

Dermatosis ampollosa IgA lineal del adulto tratada con colchicina

Sr. Director:

La dermatosis ampollosa IgA lineal (DAL) es una enfermedad ampollosa subepidérmica adquirida que se caracteriza por el depósito lineal de inmunoglobulina A (IgA) en la membrana basal mediante su observación microscópica con técnicas de inmunofluorescencia directa¹. La DAL fue reconocida como entidad propia, separada de la dermatitis herpetiforme y del penfigoide ampoloso, por Chorzelski et al² en el año 1979. La dapsona y la sulfapiridina, con o sin corticoesteroides, son el tratamiento de primera línea³.

Una mujer de 35 años, con antecedentes personales de poliomielitis residual consultó por la aparición de una erupción cutánea ampollosa diseminada, intensamente pruriginosa, de 4 días de evolución. En la exploración física mostraba en la cara, incluida la mucosa oral, tronco (fig. 1) y extremidades, numerosas ampollas y vesículas tensas de contenido claro. Se descartó la ingesta previa de medicamentos. Se practicó una biopsia, en la que se observó una ampolla subepidérmica con eosinófilos y neutrófilos. El estudio de inmunofluorescencia directa mostró el depósito lineal de IgA a lo largo de la membrana basal sin identificación de IgG ni C3. Las determinaciones analíticas de sangre (hemograma, velocidad de sedimentación, bioquímica, lactato deshidrogenasa), la glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa, el proteinograma y la radiografía de tórax fueron normales. La inmunofluorescencia indirecta fue negativa. Se inició un tratamiento con dapsona 100 mg diarios y prednisona 60 mg diarios (1 mg/kg/día). Una semana después de comenzar el tratamiento, la paciente desarrolló cetoacidosis diabética y anemia hemolítica (hemoglobina: 8,5 g/dl; reticulocitos del 14 %). Se suspendió el tratamiento con dapsona, y se controló la diabetes con insulina subcutánea. La prednisona fue incrementada hasta 75 mg diarios pero continuaron apareciendo nuevas ampollas. Por tanto, comenzamos la terapia con colchicina, 0,5 mg tres veces al día, y disminuimos la dosis de prednisona de manera progresiva, remitiendo las lesiones en tres semanas. Después de 10 meses de iniciar el tratamiento, se retiró la colchicina (fig. 2). La paciente se encuentra asintomática sin tratamiento después de 3 años de seguimiento.

La DAL puede presentar lesiones clínicas muy variadas, motivo por el cual puede ser confundida con otras enfermedades ampollosas. El tratamiento de elección de la DAL es la dapsona de 1 a 2 mg/kg/día

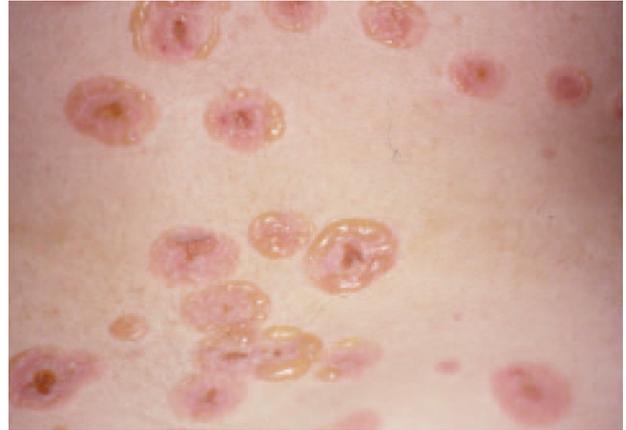


Fig. 1.—Erupción ampollosa en el tronco en un paciente adulto. Algunas lesiones muestran la morfología clásica «en collar de perlas».



Fig. 2.—Hiperpigmentación postinflamatoria después de 10 meses de seguimiento.

o sulfapiridina de 60 a 150 mg/kg/día. Los efectos secundarios de la dapsona incluyen hemolisis, agranulocitosis, metahemoglobinemia, hepatitis, cefalea, síntomas gastrointestinales y neuropatía periférica. Los corticoesteroides se pueden usar solos o como tratamiento combinado³. Algunos autores han obtenido resultados satisfactorios con colchicina 0,5 mg dos veces al día en casos de DAL de la infancia³⁻⁵, sin embargo la experiencia en pacientes adultos es escasa. Aram⁶ trató a una mujer de 25 años, que tras haber iniciado el tratamiento con dapsona desarrolló una hemolisis importante, con colchicina 0,5 mg tres veces al día presentó una mejoría franca a los cinco días y la regresión completa a las diez semanas. Benbenisty et al⁷ comunicó un caso de DAL lineal localizada que

respondió al tratamiento con colchicina, 0,6 mg dos veces al día en una semana, sin presentar recidiva después de 6 meses. La colchicina es un fármaco generalmente bien tolerado. Los efectos secundarios están relacionados con la dosis e incluyen náuseas, vómitos, dolor abdominal y diarrea. La leucopenia y agranulocitosis son excepcionales⁸.

La colchicina podría ser una terapia alternativa efectiva y segura en pacientes adultos que tienen déficit de G6PD, presentan efectos secundarios o falla el tratamiento de primera línea, con un perfil de seguridad excelente.

**Buenaventura Hernández-Machín^a, Yeray Peñate^a,
Beatriz Báez^b y Leopoldo Borrego^a**

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

^bServicios de Anatomía Patológica.

Hospital Universitario Insular.
Las Palmas de Gran Canaria. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jablonska S, Chorzelski T. Dermatoze a IgA linéaire. *Ann Dermatol Venereol*. 1979;106:651-5.
2. Chorzelski TP, Jablonska S, Beutner EH. Linear IgA bullous dermatosis. Adult form of linear IgA bullous dermatosis. En: Beutner EH, Chorzelski TP, Bean SF, editors. *Immunopathology of the skin*. New York: Wiley; 1979. p. 315-9.
3. Jablonska S. The therapies for linear IgA bullous dermatosis of childhood. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:415.
4. Ang P, Tay YK. Treatment of linear IgA bullous dermatosis of childhood with colchicine. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:50-2.
5. Zeharia A, Hodak E, Mukamel M, Danziger Y, Mimouni M. Successful treatment of chronic bullous dermatosis of childhood with colchicine. *J Am Acad Dermatol*. 1994;30:660-1.
6. Aram H. Linear IgA bullous dermatosis successful treatment with colchicine. *Arch Dermatol*. 1984;120:960-1.
7. Benbenisty KM, Bowman PH, Davis LS. Localized linear IgA disease responding to colchicine. *Int J Dermatol*. 2002;41:56-8.
8. Sullivan TP, King LE, Boyd AS. Colchicine in dermatology. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:993-9.