

# Dermatosis IgA lineal de la infancia: reporte de un caso

## *Linear IgA bullous dermatosis of childhood: case report*

Dr. Francisco Reyes-Baraona<sup>a</sup>, Dra. Romina Andino<sup>b</sup>, Dr. Juan Eduardo Carrasco<sup>b</sup>, Camila Arriagada<sup>c</sup> y Dra. Silvia Guerrero<sup>d</sup>

### RESUMEN

La dermatosis IgA lineal de la infancia es una infrecuente enfermedad vesiculoampollar adquirida de etiología autoinmune, caracterizada por los depósitos de IgA en una banda lineal en la membrana basal dermoepidérmica, que se observan con la técnica de inmunofluorescencia directa. Las lesiones características son vesículas y ampollas serosas tensas, por lo general, agrupadas dando un aspecto de "conjunto de joyas". El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con otras dermatosis autoinmunes, como la dermatitis herpetiforme y el pénfigoide 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.

Presentamos el caso de una niña de 5 años que consulta por lesiones ampollares; se diagnosticó una dermatosis IgA lineal de la infancia, con excelente respuesta al tratamiento con dapsona en menos de 2 semanas.

**Palabras clave:** dermatosis IgA lineal de la infancia, enfermedades ampollares.

### SUMMARY

Linear IgA bullous dermatosis is a rare acquired autoimmune vesiculobullous disease characterized by linear IgA deposit on the dermo-epidermal basement membrane observed with direct immunofluorescence. The characteristic lesions are vesicles and tense serous bullae, which most often are grouped giving a "cluster of jewels" appearance. Differential diagnosis must be established with other autoimmune dermatosis, such as dermatitis herpetiformis and bullous pemphigoid. Dapsone is the first line therapy, with excellent response in a short period. This is a benign disease that tends to wax and wane in severity until it disappears spontaneously.

We report the case of a 5-year-old girl presenting with bullous lesions, being diagnosed a linear IgA bullous dermatosis, with excellent response to dapsone in less than 2 weeks.

**Key words:** linear IgA bullous dermatosis of childhood, bullous diseases.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.e57>

### INTRODUCCIÓN

Al enfrentarse a un niño con lesiones ampollares, el clínico debe considerar un amplio abanico de diagnósticos diferenciales. Si bien la mayoría de los casos tienen una etiología infecciosa (impétigo buloso o síndrome de piel escaldada, prurigo ampollar, varicela neonatal, varicela zóster, herpes neonatal), deben tenerse presentes también otros grupos de enfermedades más infrecuentes, como aquellas de origen hereditario o congénito (epidermólisis bulosa, eritrodermia ictiosiforme bulosa congénita, aplasia cutis congénita bulosa, pénfigo familiar crónico benigno, acrodermatitis enteropática, porfirias, ampollas por succión) o las de etiología autoinmune (dermatosis IgA lineal de la infancia, dermatitis herpetiforme, epidermólisis bulosa adquirida, pénfigos y penfigoides, traspaso de anticuerpos maternos a través de la placenta desde madres con enfermedades ampollares).

Respecto a la dermatosis IgA lineal de la infancia, si bien se han descrito numerosos casos en África y en Asia,<sup>1,2</sup> son escasos los reportes de pacientes afectados en Sudamérica y se desconoce su incidencia.<sup>3</sup>

Presentamos el caso de una paciente que es evaluada por esta patología en el Servicio de Pediatría del Hospital Doctor Sótero del Río, en Santiago de Chile.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de cinco años de edad, de origen bielorruso, que presenta cuadro de tres semanas de evolución de lesiones vesiculocostrosas con base eritematosa, inicialmente en el tronco y luego en las extremidades, asociado a un compromiso de la mucosa genital. Tres días antes del ingreso, las lesiones evolucionan a ampollas de contenido seroso. En todo momento, se mantuvo afebril y asintomática. Sin antecedente de consumo de fármacos antes del inicio del cuadro.

Por sospecha de impétigo buloso, se hospitaliza en Unidad de Cuidados Intermedios

- 
- Consultorio Pudahuel, La Estrella.
  - Servicio de Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile.
  - Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
  - Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial Doctor Sótero del Río, Santiago de Chile.

**Correspondencia:**  
Dr. Francisco Reyes-Baraona: fvreyes@uc.cl.

**Conflicto de intereses:** ninguno que declarar.

Recibido: 16-09-2013  
Aceptado: 26-12-2013

para su monitoreo y manejo, y se inicia un esquema antibiótico triasociado con cloxacilina, penicilina y ciprofloxacina.

Al ser evaluada por el equipo de Dermatología, se destacan, al momento del examen físico, múltiples ampollas tensas de hasta 6 cm de diámetro, la mayoría serosas y unas pocas hemorrágicas, distribuidas en todo el tronco y en las extremidades superiores e inferiores (Figura 1). Se destacan algunas ampollas de forma anular y vesículas agrupadas como collarete en la periferia de antiguas ampollas (Figura 2). En la zona perioral y en la mucosa genital, se presentan escasas erosiones.

Se sospecha una dermatosis IgA lineal de la infancia, y el diagnóstico diferencial se plantea con un penfigoide buloso. Se toman dos biopsias,

y se observan, en la histopatología, ampollas subepidérmicas con un infiltrado de neutrófilos y eosinófilos en la dermis papilar. Con la técnica de inmunofluorescencia directa, se observan depósitos lineales de anticuerpos anti-IgA en la membrana basal.

Confirmado el diagnóstico de IgA lineal de la infancia, se suspenden los antibióticos, se inicia un tratamiento con prednisona 10 mg/kg (durante 6 días completos) y, una vez que se obtiene actividad de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y hemograma con reticulocitos normales, al octavo día se inicia dapsona 25 mg/día.

La paciente presenta una evolución muy favorable, con una rápida resolución de las lesiones en menos de 2 semanas de tratamiento con dapsona (Figuras 3 y 4). En controles posteriores, no se constatan recaídas.

FIGURA 1. Múltiples ampollas serosas de diversos tamaños distribuidas en tronco y extremidades



FIGURA 2. Tronco. Se destaca una ampolla de forma anular y collaretes de vesículas en la periferia de lesiones antiguas



## DISCUSIÓN

La dermatosis IgA lineal es una enfermedad vesiculoampollar adquirida de etiología autoinmune, caracterizada por los depósitos de IgA en una banda lineal en la membrana basal

FIGURAS 3 Y 4. Días 6 y 13 (Figura 4) de tratamiento con dapsona. Se observa resolución de todas las lesiones en unos pocos días



dermoepidérmica, que se observan con la técnica de inmunofluorescencia directa. Según la edad de presentación, se distinguen una forma del adulto y una forma infantil.<sup>4</sup>

La dermatosis IgA lineal de la infancia, también conocida como dermatosis ampollar crónica benigna de la infancia, es una patología infrecuente que se presenta principalmente en preescolares, con una edad promedio de entre 4 y 5 años<sup>5</sup> (sin embargo, se han reportado casos neonatales),<sup>6</sup> y se describe un leve predominio en mujeres.<sup>7</sup>

Clínicamente, se caracteriza por la presencia de pápulas, vesículas y ampollas tensas, por lo general, agrupadas de forma anular o lineal, que se distribuyen principalmente en la cara (región perioral), el abdomen y el periné, de manera simétrica o asimétrica. Las lesiones pueden presentarse sobre una base eritematosa y es frecuente que las ampollas se agrupen aparentando un "conjunto de joyas". También es característica la aparición de lesiones vesiculares en la periferia de lesiones antiguas, en forma de collarete. Suelen ser pruriginosas, y pueden generarse costras por la excoriación.<sup>8</sup>

El compromiso de mucosas es mucho menos frecuente que en adultos, principalmente en la cavidad oral y los genitales.<sup>1,9</sup>

La histopatología característica consiste en ampollas subepidérmicas con infiltrado inflamatorio de neutrófilos y/o eosinófilos en la dermis. La inmunofluorescencia directa es clave para poder realizar el diagnóstico; muestra el depósito predominantemente lineal de IgA a lo largo de la membrana basal en la piel normal y perilesional. También se han descrito concomitantemente depósitos de complemento C3 e IgG.<sup>7</sup>

Si bien es una enfermedad considerada idiopática, se han descrito asociaciones con fármacos (antibióticos y antiinflamatorios).<sup>9</sup>

En cuanto a su etiopatogenia, los depósitos de anticuerpos IgA en la membrana basal generan la activación del complemento, lo que lleva a una serie de reacciones que culminan en la pérdida de la adhesión en la unión dermoepidérmica y así se forman las ampollas. Se han reportado múltiples antígenos que actuarían como blanco de los autoanticuerpos.<sup>10</sup>

Dentro del diagnóstico diferencial, deben considerarse el impétigo buloso, la dermatitis herpetiforme (que presenta depósitos de IgA granular en la membrana basal), el penfigoide ampolloso (depósitos de IgG lineal en la

membrana basal), la epidermolisis bulosa adquirida y el penfigoide cicatricial.<sup>8</sup>

El tratamiento de primera línea es la dapsona o la sulfapiridina,<sup>1,2</sup> con excelente respuesta a corto plazo (de 2 a 3 días) y remisiones prolongadas. Sin embargo, antes de su administración, deben descartarse la deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, el síndrome de hipersensibilidad a la dapsona, la anemia hemolítica grave y la supresión de médula ósea. Se ha sugerido la combinación de dapsona con cimetidina,<sup>11</sup> ya que así mejoraría su tolerancia y disminuiría la toxicidad hematológica. En ocasiones, puede requerirse la combinación de dapsona o sulfapiridina con corticoides sistémicos para lograr una respuesta efectiva.<sup>1</sup>

Dentro de los tratamientos de segunda línea que se han reportado como útiles, encontramos la colchicina, talidomida, antibióticos (como flucloxacilina), ciclosporina, micofenolato y azatioprina.<sup>4,12,13</sup>

La enfermedad es benigna y tiende a cursar en brotes hasta su resolución espontánea, con una duración promedio de 3 a 4 años.<sup>1,9</sup> Las lesiones se curan sin cicatriz, siempre que no hubieran sido excoriadas o sufrido sobreinfección. Los depósitos de IgA pueden desaparecer; sin embargo, generalmente, persisten hasta la adultez.<sup>4</sup>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kharfi M, Khaled A, Karaa A, Zarea I, et al. Linear IgA bullous dermatosis: the more frequent bullous dermatosis of children. *Dermatol Online J* 2010;16(1):2.
2. Kanwar AJ, Sandhu K, Handa S. Chronic bullous dermatosis of childhood in north India. *Pediatr Dermatol* 2004;21(5):610-2.
3. Sandoval M, Farias MM, Gonzalez S. Linear IgA bullous dermatosis: report of five cases in Chile. *Int J Dermatol* 2012;51(11):1303-6.
4. Guide SV, Marinkovich MP. Linear IgA bullous dermatosis. *Clin Dermatol* 2001;19(6):719-27.
5. Nanda A, Dvorak R, Al-Sabah H, Alsaleh QA. Linear IgA bullous disease of childhood: an experience from Kuwait. *Pediatr Dermatol* 2006;23(5):443-7.
6. Hruza LL, Mallory SB, Fitzgibbons J, Mallory GB Jr. Linear IgA bullous dermatosis in a neonate. *Pediatr Dermatol* 1993;10(2):171-6.
7. Brenner S, Mashiah J. Autoimmune Blistering diseases in children: signposts in the process of evaluation. *Clin Dermatol* 2000;18(6):711-24.
8. Thappa DM, Jeevankumar B. Chronic bullous dermatosis of childhood. *Postgrad Med J* 2003;79(934):437.
9. Wojnarowska F, Marsden RA, Bhogal B, Black MM. Chronic bullous disease of childhood, childhood cicatricial pemphigoid, and linear IgA disease of adults. A comparative study demonstrating clinical and immunopathologic overlap. *J Am Acad Dermatol* 1988;19(5 pt 1):792-805.
10. Horvath B, Niedermeier A, Podstawa E, Müller R, et al. IgA

- autoantibodies in the pemphigoids and linear IgA bullous dermatosis. *Exp Dermatol* 2010;19(7):648-53.
11. Rhodes LE, Tingle MD, Park BK, Chu P, et al. Cimetidine improves the therapeutic/toxic ratio of dapsone in patients on chronic dapsone therapy. *Br J Dermatol* 1995;132(2):257-62.
  12. Alajlan A, Al-Khawajah M, Al-Sheikh O, Al-Saif F, et al. Treatment of linear IgA bullous dermatosis of childhood with flucloxacillin. *J Am Acad Dermatol* 2006;54(4):652-6.
  13. 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(3):297-8.