

Penfigoide ampoloso en paciente hemipléjica

Álvaro León-Mateos, Dolores Sánchez-Aguilar, Virginia Fernández-Redondo y Jaime Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Resumen.—Presentamos el caso de una paciente hemipléjica que desarrolló un cuadro de penfigoide ampoloso con manifestaciones cutáneas circunscritas al lado paralítico. Recientemente se ha descrito la posible asociación entre enfermedades neurológicas y penfigoide ampoloso.

Palabras clave: penfigoide ampoloso, enfermedades neurológicas, hemiplejía, distonina, BPAG1.

León-Mateos A, Sánchez-Aguilar D, Fernández-Redondo V, Toribio J. Penfigoide ampoloso en paciente hemipléjica. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(3):186-7.

BULLOUS PEMPHIGOID IN HEMIPLEGIC PATIENT

Abstract.—We present a case of a hemiplegic patient who developed a bullous pemphigoid which only affected her paralytic side. Recently, a possible association between neurological disorders and bullous pemphigoid has been proposed.

Keywords: bullous pemphigoid, neurological diseases, hemiplegia, dystonin, BPAG1.

INTRODUCCIÓN

El penfigoide ampoloso puede relacionarse con diversas enfermedades autoinmunes y tumores. Recientemente, se ha descrito una posible asociación entre el penfigoide ampoloso y diferentes enfermedades neurológicas. Presentamos un caso de penfigoide ampoloso que se desarrolló únicamente en el lado hemipléjico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 80 años de edad consultó por un cuadro de prurito generalizado de 2 meses de evolución. Entre sus antecedentes destacaba un accidente cerebrovascular (ACV) isquémico con hemiplejía izquierda residual desde hacía 9 años, cardiopatía isquémica y enfermedad de Paget.

La exploración física reveló múltiples excoriaciones, así como máculas hiperpigmentadas de coloración pardusca de pequeño tamaño, localizadas en el brazo, hombro y nalga izquierdos, así como en la mitad izquierda de la espalda (fig. 1). En la región superoexterna de la nalga se observaban tres mínimas lesiones ampollosas tensas, de contenido seroso y disposición lineal.

Los exámenes complementarios mostraron una leve eosinofilia (6.600 leucocitos con 10 % de eosinófilos),

fosfatasa alcalina de 1.355 U/l, IgE de 19 U/ml, velocidad de sedimentación globular (VSG) de 22 mm/h, factor reumatoide < 11 U/ml y ASLO < 100 U/ml. El análisis sistemático de orina fue normal y no se detectaron parásitos en heces. Las serologías frente a herpes virus simple y varicela-zóster, virus de la hepatitis B y sífilis no fueron relevantes.

El estudio histopatológico de una lesión de contenido líquido reveló una ampolla subepidérmica, con un infiltrado perivascular en dermis superficial con predominio de eosinófilos, que también se hallaban en el interior de la ampolla (fig. 2). Con la inmunofluorescencia directa se encontraron depósitos de IgG y C3 a nivel de la membrana basal (fig. 3) y la indirecta demostró anticuerpos frente a la membrana basal a títulos de 1/80. La inmunofluorescencia directa del lado sano fue negativa.



Fig. 1.—Lesiones escoriadas y máculas hiperpigmentadas en el hemicuerpo izquierdo.

Correspondencia:
Álvaro León-Mateos.
Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina.
San Francisco, s/ n. 15782 Santiago de Compostela. España.
Correo electrónico: mejaim@usc.es

Aceptado el 26 de diciembre de 2002.

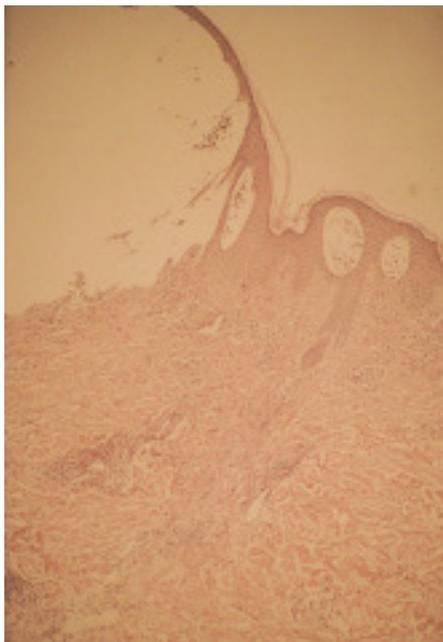


Fig. 2.—Detalle de un lateral de la ampolla, con infiltrados perivascu-
lares de eosinófilos y en el interior de la cavidad (HE, x100).

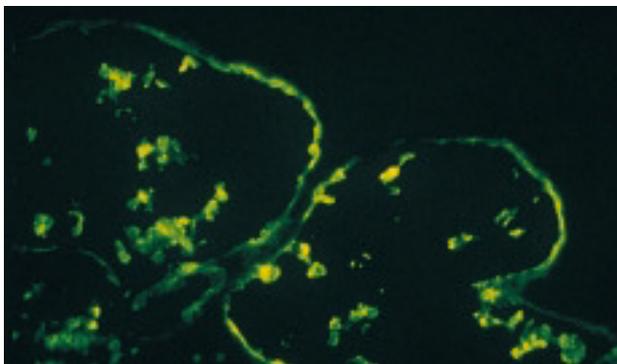


Fig. 3.—Inmunofluorescencia directa positiva para IgG.

Se instauró tratamiento con 100 mg cada 12 h de doxicilina por vía oral; 400 mg cada 8 h de nicotinamida también por vía oral y antihistamínicos. Debido a la persistencia del prurito tras un mes de tratamiento, se sustituyó por prednisona oral en dosis de 30 mg/día en pauta descendente, con lenta resolución del cuadro.

DISCUSIÓN

Se ha postulado la posible asociación del penfigoide ampoloso con diferentes enfermedades neurológicas como la esclerosis múltiple¹, la esclerosis lateral amiotrófica², los ACV³⁻⁶, y el síndrome de Shy-Drager⁷. Incluso algunos autores han detectado más de un

60 % de pacientes con penfigoide ampoloso con antecedentes de enfermedades neurológicas⁶.

Una posible explicación al supuesto aumento en la incidencia de penfigoide ampoloso en enfermos neurológicos podría basarse en un fenómeno de reactividad inmunológica causada entre el antígeno mayor del penfigoide ampoloso y proteínas neuronales homólogas recientemente descritas⁶.

A nuestro saber, sólo se han publicado 4 casos con hemiplejía tras un ACV isquémico y lesiones de penfigoide ampoloso circunscritas al lado paralítico³⁻⁶. La explicación de este raro fenómeno es incierta. En nuestro paciente, la inmunofluorescencia directa en el brazo sano resultó negativa, a diferencia de un caso previo similar en que era positiva en ambos lados⁵.

Una posible explicación sería un fenómeno de Koebner secundario al rascado en el lado enfermo⁴. Sin embargo, ciertos datos parecen reflejar una mayor susceptibilidad para la aparición de este tipo de lesiones en el lado paralítico⁵.

Igualmente se han descrito cuadros de *livedo reticularis*⁸ o eccema seborreico⁹ circunscritos al lado paralítico han sido descritos, al igual que casos de eccema numular, dermatitis atópica¹⁰ o líneas de Beau¹¹ afectando únicamente al lado sano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stinco G, Mattighello P, Zanchi M, Patrone P. Multiple sclerosis and bullous pemphigoid: A casual association or a pathogenetic correlation? *Eur J Dermatol* 2002;12:186-8.
2. Chosidow O, Doppler V, Bensimon G, Joly P, Salachas F, Lacomblez L, et al. Bullous pemphigoid and amyotrophic lateral sclerosis: A new clue for understanding the bullous disease? *Arch Dermatol* 2000;136:521-4.
3. Tay YK, Cheong WK. An unusual case of localised pemphigoid. *Ann Acad Med Singapore* 1993;22:937-8.
4. Bunker CB, Brown E. Unilateral bullous pemphigoid in a hemiplegic patient. *Br J Dermatol* 1993;129:502.
5. Long CC, Lever LR, Marks R. Unilateral bullous pemphigoid in a hemiplegic patient. *Br J Dermatol* 1992;126: 614-6.
6. Foureur N, Descamps V, Lebrun-Vignes B, Picard-Dahan C, Grossin M, Belaich S, et al. Bullous pemphigoid in a leg affected with hemiparesia: A possible relation of neurological diseases with bullous pemphigoid? *Eur J Dermatol* 2001;11:230-3.
7. Okazaki A, Iida T, Muramatsu T, Shirai T, Murata K, Takayanagi T. Bullous pemphigoid associated with Shy-Drager syndrome. *J Dermatol* 1998;25:465-8.
8. Bork K, Korting GW. Vasculitis racemosa hemiplegica. *Dermatologica* 1979;158:275-8.
9. Bettley FR, Marten RH. Unilateral seborrheic dermatitis following a nerve lesion. *Arch Dermatol* 1956;73:110-5.
10. Troilius A, Moller H. Unilateral eruption of endogenous eczema after hemiparesia. *Acta Derm Venereol* 1989;69: 256-8.
11. Thomsen K. Unilateral skin conditions after hemiparesia. *Acta Derm Venereol* 1989;69:544.