

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE PEDIATRICO "E. AGRAMONTE PIÑA." CAMAGÜEY

Dermatitis herpetiforme (enfermedad de Duhring) y malabsorción intestinal. Primer caso informado en nuestro medio

Por los Dres.:

MANUEL ESTRADA RODRIGUEZ*, ENRIQUE LLANOS CLAVERIA**, FRANCISCO MELLA SANTAPAU***, TERESA GUERRERO C.****, A. AYRADO C.*****
Y R. REVILLA C.*****

Estrada Rodríguez, M. y otros. *Dermatitis herpetiforme (enfermedad de Duhring) y malabsorción intestinal. Primer caso informado en nuestro medio.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Se presenta el primer caso en nuestro medio, de un niño con dermatitis herpetiforme (DH) con malabsorción intestinal, las cuales fueron diagnosticadas fundamentalmente por cuatro parámetros: el cuadro clínico, la biopsia de piel, la biopsia yeyunal y la respuesta terapéutica con dapsone y dieta exenta de gluten y similares. Se hace una breve revisión de sus características clínicas y humorales más sobresalientes; así como de su histopatología y de la notable respuesta terapéutica con las sulfonas, en lo que a lesiones cutáneas se refiere. Se corrobora la utilidad diagnóstica de la biopsia yeyunal (Watson-Crosby) en la malabsorción intestinal concomitante.

INTRODUCCION

Con el advenimiento de la biopsia yeyunal y su utilización con fines diagnósticos desde 1966 por Marks, Shuster y Watson,¹ en 12 pacientes con dermatitis herpetiforme o enfermedad de Duhring, donde dichos autores pudieron constatar que 9 casos presentaban histológicamente una mucosa yeyunal afectada, el uso de este medio diagnóstico, en la llamada "enteropatía dermatogénica", se ha incrementado notablemente. Para ejem-

* Jefe del grupo provincial de Gastroenterología. Especialista de I grado.

** Profesor Jefe de Dermatología. Universidad y Facultad de Medicina de Camagüey.

*** Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del hospital "E. Agramonte Piña".

**** Jefa del grupo provincial de Pediatría. Directora del hospital "E. Agramonte Piña".

***** Vicedirector provincial de Docencia. Especialista de I grado en Dermatología.

***** Residente de Dermatología.

plazar lo anteriormente expuesto citaremos, entre otros autores, a *Van Tongeren y colaboradores*,² *Fraser y colaboradores*,³ *Fry y colaboradores*,⁴ *Shaposhnik y colaboradores*,⁵ y *Johnson y Alpert*,⁶ en cuyos trabajos existe una estrecha relación entre la dermatitis herpetiforme (DH) y cambios hísticos de la mucosa yeyunal, hasta llegar a la malabsorción intestinal.

En nuestro medio este es el primer caso informado; se presentan las lesiones dermatológicas y de la mucosa yeyunal y se hace hincapié en la enteropatía que nos ocupa y la utilidad diagnóstica de la sonda de Watson-Crosby en la misma.

Breve recuento de la entidad y presentación del caso

La dermatitis herpetiforme (DH) o enfermedad de Duhring fue descrita por este autor en 1884, y su cuadro dermatológico se caracteriza, a grandes rasgos, por una erupción polimorfa, ya que además de las lesiones vesicoampollares, que en ocasiones se umbilican, existe eritema, lesiones habonosas y pápulas. Las vesículas pueden infectarse secundariamente y dar lugar a pústulas. Las lesiones ocupan miembros superiores e inferiores, espalda, etc. y respetan extremidad cefálica, palmas y plantas de los pies. Es frecuente observar en los niños que padecen esta enfermedad, lesiones en la mucosa de los genitales y hasta en los labios. Presenta un signo de Nikolsky negativo, y el paciente evidencia habitualmente un buen estado general. El prurito es frecuente. Se ha mencionado la hipersensibilidad de estos pacientes a la ingestión de medicamentos y alimentos que contengan yodo.

En 1961, *Robert Kim y Winkelman*⁷ efectúan una revisión de DH en los niños y su posible relación con el bulus penfigoide (BP) y concluyen que la DH es poco frecuente en los niños y que el cuadro clínico de éstos difiere de las manifestaciones en el adulto; la erupción es comúnmente bulosa, monomorfa, aprurítica, con localizaciones distintas y resistente a las terapéuticas habituales, todo lo cual lo indujo a presentarla como una entidad con "personalidad propia".

En 1970 se realiza un estudio, en el cual se demuestra la ausencia de anticuerpos circulantes contra la membrana basal en la DH del niño; en contraposición a lo que sucede en el BP, lo cual corrobora lo planteado por *Bean y colaboradores*,⁸ los que expusieron que el BP no es enfermedad propia de la infancia. Por su parte, *Lever y colaboradores*⁹ han demostrado la ausencia de estos anticuerpos circulantes y señalan, sin embargo, que los tests de inmunofluorescencia no son definitivos ni de la DH ni del BP. Ellos le otorgan, por el contrario, toda la importancia a los depósitos de fibrina.

La DH es de origen desconocido y su coincidencia con el lupus eritematoso sistémico ha sido descrita por *Moncada*,¹⁰ el que basado en sus experiencias, así como en las de *Van der Meer*,¹¹ sostiene que los trastornos se iniciarían en el intestino delgado, donde un antígeno o hapteno provocaría la formación de IgA; la unión de éstos formaría los complejos inmunes, que por vía circulatoria se depositarían en las papilas dérmicas, lo cual da lugar a distintas estructuras histopatológicas que son características de esta enfermedad.¹²

En relación con la esteatorrea en los pacientes con DH, señalaremos que la misma es frecuente, con sensibilidad al gluten y que disminuye o desaparece al suprimir de la dieta el mismo. Sin embargo, la administración de sulfonas, de tan excelentes resultados en el tratamiento de las lesiones cutáneas, no detiene la esteatorrea.

La respuesta favorable a la sulpiridina y al dapsona es un hecho conocido, y parece encontrar su explicación en la teoría de *Van der Meer*, el que considera esta entidad como una enfermedad de complejos inmunosolubles. Los mencionados medicamentos actúan como interruptores de dicho mecanismo.

Resumen de la historia clínica

Paciente M. C. P., de 7 años de edad, masculino, blanco, que ingresa en nuestro centro hospitalario por presentar:

- cuadro cutáneo ampollar, en cuyos elementos, de distintos tamaños, se podían observar umbilicaciones aisladas asentadas sobre piel normal, con signo de Nikolsky negativo (figura 1)
- la erupción respetaba la mucosa, extremidad cefálica, palmas y plantas
- buen estado general e intenso prurito
- en los antecedentes patológicos personales se señaló diarrea, de más de un año de evolución, fluctuante, y en ocasiones, refiere la madre, ha observado la presencia de "pequeñas gotas de grasas" que sobrenadan en el contenido diarreico
- el resto del interrogatorio y examen físico fue normal.

Entre las investigaciones realizadas, citaremos, por su importancia:



Figura 1

Lesiones vesicoampollares en ambas manos y miembros inferiores, algunas de ellas umbilicadas y diseminadas también por la espalda.

Hemoglobina: 11,8 gramos

Conteo de eosinófilos en sangre: 200 x mm³

Conteo de eosinófilos en el líquido ampollar: 0 x mm³

Sudán III: Positivo

Van der Kramer: Patológico

Rx tránsito intestinal (con lactosa): La columna baritada, presenta al nivel de las asas yeyuno-ileales, ligera fragmentación y floculación

Drenaje biliar: No presencia de parásitos

Bilicultivo: No presencia de bacterias ni otros elementos patógenos.

Biopsia de piel: Las lesiones descritas son compatibles con DH (figura 2).

Biopsia de yeyuno (sonda de Watson-Crosby): Mucosa yeyunal ensanchada y aplanaada, compatible con malabsorción intestinal (figura 3).

Se inicia tratamiento con dapsona (100 mg diarios) durante dos semanas y se observa una regresión espectacular de las lesiones cutáneas (figura 4). Se mantuvo tratamiento con 50 mg diarios durante una semana y de 25 mg diarios, durante la última semana de ingresado. Se remite el caso para su seguimiento, a las consultas de dermatología y gastroenterología pediátricas.

Llama poderosamente la atención el hecho de que las diarreas persistieron a pesar de tratamiento con dapsona, y que desaparecieron al administrarle al paciente una dieta exenta de gluten y similares. Al paciente se le hará una biopsia yeyunal evolutiva al completar tres meses de dieta estricta.



Figura 2

Obsérvese una gran vesícula subepidérmica, con abundantes eosinófilos y neutrófilos. Existe edema de la dermis superior. La lesión vesicoampollar separa, decola la epidermis de la dermis.

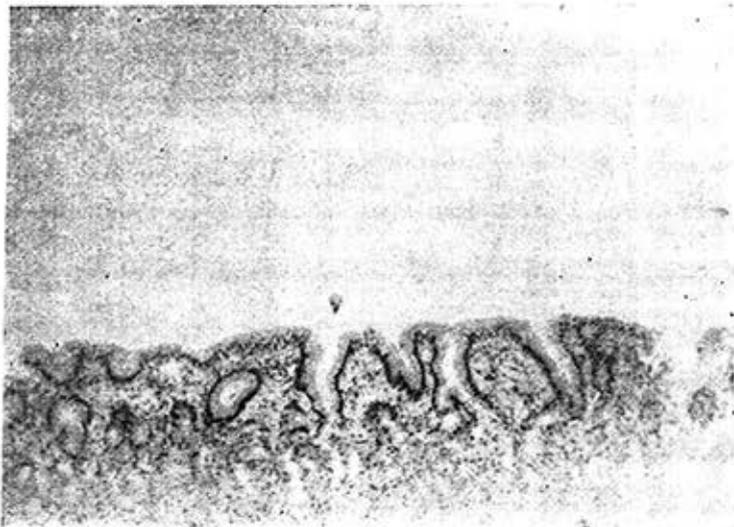


Figura 3

Mucosa yeyunal (sonda de Watson-Crosby). Se observa la mucosa ensanchada y muy aplanada. Existe la ausencia casi completa de vellosidades. Atrofia subtotal, Grado IV.

RESULTADOS Y COMENTARIOS

El diagnóstico de dermatitis herpetiforme (DH) se realizó basado fundamentalmente en cuatro parámetros:

- el cuadro clínico
- la biopsia de piel
- la biopsia de yeyuno
- el tratamiento (respuesta terapéutica al dapsona y a la dieta estricta).

Existen otras entidades con las cuales es necesario efectuar el diagnóstico diferencial, y son fundamentalmente, la bula penfigoide y el eritema penfigoide. Pero ambas entidades no presentan los cuatro parámetros descritos, similares a la DH.

En el caso presentado se descartaron, además, otras causas productoras de diarreas crónicas, tales como la giardiasis, entidad frecuente en nuestro medio, y la amebiasis por *A. histolytica*.

Asimismo la esteatorrea fue confirmada por medio de dos investigaciones ya clásicas: el sudán III y el Van der Kramer.

El tránsito intestinal con lactosa, aunque no fue típico de malabsorción intestinal, tampoco descartó la posibilidad de la misma.

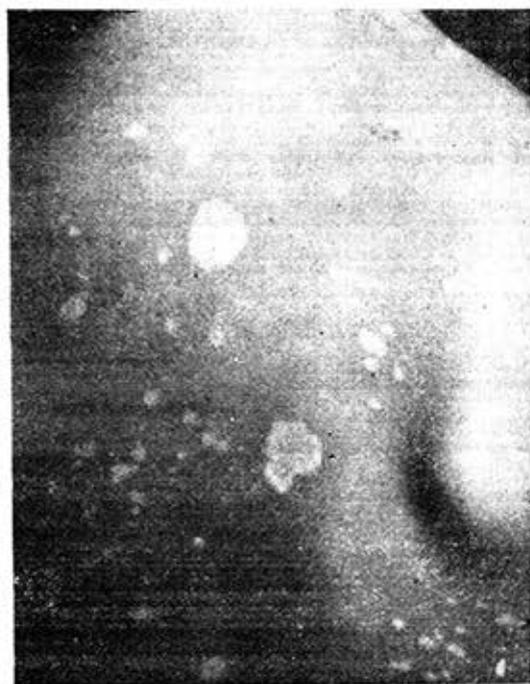


Figura 4

Obsérvese la regresión espectacular de las lesiones, después de la administración de sulfonas (foto de espalda).

La no regresión del cuadro esteatorreico con dapsona y sí con dieta sin gluten y similares, confirmó lo descrito por otros autores.

CONCLUSIONES

- La dermatitis herpetiforme (DH) o enfermedad de Duhring, evoluciona frecuentemente con lesiones del intestino delgado que pueden llegar a una malabsorción intestinal, tal como ocurrió en el caso presentado.
- El diagnóstico de una DH es factible de realizar, cuando se tienen como parámetros fundamentales: el cuadro clínico, la biopsia de piel, la respuesta terapéutica con las sulfonas y si existen diarreas crónicas que lleguen a la esteatorrea, es imprescindible la biopsia yeyunal.
- Aunque existen otras entidades con las cuales es necesario efectuar el diagnóstico diferencial, ninguna presenta los cuatro parámetros descritos, similares a la DH con malabsorción intestinal.

- Se corrobora que las sulfonas, en los casos pediátricos, hacen una remisión, en ocasiones espectacular, de las lesiones cutáneas.
- Se corrobora que la esteatorrea desaparece con una dieta exenta de gluten y similares.
- Se comprueba la utilidad del sudán III y el Van der Kramer, previa dieta sin grasas, en el diagnóstico de una esteatorrea, y se insiste que es imprescindible la biopsia yeyunal para afirmar o negar una malabsorción intestinal.

SUMMARY

Estrada Rodríguez, M. et al. *Dermatitis herpetiformis (Dühring's disease) and intestinal malabsorption. First case reported in our medium.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

A child with dermatitis herpetiformis (DH) and intestinal malabsorption, first case in our medium, which was basically diagnosed according to four parameters: clinical picture, skin biopsy, jejunal biopsy and therapeutical response to dapsons and diet without gluten and similars, is presented. A briefly review of the most remarkable clinical and humoral characteristics is made; as well as its histopathology and remarkable therapeutical response to sulfones, regarding skin lesions. Usefulness of yeyunal biopsy (Watson-Crosby) to diagnosticate concomitant intestinal malabsorption is corroborated.

RESUME

Estrada Rodríguez, M. et al. *Dermatite herpétiforme (maladie de Dühring) et malabsorption intestinale. Premier cas rapporté à notre milieu.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Nous rapportons le premier cas à notre milieu d'un enfant porteur d'une dermatite herpétiforme (DH) avec malabsorption intestinale, lesquelles ont été diagnostiquées fondamentalement à partir de quatre paramètres: le tableau clinique, la biopsie de la peau, la biopsie jéjunale et la réponse à la thérapeutique avec dapsons et à un régime dépourvu de gluten et d'autres similaires. Nous faisons une brève revue des caractéristiques cliniques et humorales les plus importantes, ainsi que de son histopathologie et de la remarquable réponse à la thérapeutique avec des sulfones, en ce qui concerne les lésions cutanées. Il est constaté l'utilité diagnostique de la biopsie jéjunale (Watson-Crosby) dans la malabsorption intestinale concomitante.

РЕЗЮМЕ

Эстрада Родригес, М. и др. Герпетиформный дерматит (заболевание Дюринга) и плохая кишечная абсорбция. Первый случай, информированный в нашем отделении. Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Представляется первый случай в нашем отделении мальчика с герпетиформным дерматитом (ГД) с плохой кишечной абсорбцией, которые были диагностированы в основном по четырём параметрам: — клиническая картина, биопсия кожи, биопсия тощей кишки и терапевтический ответ с дапсоном и диету, исключающую клейковину и подобные вещества. Делается краткий обзор его клинических характеристик и также опухолевых характеристик наиболее значительных, кроме того, гистопатологии заболевания и значительно терапевтического ответа с сульфонами, что касается кожных поражений. Подтверждается полезность проведения диагностики — посредством тощечкишной биопсии (Watson-Grosby) при сопровождении кишечной плохой абсорбции

BIBLIOGRAFIA

1. Marks, J. et al. Small bowel changes in Dermatitis Herpetiformis. Lancet ii: 1280, 1966.
2. Van Tongeren, J. H. et al. Small bowel changes in dermatitis herpetiformis. Lancet i: 218, 1967.
3. Fraser, N. et al. Structure and function of the small bowel in dermatitis herpetiformis. Br Medical J Dermatol 79: 511-18, 1967.
4. Fry, L. et al. Malabsorption and the skin. Br Med J iv: 703, 1968.
5. Shaposnik, F. et al. La enteropatía de la dermatitis herpetiforme. Revista Clínica Española 3: 417-22, 1968.
6. Johnson, D.; M. Alpert. Dermatitis herpetiformis, a disease associated with intestinal malabsorption. Am J Gastroenterol 55: 21-32, 1971.
7. Kim, R.; R. Winkelman. Dermatitis herpetiformis in children. Relationship to bullous pemphigoid. Arch Dermatol 83: 895-902, 1961.
8. Bæsn et al. Bullous pemphigoid in an 11 years old boy. Arch Dermatol 102: 205-208, 1970.
9. Lever, W. Histopatología de la piel. Edit Científica Médica, 4ta. edición.
10. Moncada, B. Dermatitis herpetiformis. Arch Dermatol 109 (5): 723-25, 1974.
11. Meer Van der, J. B. Granular deposit of immunoglobulins in the skin of patients with dermatitis herpetiformis. An immunofluorescent study. Br J Dermatol 81: 493-503, 1969.
12. O'Donnel, A. J. Dermatitis herpetiformis. The small intestine in dermatitis herpetiformis. Vol. 4. 236-279, Saunders Co. Lt., 1975.

Recibido: marzo 28, 1981.

Aprobado: abril 28, 1981.

Dr. Manuel Estrada Rodríguez

Popular No. 126 (altos) entre Lope Recio y San Esteban.

Camagüey.