

# CASO CORTO

Leticia Fresco Quindós R3 MFYC

- Mujer de 46 años. No AMC.
- Antecedentes patológicos:
  - *Celiaquía*
  
- No otros antecedentes patológicos de interés.

■ **MOTIVO DE CONSULTA**

- *Acude a visita por presentar desde hace 3 días lesiones cutáneas dolorosas y levemente pruriginosas en ambos codos. No presenta más lesiones cutáneas en otras regiones ni otra sintomatología asociada.*



¿Diagnóstico?

# DERMATITIS HERPETIFORME

## ■ INTRODUCCIÓN

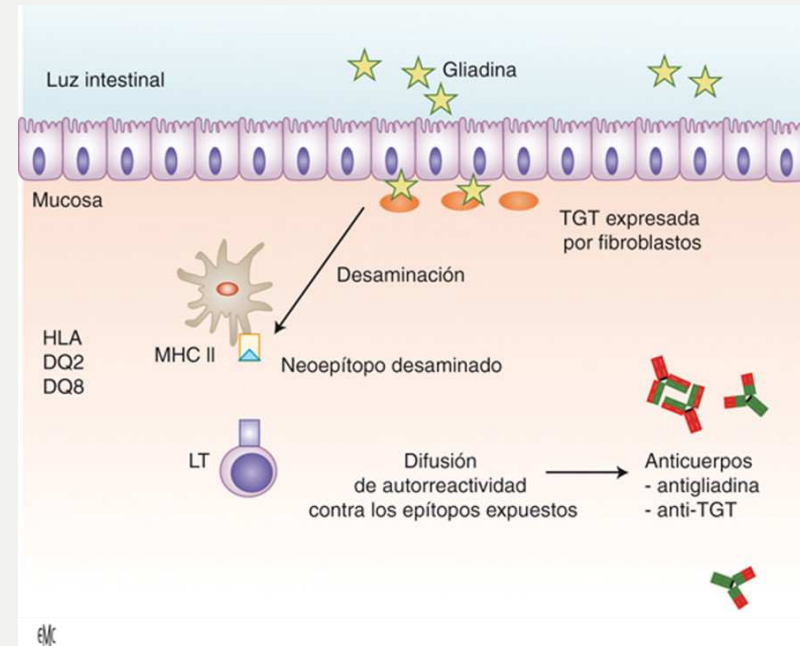
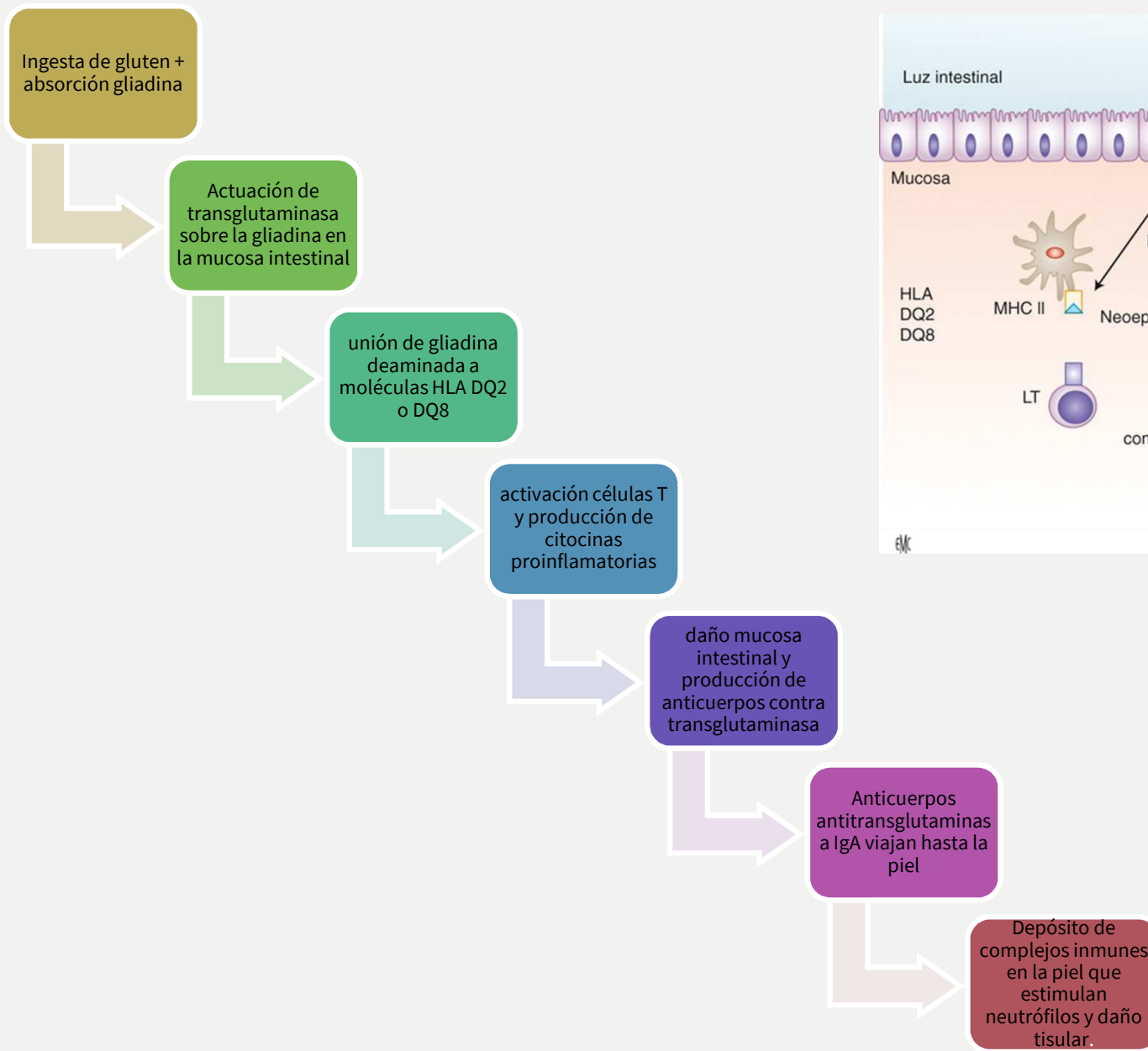
- *Enfermedad de Duhning-Brocq*
- *Enfermedad autoinmune cutánea asociada a enfermedad celíaca.*
- *La gran mayoría de los pacientes afectos de DH asocian enfermedad celíaca.*
- *Se desarrolla con la aparición de pápulas y vesículas pruriginosas e inflamatorias en codos, rodillas, antebrazos, nalgas y cuero cabelludo.*
- *En la mayoría de los pacientes la enfermedad celíaca es asintomática.*

## ■ EPIDEMIOLOGÍA

- *Entidad rara. Más frecuente en el norte de Europa (Irlanda y Suecia más frecuente)*
  - Incidencia 0,4-3,5 por 100000 habitantes por año
  - Prevalencia 1,2-75,3 por 100000 habitantes.
- *Más frecuente en hombres que en mujeres (1,1-1,9: 1)*
- *40-50 años más frecuente.*

## ■ PATOGÉNESIS

- *Se trata de una manifestación cutánea a la sensibilidad al gluten que se produce en individuos genéticamente susceptibles.*
- *HLA DQ2 y HLA DQ8 predisponen a DH. Relacionados también con la enfermedad celíaca.*



## ■ MANIFESTACIONES CLÍNICAS

### CUTÁNEAS

- Pápulas y vesículas múltiples agrupadas ("forma herpetiforme")
- Codos, antebrazos, nalgas, cuero cabelludo
- Erosiones y escoriaciones
- Extensión variada
- Puede haber pigmentación residual postinflamatoria
- Petequias y máculas púrpuras en dedos y palmas (más en niños)

### ORALES

- Raras
- Vesículas, erosiones y máculas eritematosas en mucosa oral y lengua

### GASTROINTESTINAL

- 75-90% pacientes con DH presentan enfermedad celíaca.
- atrofia vellosa y criptas hiperplásicas o aumento de L intraepiteliales en microvellosidades intestinales.
- Sólo una minoría desarrollan síntomas GI.





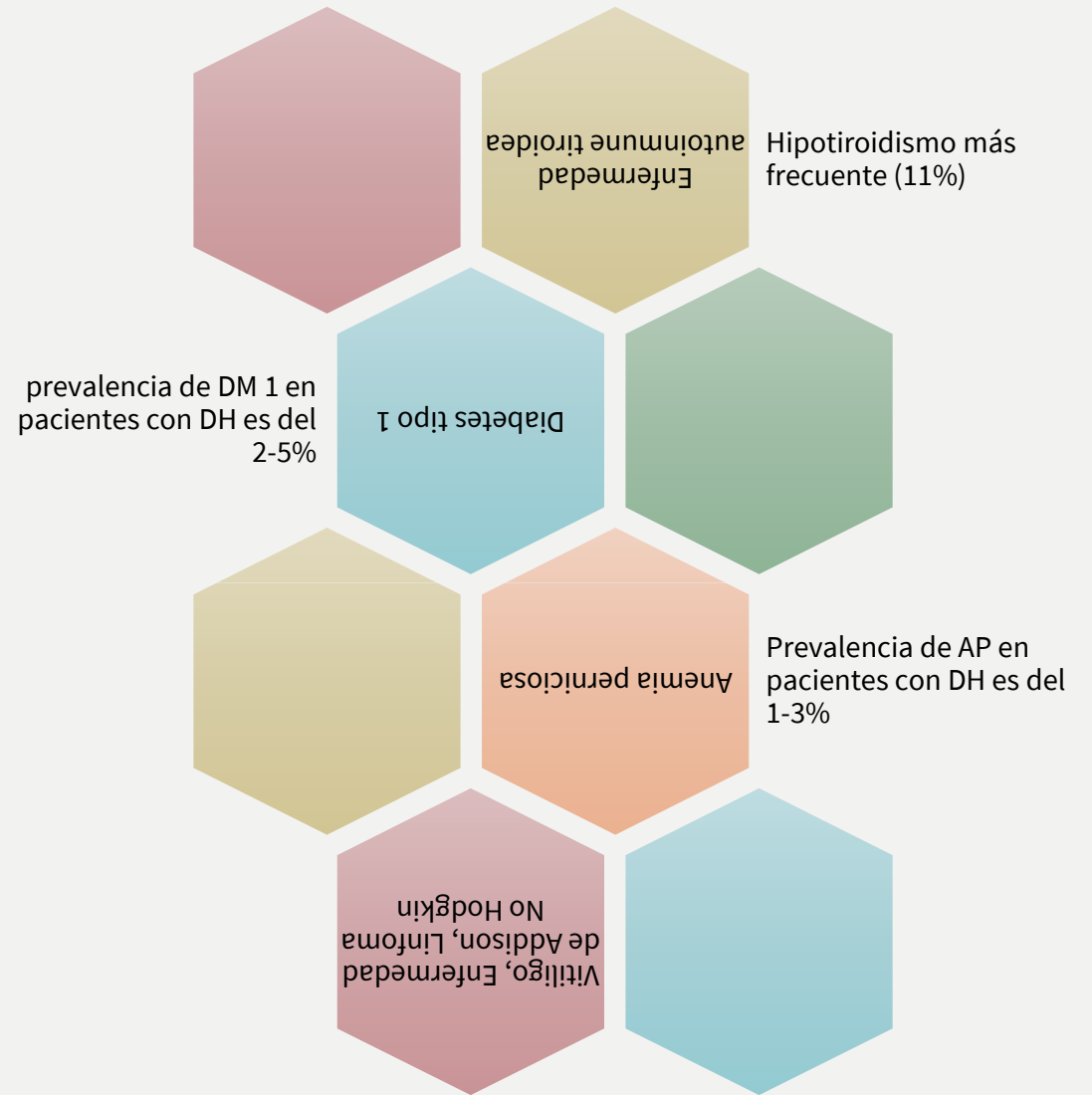
WomenHealthGu



## ■ CURSO CLÍNICO DE LA ENFERMEDAD

- *Life-long condition*
- *Evolución variable*

## ■ ENFERMEDADES ASOCIADAS



## ■ DIAGNÓSTICO

- *Biopsia de la piel lesionada: preferiblemente de una vesícula intacta*
- *Biopsia de la piel perilesional para realización de inmunofluorescencia directa→ depósitos granulares de IgA.*
- *Serologías con niveles de anticuerpos antitransglutaminada, antiendomiso, IgA total*
  - Estos niveles pueden utilizarse también para monitorizar la adherencia a la dieta sin gluten.

## ■ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- *Dermatitis atópica, escabiosis, picaduras*
- *Penfigoide bulloso, LES ampolloso*
- *Dermatosis IgA*

## ■ TRATAMIENTO

- *Dieta sin gluten*
  - Efectiva para DH y enfermedad celíaca.
  - Se necesitan meses, incluso años para lograr la remisión de DH sólo con dieta sin gluten
- *DAPSONA*
  - Antibiótico bacteriostático.
  - Resolución de las lesiones cutáneas en escasos días
  - No sirve como tratamiento para enfermedad celíaca
  - Dosis de inicio 25-50 mg/24 h. Se pueden realizar incrementos de 25 mg diarios. Dosis de respuesta habitual en adultos entre 50-150 mg/día.
  - Múltiples efectos secundarios
    - *Hemólisis, agranulocitosis, síndrome gripal, fiebre, hepatitis, eosinofilia, síndrome de hipersensibilidad a dapsona...*
    - *Necesidad de monitorización analítica durante el tratamiento.*



## ■ OTROS TRATAMIENTOS

- *Corticoides tópicos: alivio del prurito. No suficientes por sí solos para el tratamiento. Corticoides sistémicos no son efectivos.*
- *Sulfapiridina*
  - Dosis de inicio 0,5 g tres veces al día. Puede incrementarse hasta 6 g por día máximo.
  - Dosis habitual de respuesta 1-2 gr por día.