

Seminario de preparados histológicos.SLAPPE – Brasil 2006.

Dr. Julio A.Oliva- Jefe del Servicio de Patología Hospital de Pediatría H. Notti-Mendoza- R.Argentina . Profesor Titular de Patología Fac. de Medicina Universidad Nacional de Cuyo. Mendoza. R.Argentina.

Caso Clínico N° 1 : Diagnóstico Penfigoide ampollar infantil.

Esta es una enfermedad cutánea ampollar subepidérmica, que habitualmente se presenta en ancianos. Se caracteriza por la presencia de ampollas grandes y tensas, y la presencia de C 3 e Ig G en la zona de la membrana basal epidérmica. En la mayoría de los casos, las mucosas no están comprometidas, con excepción en una minoría de pacientes, que muestran ampollas o erosiones de la mucosa oral que no dejan cicatrices.

Si bien la mayoría de los casos se presentan en forma esporádica, en ocasiones se menciona a la luz ultravioleta como factor precipitante.

Más de la mitad de los pacientes, presentan niveles séricos elevados de Ig E los que se relacionan con la presencia de prurito. Además, en un porcentaje importante, existe eosinofilia en sangre periférica.

Para la mayoría de los autores, no existe aumento de lesiones neoplásicas malignas en estos pacientes. Por otra parte, la coexistencia de penfigoide ampollar y liquen plano está bien documentada. Estos pacientes, muestran rasgos clínicos, histológicos e inmunopatológicos de ambas enfermedades. Se postula que los Ac. antimembrana basal, se desarrollan a consecuencia de un daño de la membrana basal inducido por las células T del infiltrado linfocítico del liquen plano. Finalmente, algunos autores han informado la asociación de penfigoide con el Penfigo, y que existiría un leve aumento en la incidencia de Psoriasis.

El estudio histopatológico de la ampolla precoz, es de gran valor para establecer el diagnóstico. En esta se observa una ampolla subepidérmica, sin necrosis de la epidermis, y un infiltrado en la dermis superficial constituido en forma característica por linfocitos, histiocitos y eosinófilos. La magnitud de este infiltrado varía desde intenso a disperso, pero típicamente contiene eosinófilos. Las biopsias tomadas de ampollas que asientan sobre una base eritematosa, tienen tendencia a presentar infiltrados más importantes. Con frecuencia, también se observan eosinófilos en la cavidad ampollar. En ocasiones, se presentan neutrófilos, pero a diferencia de lo que sucede en la dermatitis herpetiforme rara vez forman microabscesos en los ápices papilares. Las lesiones urticarianas pueden mostrar solamente un infiltrado dérmico superficial compuesto por linfocitos, histiocitos y eosinófilos, con edema de la dermis papilar. En estos casos, se puede observar desgranulación de los eosinófilos en la unión dermo-epidérmica, con separación precoz de las células basales individuales respecto de la membrana basal. Es importante recordar, que el penfigoide ampollar es una causa frecuente de espongiosis eosinofílica. Los diagnósticos diferenciales más importantes, comprenden la enfermedad por depósito lineal de Ig A, la enfermedad ampollar crónica de la niñez, la dermatitis herpetiforme, el eritema multiforme y el penfigo. En estas el cuadro clínico y el estudio histológico y de inmunofluorescencia, permiten su distinción. Las patologías más difíciles de diferenciar del penfigoide ampollar son la epidermolisis ampollar adquirida y el penfigoide cicatrizal. El cuadro clínico, y en ocasiones la microscopía inmunoelectrónica permiten su diferenciación.

Bibliografía.

- 1) Nemeth A.J., Klein A.D., Gould E.W. et al. Childhood bullous pemphigoid. Arch Dermatol 1991;127:378-386.
- 2) Nagano T., Tani M., Adachi A. et al. Childhood bullous pemphigoid immunohistochemical, immunoelectron microscopic, and Western blot analysis J Am Acad Dermatol 1994;30:884-888
- 3) Bean S.F., Good R.A., Windhorst D.B. Bullous pemphigoid in an 11 year Old boy. Arch Dermatol 1970;102:205-208
- 4) Stanley J.R. Autoantibodies against adhesion molecules and structures in Blistering skin diseases. J Exp Med 1995;181:1-4
- 5) Misery L., Jay P., Kanitakis J et al. Pemphigoid de l'enfant. Ann Dermatol Venereol 1994;121:623-625

Caso Clínico N° 2 : Diagnóstico: Poliarteritis nodosa cutánea. (PNC)

La vasculitis, es un proceso clínico-patológico caracterizado por inflamación y daño a los vasos sanguíneos. La lesión vascular, conduce a aumento de la permeabilidad, edema y púrpura. Aneurismas, proliferación intimal trombosis y hemorragia, llevan a estenosis y oclusión de la pared vascular. La PNC es una vasculitis más limitada, con afectación predominantemente de piel, sistema musculoesquelético y sistema nervioso. Hay ausencia de compromiso sistémico, y su curso es benigno, crónico y con recaídas. En algunas series, se ha demostrado progresión de esta entidad hacia poliarteritis nodosa 19 años posteriores al diagnóstico.

La PNC, afecta adultos y niños. Su sintomatología incluye fiebre, erupciones de piel inespecíficas y tumefacción articular. Nódulos en las muñecas y tobillos son signos que se observan al comienzo. Puede existir también aumento de la eritrosedimentación, y anticuerpos antiestreptolisina y antihialuronidasa positivos. Es de destacar, que la sintomatología en la niñez es muy variable en comparación con los adultos. El diagnóstico se realiza con la biopsia excisional, que muestra una arteritis necrotizante en el tejido subcutáneo o dermis inferior, con infiltrado de neutrófilos. También se observa necrosis fibrinoide y vasculitis leucocitoclastica. Las arterias en la unión dermis-tejido celular subcutáneo, pueden ser afectadas, y en ellas se encuentran depósitos de material fibrinoide y atenuación de la lámina elástica.

La patogénesis no es clara, no obstante se presume que es mediada por complejos inmunes. La lesión comenzaría con aumento de la permeabilidad y activación del complemento. Esto, a su vez, permitiría el depósito de complejos inmunes con atracción de plaquetas que, mediante liberación de diversos factores, atraerían polinucleares con activación adicional del complemento. La liberación de enzimas de los polinucleares, tales como colagenasas y elastasas, dañarían la pared vascular. En la infancia, es fundamental descartar el pioderma gangrenoso. Las vasculitis alérgicas en niños, son similares a la PNC, excepto que esta consiste de nódulos subcutáneos profundos y monomórficos. Otras enfermedades que deben entrar en el diagnóstico diferencial en la infancia, incluyen el eritema nodoso, fiebre reumática, eritema multiforme y enfermedad de Kawasaki.

Bibliografia:

- 1) Vasculitis. in *Seminars in Diagnostic Pathology*.
Vol 18,Nº 1 – 14-23. 2001.
- 2) Ozen S,Besbas N,Saatci U,et al: Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood.*J.Pediatr*.1992;120(2 pt 1):206-209
- 3) Ginarte M,Pereiro M,Toribio J.: Cutaneous polyarteritis nodosa in a child.
Pediatr Dermatol 1998;15(2):103-107.
- 4) Mocan H,Mocan MC,Peru H,et al : Cutaneous polyarteritis nodosa in a child and a review of the literature.*Acta Paediatr*.1998;87 (3):351-353.
- 5) Gushi A. : Three cases of polyarteritis nodosa cutanea and a review of the literature.*J.Dermatol*. 2000;27:778-781.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.