

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v69i2.10445>

## Manifestación atípica de enfermedad de Dühring-Brocq asociada con enfermedad celiaca en un paciente con diverticulosis

### *Atypical presentation of Dühring-Brocq disease associated with celiac disease in a patient with diverticulosis.*

Héctor Barrera Hinojosa,<sup>1</sup> Leslie Clemente Rodríguez,<sup>2</sup> Paulina Anahí Carrillo Gómez,<sup>2</sup> Emerita Grande Madero,<sup>2</sup> Sara Andrea Aspuru Mijares<sup>2</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** La dermatitis herpetiforme, o enfermedad de Dühring-Brocq, tiene una incidencia de 1 por cada 100,000 habitantes. Es una afección crónica, autoinmunitaria, ampollar, simétrica, que causa una erupción pruriginosa, predominantemente en las superficies extensoras. Se distingue por lesiones polimorfas, placas eritematosas y costras hemáticas. Atípicamente pueden aparecer lesiones en la mucosa genital y oral. Desde el punto de vista histopatológico se observa una ampolla subepidérmica con infiltrado de neutrófilos. Se asocia con enteropatía sensible al gluten (enfermedad celiaca), por lo que tiene respuesta favorable a una dieta libre de éste y al tratamiento con sulfonamidas.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 66 años con antecedente de diverticulosis de cinco años de evolución sin tratamiento específico, alérgica a las sulfamidas. Acudió a consulta con una dermatosis polimorfa con diseminación a la cavidad oral. El estudio histopatológico evidenció la epidermis con ampolla subepitelial e infiltrado de neutrófilos. El estudio de la biopsia intestinal duodenal mostró atrofia de vellosidades, por lo que por correlación clínico-patológica se diagnosticó dermatitis herpetiforme.

**CONCLUSIONES:** Todos los pacientes con dermatitis herpetiforme tienen sensibilidad al gluten, pero sólo en el 13% se observan síntomas digestivos y únicamente el 5% de los sujetos con enfermedad celiaca tienen dermatitis herpetiforme que, en casos raros, puede estar condicionada por una diverticulosis. El tratamiento es con sulfonamidas; sin embargo, en pacientes alérgicos a éstas deben prescribirse tratamientos alternativos, además de cambios en el estilo de vida.

**PALABRAS CLAVE:** Dermatitis herpetiforme; enfermedad celiaca; divertículo.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Dermatitis herpetiformis, or Dühring-Brocq disease, has an incidence of 1/100,000 inhabitants. It is a chronic, autoimmune, blistering condition causing an itchy rash predominantly on the extensor surfaces, symmetrical, characterized by polymorphous lesions, erythematous plaques, and bloody crusts. Atypically lesions in the genital and oral mucosa may appear. Histologically: subepidermal blister with neutrophil infiltrate. It is associated with gluten-sensitive enteropathy/celiac disease, having a favorable response to a gluten-free diet and treatment with sulfonamides.

**CLINICAL CASE:** A 66-year-old female patient with a history of diverticulosis of 5 years of evolution without specific treatment, allergic to sulfa drugs. She presented with polymorphous dermatosis with dissemination to the oral cavity. Epidermis biopsy

<sup>1</sup> Dermatólogo.

<sup>2</sup> Residente del servicio de Medicina Interna.  
Hospital General de Zona 89 Chapultepec, IMSS, Guadalajara, Jalisco, México.

**Recibido:** marzo 2023

**Aceptado:** julio 2023

#### Correspondencia

Leslie Clemente Rodríguez  
leslie\_clemente@hotmail.com

**Este artículo debe citarse como:** Barrera-Hinojosa H, Clemente-Rodríguez L, Carrillo-Gómez PA, Grande-Madero E, Aspuru-Mijares SA. Manifestación atípica de enfermedad de Dühring-Brocq asociada con enfermedad celiaca en un paciente con diverticulosis. Dermatol Rev Mex 2025; 69 (2): 248-252.

reported subepithelial blister and neutrophil infiltrate. Duodenal intestinal biopsy with villous atrophy, leading to a diagnosis of dermatitis herpetiformis by clinicopathological correlation.

**CONCLUSIONS:** *Dermatitis herpetiformis is a rare entity in which all patients present sensitivity to gluten, but only 13% have digestive symptoms and only 5% of patients with celiac disease present dermatitis herpetiformis, which may be caused by diverticulosis in rare cases. Treatment is with sulfonamides; however, in allergic patients alternative treatments should be considered in addition to lifestyle changes.*

**KEYWORDS:** *Dermatitis herpetiformis; Celiac disease; Diverticulum.*

## ANTECEDENTES

La dermatitis herpetiforme, o enfermedad de Dühring-Brocq, tiene una incidencia de 1 por cada 100,000 habitantes. Es un padecimiento crónico, autoinmunitario, ampollar que causa una erupción pruriginosa predominantemente en las superficies extensoras, simétrica, que se distingue por lesiones polimorfas, placas eritematosas y costras hemáticas. Atípicamente causa lesiones en la mucosa genital y oral.<sup>1</sup> Estas últimas incluyen vesículas, máculas eritematosas y erosiones en la mucosa, incluida la lengua, que pueden acompañarse de dolor o sensación de ardor.<sup>2</sup> En términos histológicos, se manifiesta con una ampolla subepidérmica con infiltrado de neutrófilos. Se asocia con enteropatía sensible al gluten o enfermedad celiaca;<sup>3</sup> tiene respuesta favorable a una dieta libre de éste y al tratamiento con sulfonamidas.<sup>4</sup> El concepto de que el sobrecrecimiento bacteriano en el contenido estancado de los divertículos participa en la falla de absorción ha sido respaldado por las observaciones de que pueden cultivarse grandes cantidades de organismos coliformes de los divertículos o del intestino superior.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 66 años, con antecedente de diverticulosis de cinco años de evolución, sin tratamiento específico, alérgica a las sulfamidas. Acudió a consulta con una dermatosis diseminada al tronco, en la región escapular izquierda, el abdomen y las extremidades (**Figuras 1 y 2**), con formación de ampollas y vesículas, con áreas denudadas, escasas pápulas con costras de aspecto queratósico, muy pruriginosas; posteriormente con diseminación a la cavidad oral, el paladar duro, el lado izquierdo de la mucosa yugal, piso de la lengua y región de la encía en el maxilar inferior, constituida por varias aftas con halo eritematoso perilesional (**Figura 3**), además de costras melicéricas y hemáticas con evidencia de rascado.

El reporte histopatológico describió a la epidermis con acantosis y ampolla subepidérmica; en la dermis se observó infiltrado inflamatorio constituido, principalmente, por neutrófilos y algunos linfocitos (**Figura 4**), hallazgo compatible con dermatitis herpetiforme. El reporte del estudio histopatológico de la biopsia intestinal duodenal fue de atrofia de vellosidades. El estudio de colon



**Figura 1.** Dermatitis herpetiforme: lesiones polimórficas en los miembros pélvicos.

por enema evidenció afección predominante del colon izquierdo y sigmoides con evidencia de múltiples divertículos (**Figura 5**). Por relación clínico-patológica, se diagnosticó enfermedad de Dühring-Brocq, mejor conocida como dermatitis herpetiforme. Debido a que la paciente era alérgica al principal fármaco terapéutico (sulfonamidas), se optó por iniciar tratamiento tópico con fórmulas magistrales con esteroides a base de clobetasol 80 g durante 30 días con pauta descendente de la misma, así como tratamiento sistémico con deflazacort 6 mg vía oral cada 24 horas, antihistamínicos sedantes (hidroxicina 10 mg vía oral cada 24 horas), colutorios cada 8 horas y dieta libre de gluten con alivio clínico de las lesiones.

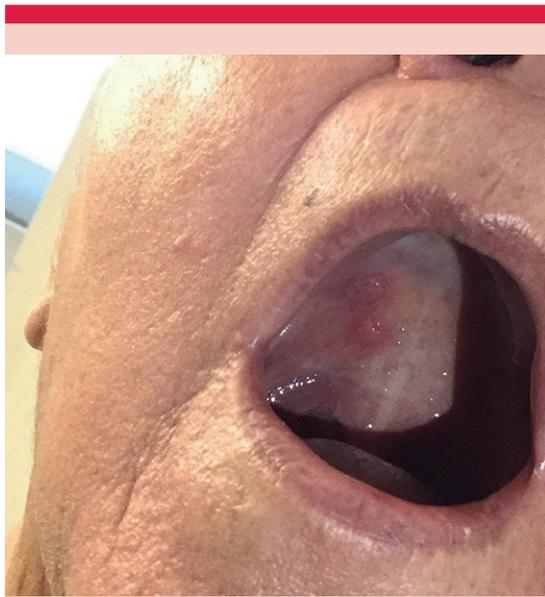
## DISCUSIÓN

Si bien se sabe que la enfermedad celiaca puede aparecer a cualquier edad, es más común

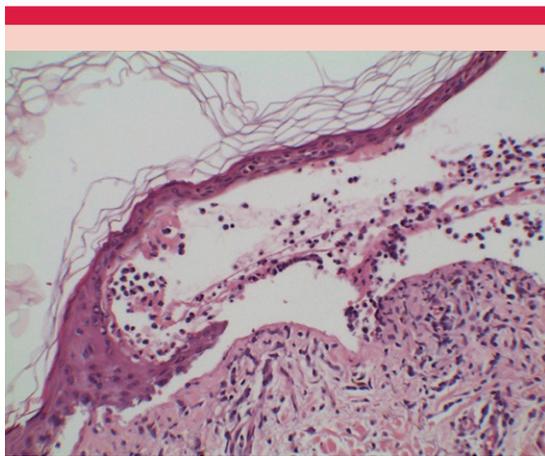


**Figura 2.** Dermatitis herpetiforme: lesiones polimórficas en la extremidad superior.

que se diagnostique a una edad media de 45 años y, en casos excepcionales, se establece el diagnóstico después de los 60 años en el 20% de los pacientes, como la paciente del caso, por lo que muchas veces este diagnóstico puede ser

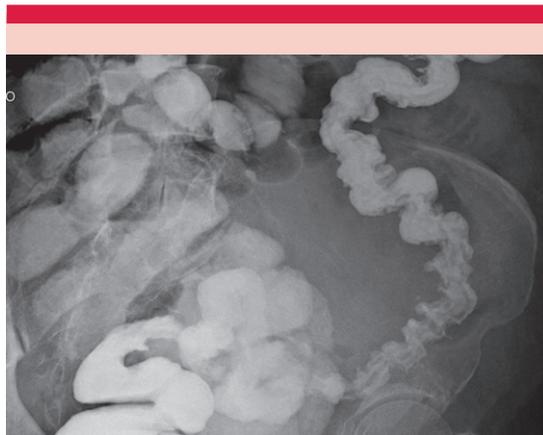


**Figura 3.** Dermatitis herpetiforme: estomatosis que afecta el paladar duro, afta con halo eritematoso perilesional.



**Figura 4.** Ampolla subepidérmica con infiltrados de neutrófilos en la dermis superficial (hematoxilina y eosina, 60x).

infradiagnosticado, principalmente porque este grupo de pacientes no tienen los síntomas típicos



**Figura 5.** Colon por enema con múltiples divertículos en el colon izquierdo y el sigmoides.

(diarrea o signos de mala absorción) y la sospecha clínica surge de manifestaciones extraintestinales<sup>6</sup> que incluyen los trastornos cutáneos, como la dermatitis herpetiforme que sólo el 5% de los pacientes la manifestarán a lo largo de su vida.<sup>7</sup>

Los diagnósticos diferenciales a considerar son: enfermedad ampollosa por IgA lineal que, en términos histopatológicos puede confundirse porque en ambos se observa una ampolla subepidérmica; sin embargo, existen otras manifestaciones que harán descartar el diagnóstico, como las ampollas de predominio en la región perianal asociadas con fármacos o infecciones, que no se observaron en la paciente del caso.<sup>8</sup> Si bien el estudio histopatológico puede ser de ayuda, el patrón de referencia para el diagnóstico es la inmunofluorescencia directa, en la que en la dermatitis herpetiforme los depósitos de IgA son granulares y en la enfermedad ampollosa por IgA lineal son lineales;<sup>9</sup> en la paciente del caso no pudo practicarse este estudio por falta de insumos.

El tratamiento de elección es con sulfonamidas (dapsona); sin embargo, en pacientes alérgicos a éstas debe prescribirse un tratamiento alternativo, así como dieta sin gluten, que alivia la

erupción y la enteropatía, aumenta la calidad de vida y ofrece un buen pronóstico a largo plazo.

El caso comunicado reúne las características clínico-patológicas de la dermatitis herpetiforme asociada con enfermedad celiaca. Destaca que se trata de una paciente de la séptima década de la vida, distinto a lo reportado en la bibliografía, donde se ha descrito ser un padecimiento más frecuente de personas adultas jóvenes. Además, este caso, al igual que reportes previos, muestra la coexistencia de la enfermedad celiaca y la diverticulosis,<sup>10,11</sup> por lo que esta última afección podría considerarse factor desencadenante.

## CONCLUSIONES

Todos los pacientes con dermatitis herpetiforme tienen sensibilidad al gluten, pero sólo en el 13% se observan síntomas digestivos y sólo el 5% de los sujetos con enfermedad celiaca tienen dermatitis herpetiforme que, en casos raros, puede estar condicionada por una diverticulosis. El tratamiento es con sulfonamidas; sin embargo, en pacientes alérgicos a éstas deben prescribirse tratamientos alternativos además de cambios en el estilo de vida.

## REFERENCIAS

- Herrero-González J.E. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento de la dermatitis herpetiforme. *Actas Derm-Sifiliográficas* 2010; 101 (10): 820-826. <http://doi.org/10.1016/j.ad.2010.06.018>
- Antiga E, Maglie R, Quintarelli L, Verdelli A, Bonciani D, et al. Dermatitis herpetiformis: Novel perspectives. *Front Immunol* 2019; 10:1290. <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2019.01290>
- Herrero-González JE, Martínez-Escala ME. Dermatitis herpetiforme e intestino: ¿biopsiar o no biopsiar? *Piel (Barc)* 2012; 27 (8): 423-424. <http://doi.org/10.1016/j.piel.2012.03.011>
- Suárez-Fernández R, España-Alonso A, Herrero-González JE, Mascaró-Galy JM. Manejo práctico de las enfermedades ampollas autoinmunes más frecuentes. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99 (6): 441-455. [http://doi.org/10.1016/s0001-7310\(08\)74715-x](http://doi.org/10.1016/s0001-7310(08)74715-x)
- Chapman BL. Adult coeliac disease and multiple small bowel diverticula. *Proc R Soc Med* 1973; 66 (1 Pt 1): 11-12.
- Rodrigo L, Beteta-Gorriti V, Alvarez N, et al. Cutaneous and mucosal manifestations associated with celiac disease. *Nutrients* 2018; 10 (7): 800. <http://doi.org/10.3390/nu10070800>
- Collin P, Salmi TT, Hervonen K, et al. Dermatitis herpetiformis: a cutaneous manifestation of coeliac disease. *Ann Med* 2017; 49 (1): 23-31. <http://doi.org/10.1080/07853890.2016.1222450>
- Salmi T. Dermatitis herpetiformis. *Clin Exp Dermatol* 2019; 44: 728-731. <http://dx.doi.org/10.1111/ced.13992>
- Salmi T, Hervonen K. Current concepts of dermatitis herpetiformis. *Acta Derm Venereol* 2020; 100: adv00056. <http://dx.doi.org/10.2340/00015555-3401>
- Chapman B. L. Adult coeliac disease and multiple small bowel diverticula. *Proceed R Soc Med* 1973; 66 (1 Pt 1): 11-12.
- Samloff IM, Schenk EA. Celiac disease and multiple jejunal diverticulosis. *Digest Dis Sci* 1967; 12: 189-197. <https://doi.org/10.1007/BF02233442>