

Penfigoide ampollosa infantil

Childhood bullous pemphigoid

Sr. Editor:

Las enfermedades ampollas autoinmunes en la infancia suponen un auténtico reto diagnóstico como terapéutico tanto para el pediatra como para el dermatólogo, y que requiere una estrecha colaboración de ambos. El diagnóstico de estas patologías es eminentemente histológico y siempre se apoya en técnicas de inmunofluorescencia para realizar un correcto diagnóstico diferencial. Presentamos un caso de penfigoide ampollosa infantil, recientemente diagnosticado en nuestra unidad y discutimos el pronóstico y los diagnósticos diferenciales que se nos plantearon.

Niña de 4 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que se nos remite desde la unidad de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital por un cuadro ampollosa no filiado, no pruriginoso, de tres semanas de evolución, que no había mejorado con la pauta antibiótica prescrita por su pediatra de Atención Primaria (cloxacilina y mupirocina tópica) ante el diagnóstico clínico de presunción de impétigo ampollosa.

En la exploración clínica destacaba la presencia de ampollas a tensión, de contenido seroso sobre una base eritematosa de localización perioral (fig. 1A), tercio superior de la espalda (fig. 1B), hélix de ambos pabellones auriculares (fig. 1C) y zona vulvar (fig. 1D). Algunas de las ampollas estaban denudadas y habían formado una costra serohemática. No había compromiso palmoplantar ni mucoso. El signo de Nikolsky fue negativo. El resto de exploración por órganos y aparatos fue rigurosamente normal. La paciente estaba apirética y presentaba buen estado general.

Los padres de nuestra paciente negaban la ingesta de medicación las semanas previas a la aparición del cuadro

clínico. No refería infecciones de tracto respiratorio superior ni inmunizaciones relacionadas con su calendario vacunal.

Los exámenes complementarios solicitados: hemograma completo, bioquímica general, sedimento urinario, perfil tiroideo, autoanticuerpos (ANA), antiestreptolisina (ASLO), antitransglutaminasa A, factor reumatoide, PCR y VSG, así como el cultivo del exudado de una de las ampollas no ofreció alteraciones significativas. El estudio histológico de una lesión y la piel perilesional mostró la existencia de una ampolla subepidérmica con abundantes eosinófilos. La inmunofluorescencia directa (IFD) mostró depósitos lineales de IgG, IgM, C3 y fibrinógeno con negatividad para IgA. Con estos datos diagnosticamos a nuestra paciente de penfigoide ampollosa infantil. Instauramos tratamiento con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día dado el escaso número de lesiones, consiguiendo la estabilización del cuadro en tres semanas, iniciando posteriormente una pauta descendente progresiva. En la revisión semestral la paciente continúa sin lesiones.

El primer caso documentado de penfigoide ampollosa infantil data de 1970¹, pero no será hasta 1991 cuando Nemeth² establece los criterios diagnósticos de esta entidad: 1) pacientes de menos de 18 años de edad; 2) ampollas a tensión en la exploración clínica; 3) estudio histológico convencional con ampollas subepidérmicas con eosinófilos y 4) depósitos lineales de IgG y C3 en la inmunofluorescencia directa (IFD) o anticuerpos IgG frente a la membrana basal en la inmunofluorescencia indirecta.

Existen menos de 100 casos referidos en la literatura con pacientes que presenten penfigoide ampollosa infantil, pero parece existir un consenso que subdivide a esta entidad en dos picos de incidencia: pacientes menores y mayores de un año³. Las principales diferencias entre ambos subgrupos radican en que los pacientes mayores de un año son de sexo predominantemente femenino (1:2) y con menos afectación acral y mayor implicación genital. Incluso se han descrito



Figura 1 Ampollas a tensión de contenido seroso sobre una base eritematosa de localización perioral (A), tercio superior de la espalda (B), hélix izquierdo (C) y zona vulvar (D).

casos confinados exclusivamente en dicha área. Desde el punto de vista histológico la principal diferencia radica en un mayor número de casos (3:1) de IgM positiva en la inmunofluorescencia. Asimismo se han descrito casos de positividad para IgA en la IFD, incluyendo algunas series que tratan de demostrar la relación con la dermatosis IgA lineal o enfermedad ampollosa crónica de la infancia, con la que muestra su principal diagnóstico diferencial⁴. Resulta interesante mencionar la existencia de casos desarrollados después de procesos de vacunación frente a tétanos, difteria, polio y hepatitis B, que parece relacionarse con la modulación de la homeostasis inmunológica que acontece después de estas inmunizaciones⁵.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la dermatosis IgA lineal, actualmente conocida como dermatosis ampollosa crónica benigna infantil (DACBI), que comparte diana autoinmune con el penfigoide ampolloso (el antígeno BP180(NC16A)). Esta entidad se ha relacionado con diversas infecciones (estreptococo betahemolítico, VHA), medicamentos (penicilina, cefalosporinas, vancomicina, trimetoprima-sulfametoxazol) y procesos autoinmunitarios (enfermedad de Crohn, glomerulonefritis postestreptocócica, enfermedad celíaca). No debemos olvidar asimismo la dermatitis herpetiforme y el impétigo ampolloso estafilocócico⁶.

El pronóstico del penfigoide ampolloso infantil es bueno, mejor que la variedad del adulto y con una rápida respuesta a tratamiento marcando una resolución del proceso en menos de un año en muchos casos. La mayoría de los autores consultados optan por el uso de prednisona oral como tratamiento de elección a dosis de 1-2 mg/kg/día. Se han comunicado éxitos terapéuticos con el uso de sulfona, ciclosporina, azatioprina, clorambucil y eritromicina oral⁷.

Bibliografía

1. Bean SF, Good RA, Windhorst DB. Bullous pemphigoid in an 11-year-old boy. *Arch Dermatol.* 1970;102:205–8.
2. Nemeth AJ, Klein AD, Gould EW, Schachner LA. Childhood bullous pemphigoid. Clinical and immunologic features, treatment, and prognosis. *Arch Dermatol.* 1991;127:378–86.
3. Waisbourd-Zinman O, Ben-Amitai D, Cohen AD, Feinmesser M, Mimouni D, Adir-Shani A, et al. Bullous pemphigoid in infancy: Clinical and epidemiologic characteristics. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:41–8.
4. Martínez-De Pablo MI, González-Enseñat MA, Vicente A, Gilaberte M, Mascaró Jr JM. Childhood bullous pemphigoid: clinical and immunological findings in a series of 4 cases. *Arch Dermatol.* 2007;143:215–20.
5. Toyama T, Nakamura K, Kuramochi A, Ohshima B, Hashimoto T, Tsuchida T. Two cases of childhood bullous pemphigoid. *Eur J Dermatol.* 2009;19:368–71.
6. Sanmartín V, Baradad M, Egido R, Casanova JM. Dermatitis ampollosa crónica benigna infantil (dermatosis IgA lineal de la infancia). *Piel.* 2009;24:458–9.
7. Majmudar V, Herath D, O'Toole EA, Harrison A. Bullous pemphigoid of childhood: a rare disease with diagnostic and management challenges. *Clin Exp Dermatol.* 2010;35: 213–4.

R. Ruiz-Villaverde* y D. Sánchez-Cano

Unidad de Dermatología, Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

(R. Ruiz-Villaverde).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.10.009

Lesiones por mordedura de víbora

Viper-bite injuries

Sr. Editor:

La mordedura de serpiente es un cuadro poco frecuente en España, donde residen 5 especies de serpientes venenosas, 3 de la familia de las víboras y 2 de las culebras¹. Se trata de un cuadro potencialmente mortal. El grado de afectación depende tanto de la serpiente como del sujeto; los niños, dado su menor tamaño, son los que tienen mayor riesgo de complicaciones y peor pronóstico. El diagnóstico ha de ser temprano y el tratamiento ha de instaurarse lo antes posible. La escasa experiencia de los centros sanitarios en nuestro medio y la falta de una guía de actuación consensuada dificultan el tratamiento de los pacientes afectados.

Presentamos el caso de una niña de 2 años que acudió a urgencias por mordedura de serpiente en el maléolo tibial derecho, ocurrida hacía 90 min. Según la familia, la serpiente, de color grisáceo, medía aproximadamente 30 cm. En el momento del ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátrica presentaba edema en el dorso de pie con

extensión hasta el tobillo, calor local y pulsos pedio y tibial posterior presentes (fig. 1), con dolor a la palpación y movilización. Se apreciaban dos pequeñas incisiones puntiformes separadas 1 cm entre sí (fig. 1) en maléolo tibial. Ante la sospecha de mordedura de víbora, se pautó tratamiento antiinflamatorio con ibuprofeno, profilaxis antibiótica con amoxicilina-ácido clavulánico y medidas locales con elevación del miembro y aplicación de frío. Dada la rápida evolución durante la primera hora, con aumento progresivo de la inflamación, que abarcaba la primera y la segunda falanges de los dedos y la pierna hasta la rodilla, y pérdida del pulso pedio, se realizó una valoración conjunta con traumatólogo ante la posibilidad de desarrollar síndrome compartimental. Se decidió pautar dexametasona y adoptar actitud expectante. Durante las siguientes 24 h evolucionó favorablemente, sin síntomas sistémicos, con estabilización de la inflamación y aparición de hematomas en el dorso del pie y los dedos (fig. 1). En el momento del alta mostraba mejoría en la inflamación y aumento del hematoma y lesiones petequiales (fig. 2).

El diagnóstico de mordedura de serpiente se basa en la sintomatología, tanto local como sistémica, así como en la identificación de la serpiente. Según el tamaño y el tipo de serpiente, cabe esperar un distinto grado de afectación; las