



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



ORIGINAL

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

I. Fuertes^a, J.M. Mascaró^a, J.A. Bombí^b y P. Iranzo^{a,*}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, España

Recibido el 13 de agosto de 2010; aceptado el 18 de noviembre de 2010

Accesible en línea el 4 de marzo de 2011

PALABRAS CLAVE

Dermatitis herpetiforme;
Enfermedad celíaca;
Sensibilidad al gluten;
Inmunofluorescencia directa;
Enfermedad de Duhring

Resumen

Introducción y objetivos: La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad ampollosa crónica actualmente considerada como la expresión cutánea de la hipersensibilidad al gluten. El objetivo de este estudio es analizar y describir las características clínicas, histológicas e inmunopatológicas de los pacientes con DH valorados en el Hospital Clínic de Barcelona entre los años 1995 y 2010.

Material y métodos: Se han revisado los datos demográficos, clínicos, serológicos e histopatológicos de 33 pacientes afectados de DH.

Resultados: La mediana de edad de inicio en los pacientes estudiados fue de 30 años, con un claro predominio en el sexo masculino. El 49% presentaba algún trastorno autoinmune asociado. En 6 pacientes el diagnóstico de celiaquía precedió al de DH. Si bien las lesiones predominantes fueron las excoriaciones, 9 pacientes presentaron ampollas. El estudio histológico de las lesiones cutáneas se consideró compatible con DH en el 46% de los casos. El patrón de inmunofluorescencia directa (IFD) más frecuentemente observado fue el depósito granular de Ig A en la membrana basal (62%). Más del 80% de las biopsias intestinales fueron compatibles con enfermedad celíaca. Un 79% de los pacientes presentó anticuerpos relacionados con la sensibilidad al gluten. Sólo se detectó una neoplasia maligna.

Conclusiones: Destaca la frecuente presencia de lesiones ampollosas, la elevada prevalencia de celiaquía y de positividad de la biopsia intestinal, todo ello sugestivo de un diagnóstico tardío. Nuestros datos corroboran la inespecificidad de la histología convencional en el diagnóstico de esta entidad y la asociación de la DH con otros trastornos inmunológicos.

© 2010 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: piranzo@clinic.ub.es (P. Iranzo).

KEYWORDS

Dermatitis
herpetiformis;
Celiac disease;
Gluten sensitivity;
Direct
immunofluorescence;
Duhning disease

A Retrospective Study of Clinical, Histological, and Immunological Characteristics in Patients With Dermatitis Herpetiformis. The Experience of Hospital Clinic de Barcelona, Spain between 1995 and 2010 and a Review of the Literature

Abstract:

Background and objectives: Dermatitis herpetiformis is a chronic bullous disease that is currently considered a cutaneous expression of gluten hypersensitivity. The aim of this study was to analyze and describe the clinical, histological, and immunopathological characteristics of patients with dermatitis herpetiformis assessed at Hospital Clinic de Barcelona, Spain between 1995 and 2010.

Material and methods: Demographic, clinical, serologic, and histopathological data were reviewed for 33 patients with dermatitis herpetiformis.

Results: The median age of the patients at the time of disease onset was 30 years and the majority were men. Associated autoimmune disease was present in 49% of patients. In 6 patients, celiac disease was diagnosed before dermatitis herpetiformis. Although excoriations were the most predominant lesions, 9 patients had blisters. Histological findings in skin lesions were compatible with dermatitis herpetiformis in 46% of cases. The most frequently observed staining pattern by indirect immunofluorescence was the presence of granular immunoglobulin A deposits in the basement membrane (62%). More than 80% of intestinal biopsies were compatible with celiac disease. Antibodies linked to gluten sensitivity were observed in 79% of patients. Only 1 malignant tumor was detected.

Conclusions: Notable findings were the frequent presence of bullous lesions, the high prevalence of celiac disease, and the positive findings on intestinal biopsy, all of which are suggestive of late diagnosis. Our findings confirm the lack of specificity of conventional histology in dermatitis herpetiformis and the association of the disease with other immunological disorders.

© 2010 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad ampollosa crónica descrita por Louis Duhring en 1884¹. Afecta predominantemente a la raza caucásica y puede presentarse a cualquier edad, siendo más frecuente su inicio durante la tercera década de la vida y rara en los niños. Su incidencia varía según la localización geográfica. En Europa se han descrito cifras desde 11 a 40 pacientes por 100.000 habitantes^{2,3}. Se ha observado una incidencia familiar de entre el 2,3-6,5%^{4,5}.

Se trata de un proceso que cursa con brotes caracterizados por lesiones cutáneas polimorfas, muy pruriginosas, localizadas predominantemente en los codos, las rodillas, los glúteos y el cuero cabelludo.

Los cambios histológicos son inespecíficos en un 37% de los casos y varían con la evolución de las lesiones. En fases iniciales se caracterizan por la presencia de polimorfonucleares en las papilas dérmicas, infiltrados inflamatorios variables en la dermis superficial y en ocasiones vesículas subepidérmicas⁶. En fases evolutivas tardías se aprecian únicamente ectasias vasculares y fibrosis.

La presencia de depósitos granulares de inmunoglobulina A (Ig A) en la membrana basal (MB) en el estudio de IFD es patognomónica e indispensable para el diagnóstico de certeza⁶.

Su asociación a patología intestinal fue descrita por Marks et al⁷ y posteriormente identificada como una enteropatía por hipersensibilidad al gluten, evidenciando la respuesta de la sintomatología digestiva y de las lesiones cutáneas a la dieta sin gluten (DSG)⁸. En 1983 se describió la

presencia de anticuerpos de clase Ig A anti endomisio (AEM) en un elevado porcentaje (52-100%) de pacientes con DH⁹. Los títulos de anticuerpos, dirigidos contra la transglutaminasa tisular (TGt), se correlacionan directamente con el grado de daño intestinal y disminuyen en el contexto de una dieta sin gluten¹⁰.

Si bien todos los pacientes con DH presentan hipersensibilidad al gluten, sólo entre el 3 y 10% de pacientes celíacos desarrollará una DH a lo largo de su vida. Ambas entidades comparten un origen multifactorial determinado por factores genéticos y ambientales, y una fuerte asociación con los antígenos de histocompatibilidad (HLA) DQ 2 (80-90%) y DQ 8 (10-20%)¹¹. Actualmente la DH es considerada como la expresión cutánea de la sensibilidad al gluten¹².

La DH es una enfermedad autoinmune ampollosa subepidérmica en la que los anticuerpos no van dirigidos frente a ningún componente del complejo de unión dermo-epidérmica de la MB. Recientemente Sardy et al¹¹ han demostrado que la transglutaminasa epidérmica (TGe), una enzima expresada en la epidermis, homóloga aunque no idéntica a la TGt, es el autoantígeno dominante en la piel de los pacientes con DH.

Se ha descrito su asociación con otros trastornos autoinmunes^{13,14}, especialmente trastornos tiroideos, así como con un mayor riesgo de linfoma¹⁵ y otras neoplasias¹⁶. La asociación con malignidad es sin embargo controvertida¹⁷.

El objetivo de este estudio es analizar y describir las características clínicas, histológicas e inmunopatológicas de los pacientes con DH valorados en el Hospital Clínic de Barcelona entre los años 1995 y 2010.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3180652>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3180652>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)