

## Comunicación breve

# Penfigoide ampollar de la infancia

Dres. GUILLERMO BALIÑA\*, GRACIELA CIVIDINO\*, RITA FERNANDEZ\*\* y PABLO LESPI\*\*\*

### RESUMEN

El penfigoide ampollar es una enfermedad adquirida que usualmente afecta a adultos. Es rara en niños y clínicamente puede ser indistinguible de otras enfermedades ampollares. Presentamos un caso de penfigoide ampollar en una niña de 3 meses de vida con ampollas generalizadas.

**Palabras clave:** penfigoide ampollar, niños.

### SUMMARY

Bullous pemphigoid is an acquired bullous disorder which predominantly affects the elderly. It is rare in children, and may be clinically indistinguishable from other immunobullous disorders. We present a case of bullous pemphigoid in a 3-month-old girl who presented generalized bullae.

**Key words:** bullous pemphigoid, children.

Arch.argent.pediatr 1999; 97(2): 280

### INTRODUCCION

El penfigoide ampollar (PA) es una enfermedad crónica que, en la mayoría de los casos, afecta a adultos entre la sexta y la octava década de la vida.<sup>1</sup> Menos frecuentemente, el PA ocurre en niños y antes del año de vida es excepcional.<sup>2-4</sup>

Describimos las características clinicopatológicas de un caso de PA en una niña de 3 meses y realizamos una completa revisión de la literatura.

### HISTORIA CLINICA

Niña de 3 meses y 5.700 g de peso que presentó ampollas tensas en el dorso de las manos y pies de hasta 1 cm de diámetro, conteniendo líquido claro, que asentaban sobre piel normal (*Fotografía 1*). Se observaban, además, pequeñas vesículas en el borde libre de los labios. Las ampollas se extendieron hacia el tórax, cara anterior de miembros inferiores, brazos y cuello. Algunas se rompieron dejando lesiones rojizas, costrosas. Los análisis de laboratorio no mostraron alteraciones. Se realizaron dos biopsias de piel para estudio histológico y de inmunofluorescencia. El cuadro fue interpretado como penfigoide ampollar de la infancia y se comenzó el tratamiento sistémico con prednisona 1 mg/kg/día. Debido a la escasa respuesta inicial, la dosis se aumentó hasta 3 mg/kg/día. Siete días después se redujo a la dosis de inicio y 30 días más tarde se suspendió la medicación en dosis decre-

cientes y se continuó con corticoides tópicos. Las lesiones fueron desapareciendo sin dejar cicatriz en un lapso de cinco meses. Cuatro meses más tarde, la niña desarrolló algunas ampollas tensas de similares características a las descritas en el primer episodio, localizadas en el dorso de los pies. Se interpretó este cuadro como una recurrencia de penfigoide ampollar y se trató con corticoides en forma tópica. La niña se halla asintomática 18 meses más tarde, aunque presenta lesiones maculares residuales.

### Hallazgos patológicos

El examen histológico reveló la presencia de una vesícula subepidérmica con abundantes eosinófilos, espongiosis e infiltrados dérmicos rodeando el plexo perivascular superficial y profundo (*Fotografía 2*). El estudio de inmunofluorescencia directa halló depósitos lineales de IgG y C3 sobre la membrana basal de la epidermis. El diagnóstico fue PA de la infancia.



**FOTOGRAFÍA 1:** Ampollas tensas que asientan en ambas piernas y pies, conteniendo líquido claro.

\* Servicio de Dermatología.

\*\* Servicio de Pediatría.

\*\*\* Servicio de Patología.

Hospital José Penna, Bahía Blanca.

Correspondencia: Dr. Pablo Lespi. Servicio de Patología-Hospital Penna, Laines 2403. (8000) Bahía Blanca.

## DISCUSION

El PA es una enfermedad crónica rara en niños. Clínicamente está caracterizada por ampollas grandes, tensas, que aparecen sobre piel sana o eritematosa, conteniendo líquido seroso claro. El signo de Nikolsky es usualmente negativo. Si bien las lesiones tienen tendencia a desarrollarse únicamente en tronco y miembros, el compromiso de palmas, plantas y mucosas es frecuente en la infancia. Las ampollas pueden curar dejando máculas o atrofia pero nunca cicatrices.<sup>5</sup>

El diagnóstico histopatológico se basa en la presencia de ampollas subepidérmicas conteniendo eosinófilos e infiltrados inflamatorios perivasculares superficiales y profundos ricos en linfocitos y eosinófilos. La inmunofluorescencia revela, en general, depósitos lineales de IgG y C3 en la membrana basal epidérmica. La inmunofluorescencia indirecta muestra anticuerpos circulantes contra un antígeno de los hemidesmosomas en el 70% de los casos.<sup>1,6</sup>

La dermatosis lineal IgA de la infancia puede presentar las mismas características que el PA. Clínicamente se manifiesta con ampollas tensas, de rápida aparición, que rodean áreas eritematosas dando el aspecto de "collar de perlas". Microscópicamente puede presentar neutrófilos en los vértices de las papilas dérmicas, similar a la dermatitis herpetiforme y, en ocasiones, un infiltrado inflamatorio conteniendo eosinófilos. La presencia de éstos hace indistinguible histológicamente a la dermatosis lineal IgA del PA. En el estudio de inmunofluorescencia directa la dermatosis lineal IgA muestra depósitos lineales de IgA en la membrana basal, a diferencia del PA que presenta IgG y C3.<sup>1,5,6</sup> Los cuadros ampollares

que pueden presentarse en el lactante son resumidos en la *Tabla 1*.

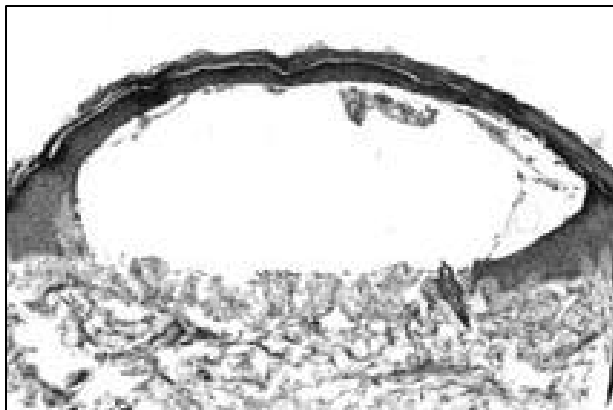
El curso clínico del PA es benigno aunque las recurrencias son la regla. Estas últimas son menos importantes que el episodio original.

Si bien la etiología del PA es desconocida, se cree que es una enfermedad mediada por auto-anticuerpos dirigidos contra dos componentes de los hemidesmosomas llamados BP180 y BP230. Estos antígenos generarían una respuesta inmune que conduciría a la activación del complemento y a la liberación de factores quimiotácticos para eosinófilos que producirían el daño.<sup>5,6</sup>

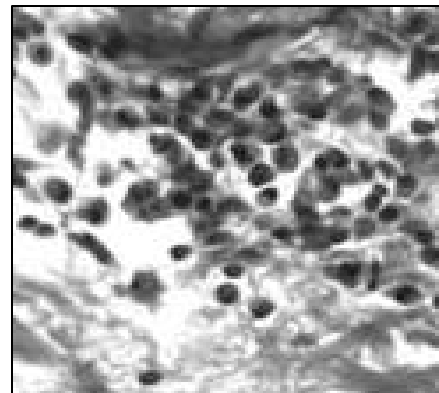
En la revisión de la literatura encontramos un solo caso de PA similar al nuestro, ocurrido en un varón de 3 meses y medio. Los hallazgos histológicos y de inmunofluorescencia directa e indirecta fueron característicos de PA y el tratamiento consistió en prednisona 20 mg/día durante los primeros nueve días, 15 mg/día desde el noveno día y dosis decrecientes hasta el 34<sup>to</sup> día. Trece

**TABLA 1**  
***Dermatitis ampollares del lactante***

Dermatitis herpetiforme
Dermatitis ampollar crónica de la infancia
Penfigoide ampollar
Epidermolisis ampollar
Miliaria
Impétigo ampollar
Quemaduras térmicas o químicas
Eritema multiforme
Eritrodermia ictiosiforme ampollar
Incontinencia pigmentaria



**FOTOGRAFÍA 2a:** Ampolla subepidérmica que muestra algunos infiltrados inflamatorios intravésiculares y dérmicos (H-E x40).



**FOTOGRAFÍA 2b:** Abundantes eosinófilos, células plasmáticas y linfocitos perivasculares en dermis papilar (H-E x100)

meses después el niño tenía lesiones pigmentadas residuales.

En la paciente que presentamos aquí el tratamiento consistió en corticoides por vía sistémica desde 1 a 3 mg/kg/día y, en la recurrencia, corticoides en forma tópica dado que las lesiones fueron localizadas.

La mayoría de los pacientes con PA tienen buena respuesta al tratamiento inicial con corticoides. Las sulfonas, como el DAPS, pueden ser usadas en niños con lesiones diseminadas que presenten intolerancia a los corticoides pero, en general, para lesiones poco extensas y sin compromiso de mucosas el tratamiento tópico es de elección.

#### Agradecimientos

Los autores desean agradecer al Dr. Ricardo Drut por

la interpretación del estudio de inmunofluorescencia realizado en este caso.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. 7<sup>th</sup> edition. Philadelphia: JB Lippincott Co., 1990.
2. Marsden RA. Bullous pemphigoid in a child. Clin Exper Dermatol 1983; 8: 339-332.
3. Oranje AP, Vusevski VD, Van Joost T, Kate FT, Naaf B. Bullous pemphigoid in children. Int J Dermatol 1991; 30: 339-342.
4. Gould WM, Zlotnik DA. Bullous pemphigoid in infancy. Pediatrics 1977; 59: 942-945.
5. Glorio R, Busso C, De Pablo A, Juárez M, Woscoff A. Penfigoide ampollar. Arch Argent Dermatol 1996; 46: 1-4.
6. Ackerman AB. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997.

### Comentario

## ***Musicoterapia en un hospital general de Pediatría***

Mt. MARIA E. PIERINI\*

Arch.argent.pediatr 1999; 97(4): 282

La Musicoterapia se aplica en el Hospital Dr. Pedro de Elizalde (ex Casa-Cuna) desde 1978, organizándose en 1992 el equipo dentro del Servicio de Psicopatología y Salud Mental, constituido por un musicoterapeuta rentado y siete concurrentes de la Carrera Hospitalaria.

Mediante el uso del sonido y el lenguaje sonoro-corporal se logra la estimulación de las potencialidades psicofísicas y la recuperación de los aspectos alterados de la población hospitalaria.

La misma abarca a niños desde temprana edad hasta la adolescencia, internados o en consulta ambulatoria, en tratamiento individual, grupal y/o familiar.

Las áreas de atención son: estimulación terapéutica temprana, terapia intensiva, oncología, HIV, trastornos severos del desarrollo, de la comunicación y el lenguaje, neurológicos, anorexia y bulimia, taller de padres.

Esta modalidad de abordaje terapéutico estimula y posibilita encarar y fortalecer el tratamiento de un niño internado o en consulta ambulatoria, para que su asistencia interdisciplinaria sea más eficaz y en el menor tiempo posible.

A lo largo de estos años los resultados logrados son:

Incremento de la autoestima y comunicación, evolución y una mejor percepción de la imagen corporal y modificación de los vínculos interpersonales y familiares.

Podemos concluir que esta disciplina es cada vez más valorada en todo el Hospital Elizalde, único hospital general pediátrico en la Ciudad de Buenos Aires que la ha incorporado para la atención en las salas y en consulta ambulatoria (22.475 pacientes tratados entre 1995 y 1998).

Por otro lado, una musicoterapeuta concurrente dirige el coro formado por profesionales del Hospital y que interviene en los eventos institucionales, colaborando esta actividad creativa en la interacción y comunicación de las diferentes personas que trabajan en el mismo, permitiendo también integrar aspectos personales para una mejor calidad asistencial.

\* Servicio de Psicopatología. Equipo de Musicoterapia. Hospital Dr. Pedro de Elizalde. Ciudad de Buenos Aires.  
Correspondencia: Bulnes 60 PB 3. (1176) Ciudad de Buenos Aires.