibrosis variable según sea la evolución del cuadro.⁴ La complementación



Figura 1.

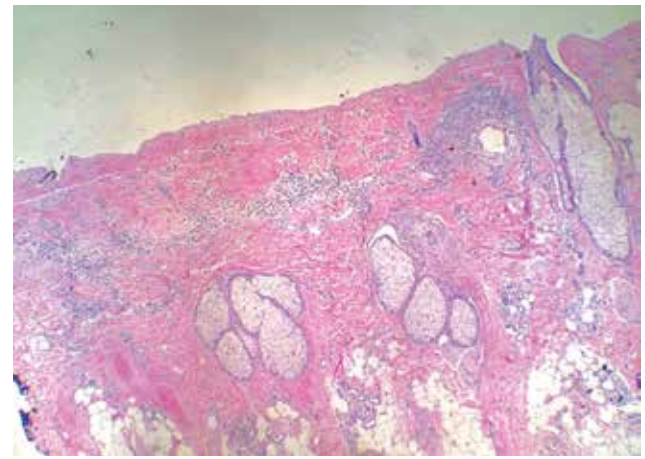


Figura 2.

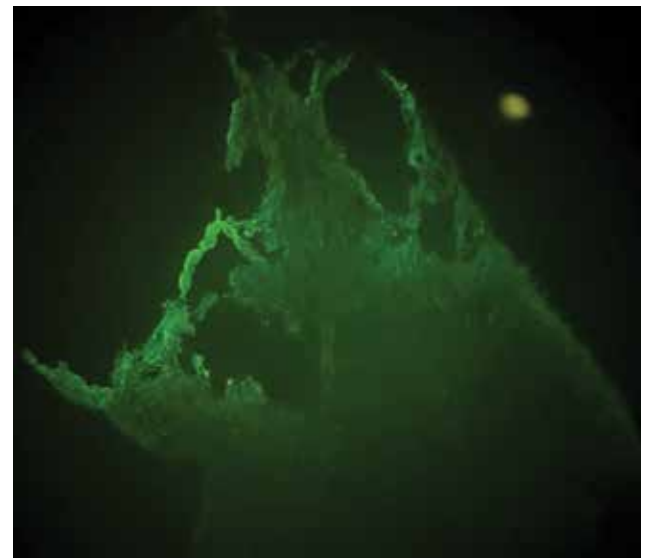


Figura 3.

con inmunofluorescencia es esencial para establecer el diagnóstico. En ésta se observan depósitos lineales de IgG, C3, y más raramente IgA o IgM a lo largo de la membrana basal. La inmunofluorescencia indirecta es positiva sólo en 20 a 30% de los pacientes.⁴

Existe controversia sobre la clasificación de esta entidad, ya que clásicamente se describió como una variedad del penfigoide cicatricial (ahora denominado penfigoide de las membranas mucosas), sin embargo, en los últimos años se considera que debe clasificarse como una entidad distinta.⁵ En los casos descritos en la literatura internacional se han reportado autoantígenos dirigidos hacia el BP180, BP230, laminina 322 en la lámina lúcida y colágeno VII, lo que demuestra que esta patología posee una heterogeneidad en el perfil antigénico, justificando estos hallazgos la teoría de “expansión de epitopo”. Esta hipótesis establece que el objetivo de la respuesta autoinmune tiende a propagarse a otras proteínas adyacentes a la causal, dentro del mismo tejido. Con base en estos hallazgos también se ha vinculado como una variedad compartida entre el penfigoide cicatricial, epidermólisis ampollosa adquirida y penfigoide ampoloso.^{3,6-9}

Existen pocos casos en la literatura, por lo tanto, las opciones terapéuticas se limitan a la efectividad mostrada en estos reportes. Se ha descrito la utilización de esteroides tópicos, intralesionales o sistémicos, así como terapia inmunomoduladora sistémica, tetracilinas y dapsona, con resultados variables.^{3, 6-8,10}

Conclusión

Esta patología representa un reto diagnóstico debido a su baja frecuencia y características clínicas inespecíficas, que van desde la ampolla tensa clásica de los penfigoides hasta mostrar solamente un área de erosión. Debido

a las secuelas que presenta, como alopecia cicatricial, es importante realizar su diagnóstico oportuno y valorar las opciones terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fukuda S, Tsuruta D, Uchiyama M, Mitsuhashi Y, Kobayashi H, Ishikawa T *et al*, Brunsting-Perry type pemphigoid with IgG autoantibodies to laminin-332, BP230 and desmoplakins 1/II, *Br J Dermatol* 2011; 165(2):433-5.
2. Brunsting LA y Perry HO, Benign pemphigoid? A report of seven cases with chronic, scarring, herpetiform plaques about the head and neck, *Arch Dermatol* 1957; 75(4):489-501.
3. Jedlickova H, Niedermeier A, Zgařarová S y Hertl M, Brunsting-Perry pemphigoid of the scalp with antibodies against laminin 332, *Dermatology* 2011; 222(3):193-5.
4. Rados J, Autoimmune blistering disease: histologic meaning, *Clin Dermatol* 2011; 29(4):377-88.
5. Chan LS, Ahmed AR, Anhalt GJ, Bernauer W, Cooper KD, Elder MJ *et al*, The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic criteria, pathogenic factors, medical treatment and prognostic indicators, *Arch Dermatol* 2002; 138:370-9.
6. Chandan N, Juhl ME y Tsoukas MM, Brunsting-Perry pemphigoid: a case with antigen identification, *Int J Dermatol* 2018; 57(7):e41-e43.
7. Minato H, Ishii N, Fukuda S, Wakasa T, Wakasa K, Sogame R *et al*, Heterogeneity of Brunsting-Perry type pemphigoid: a case showing blister formation at the lamina lucida, immune deposition beneath the lamina densa and autoantibodies against the 290-kD polypeptide along the lamina densa, *J Dermatol* 2011; 38(9):887-92.
8. Tanaka N, Dainichi T, Ohyama B, Yasumoto S, Oono T, Iwatsuki K *et al*, A case of epidermolysis bullosa acquisita with clinical features of Brunsting-Perry pemphigoid showing an excellent response to colchicine, *J Am Acad Dermatol* 2009; 61(4):715-9.
9. Asfour L, Chong H, Mee J, Groves R y Singh M, Epidermolysis bullosa acquisita (Brunsting-Perry pemphigoid variant) localized to the face and diagnosed with antigen identification using skin deficient in type VII collagen, *Am J Dermatopathol* 2017; 39(7):e90-e96.
10. Martín JM, Pinazo I, Molina I, Monteagudo C, Villalón G, Reig I *et al*, Cicatricial pemphigoid of the Brunsting-Perry type, *Int J Dermatol* 2009; 48(3):293-4.