

# Dermatosis Iga Lineal

## *Linear Iga Dermatitis*

Di Martino Beatriz, Ramos Liliana, Solalinde Laura, Rodríguez Mirtha, Knopfmacher Oilda, Bolla Lourdes<sup>1</sup>

### RESUMEN

La dermatosis IgA lineal es una enfermedad ampollar en general rara, de tipo autoinmune, caracterizada por el depósito lineal de IgA a lo largo de la membrana basal de la epidermis. Considerada al principio como una manifestación de la dermatitis herpetiforme, se sabe en la actualidad, en base a estudios inmunopatológicos e inmunogenéticos, que se trata de una entidad distinta. El rasgo característico es la formación de nuevas ampollas en “anillo” alrededor de lesiones antiguas.

Presentamos en caso de un varón de 14 meses de edad con dermatosis ampollar IgA lineal con buena respuesta al tratamiento convencional.

**Palabras clave:** dermatosis ampollar IgA lineal, LAD, enfermedad ampollar crónica de la infancia, CBDC.

### ABSTRACT

Linear IgA dermatosis is a generally rare autoimmune bullous disease characterized by the linear depositing of IgA along the basement membrane of the epidermis. Originally thought to be a manifestation of dermatitis herpetiformis, it is now known through immunopathological and immunogenetic studies to be a distinct entity. Its characteristic trait is the formation of new papules “ringed” around the older lesions.

We present the case of a 14 month-old male child with linear IgA bullous dermatosis who responded well to conventional treatment.

**Key words:** Linear IgA bullous disease, LAD, chronic bullous disease in children, CBDC.

### INTRODUCCIÓN

La dermatosis IgA lineal es una enfermedad ampollar en general rara, de tipo autoinmune, caracterizada por el depósito lineal de IgA a lo largo de la membrana basal de la epidermis. La dermatosis ampollar crónica de la infancia comparte con la dermatosis ampollar IgA lineal, los mismos depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal de la epidermis y es considerada una variante de ésta. El curso de esta enfermedad es imprevisible, pudiendo incluso remitir espontáneamente en algunos casos.

#### Historia Clínica

Paciente de sexo masculino de 14 meses de edad,

procedente del departamento de San Pedro (medio rural).

Consulta por ampollas, que estaban presentes desde el nacimiento, de distribución generalizada, pruriginosas, que luego se erosionaron y se cubrieron de costras.

Estuvo internado durante una semana en LACI-MET (Hospital de Medicina Tropical), tratado con Cefalosporinas de 1<sup>a</sup> generación, con mejoría parcial.

*Antecedentes patológicos personales* no aportaron datos de valor.

*El examen físico reveló:*

Múltiples ampollas tensas, de contenido seroso, agrupadas “en rosetas”, sobre piel eritematosa (*Figuras 1 y 2*).



**Figura 1:** Clínica. Múltiples ampollas tensas, de contenido seroso, asentando sobre la piel eritematosa en tórax



**Figura 2:** Clínica. Las ampollas muestran una disposición típica “en rosetas”

1. Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional. Asunción-Paraguay

Algunas erosiones y costras hemáticas.

Máculas hipocrómicas residuales, distribuidas de manera difusa en miembros superiores e inferiores, rostro y tronco, predominando en éste último sitio.

*Laboratorio de rutina:* sin particularidades.

*El estudio anatómico-patológico informa:*

Ampolla subepidérmica, estando constituido el techo de la misma, por todas las capas epidérmicas intactas y el suelo por la dermis (**Figuras 3 y 4**).

Infiltrado dérmico que incluye neutrófilos, eosinófilos y mononucleares.

*Inmunofluorescencia directa (IFD):*

- IgA: Positiva lineal en la región de la membrana basal en piel enferma y negativa en piel perilesional (**Figura 5**)
- C3: Positiva lineal en la región de la MB.

Con estos datos se llega al diagnóstico de: Enfermedad ampollar sub-epidérmica con predominio

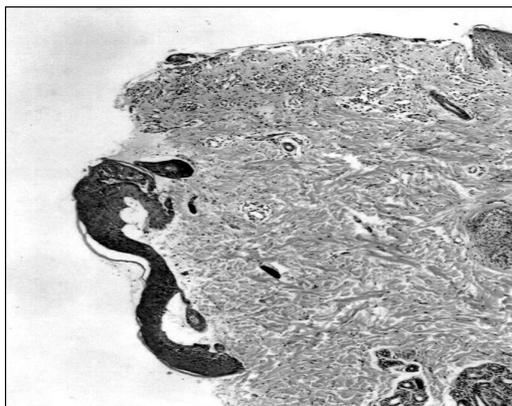
de neutrófilos en el infiltrado. IFD positiva para IgA lineal en la región de la membrana basal: Dermatitis Ampollar IGA Lineal (enfermedad ampollar crónica de la infancia).

*Evolución:*

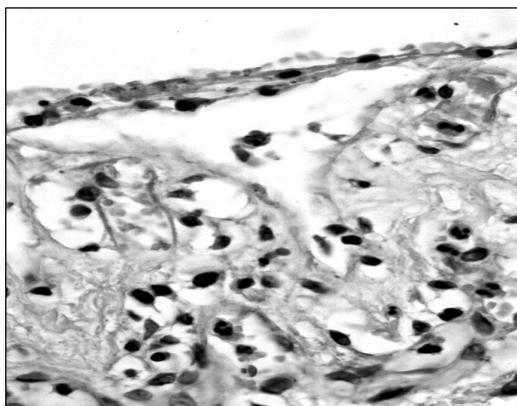
Se inició tratamiento con prednisona (PDN) 5 mg/día, además de medidas locales.

A la semana del inicio de tratamiento, se notaba mejoría general de las lesiones, pero se constataron nuevas ampollas en palmas de las manos y rodillas, de similares características a las del examen físico inicial por lo que se agrega Dapsona 10 mg/día, vía oral; manteniéndose la dosis de PDN con las mismas medidas locales.

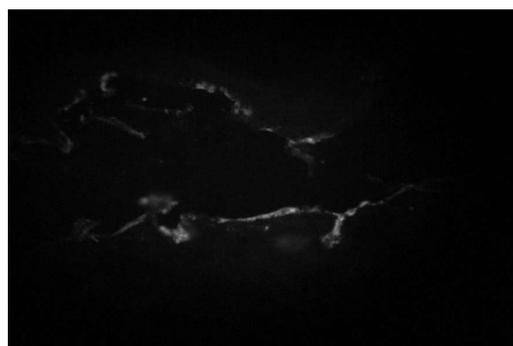
Una semana después, presentaba importante mejoría de las lesiones y del estado general; no se observaron nuevas ampollas, encontrándose únicamente lesiones residuales (**Figuras 6 y 7**).



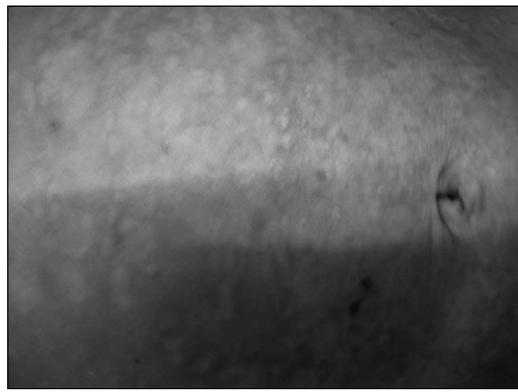
**Figura 3: Histología.** Ampolla subepidérmica, estando constituido el techo de la misma por todas las capas epidérmicas intactas y el suelo por la dermis (4x)



**Figura 4: Histología.** En el infiltrado inflamatorio dérmico se identifican neutrófilos (100x)



**Figura 5: IDF.** Depósito lineal de IgA de disposición lineal en la región de la membrana basal dermepidérmica.



**Figuras 6 y 7: Evolución a la semana de tratamiento.** Marcada mejoría de lesiones, ausencia de nuevas ampollas. Se aprecian únicamente lesiones residuales.

## COMENTARIOS

Los pacientes con dermatosis por depósito lineal de IgA pueden presentar un fenotipo que recuerda al de la epidermolisis ampollar adquirida (EAA), la dermatitis herpetiforme (DH), el penfigoide ampollar (BP), el liquen plano, o el penfigoide cicatrizal. Estas diferencias clínicas parecen ser el resultado de la unión de la IgA a distintos antígenos epidérmicos <sup>(1)</sup>.

Epidemiológicamente, se presenta generalmente en dos picos etarios, uno antes de los 5 años de edad con leve predominio en el sexo femenino <sup>(2)</sup> (denominado antiguamente enfermedad ampollar crónica de la infancia, hoy dermatosis ampollar IgA lineal forma infantil) y otro en la cuarta década de la vida (aunque generalmente de presentación también en la pubertad).

Las lesiones de la dermatosis ampollar IgA lineal consisten en pápulas anulares, pruriginosas, vesículas y ampollas, que se disponen en grupos. Hay una predilección por las superficies extensoras, con distribución simétrica. Las lesiones se ven en codos, rodillas y glúteos. Debido al prurito, las excoriaciones llevan a la formación de múltiples pápulas costrosas.

En la histopatología las ampollas son subepidérmicas con colecciones de neutrófilos a lo largo de la membrana basal o en los vértices de las papilas dérmicas. En la IFD hay depósito lineal de IgA en la región de la membrana basal. También pueden depositarse IgG y C3.

El diagnóstico diferencial histopatológico debe incluir a otras ampollas subepidérmicas que presenten neutrófilos en el infiltrado, tales como la dermatitis herpetiforme, el penfigoide cicatricial, ocular y localizado, la urticaria ampollar, la vasculitis aguda ampollar, el lupus eritematoso ampollar, la erisipela, el síndrome de Sweet, la epidermolisis ampollar adquirida y el penfigoide anti p-105 y anti p-200.

Los autoanticuerpos circulantes de pacientes con dermatosis ampollar IgA lineal reaccionan con ambos fragmentos proteolíticos del antígeno del penfigoide ampollar (BP 180), LAD-1 (120 kD) y LABD97 (97 kD) <sup>(3)</sup>.

El tratamiento de elección incluye Dapsona o Sulfapiridina. Algunos pacientes pueden necesitar bajas dosis de prednisona para el control de la enfermedad. En la mayoría de los casos, no mejoran con una dieta sin gluten <sup>(4)</sup>. Recientes publicaciones proponen al micofenolato de mofetil como una terapéutica válida, solo o combinado con otras terapias convencionales <sup>(5)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen DM. Linear IgA disease histopathologically and clinically masquerading as Lichen planus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1999; 88(2):196-201.
2. Jablonska S. Linear IgA bullous dermatosis of childhood—chronic bullous dermatosis of childhood. *Clin Dermatol.* 1992;9:393.
3. Sidonia M, Cassian S. Immunopathology and molecular diagnosis of autoimmune bullous diseases. *J. Cell. Mol. Med.* 2007;11(3):462-81.
4. Bickle K. Autoimmune Bullous Dermatoses: a review. *Am Fam Physician.* 2002;65:1861-870.
5. Farley-Li J, Mancini A. Treatment of linear IgA bullous dermatosis of childhood with mycophenolate mofetil. *Arch Dermatol.* 2003;139: 1121-124.