

Mujer de 45 años con lesiones digitales pruriginosas

Juan Carlos Villegas de la Lama¹, Marina Lacalle-Calderón²

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Sierrallana, Torrelavega (Cantabria), España

²Servicios de Dermatología, Hospital Sierrallana, Torrelavega (Cantabria), España

Recibido: 26/03/2022

Aceptado: 27/04/2022

En línea: 30/08/2022

Citar como: Villegas de la Lama JC, Lacalle-Calderón M. Mujer de 45 años con lesiones digitales pruriginosas. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (agosto); 7(2): 9-11. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a4.

Cite this as: Villegas de la Lama JC, Lacalle-Calderón M. Pruritic digital lesions in a 45 year old woman. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (August); 7(2): 9-11. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a4.

Autor para correspondencia: Juan Carlos Villegas de la Lama. juanvicoralillo@gmail.com

Palabras clave

- Autoinmunidad
- Enfermedad celíaca
- Dieta sin gluten

Resumen

La dermatitis herpetiforme es una erupción cutánea autoinmune infrecuente que pone de manifiesto una sensibilidad al gluten. Los pacientes desarrollan típicamente unas pápulas y vesículas inflamatorias intensamente pruriginosas en los antebrazos, las rodillas, el cuero cabelludo o los glúteos. La inmensa mayoría de los pacientes con dermatitis herpetiforme también asocia una enteropatía sensible al gluten (enfermedad celíaca), que normalmente es oligosintomática o asintomática. Este caso clínico es una presentación atípica de dermatitis herpetiforme, dado que la primera manifestación cutánea de nuestra paciente fue una combinación de máculas purpúricas, pápulas y petequias dolorosas localizadas en regiones inusuales: los pulpejos de los dedos.

Keywords

- Autoimmunity
- Celiac disease
- Gluten-free diet

Abstract

Dermatitis herpetiformis is an uncommon autoimmune cutaneous eruption revealing gluten sensitivity. Affected patients typically develop intensely pruritic inflammatory papules and vesicles on the forearms, knees, scalp or buttocks. The vast majority of patients with dermatitis herpetiforme also associate a gluten-sensitive enteropathy (celiac disease), which is usually minimally symptomatic or asymptomatic. This clinical report shows an atypical presentation of dermatitis herpetiforme, given that the primary cutaneous manifestation of our patient was a combination of painful purpuric macules, papules and petechiae on various unusual locations (fingertips and thumbs).

Puntos destacados

- La dermatitis herpetiforme es una enfermedad cutánea infrecuente que refleja una sensibilidad al gluten.
- El cuadro clínico clásico resulta característico, aunque existen presentaciones atípicas.
- Su diagnóstico se basa en la clínica y los estudios de laboratorio, incluyendo histopatología, inmunofluorescencia directa y serología.

Introducción

La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad cutánea infrecuente, de origen autoinmune, y que ocurre como una manifestación de la sensibilidad al gluten.

Los pacientes afectados desarrollan, típicamente, unas pápulas y vesículas inflamatorias intensamente pruriginosas en los antebrazos, rodillas, cuero cabelludo y glúteos. La inmensa mayoría de los pacientes también presenta una enteropatía sensible al gluten asociada (enfermedad celíaca), que habitualmente es mínimamente sintomática o asintomática.

En general, la DH es más frecuente en individuos de ascendencia del norte de Europa y pueden verse afectados tanto niños como adultos. Su patogénesis es compleja, debiendo coexistir dos factores fundamentales: la predisposición genética y la sensibilidad al gluten. Prácticamente, todos los pacientes con DH son portadores del haplotipo HLA DQ2 o HLA DQ8. No obstante, la respuesta inmune juega un papel clave, en forma de anticuerpos frente a la transglutaminasa epidérmica producidos en respuesta al gluten ingerido.

Los pacientes diagnosticados de DH pueden presentar manifestaciones cutáneas, orales o gastrointestinales. Además, tienen mayor riesgo de desarrollar otras enfermedades de tipo autoinmune, tales como enfermedad tiroidea, diabetes mellitus tipo 1 o linfoma.

El cuadro clínico clásico se describe como una erupción cutánea intensamente pruriginosa, desarrollándose tanto pápulas como vesículas inflamatorias. Las erosiones y las excoriaciones suelen ser la manifestación clínica más llamativa como consecuencia del prurito. Las localizaciones afectadas más frecuentemente son los codos, antebrazos, rodillas, glúteos, región lumbar y cuero cabelludo.

A continuación, exponemos un caso de DH cuya forma de presentación resultó poco habitual.

Caso clínico

Antecedentes personales

Se trata de una mujer de 45 años, soltera y actualmente en paro. No tiene alergias a medicamentos y, entre sus antecedentes, destaca tabaquismo activo de 8 cigarrillos/día desde los 18 años, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, hipercolesterolemia, obesidad, hiperuricemia y una hernia discal L5-S1.

Enfermedad actual

Ingresa al referir, desde dos meses antes, la aparición de unas lesiones rojizas, pruriginosas y dolorosas en los pulpejos de los dedos de ambas manos. No refiere fiebre ni síntomas sistémicos asociados. Previamente, se encontraba asintomática. No convive con animales, tampoco ha viajado recientemente ni ha mantenido relaciones sexuales de riesgo. Había consultado anteriormente con su médico de cabecera, que le prescribió corticoides, con lo que había mejorado parcialmente.

Exploración física

La exploración física revela unas constantes vitales normales, así como varias excoriaciones en los codos, diversas máculas, pápulas y petequias digitales e hiperpigmentación cutánea¹⁻³ (figuras 1 y 2).



Figura 1. Pulgares.



Figura 2. Dedos.

Pruebas complementarias

Los diversos test de laboratorio, que incluyeron análisis sanguíneos (hematimetría, hemostasia y bioquímica), sistemático de orina, cultivos microbiológicos, se-

rologías y autoinmunidad, fueron todos normales, con excepción de unos niveles descendidos de 25-OH vitamina D (12 ng/mL [20-50]) y unos niveles elevados de anticuerpos anti-transglutaminasa tisular IgA (27,7 unidades [≤ 20])⁴.

Por otra parte, las pruebas de imagen, tales como la radiografía de tórax y el ecocardiograma, también resultaron normales. Además, se realizó una biopsia cutánea tipo punch, que demostró una dermatitis perivascular e intersticial superficial con infiltrados linfocitocarios vasculares, abundantes neutrófilos en la unión dermoepidérmica y microabscesos papilares focales⁵.

Evolución

En este momento, nos encontramos ante una paciente adulta joven con una erupción cutánea muy pruriginosa en los pulpejos de los dedos, unos niveles elevados de anticuerpos antitransglutaminasa tisular IgA y una biopsia cutánea característica.

Entonces, la paciente inició una dieta estricta libre de gluten y aplicó una crema de corticoides potente sobre las lesiones pruriginosas^{5,6}. Posteriormente, se realizó una gastroscopia con biopsia de intestino delgado, que demostró una inflamación crónica moderada con microvellosidades intestinales preservadas.

Sin embargo, a pesar del tratamiento prescrito, poco tiempo después aparecieron unas lesiones cutáneas activas en los glúteos de la paciente, que se resolvieron rápidamente tras iniciar dapsona⁶, previa obtención de un test negativo para la glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa.

En la última revisión clínica, la paciente se encontraba asintomática.

Diagnóstico

Dermatitis herpetiforme (DH) con presentación atípica.

Discusión y conclusiones

La DH es una enfermedad cutánea infrecuente, de origen autoinmune, que ocurre más frecuentemente en individuos de ascendencia del norte de Europa, siendo la incidencia anual cercana a 1/100.000 individuos. La DH es rara en niños, afectando generalmente a los adultos entre la cuarta y la quinta décadas⁷.

En lo que respecta a los hallazgos clínicos, el cuadro cutáneo clásico consiste en la aparición de múltiples pápulas y vesículas inflamatorias, muy pruriginosas, habitualmente localizadas en los codos, antebrazos, rodillas, cuero cabelludo, región lumbar y glúteos. Sin embargo, varios autores describen la presencia de máculas purpúricas o petequias en los dedos o en las palmas como un hallazgo infrecuente de DH. Curiosamente, estas lesiones son más habituales en los niños, aunque también ocurren en los adultos. Ocasionalmente, las petequias acras o la púrpura puede ser la primera manifestación cutánea de la enfermedad, como ocurre en este caso¹⁻³.

El diagnóstico de la DH se basa en dos pilares fundamentales: la clínica y los estudios de laboratorio, que incluyen la histopatología, la inmunofluorescencia directa por microscopio (IFDM) y la serología^{4,5}. La IFDM se considera la prueba de referencia en el diagnóstico de la enfermedad y habitualmente resulta positiva. El hallazgo característico por este método es la presencia de depósitos granulares de inmunoglobulina A (IgA) en el seno de las papilas dérmicas, aunque existen distintos patrones compatibles.

Lamentablemente, en nuestro hospital no disponemos de IFDM, por lo que el diagnóstico de nuestra paciente se basa en unos hallazgos clínicos inusuales junto con el apoyo de la histopatología y la serología.

Bibliografía

1. Heinlin J, Knoppke B, Kohl E, Landthaler M, Karrer S. Dermatitis herpetiformis presenting as digital petechiae. *Pediatr Dermatol*. 2012 Mar-Apr; 29(2): 209-12. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2011.01401.x>.
2. Hofmann SC, Nashan D, Bruckner-Tuderman L. Petechiae on the fingertips as presenting symptom of dermatitis herpetiformis Dühring. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009; 23(6): 732-3. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2009.03200.x>.
3. Tu H, Parmentier L, Stieger M, Spanou Z, Horn M, Beltraminelli H *et al*. Acral purpura as leading clinical manifestation of dermatitis herpetiformis: report of two adult cases with a review of the literature. *Dermatology*. 2013; 227(1): 1-4. doi: <https://doi.org/10.1159/000347108>.
4. Borroni G, Biagi F, Ciocca O, Vassallo C, Carugno A, Cananzi R *et al*. IgA anti-epidermal transglutaminase autoantibodies: a sensible and sensitive marker for diagnosis of dermatitis herpetiformis in adult patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27(7): 836-41. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2012.04586.x>.
5. Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P; Italian Group for Cutaneous Immunopathology. Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009; 23(6): 633-8. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2009.03188.x>.
6. Heading RC, Paterson WD, McClelland DB, Barnetson RS, Murray MS. Clinical response of dermatitis herpetiformis skin lesions to a gluten-free diet. *Br J Dermatol*. 1976; 94(5): 509-14. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1976.tb05138.x>.
7. Salmi TT, Hervonen K, Kautiainen H, Collin P, Reunala T. Prevalence and incidence of dermatitis herpetiformis: a 40-year prospective study from Finland. *Br J Dermatol*. 2011; 165(2): 354-9. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2011.10385.x>.