

IMAGEN EN PEDIATRÍA

Enfermedad ampollosa crónica infantil

Chronic bullous dermatosis of childhood

A.F. Monteagudo Paz*, I. Betloch Mas y N. Latorre Martínez

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

Recibido el 27 de septiembre de 2010; aceptado el 30 de noviembre de 2010

Disponible en Internet el 24 de marzo de 2011



Figura 1 Costras de aspecto mielicérico perinasales y peribucales.

Niña sana de 10 años que consulta por costras de aspecto mielicérico en raíz nasal y zona peribucal (fig. 1), acompañadas de ampollas pruriginosas en axilas e ingles (figs. 2 y 3), sin síntomas sistémicos y que había evolucionado a brotes desde hacía un año. Con el diagnóstico inicial de impétigo ampollosa, había recibido tratamiento antibiótico oral y tópico con mala respuesta. A la exploración presentaba ampollas con base eritematosa localizadas en axilas



Figura 2 Ampollas tensas sobre base eritematosa en la región inguinal.

e ingles, agrupadas siguiendo un patrón anular con bordes descamativos que formaban un aspecto en rosetón (fig. 3).

Ante sospecha de enfermedad ampollosa crónica infantil (EACI), se realizó una biopsia cutánea que mostró una ampolla subepidérmica y la inmunofluorescencia detectó un depósito lineal de IgA en la unión dermoepidérmica. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día y con crema de betametasona-ácido fusídico. A los 7 días de tratamiento, la paciente había mejorado notablemente.

La EACI o dermatosis ampollosa IgA lineal de la infancia es una enfermedad rara, ampollosa y autoinmunitaria típica de la primera década de vida, normalmente autorresolu-

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: kurniva@hotmail.com
(A.F. Monteagudo Paz).



Figura 3 Detalle de las lesiones inguinales donde se aprecia la confluencia de lesiones de bordes descamativos dando un aspecto en «collar de perlas».

tiva en meses sin asociar otros síntomas^{1,2}. Es característico que las ampollas curen dejando un collar de descamativo denominado «signo del collar de perlas». El principal diagnóstico diferencial es con la dermatitis herpetiforme, pero a diferencia de ésta en la EACI hay ausencia de síntomas digestivos.

El tratamiento de elección de la EACI es la dapsona. Otros tratamientos son los corticoides sistémicos en brotes y antibióticos como la eritromicina^{1,3}. La respuesta al tratamiento de la EACI suele ser muy favorable.

Bibliografía

1. Farrant P, Darley C, Carmichael A. Is erythromycin an effective treatment for chronic bullous disease of childhood? A national survey of members of the British Society for Paediatric Dermatology. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:479–82.
2. Paller AS, Mancini AJ. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology*. 3.^ª ed. Filadelfia, EE. UU.: Elsevier Saunders; 2006.
3. Walsh SR, Hogg D, Mydlarski PR. Bullous pemphigoid: from bench to bedside. *Drugs.* 2005;65:905–26.