

<http://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i5.8136>

Dermatitis herpetiforme en un adolescente

Dermatitis herpetiformis in an adolescent.

Vladimir Sánchez-Linares,¹ Mirian Belkis Nápoles-Valdés,² Belkis Martínez-Fando,⁴ Egduina Rondón-Madrigal³

Resumen

ANTECEDENTES: La dermatitis herpetiforme es una enfermedad pruriginosa, autoinmunitaria, poco frecuente, rara en niños y adolescentes, considerada una manifestación cutánea de la intolerancia al gluten. Se caracteriza por pápulas eritematosas y vesículas agrupadas que pueden adoptar una distribución herpetiforme, se distribuyen simétricamente en superficies extensoras de las extremidades superiores e inferiores, la piel cabelluda, la nuca y los glúteos.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 18 años de edad con vesículas y pápulas agrupadas, dispuestas simétricamente, costras e hiperpigmentación en la región glútea e inguinal, los codos y la nuca; la biopsia de piel confirmó el diagnóstico de dermatitis herpetiforme; la biopsia de intestino delgado reportó infiltrado inflamatorio linfocitario crónico intersticial moderado en el yeyuno y el duodeno, con signos de atrofia de las vellosidades e hiperplasia de las criptas, signos de enfermedad celiaca. La prueba de antitransglutaminasa del suero HeberFast Line fue positiva. El paciente fue tratado con dapsona con evolución favorable.

CONCLUSIONES: Se comunica un caso de dermatitis herpetiforme en un adolescente, una manifestación inusual de esta enfermedad en este grupo de edad en la práctica médica habitual.

PALABRAS CLAVE: Dermatitis herpetiforme; adolescencia; enfermedad celiaca.

Abstract

BACKGROUND: *Dermatitis herpetiformis is a rare, autoimmune, pruritic disease that is infrequent in children and adolescents, considered a cutaneous manifestation of gluten intolerance. It is characterized by erythematous papules and grouped vesicles that can adopt a herpetiform distribution, symmetrically distributed on extensor surfaces of the upper and lower extremities, elbows, knees, scalp, neck and buttocks.*

CLINICAL CASE: *An 18-year-old male patient who came to the consultation complaining of symmetrically arranged vesicles and papules, crusts and hyperpigmentation in the gluteal and inguinal region, elbows and neck; the biopsy confirmed the diagnosis of dermatitis herpetiformis. The patient was treated with dapsone with favorable evolution.*

CONCLUSIONS: *We present a case of dermatitis herpetiformis in an adolescent, which is unusual in this age group.*

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

¹ Especialista de primer grado en Medicina General Integral y de primer y segundo grado en Dermatología. Máster en Enfermedades infecciosas. Profesor e investigador auxiliar. Policlínico Centro, Sancti Spiritus, Cuba.

² Especialista de primer grado en Medicina General Integral y de Gastroenterología. Máster en Enfermedades infecciosas. Profesor auxiliar.

³ Especialista de segundo grado en Anatomía Patológica. Doctora en Ciencias Pedagógicas. Profesor auxiliar. Hospital Provincial Camilo Cienfuegos, Sancti Spiritus, Cuba.

⁴ Especialista de primer grado en Medicina General Integral y de Dermatología. Profesor auxiliar. Investigador agregado. Policlínico de Yaguajay Camilo Cienfuegos, Sancti Spiritus, Cuba.

Recibido: agosto 2021

Aceptado: octubre 2021

Correspondencia

Vladimir Sánchez Linares
vladimirsl@infomed.sld.cu

Este artículo debe citarse como: Sánchez-Linares V, Nápoles-Valdés MB, Martínez-Fando B, Rondón-Madrigal E. Dermatitis herpetiforme en un adolescente. *Dermatol Rev Mex* 2022; 66 (5): 552-557.

ANTECEDENTES

En 1884 el dermatólogo francés Louis Adolphus Duhring en la Universidad de Pensilvania, en Filadelfia, definió la dermatitis herpetiforme como un cuadro clínico caracterizado por lesiones polimorfas pruriginosas, que nombró así por su similitud clínica con las lesiones producidas por la infección del virus del herpes simple. En 1888 Jean Louis Brocq en París describió un cuadro similar y más tarde aceptó que se trataba de la misma enfermedad. Por esta razón, se utiliza también el término de enfermedad de Duhring-Brocq como sinónimo. La asociación de la dermatitis herpetiforme con enfermedad intestinal la describió Marks en 1966 y más tarde Fry describió su relación con la intolerancia al gluten y a través del estudio de inmunofluorescencia directa, Cormane describió la existencia de depósitos granulares de inmunoglobulinas en las papilas dérmicas.^{1,2}

La dermatitis herpetiforme es una enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmunitaria en la que los autoanticuerpos no van dirigidos frente a ninguna molécula del complejo de unión dermoepidérmica, los anticuerpos IgA anti-TG3 alcanzan la dermis y constituyen complejos con los antígenos de la TG3, que han sido producidos por los queratinocitos; estos inmunocomplejos (IgA/TG3) se forman en la dermis papilar y el depósito de IgA granular y complemento en las papilas dérmicas es el rasgo que define la dermatitis herpetiforme. Considerada una manifestación cutánea de la intolerancia al gluten, más del 90% de los pacientes tienen evidencia de enteropatía sensible al gluten; sin embargo, sólo el 20% de los pacientes con dermatitis herpetiforme tienen síntomas malabsortivos clásicos de enfermedad celiaca.³

La dermatitis herpetiforme es una dermatosis intensamente pruriginosa caracterizada por pápulas eritematosas y vesículas agrupadas que

pueden adoptar una distribución herpetiforme, producto del rascado aparecen excoriaciones y erosiones como lesiones secundarias y por esto las vesículas intactas son difíciles de encontrar, la existencia de ampollas es excepcional, generalmente las lesiones curan sin dejar cicatriz, aunque en ocasiones puede quedar hiperpigmentación residual. Las lesiones se distribuyen simétricamente en superficies extensoras de las extremidades superiores e inferiores (como los codos y las rodillas), la piel cabelluda, la nuca y los glúteos. La cara y la región inguinal se afectan con menos frecuencia. La severidad del cuadro es variable en cada paciente, pero es una afección de evolución crónica que cursa con brotes.^{3,4}

La etiopatogenia de la enfermedad de Duhring-Brocq es compleja y multifactorial, con una base genética y autoinmunitaria, influida por factores ambientales, fundamentalmente la ingesta de gluten.^{4,5,6}

La dermatitis herpetiforme es una enfermedad poco frecuente, afecta predominantemente a la raza caucásica, puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente su inicio durante la tercera década de la vida, rara en niños y adolescentes.⁶

La novedad del caso que se comunica radica en la baja incidencia de la dermatitis herpetiforme y particularmente en la adolescencia, por lo que no es frecuente en la práctica habitual dermatológica. Con el objetivo de comunicar esta presentación se realiza este trabajo y se obtuvo el consentimiento de la madre del paciente para su realización.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 18 años de edad que acudió a consulta de dermatología por padecer una dermatosis caracterizada por vesículas muy

pruriginosas, localizadas en la nuca, los codos, la región glútea e inguinal y los miembros inferiores; recibió tratamiento con esteroides locales y sistémicos, antihistamínicos y antibióticos por sobreinfección producto del rascado. Durante el interrogatorio se precisó el empeoramiento, aparición de nuevas lesiones y la intensificación del prurito tras ingerir ciertos alimentos como pizza, pan y dulces de harina de trigo. No se recogieron antecedentes familiares o personales de enfermedad dermatológica.

Al examen físico dermatológico se observó una dermatosis diseminada a la región glútea e inguinal, los codos y la nuca, caracterizada por vesículas y pápulas sobre base eritematosa agrupadas y en disposición simétrica, costras e hiperpigmentación. **Figuras 1 a 3**

Se interconsultó con el servicio de Gastroenterología. No se obtuvieron antecedentes familiares de enfermedad gastrointestinal, ni se encontraron síntomas al interrogatorio ni a la exploración física de enfermedad de mala absorción intestinal. La biopsia de intestino delgado informó



Figura 1. Pequeñas vesículas, costras e hiperpigmentación en disposición simétrica, en la región glútea y sacra.



Figura 2. Pápulas, costras e hiperpigmentación en ambos codos.



Figura 3. Vesículas, pápulas e hiperpigmentación en la región inguinal.

arquitectura de las glándulas conservada, infiltrado inflamatorio linfocitario crónico intersticial moderado en el yeyuno y el duodeno, con signos de atrofia de las vellosidades e hiperplasia de las criptas, signos de enfermedad celiaca. La prueba de antitransglutaminasa del suero HeberFast Line fue positiva. La biopsia de piel confirmó una dermatitis herpetiforme ante la presencia de ampolla subepidérmica, infiltrado inflamatorio de neutrófilos y fibrina en los vértices de las papilas. **Figura 4**

DISCUSIÓN

La enfermedad de Duhring-Brocq es poco frecuente, predomina en la raza caucásica, es más común en el norte de Europa (entre 0.4 y 3.5 por cada 100,000 personas al año y la prevalencia es de 1.2 a 75.3 por cada 100,000 personas), es rara en americanos, africanos y asiáticos. Se ha observado una incidencia familiar del 2.3 al 6.5%. Puede manifestarse a cualquier edad, aunque se diagnostica habitualmente en la tercera, cuarta y para algunos autores la quinta década de la vida,

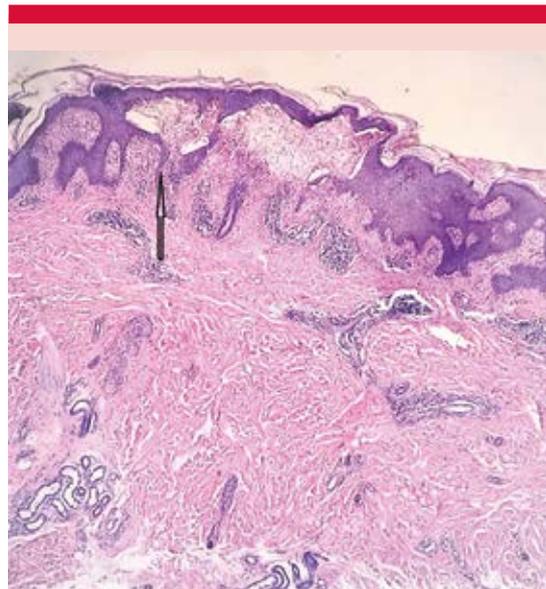


Figura 4. Ampolla subepidérmica (flecha), infiltrado inflamatorio de neutrófilos y fibrina en los vértices de las papilas, HE 10X.

en adultos afecta discretamente más a varones (2/1), pero se desconoce la causa. Es infrecuente en niños y adolescentes, algunos investigadores plantean que sólo afecta al 4% de estos grupos de edad. En la infancia parece afectar a ambos sexos por igual.^{7,8} El paciente motivo de esta comunicación era un adolescente al momento del diagnóstico y no manifestó antecedentes familiares de enfermedades dermatológicas ni gastrointestinales.

Se ha descrito asociación de la dermatitis herpetiforme con otros trastornos autoinmunitarios, como la enfermedad tiroidea, anemia perniciosa, diabetes mellitus, enfermedad de Addison, hiperparatiroidismo, lupus eritematoso, hepatitis autoinmunitaria, síndrome de Sjögren, neuropatía mesangial IgA, así como con mayor riesgo de linfoma y otras neoplasias. Sin embargo, la asociación con malignidad es controvertida.^{9,10,11} El caso descrito no tenía ninguna enfermedad

asociada; era un adolescente sano hasta el comienzo de los síntomas y signos de la enfermedad cutánea.

En el momento del diagnóstico de la dermatitis herpetiforme la clínica intestinal suele ser asintomática (60%); es oligosintomática en el 20% de los casos y en un 20% cursa con malabsorción. En estas formas silentes de enteropatía, la afectación cutánea es la clave diagnóstica para la detección de la afectación intestinal. Paradójicamente las formas graves de celiaquía nunca se acompañan de dermatitis herpetiforme.^{12,13}

Como describe la bibliografía, el caso que motivó esta comunicación no manifestó síntomas de enteropatía; sin embargo, la biopsia de intestino delgado fue sugerente de enfermedad celiaca; la prueba antitransglutaminasa del suero HeberFast Line fue positiva, pero el interrogatorio precisó el empeoramiento, aparición de nuevas lesiones y la intensificación del prurito tras ingerir alimentos ricos en gluten. La prueba antitransglutaminasa HeberFast Line es una tira reactiva inmunocromatográfica cualitativa para la detección de anticuerpos IgG e IgA en una muestra de sangre, suero o plasma sanguíneo.

Al realizar interconsulta con gastroenterología como parte del procedimiento para la valoración integral del paciente, se decidió realizar biopsia como complemento del estudio al ser una enfermedad cutánea que puede cursar con manifestaciones gastrointestinales, si bien la mayoría de los pacientes no manifiestan síntomas digestivos, pero sí sensibilidad al gluten y en muchos casos alteraciones histopatológicas con daño en la mucosa intestinal, como sucedió con el paciente del caso descrito. La evaluación histológica del intestino delgado es útil para precisar el tratamiento y demostrar al paciente y a la familia que esta enfermedad no sólo es

un problema de piel; además, este examen es uno de los criterios menores para establecer el diagnóstico, que juega un papel importante en este caso, ya que no se cuenta con la inmunofluorescencia directa.

La dermatitis herpetiforme puede confundirse con otras enfermedades debido al polimorfismo lesional, por lo que debe diferenciarse de las excoriaciones neuróticas, el eccema, urticaria papulosa, dermatosis acantolítica transitoria, penfigoide, eritema multiforme, enfermedad por depósitos de IgA lineal que puede ser más difícil de distinguir por la clínica y la histología, y otras afecciones, como la escabiosis, la dermatitis atópica y por contacto tipo alérgico.¹⁴

En el caso descrito se estableció el diagnóstico diferencial de una dermatosis por IgA lineal (LAD) que surge con más frecuencia después de la pubertad, porque el paciente no manifestó ampollas en grupos o en disposición anular durante la evolución de su cuadro clínico; no tenía afectación de la mucosa que en la dermatosis por IgA lineal varía desde erosiones asintomáticas y úlceras de la boca hasta un trastorno bucal grave; además, la mejoría con la dieta sin gluten y el prurito intenso que acompaña la dermatitis herpetiforme hacen la diferencia, siendo la inmunofluorescencia un examen fundamental para establecer el diagnóstico diferencial.

El paciente inició tratamiento sistémico con 100 mg al día de dapsona; previamente se realizó medición de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y los cuidados de la dieta con alivio notable de los síntomas y de las lesiones cutáneas.

CONCLUSIONES

Se comunica el caso de un adolescente con diagnóstico de dermatitis herpetiforme, una manifestación inusual en la práctica médica habitual de esta enfermedad en este grupo de

edad, que tuvo evolución favorable con la administración de dapsona y los cuidados de la dieta.

REFERENCIAS

1. 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>.
2. Reunala T, Salmi TT, Hervonen K, Kaukinen K, Collin P. Dermatitis herpetiformis: A common extraintestinal manifestation of coeliac disease. *Nutrients* 2018; 10: 602. <http://dx.doi.org/10.3390/nu10050602>.
3. Sanjinés L, Martínez M, Magliano J. Dermatitis herpetiforme como carta de presentación de la enfermedad celíaca. *Revista Uruguaya de Medicina Interna* 2016; 1: 5-11.
4. Carballido Lías C, Darias Dominguez C, Fernández Báez A. Dermatitis herpetiforme. Presentación de un caso. *Matanzas, Cuba. Rev Méd Electrón* 2013; 35 (2).
5. Fuertes I, Mascaró JM, Bombí JA, Iranzoa P. Estudio retrospectivo de las características clínicas, histológicas e inmunológicas de los pacientes con dermatitis herpetiforme. Experiencia del Hospital Clínic de Barcelona entre los años 1995 y 2010 y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 2011. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2010.11.007>.
6. Vinícius Clarindo M, Tomazzoni Possebon A, Marlene Soligo E, Uyeda H, Terezinha Ruaro R, et al. Dermatitis herpetiformis: pathophysiology, clínica presentation, diagnosis and treatment. *An Bras Dermatol* 2014; 89 (6): 865-77. <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20142966>.
7. Antiga E, Caproni M. The diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. *Clinic Cosmet Invest Dermatol* 2015; 8: 257-265. <http://dx.doi.org/10.2147/CCID.S69127>.
8. Costin A, António AM, Furtado C, Bártolo E. Dermatitis herpetiformis in an adolescent patient. *An Bras Dermatol* 2019; 94 (4): 495-6. <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20198227>.
9. Sgnaolin V, Roman Baldisserotto V, Tetelbom Stein R, Epifanio M. Dermatitis herpetiformis as the only manifestation of celiac disease: case report and literature review. *Scientia Medica (Porto Alegre)* 2013; 23 (4): 250-254.
10. Jakes AD, Bradley S, Donlevy L. Dermatitis herpetiformis. *BMJ* 2014; 348: g2557. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.g2557>.
11. Salmi T, Hervonen K. Current concepts of dermatitis herpetiformis. *Acta Derm Venereol* 2020; 100: adv00056. <http://dx.doi.org/10.2340/00015555-3401>.
12. Salmi T. Dermatitis herpetiformis. *Clin Exp Dermatol* 2019; 44; 728-731. <http://dx.doi.org/10.1111/ced.13992>.
13. Collin P, Salmi T, Hervonen K, Kaukinen K, Reunala T. Dermatitis herpetiformis: a cutaneous manifestation of coeliac disease. *Ann Medicine* 2017; 49: 1, 23-31. <https://doi.org/10.1080/07853890.2016.1222450>.
14. Wolff K, Johnson R A, Saavedra A P. Fitzpatrick Atlas de dermatología clínica. 7th ed. 2014; 111-114.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la Dermatitis Atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas y apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México. Tiene como sede el prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas. Sus objetivos son claros y precisos: afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es: <http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/>

Misión y Visión de la FDA

“Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no sólo de salud clínica sino psicológica y social.”

“Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social.”