

Alopecia cicatricial secundaria a penfigoide variedad Brunsting-Perry. Reporte de un caso

Scarring Alopecia Secondary to Brunsting-Perry Pemphigoid. 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.

Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, Ciudad de México.

Fecha de aceptación: mayo de 2020

RESUMEN

El penfigoide variedad Brunsting-Perry se considera un subtipo localizado del penfigoide cicatricial. Se caracteriza por la presentación de ampollas subepidérmicas que aparecen de manera predominante en la piel de la cabeza y el cuello, raramente afecta las mucosas. Cuando sanan, estas ampollas tienden a dejar áreas de cicatriz atrófica. Es una patología poco frecuente y las manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas; cuando la piel cabelluda se ve involucrada, puede haber secuelas como alopecia cicatricial. La inmunofluorescencia describe la presencia de depósitos lineales de IgG y C3 a lo largo de la membrana basal. Recientemente, en estas lesiones se ha reportado la identificación de autoantígenos dirigidos no sólo hacia elementos de la lámina lúcida, sino también a la sublámina densa vinculándola como variante de otras dermatosis ampollosas subepidérmicas.

Presentamos el caso de un paciente masculino de 57 años, con diagnóstico mediante histopatología e inmunofluorescencia.

PALABRAS CLAVE: penfigoide cicatricial, Brunsting-Perry, alopecia cicatricial.

ABSTRACT

Brunsting-Perry pemphigoid is considered a localized subtype of scarring pemphigoid. It is characterized by subepidermal blisters predominantly on the head and neck, rarely affecting mucous membranes. These blisters can heal with atrophic scars. It is a rare and clinical manifestations are usually nonspecific. Sequels such as scarring alopecia can be observed when the scalp is involved. Immunofluorescence shows linear deposits of IgG and C3 along the basal membrane. Recently 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.

We present a 57-year-old male with diagnosis through histopathology and immunofluorescence.

KEYWORDS: scarring alopecia, Brunsting-Perry pemphigoid.

Introducción

El penfigoide variedad Brunsting-Perry es una dermatosis ampollosa subepidérmica de etiología autoinmune, clásicamente se considera 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, las cuales, al sanar, dejan áreas de cicatrización atrófica, y la afección de las mucosas es mínima o ausente.¹

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 57 años, originario de Guanajuato y residente de 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, la cual después tuvo salida de material blanquecino y formación de costra. En la exploración física presentó dermatosis localizada en la cabeza

CORRESPONDENCIA

Dra. Vilma Adriana Ajiz Payán ■ adryajiz@gmail.com ■ Teléfono: 55 5724 5900, ext. 24085
Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Servicio de Dermatología, Seris y Zaachila s/n, Azcapotzalco, La Raza, 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 × 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 × 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 la 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). Una vez integrados estos parámetros se estableció el diagnóstico de penfigoide cicatricial variedad Brunsting-Perry y se indicó tratamiento con prednisona 1 mg/kg durante 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 aparición de nuevas lesiones o recurrencia en el área afectada.



Figura 1. Placa de alopecia cicatricial secundaria a penfigoide.

Discusión

Esta variedad de penfigoide fue descrita por primera vez en 1957 por Brunsting y Perry al reportar un grupo de pacientes con lesiones ampollosas en la piel, que sanaban dejando cicatrices. Se manifiesta 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 de las mucosas,¹ caracterizada por una placa eritematosa en la cual se asientan ampollas tensas de manera recurrente, sin embargo, con frecuencia se ha reportado la

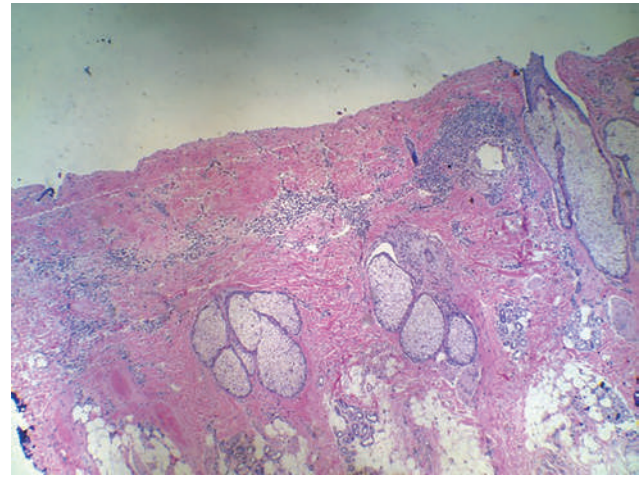


Figura 2. En la dermis, fibrosis e infiltrado inflamatorio leve perivascular superficial y profundo compuesto por linfocitos, histiocitos y neutrófilos, con ausencia de epidermis (H-E 40x).

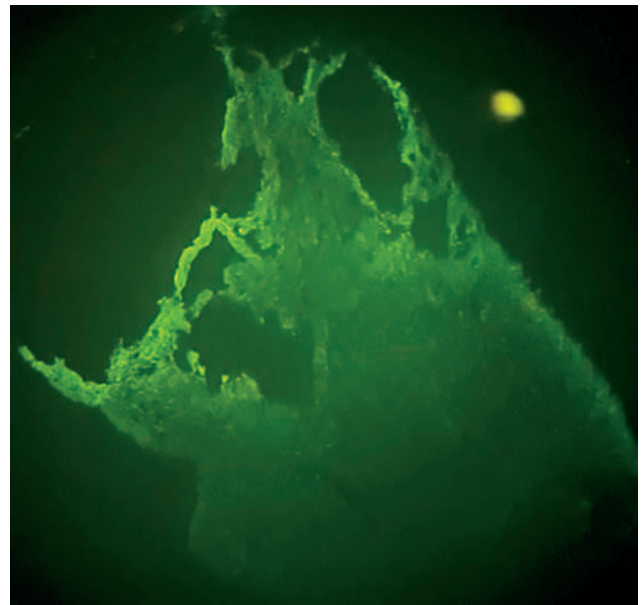


Figura 3. Inmunofluorescencia directa con depósitos lineales de IgG en la membrana basal.

aparición 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 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 (en la actualidad denominado penfigoide de las membranas mucosas), sin embargo, en los últimos años se ha considerado que se debe clasificar 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 a la teoría de “expansión de epítipo”. 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, la epidermolisis ampollosa adquirida y el penfigoide ampollosa.^{3,6-9}

Debido a que en la literatura existen pocos casos, las opciones terapéuticas se limitan a la efectividad mostrada en estos reportes. Se ha descrito el uso 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 presentar solamente un área de erosión. Debido a las secuelas que deja 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 VI, *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):e41-3.
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):e90-6.
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.