

ELA y penfigoide ampolloso. A propósito de un caso

ELA and bullous pemphigoid. About a case

Santiago Fernández Blas¹, Beatriz López Gómez², Carlos Menéndez Villalva³

¹ MÉDICO RESIDENTE DE 4º AÑO DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA. CS A CUÑA-MARIÑAMANSA. OURENSE

² MÉDICO RESIDENTE DE 3º AÑO DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA. CS A CUÑA-MARIÑAMANSA. OURENSE

³ MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA. CS A CUÑA-MARIÑAMANSA. OURENSE

AUTOR PARA CORRESPONDENCIA: Santiago Fernández Blas. e-mail: santiago417@hotmail.com

Cad. Aten. Primaria
Año 2021
Volume 27(2)
Págs. 30-31

INTRODUCCIÓN

Varón, 80 años, diabético no insulino dependiente, obeso con hiperuricemia, aneurisma de aorta abdominal en seguimiento por Cirugía Vasculuar, síndrome apnea-hipopnea del sueño (SAHS) con CPAP nocturna en domicilio y diagnosticado de Esclerosis Lateral Amiotrófica, (ELA), forma hemipléjica de Mills, desde hace 4 años. Actualmente, vida cama sillón, incontinencia fecal y urinaria y dependiente para todas las actividades básicas de la vida diaria.

Su tratamiento actual consta de Baclofeno 10mg 1 comprimido cada 8 horas, Alopurinol 100mg 1 comprimido al día, Escitalopram 15 mg 1 comprimido al día y Calcifediol 0.266mg 1 ampolla bebible cada 24 horas.

Comienza con lesiones eritematosas pruriginosas en zonas de presión (espalda y parte posterior de brazo derecho) (figura 1) que evolucionan a lesiones ampollasas en otras zonas anatómicas que no guardan relación con la compresión (zona abdominal, parte anterior muslo izquierdo...) con signo de Nikolsky negativo. Se pauta tratamiento con hidratación y corticoide tópico con nula mejoría, llegando a presentar incluso empeoramiento clínico.

Figura 1: lesiones ampollasas



DIAGNÓSTICO

Se sospecha de enfermedad ampollasa, realizamos analítica general, incluyendo antidesmogleína 1 y 3 y anticuerpos penfigoide bulloso BP230 (BPAG1) y BP180 (BPAG2), siendo positivo este último.

Posteriormente y ante los resultados obtenidos, biopsiamos la lesión ampollasa en el domicilio del paciente, objetivando anatomopatológicamente una dermatitis ampollasa subepidérmica, con cambios compatibles con penfigoide ampolloso (PA).

Se deriva a Dermatología para control y seguimiento. El tratamiento administrado fue prednisona 30mg diarios en pauta descendente, resolviéndose el cuadro.

CONCLUSIONES

Presentamos un caso clínico de paciente con ELA que desarrolla PA en tronco y extremidades superiores.

El PA es una enfermedad autoinmune frecuentemente observada en pacientes de edad avanzada. Su diagnóstico se establece según características clínicas, histológicas e inmunopatológicas. El PA se caracteriza por la presencia de ampollas tensas asentadas en piel normal o eritematosa que tienen predilección por las extremidades y frecuentemente tiende a generalizarse. En el estudio histológico se observa una ampolla subepidérmica, con predominio de eosinófilos. Los estudios de inmunofluorescencia directa de piel perilesional muestran depósitos lineales de IgG y/o C3 en la zona de la membrana basal. Pueden utilizarse corticosteroides tópicos para el penfigoide localizado; para el generalizado se utilizan dosis altas de corticosteroides y otros fármacos inmunosupresoras, como dapsone y azatioprina. El PA es una enfermedad autolimitada, pero su curso y pronóstico va a depender del estado general del paciente.

El PA se asocia a enfermedades neurológicas como es el caso de nuestro paciente, diagnosticado de ELA. Esta asociación con enfermedades neurológicas no es casual ya que existen estudios, que tratan acerca de la relación entre ELA y PA.

Entre los resultados obtenidos de los estudios destacan (1):

- La duración media de la enfermedad desde el inicio de la ELA hasta la aparición de la PA es de $5,6 \pm 3,1$ años.
- Todos los pacientes presentes en los estudios, tenían ELA de inicio en una extremidad.
- PA se confirmó histopatológicamente en todos casos y se observó hipereosinofilia con mayor frecuencia (77,8%).
- Cuando se presentó la PA, el estado de los pacientes con ELA fue parética y/o postrada en cama en todos los casos.
- PA se presentó en todo el cuerpo, y confirmamos que las lesiones ampollosas estaban presentes no solo en el sitio de compresión.
- El tratamiento para la PA fue exitoso, ya que la prednisona oral y/o los corticosteroides locales fueron eficaces en todos los casos.

La asociación no parece casual y los estudios sugieren que existe una patogénesis autoinmune consistente en una reacción cruzada entre el antígeno 1 del PA y la proteína distonina, que está involucrada en la organización/ ntegridad del citoesqueleto neuronal. (2)

Se dispone del consentimiento informado del paciente para la publicación de este caso y de las imágenes adjuntas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Nakane S, Izumi Y, Oda M, Kaji R, Matsuo H. A potential link between amyotrophic lateral sclerosis and bullous pemphigoid: Six new cases and a systematic review of the literature. Vol. 55, Internal Medicine. 2016. p. 1985–90.
- 2 García-Estévez DA, Peón-Currás G, Bal-Nieves F. Bullous pemphigoid and amyotrophic lateral sclerosis. Rev Neurol. 2008;47(10):525–6.