

EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA SIMPLE GENERALIZADA

Vallejo Cadavid, Fernando
Hoyos Gaviria, Juan Guillermo

RESUMEN

Se describe un caso de un niño con Epidermolisis Ampollosa Simple Generalizada (EASG), con un cuadro clínico e histológico característico, como parte del grupo de las enfermedades mecano-ampollosas.

Palabras clave: Epidermolisis Ampollosa Simple Generalizada.

INTRODUCCION

La Epidermolisis Ampollosa es un término aplicado a un grupo de desórdenes cuya característica primaria es la formación de ampollas luego de un trauma trivial. Es un grupo heterogéneo de pacientes quienes, con la excepción de la epidermolisis ampollosa adquirida, siguen los patrones de herencia mendeliana simple.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 12 años de edad, natural y residente en Medellín, quien consulta por presentar lesiones ampollosas de aparición espontánea, que comprometen cualquier sitio de la superficie corporal y que posteriormente se impetiginizan, sanando sin dejar cicatriz.

El primer episodio fue a los seis días de nacido por el cual fue hospitalizado. Ha continuado con episodios recurrentes. (Figs. Nos. 1 y 2).

Tratamiento con Didoxacilina, Acetato de Aluminio en compresas, esteroides tópicos, lubricantes y vitamina E.

No hay cicatrices de milium, ni cambios ungueales o de dentición.

Histopatología: Vesícula subepidérmica central, cuyo techo está constituido por edipermis íntegra. En toda la muestra se observa licuefacción de la capa de células basales. Con la coloración de PAS se aprecia la membrana basal íntegra en el lado dérmico de la ampolla. (Figs. Nos. 3 y 4).

COMENTARIOS

La EASG tiene su inicio al nacimiento o en la primera infancia. Las ampollas resultan de trauma trivial, pero la curación sin

Fernando Vallejo Cadavid, MD, Dermatólogo, Docente Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia

Juan Guillermo Hoyos Gaviria, MD, Residente II Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.

Correspondencia: Juan Guillermo Hoyos Gaviria, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Dermatología, Teléfono: 263 76 67.



Fig. No. 1. Ampollosas y costras generalizadas.



Fig. No. 2. Ampollosas y costras, detalle.

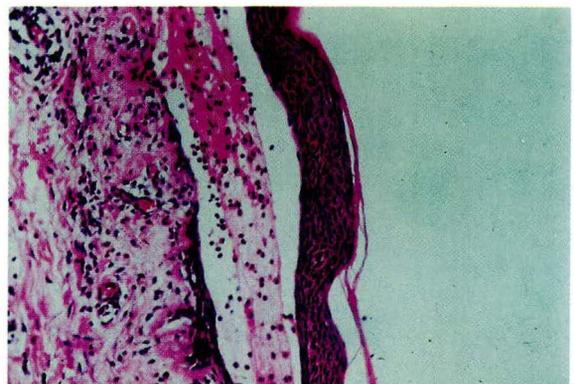


Fig. No. 3. Ampolla intraepidérmica. H.E.

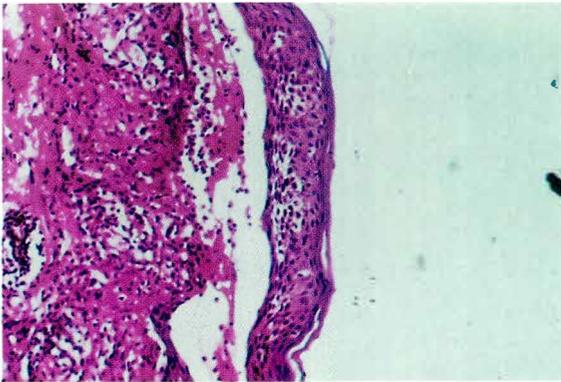


Fig. No. 4. Ampolla intraepidérmica. PAS.

cicatriz es la regla. Las uñas son respetadas, o si ellas se pierden, crecen sin distrofia. Pueden ocurrir lesiones en las membranas mucosas pero nunca con la severidad encontrada en las formas recesivas distróficas. La dentición permanece normal. La complicación primaria de la enfermedad es la infección secundaria de las ampollas en piel.

La lesión histológica primaria es la formación de ampolla intraepidérmica, la cual resulta de la citólisis de las células de la capa basal.

En la técnica de inmunodiagnóstico, son examinados cortes de piel por inmunofluorescencia con antisueros específicos para colágeno tipo IV, laminina y antígeno del penfigoide ampolloso. El colágeno tipo IV está localizado en la lámina densa y la laminina y el antígeno del penfigoide ampolloso están ubicados ambos en la lámina lúcida. En la epidermolisis ampollosa distrófica, los tres componentes aparecen en el techo de la ampolla. En la epidermolisis ampollosa de la zona de unión, el colágeno tipo IV y la laminina visualizados se encuentran en el piso de la ampolla, y el antígeno del penfigoide ampolloso se encuentra en el techo de esta lesión. La epidermolisis ampollosa simple posee los tres componentes en el piso de la ampolla.

El mecanismo patogénico que envuelve a la formación de la ampolla es al presente desconocido. Por su empeoramiento en los meses de verano, ha sido propuesto que la activación

de enzimas citolíticas o la existencia de la mutación en una proteína estructural sensible a la temperatura, como mecanismo último encontrado en este desorden.

Bonifas y colaboradores encontraron conexión genética de la EASG al cromosoma 17 y se ha elucidado un punto de mutación (timina a citosina) entre el exon 6 del gen de la queratina 14. La mutación resulta en un cambio de leucina a prolina en la queratina 14.

CURSO, PRONOSTICO Y TRATAMIENTO

Aunque la formación generalizada de ampollas observada en la EASG es frecuentemente debilitante, no amenaza la vida. Ya que la EASG parece estar en relación con el incremento de la temperatura del ambiente, un ambiente frío es importante. Es recomendable el uso de un calzado blando y bien ventilado. Las compresas de solución salina, seguidas por esteroides tópicos, pueden ser útiles en las fases iniciales; los antibióticos tópicos pueden disminuir el riesgo de infección secundaria.

SUMMARY

A case of a boy with generalized epidermolysis bullosa simplex is reported here, with characteristic clinical and histologic features, as a part of the mechanical-bullae disease group.

BIBLIOGRAFIA

- Bauer EA, Briggman RA. Hereditary epidermolysis bullosa. En Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg I, Austen KF, eds. *Dermatology in general medicine*. New York, Mc Graw Hill, 1993; 654-669.
- Coulombe PA, Fuchs E. Epidermolysis bullosa simplex. *Semin Dermatol* 1993; 12(3): 173.
- Eady RA. Epidermolysis bullosa: to spit and clump. *Pediatr Dermatol* 1992; 9(4): 361.
- Kitajima Y, Jokura Y, Yaoita H. Epidermolysis bullosa simplex. Dowling-Meara type. A report of two cases with different types of tonofilament clumping. *Br J Dermatol* 1993; 128(1): 79.
- Leigh IM, Lane EB. Mutations in the genes for epidermal keratins in epidermolysis bullosa and epidermolytic hyperkeratosis. *Arch Dermatol* 1993; 129(12): 1571.