

ENFERMEDADES AMPOLLARES SUBEPIDÉRMICAS

Dra. María Eugenia Mazzei

Profesora Adjunta Clínica Dermatológica

Jefa Unidad Dermatopatología

Hospital de Clínicas

Facultad de Medicina-Universidad de la República

Montevideo-Uruguay



ENFERMEDADES AMPOLLARES SUBEPIDÉRMICAS (sin cambios en epidermis)

1. Sin infiltrado inflamatorio: Porfiria Cutánea Tarda
2. Neutrófilos: Dermatitis Herpetiforme
Dermatosis a IgA lineal
3. Eosinófilos: Penfigoide Ampollar
Epidermolisis Ampollar Adquirida
Herpes Gestacional
Penfigoide Cicatrizal de las mucosas

ENFERMEDADES AMPOLLARES SUBEPIDÉRMICAS

1. Sin infiltrado inflamatorio: Porfiria Cutánea Tarda

2. Neutrófilos: Dermatitis Herpetiforme
Dermatosis a IgA lineal

3. Eosinófilos: Penfigoide Ampollar
Epidermolisis Ampollar Adquirida

Gestacional
ide Cicat ~~X~~ e las mucosas



ENFERMEDADES AMPOLLARES SUBEPIDÉRMICAS

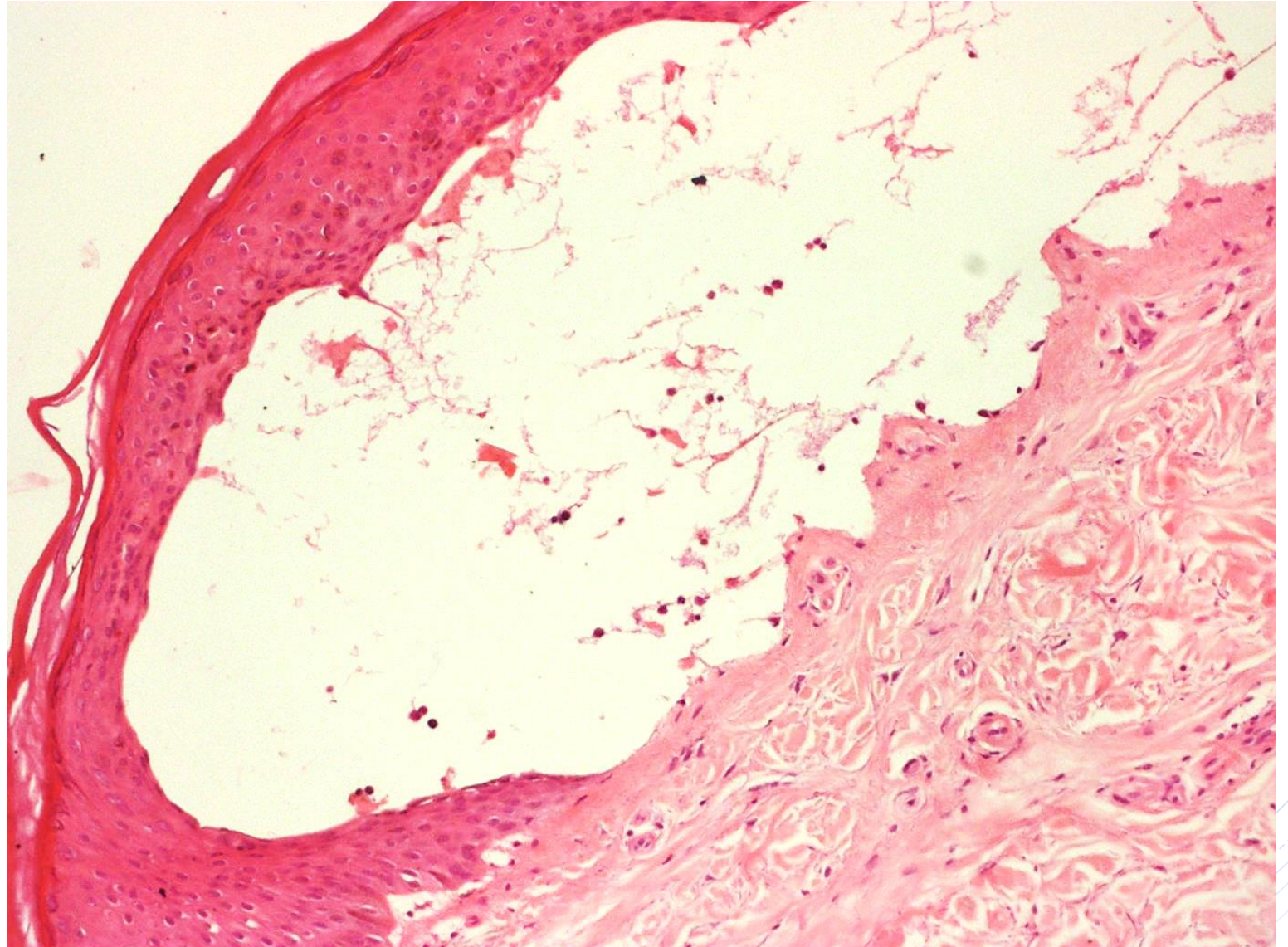
1. Sin infiltrado inflamatorio: Porfiria Cutánea Tarda

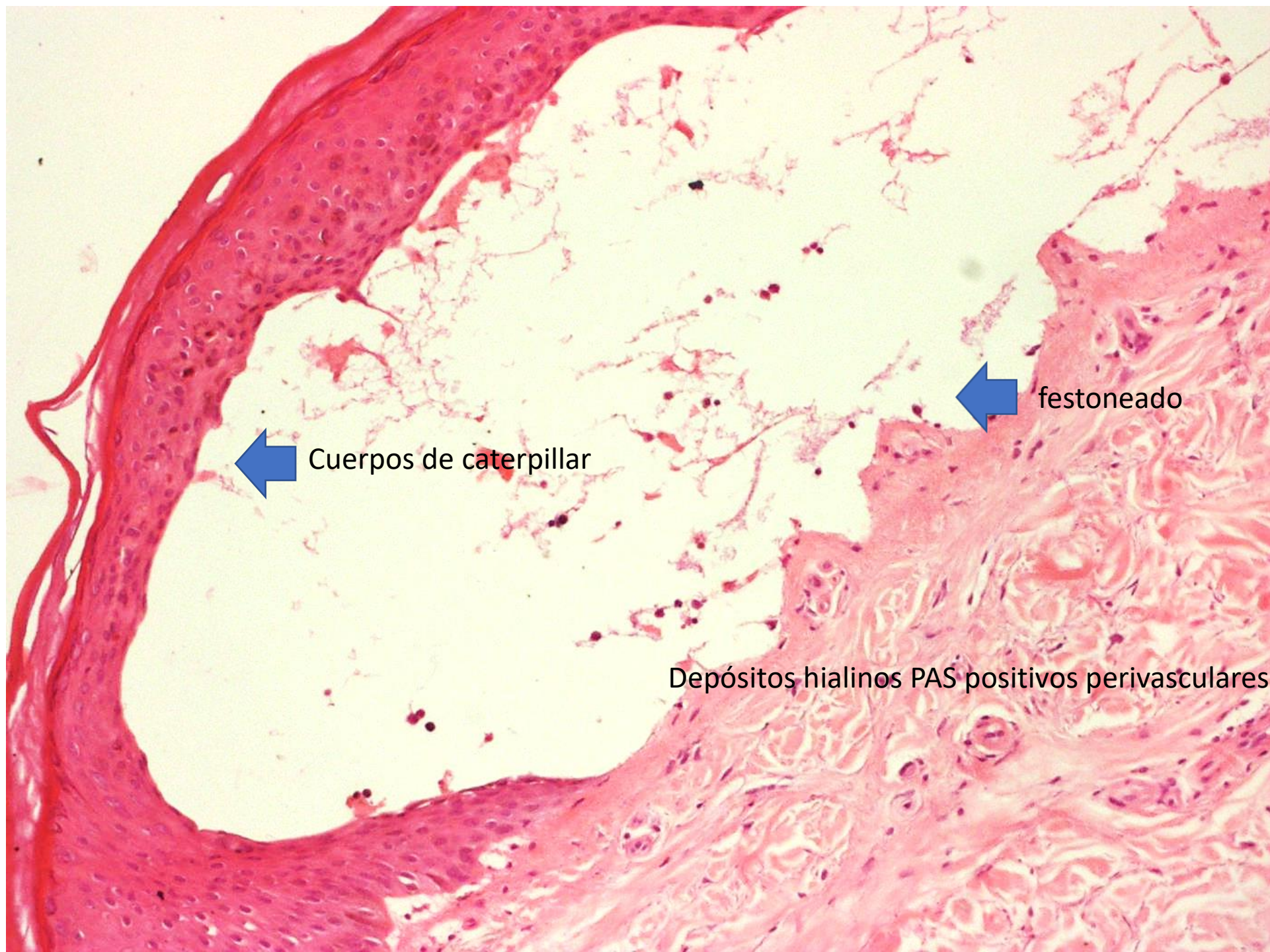
2. Neutrófilos: Dermatitis Herpetiforme
Dermatosis a IgA lineal

3. Eosinófilos: Penfigoide Ampollar
Epidermolisis Ampollar Adquirida
Herpes Gestacional

ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA SIN INFILTRADO INFLAMATORIO

Porfiria Cutánea Tarda





Cuerpos de caterpillar

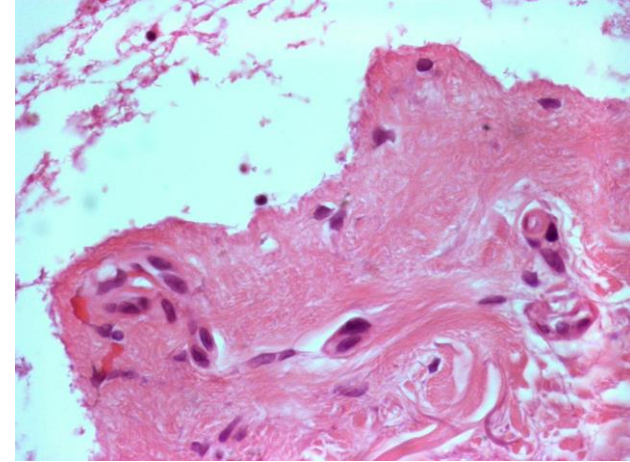


festoneado

Depósitos hialinos PAS positivos perivasculares

PORFIRIA CUTANEA TARDA

- Las porfirias son un grupo de enfermedades metabólicas, secundarias a una deficiencia enzimática en la vía del hem
- La Porfiria cutánea tarda es la forma más frecuente
- Factores desencadenantes: alcohol, ACO, hemocromatosis, VHB, VHC, HIV
- Clínica: fotosensibilidad, fragilidad cutánea, ampollas en áreas fotoexpuestas, quistes de milio, hipertrichosis, cambios esclerodermiformes
- HP: ampolla subepidérmica, base festoneada, escaso infiltrado inflamatorio, cuerpos de Caterpillar, engrosamiento de paredes vasculares

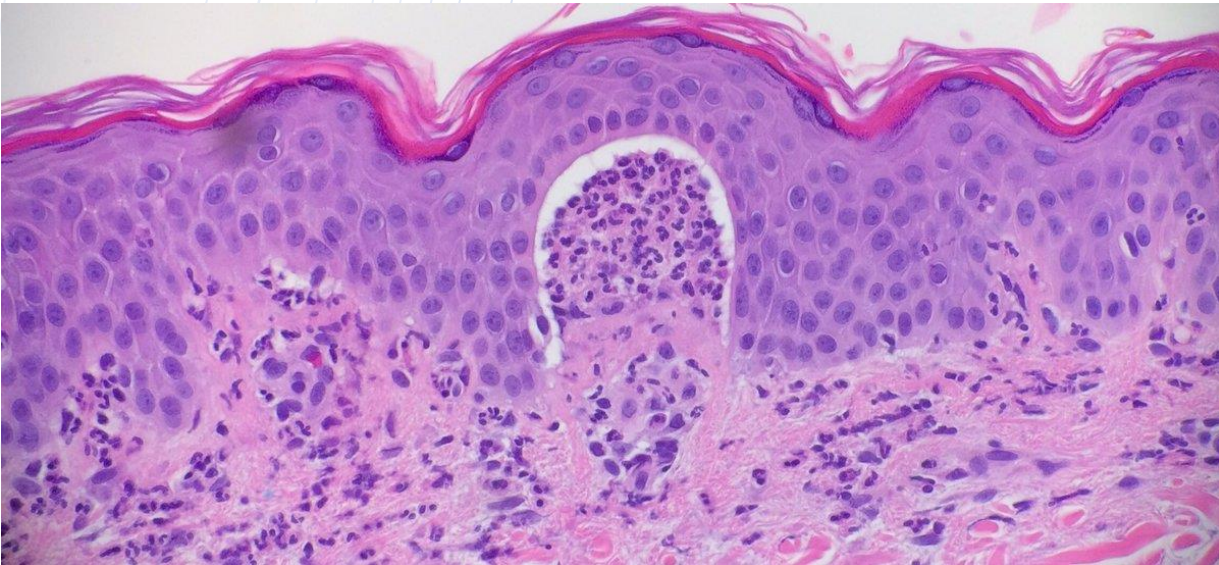


ENFERMEDADES AMPOLLARES SUBEPIDÉRMICAS

1. Sin infiltrado inflamatorio: Porfiria Cutánea Tarda
2. Neutrófilos: Dermatitis Herpetiforme
Dermatosis a IgA lineal
3. Eosinófilos: Penfigoide Ampollar
Epidermolisis Ampollar Adquirida
Herpes Gestacional

ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON NEUTRÓFILOS: Dermatitis Herpetiforme

Decolamiento focal subepidérmico con microabscesos
de neutrófilos en papilas dérmicas



ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON NEUTRÓFILOS: Dermatitis Herpetiforme

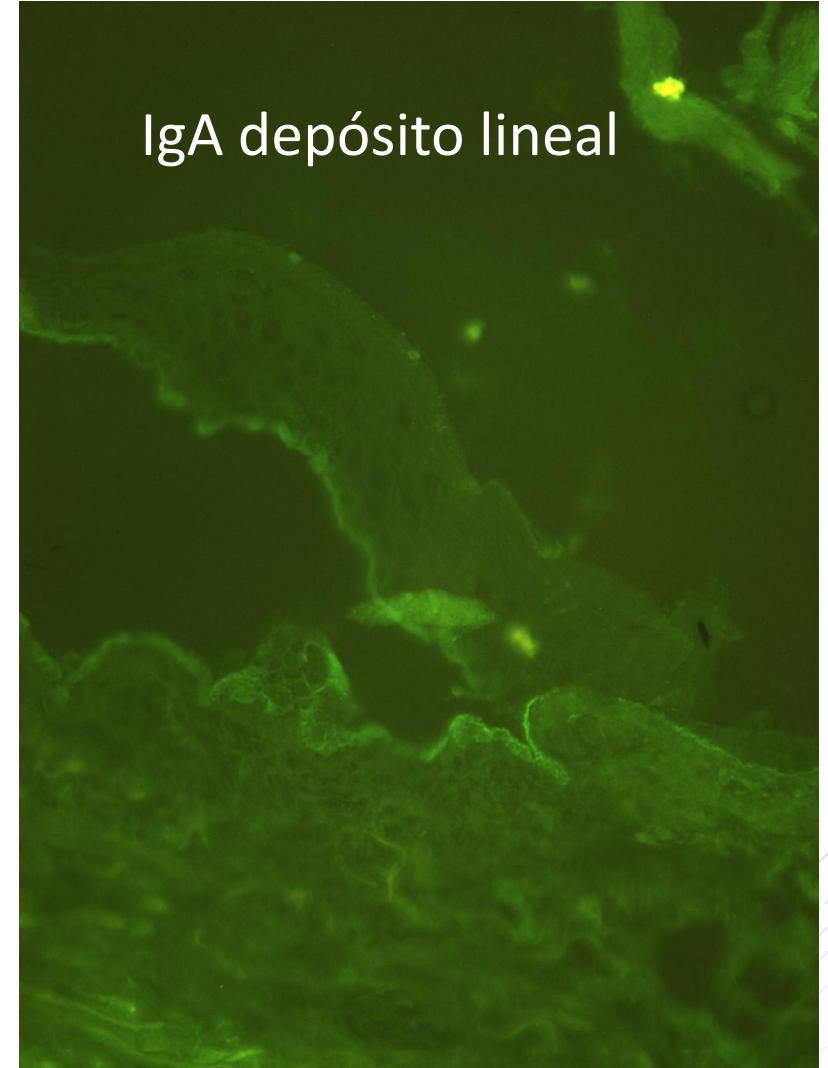
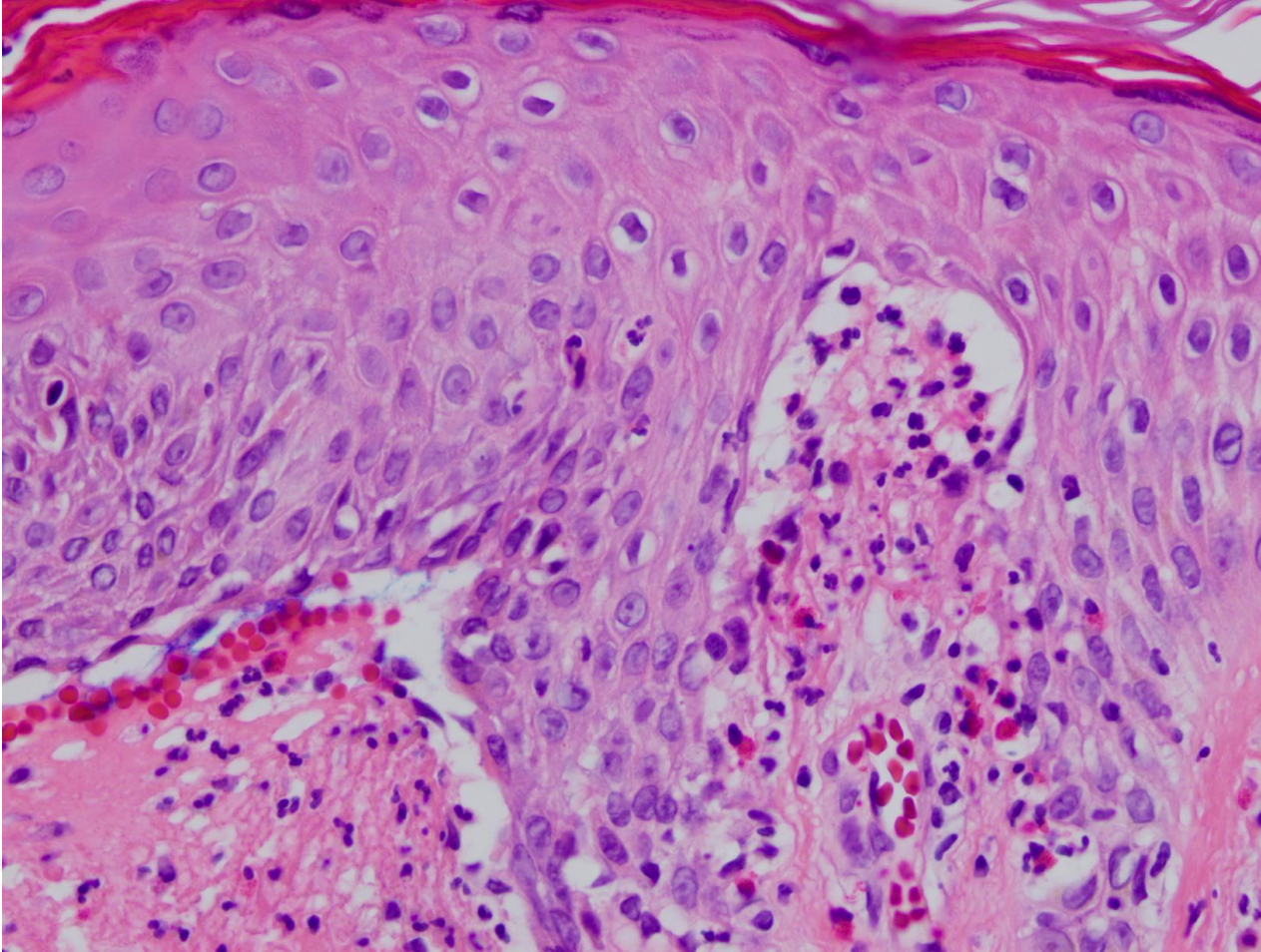


- Pápulas urticarianas y vesículas en zonas extensoras
- Son frecuentes las biopsias en todo cuadro prurigoide en paciente con enfermedad celíaca
- Puede ser un planteo en pacientes sin diagnóstico previo de enfermedad celíaca



ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON NEUTRÓFILOS:

Dermatosis a IgA lineal



ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON NEUTRÓFILOS: Dermatosis a IgA lineal

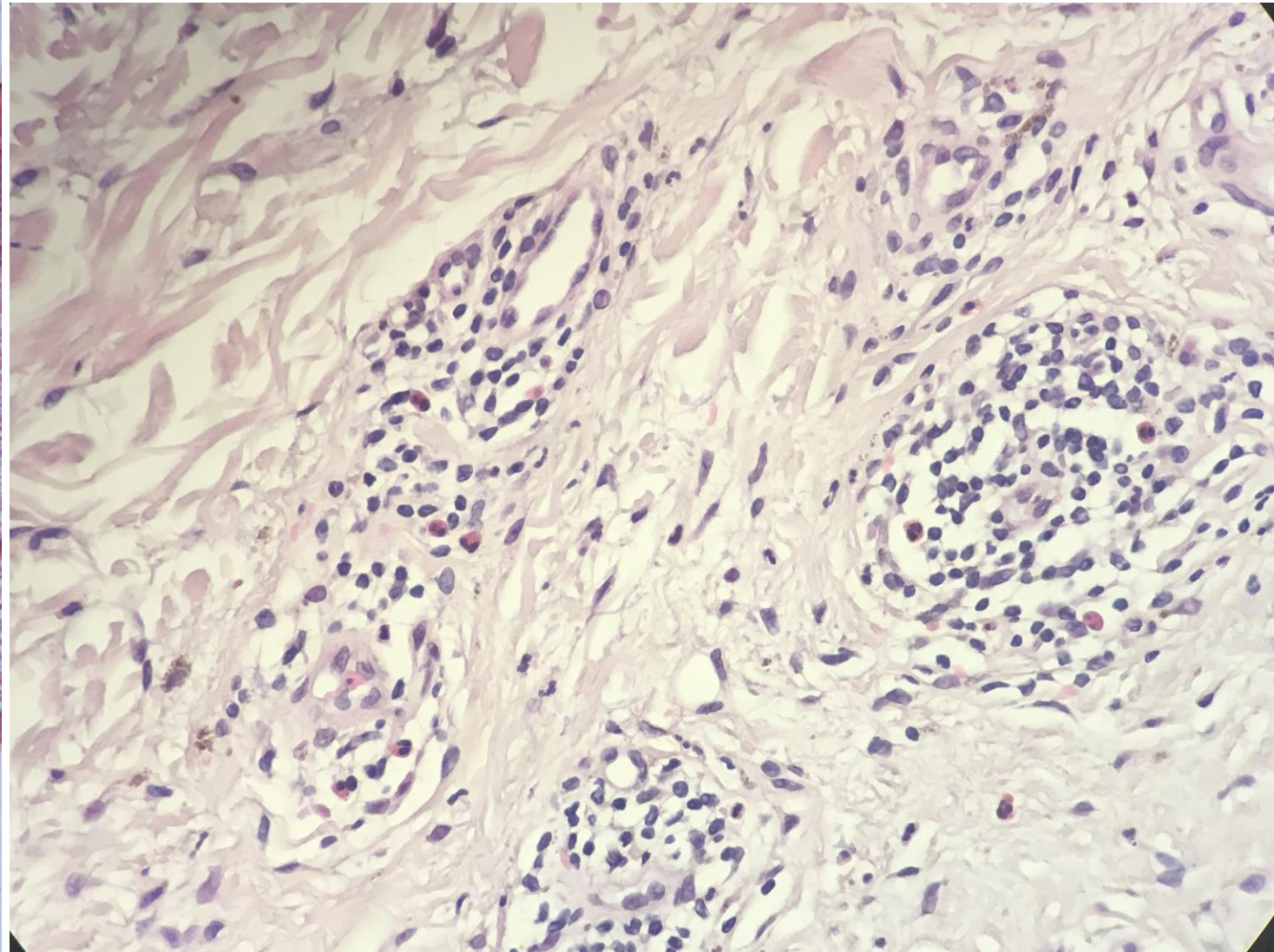
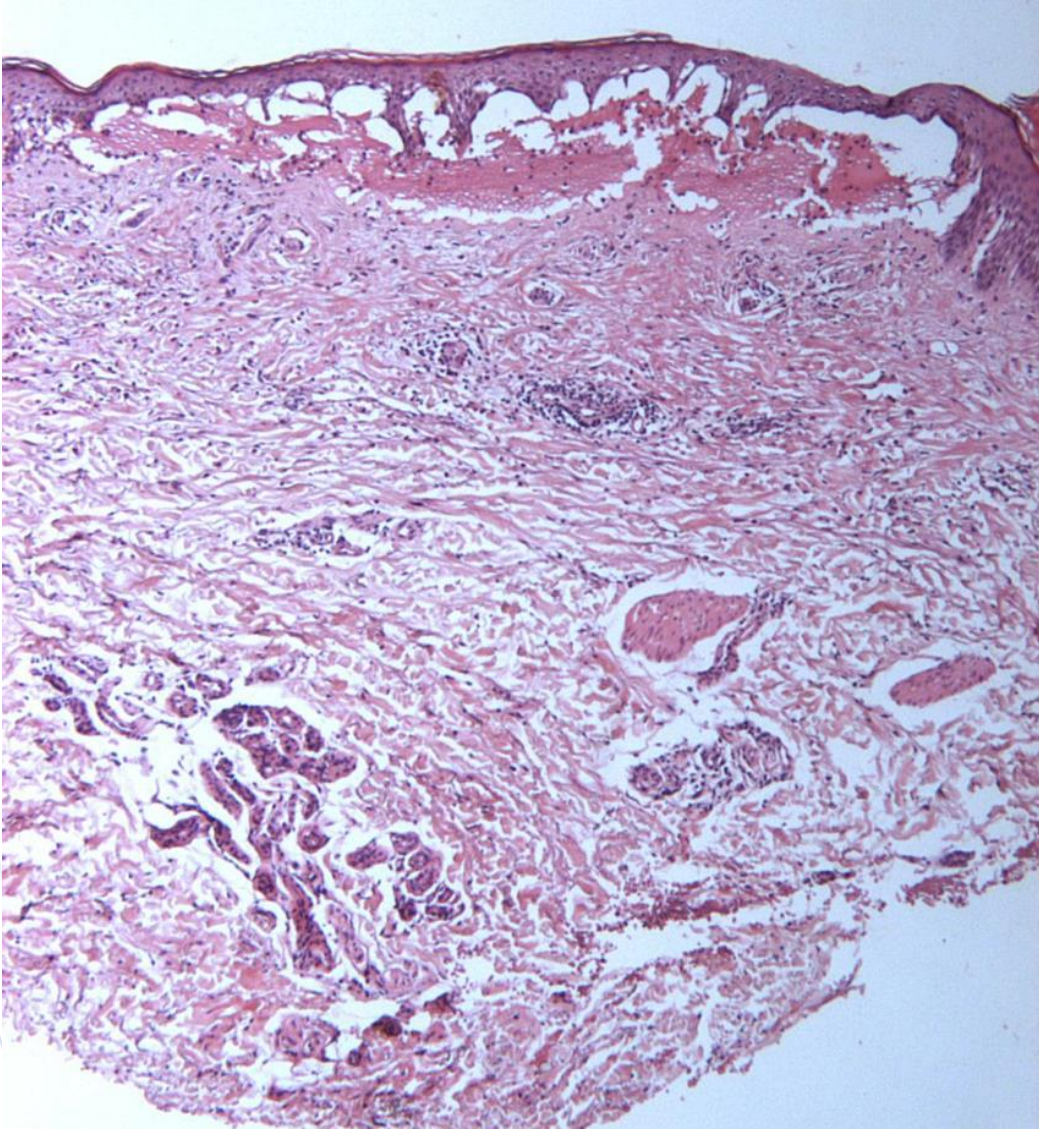
- Clínicamente puede parecerse al penfigoide ampollar o a la dermatitis herpetiforme, siendo característica la imagen "en collar de perlas"
- Existe una forma del niño y una forma del adulto
- En el adulto es frecuente la asociación con fármacos, siendo la vancomicina la asociación clásica
- Patogénicamente la dermatosis es secundaria al depósito de Ac IgA circulantes contra el antígeno BP180 (BPAG2)

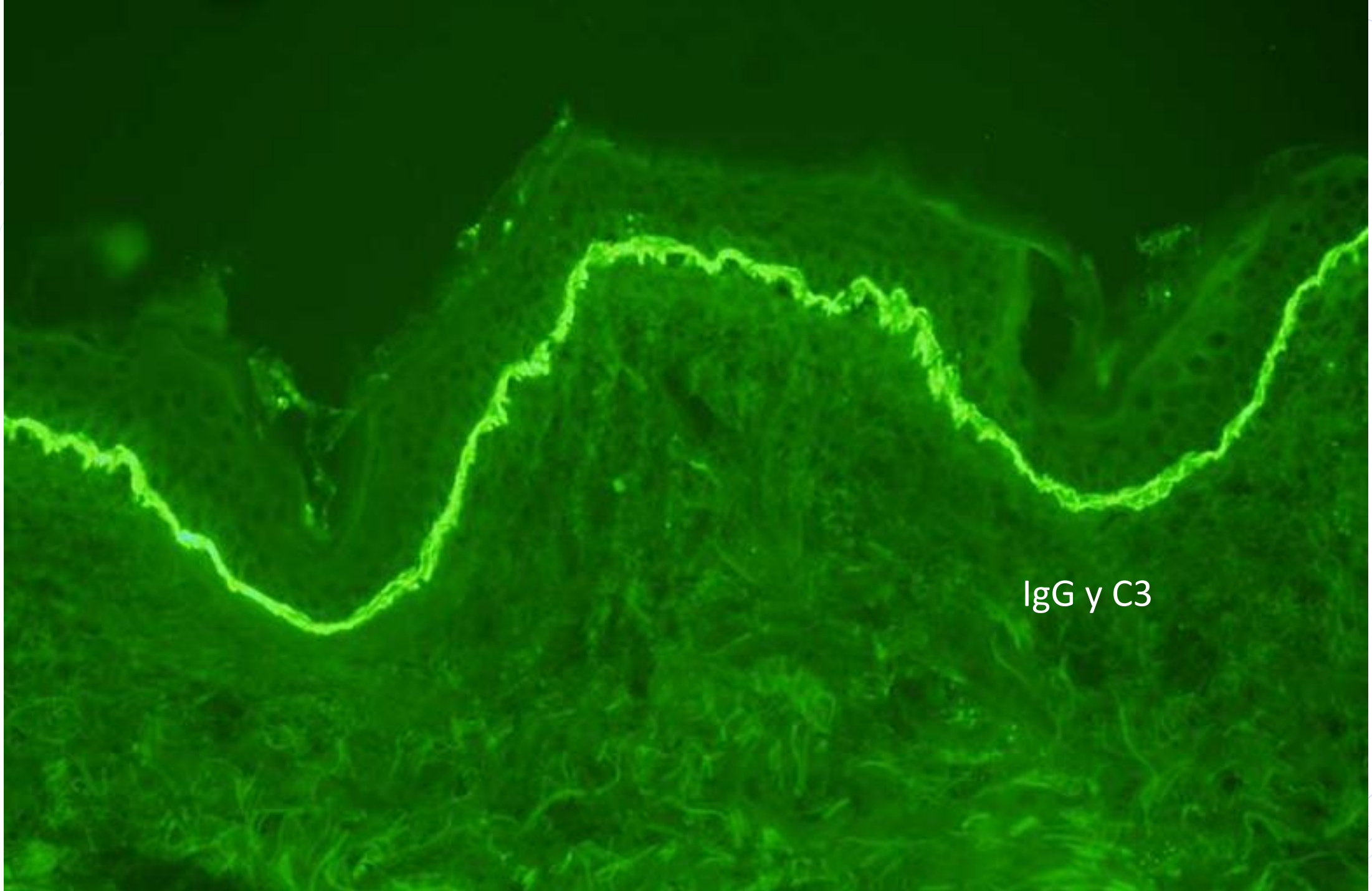


ENFERMEDADES AMPOLLARES SUBEPIDÉRMICAS

1. Sin infiltrado inflamatorio: Porfiria Cutánea Tarda
2. Neutrófilos: Dermatitis Herpetiforme
Dermatosis a IgA lineal
3. Eosinófilos: Penfigoide Ampollar
Epidermolisis Ampollar Adquirida
Herpes Gestacional

ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON EOSINÓFILOS: PENFIGOIDE AMPOLLAR





IgG y C3

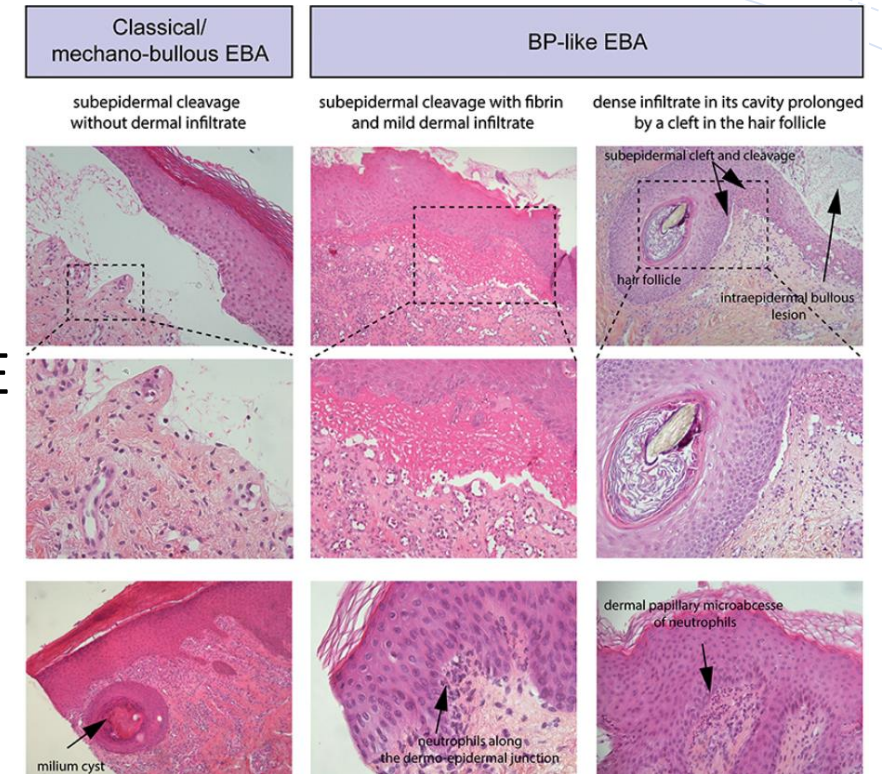
ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON EOSINÓFILOS: PENFIGOIDE AMPOLLAR

- La más frecuente de las enfermedades ampollares autoinmunes subepidérmicas
- Adulto mayor
- Lesiones mucosas muy poco frecuentes
- Patogénicamente se destaca la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra los antígenos BP230 (BPAG1) y BP180 (BPAG2) de los hemidesmosomas



EPIDERMOLYSIS AMPOLLAR ADQUIRIDA

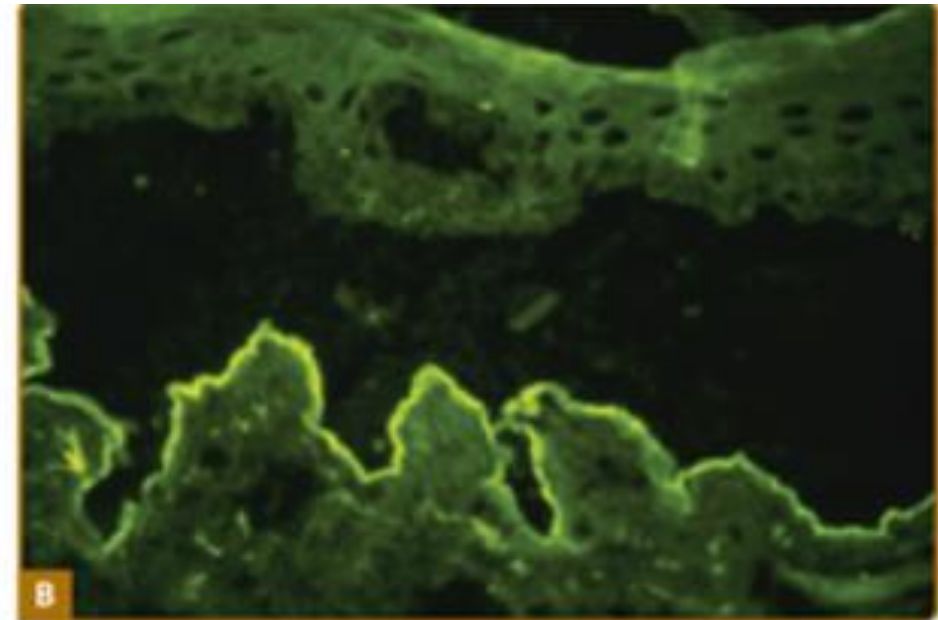
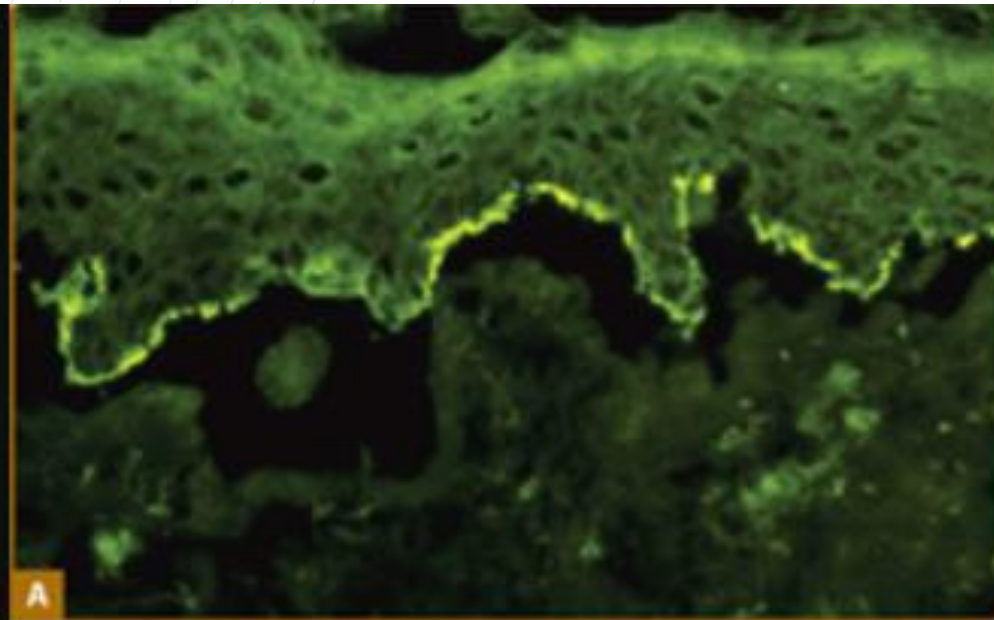
- Entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de autoac anti colágeno 7 de las fibrillas de anclaje de la UDE
- Aspecto clínico e histológico variable
 1. Forma clásica: similar a una Porfiria Cutánea Tarda
 2. Similar al Penfigoide Ampollar
 3. Similar al Penfigoide cicatrizal
 4. Similar a Penfigoide cicatrizal tipo Brunsting Perry
 5. Similar Dermatitis Ampollar a IgA
- Probablemente subdiagnosticada, confundiéndose con un Penfigoide ampollar
- Diagnóstico se define con IFD de piel perilesional separada con NaCl 1M o inmunomicroscopía electrónica u otras técnicas para detectar ac anti colágeno 7



IFD DE PIEL PERILESIONAL INCUBADA CON NaCl 1M (o IFI en piel sana o esófago de mono)

Depósito en el techo de la ampolla:
Penfigoide Ampollar

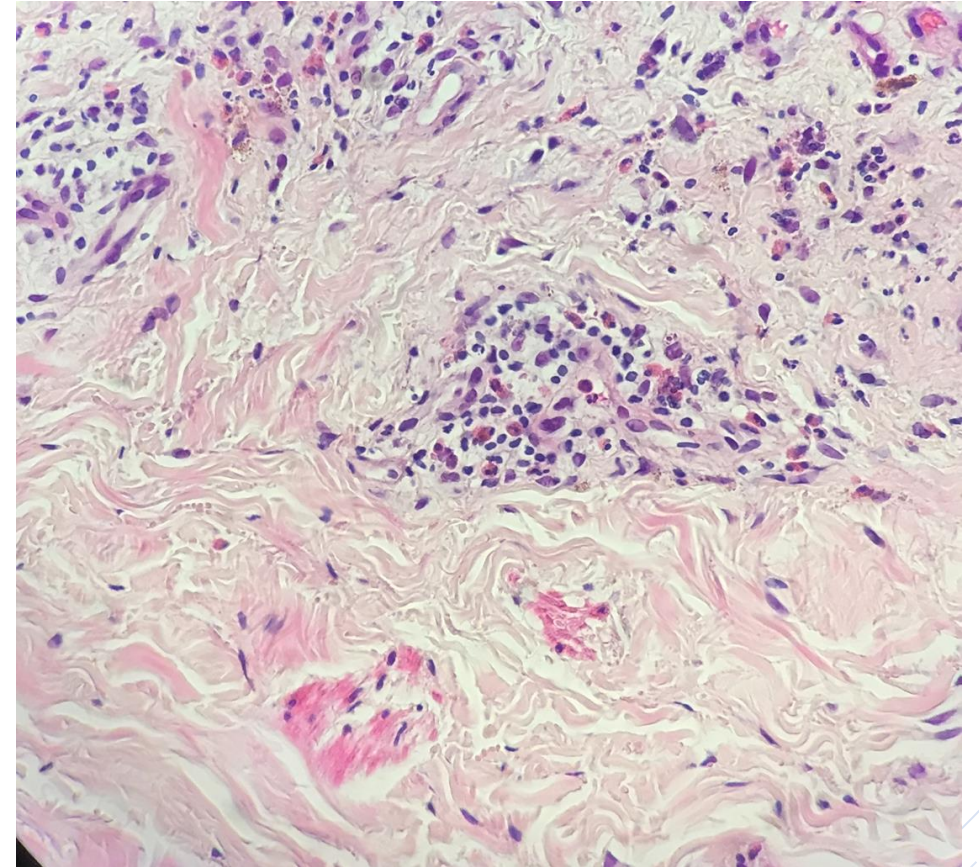
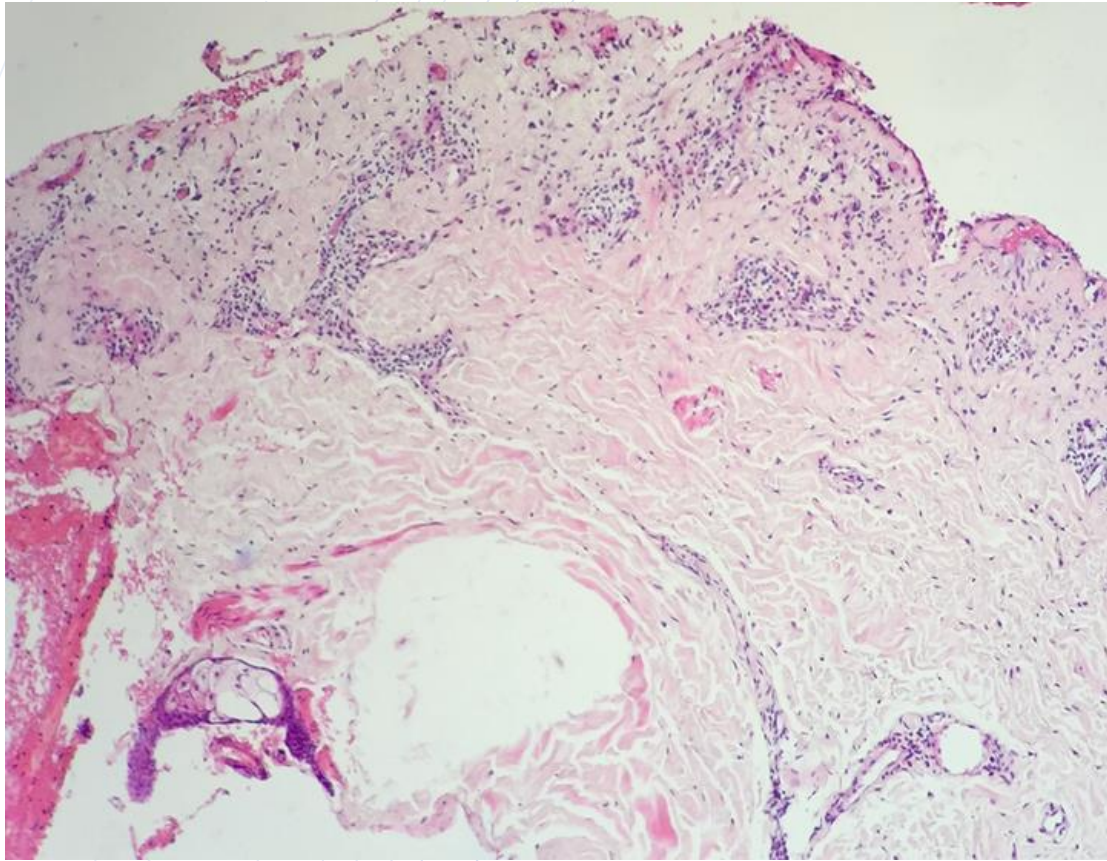
Depósito en el piso de la ampolla:
Epidermolisis Ampollar Adquirida



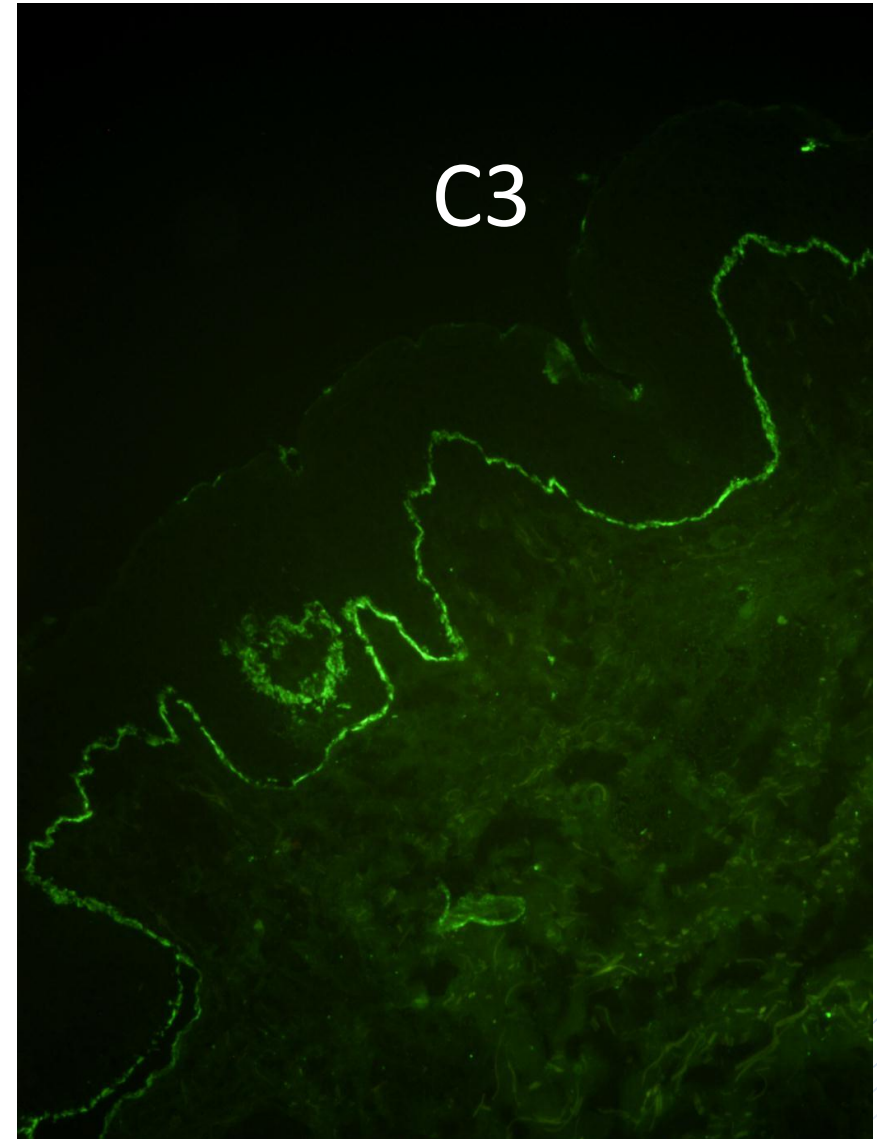
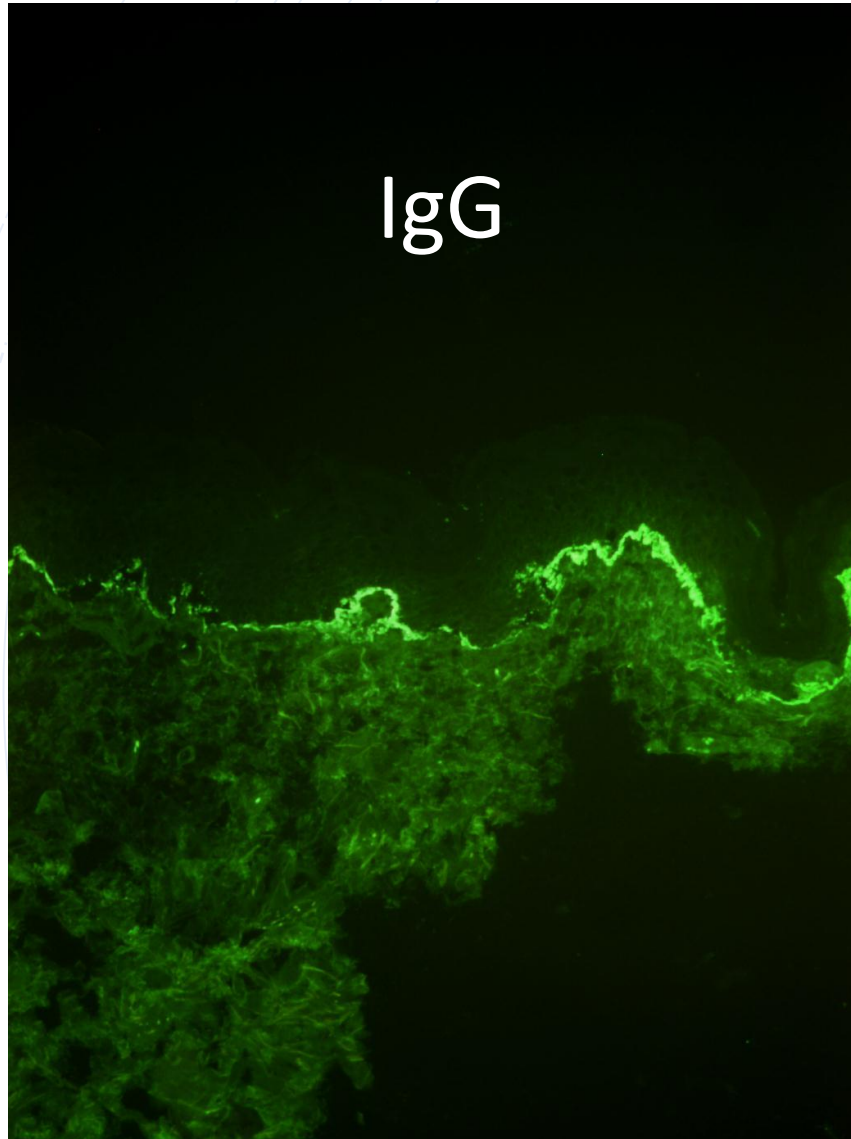
Source: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 8th Edition: www.accessmedicine.com

Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON EOSINÓFILOS: HERPES GESTACIONAL



ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON EOSINÓFILOS: HERPES GESTACIONAL



ENFERMEDAD AMPOLLAR SUBEPIDÉRMICA CON EOSINÓFILOS: Herpes gestacional o Penfigoide gestacional

- Idéntico al penfigoide ampollar pero en embarazadas, en su último trimestre o postparto inmediato
- Antígeno involucrado: BP180

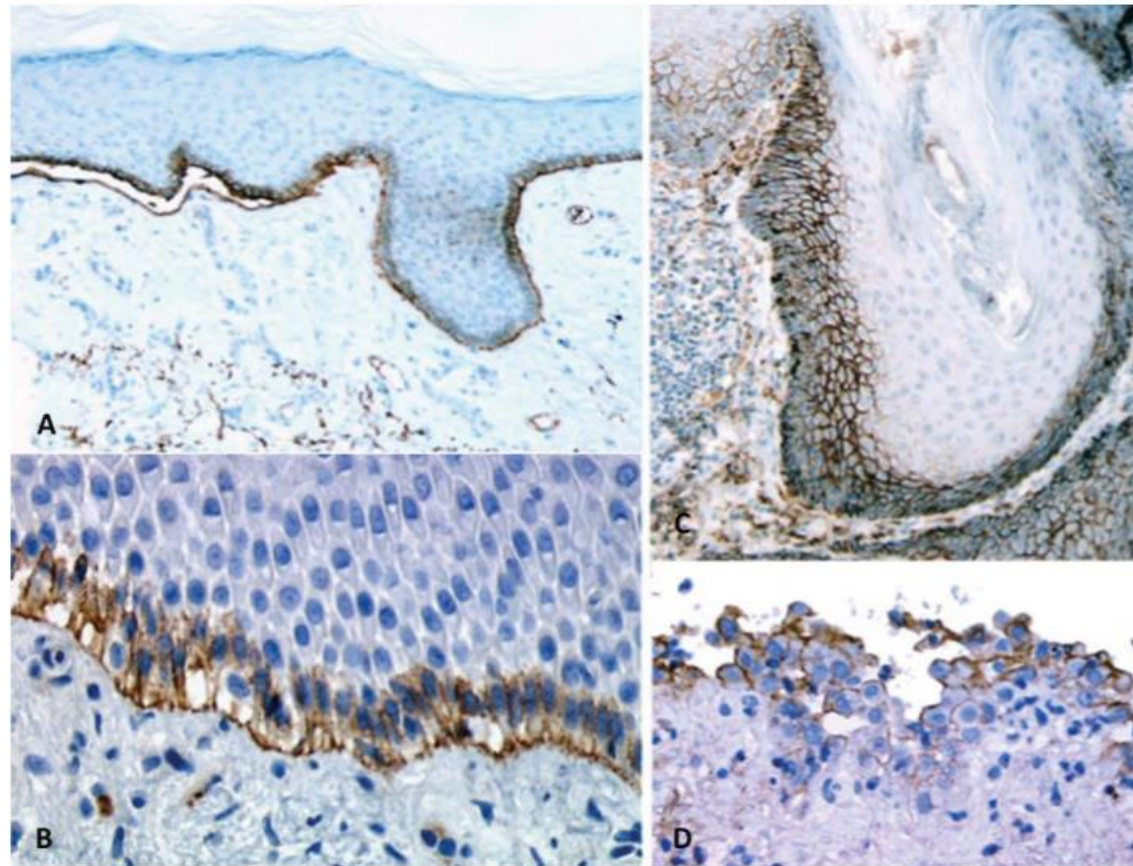


Application of C4d Immunohistochemistry on Routinely Processed Tissue Sections for the Diagnosis of Autoimmune Bullous Dermatoses

Axel P. Villani, MD,† Brigitte Chouvet, MD,*† and Jean Kanitakis, MD*†*

Am J Dermatopathol 2016; 38:186-188

FIGURE 1. A, C4d immunostaining in a bullous lesion of BP shows linear deposits at the DEJ associated with deposits on the surface of basal epidermal keratinocytes. C4d labeling is present both at the level of dermal-epidermal separation (left) and on noncleaved skin (right) (original magnification $\times 100$). B, BP. Higher magnification shows C4d deposits on the DEJ and on the surface of epidermal keratinocytes (original magnification $\times 250$). C, Pemphigus. IHC for C4d shows “intercellular” deposits of C4d within the lower epidermis (original magnification $\times 100$). D, At higher magnification, C4d deposits are seen on the surface of acantholytic cells lining the intra-epidermal bulla (original magnification $\times 250$).

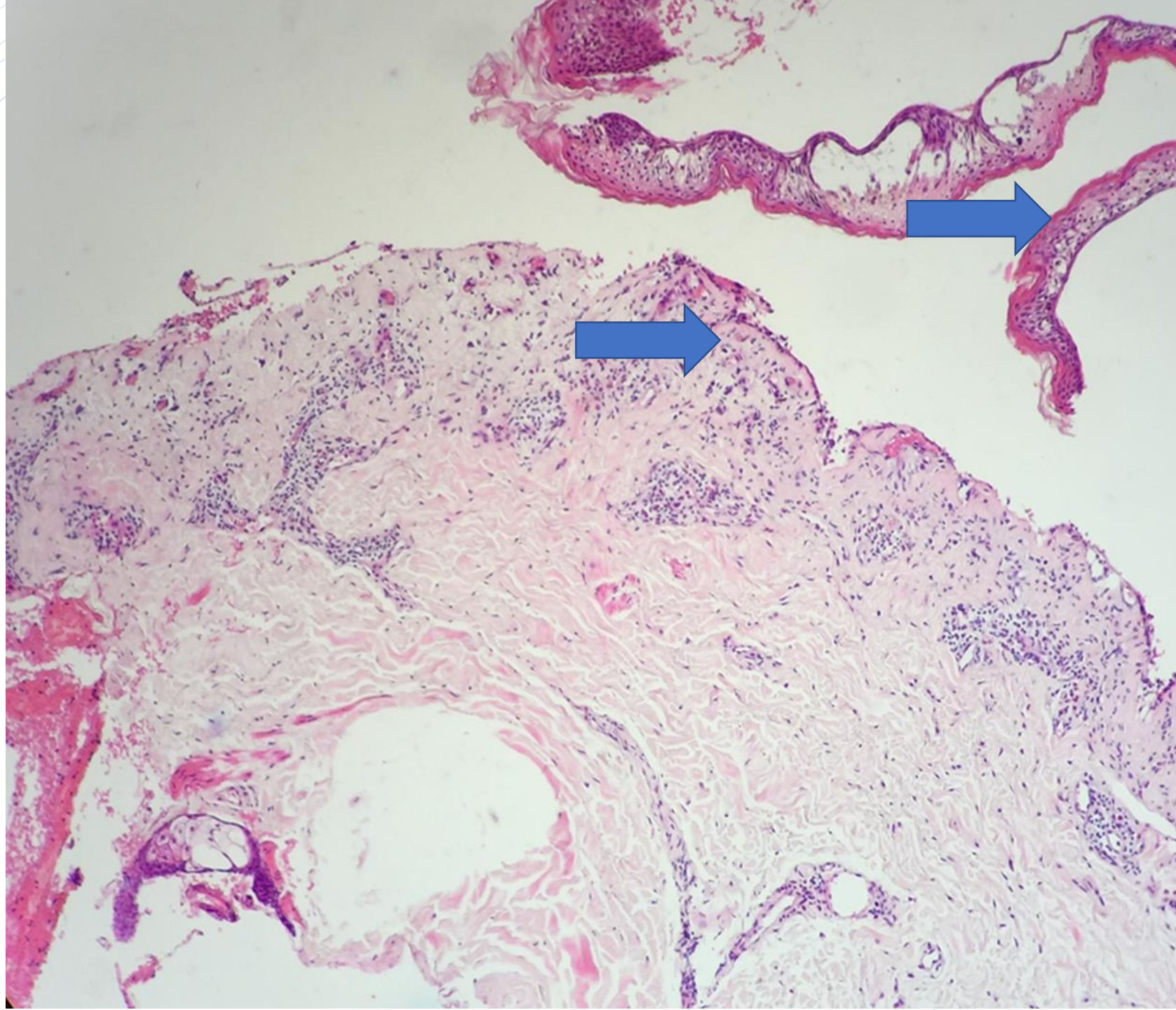




Las ampollas subepidérmicas por ser tensas pueden durar intactas varios días

No confundir:

1. proceso de reepitelización con una ampolla intraepidérmica
2. necrosis epidérmica por falta de aporte sanguíneo en ampollas de varios días de evolución, con necrosis secundaria a Necrolisis Epidérmica Tóxica



CONCLUSIONES

En EAS con epidermis conservada

- Sin infiltrado inflamatorio: PCT
- Neutrófilos: IFD IgG y C3 granular en papilas dérmicas → DH
IgA lineal en UDE → Dermatitis a IgA lineal
- Eosinófilos: Penfigoide ampollar por frecuencia
Embarazo Herpes gestacional
Elementos atípicos clínico-evolutivos EBA IFD en piel clivada con NaCl 1M
- Ampollas subepidérmicas en lesiones de varios días de evolución: que la reepitelización no se confunda con una ampolla intraepidérmica ni la necrosis epidérmica con NET

CONCLUSIONES

En EAS con epidermis conservada

- Sin infiltrado inflamatorio: PCT
- Neutrófilos: IFD IgG y C3 granular en papilas dérmicas → DH
IgA lineal en UDE → Dermatitis a IgA lineal
- Eosinófilos: Penfigoide ampollar por frecuencia
Embarazo Herpes gestacional
Elementos atípicos clínico-evolutivos EBA IFD en piel clivada con NaCl 1M
- Ampollas subepidérmicas en lesiones de varios días de evolución: que la reepitelización no se confunda con una ampolla intraepidérmica ni la necrosis epidérmica con NET

MUCHAS GRACIAS