

# **Dermatosis ampollares autoinmunes**

Haga su diagnóstico



# Dermatosis ampollares autoinmunes

## Haga su diagnóstico

### **Olga Forero**

Médica dermatóloga.

Médica de planta, Servicio de Dermatología, Hospital F. J. Muñiz.

Docente de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires.

Coordinadora del Grupo de Trabajo de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Sociedad Argentina de Dermatología (SAD).

Jefa de Trabajos Prácticos de la Cátedra de Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires.

Revisora interna de la revista Educándonos y revisora externa de la revista Dermatología Argentina (SAD).

Argentina.

### **María Emilia Candiz**

Médica dermatóloga.

Médica de planta, Servicio de Dermatología, Hospital F. J. Muñiz.

Docente de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires.

Integrante del Grupo de Trabajo de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Sociedad Argentina de Dermatología (SAD).

Revisora externa del Comité de redacción de la revista Dermatología Argentina (SAD).

Argentina.

### **Liliana Olivares**

Doctora en Medicina.

Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital F. J. Muñiz.

Directora de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires.

Docente autorizada en Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires. Argentina.

Forero, Olga

Dermatitis ampollares autoinmunes: Haga su diagnóstico

Olga Forero; María Emilia Candiz; Liliana Olivares.

1ª ed.- Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal, 2022.

320 p.; 24 x 17 cm.

ISBN 978-987-8452-09-8

1. Dermatología. I. Candiz, María Emilia. II. Olivares, Liliana. III. Título.

CDD 616.5075

Copyright © 2022 Ediciones Journal S.A.  
Viamonte 2146 1 "A" (C1056ABH) CABA, Argentina  
ediciones@journal.com.ar | www.edicionesjournal.com

Producción editorial: Ediciones Journal S.A.  
Diagramación: Diego Stegmann  
Diseño de tapa: Le Voyer

**IMPORTANTE:** se ha puesto especial cuidado en confirmar la exactitud de la información brindada y en describir las prácticas aceptadas por la mayoría de la comunidad médica. No obstante, los autores, traductores, correctores y editores no son responsables por errores u omisiones ni por las consecuencias que puedan derivar de poner en práctica la información contenida en esta obra y, por lo tanto, no garantizan de ningún modo, ni expresa ni tácitamente, que esta sea vigente, íntegra o exacta. La puesta en práctica de dicha información en situaciones particulares queda bajo la responsabilidad profesional de cada médico.

Los autores, traductores, correctores y editores han hecho todo lo que está a su alcance para asegurarse de que los fármacos recomendados en esta obra, al igual que la pauta posológica de cada uno de ellos, coinciden con las recomendaciones y prácticas vigentes al momento de publicación. Sin embargo, puesto que la investigación sigue en constante avance, las normas gubernamentales cambian y hay un constante flujo de información respecto de tratamientos farmacológicos y reacciones adversas, se insta al lector a verificar el prospecto que acompaña a cada fármaco a fin de cotejar cambios en las indicaciones y la pauta posológica y nuevas advertencias y precauciones. Esta precaución es particularmente importante en los casos de fármacos que se utilizan con muy poca frecuencia o de aquellos de reciente lanzamiento al mercado.

Quedan reservados todos los derechos. No se permite la reproducción parcial o total, el almacenamiento, el alquiler, la transmisión o la transformación de este libro, en cualquier forma o por cualquier medio, sea electrónico o mecánico, mediante fotocopias, digitalización u otros métodos, sin el permiso previo y escrito de Ediciones Journal S.A. Su infracción está penada por las leyes 11.723 y 25.446.

Libro de edición argentina  
Impreso en Argentina – Printed in Argentina, 08/2021  
Latingráfica S.R.L.

Queda hecho el depósito que establece la Ley 11.723  
Se imprimieron 1000 ejemplares

*A mi hija Sofía, a mis padres Orlando y Fabiola, a mi hermano Carlos, y a Fabio.*  
**Olga Forero**

*A mi familia y amigos.*  
**María Emilia Candiz**

*A mis hijos, Alfredo y Nicolás, y a mis nietos, Alfredo y Sofía.*  
**Liliana Olivares**



## Colaboradores

### Abad, María Eugenia

Médica dermatóloga y dermatóloga pediátrica. Servicio de Dermatología, Hospital Alemán. Sector de Dermatología Pediátrica, Hospital J. M. Ramos Mejía. Subdirectora de la Carrera de Especialista de Dermatología Pediátrica, sede Hospital J. M. Ramos Mejía. Argentina.

*Caso 31*

### Álvarez Acevedo, Laura Carolina

Bacterióloga y Magíster en Biología. Sección de Dermatología, Centro de Investigaciones Dermatológicas (CIDERM). Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Colombia.

*Caso 21*

### Azulay-Abulafia, Luna

Doctorado y Maestría en Dermatología, Sociedad Brasileira de Dermatología. Profesora Asociada de Dermatología, Universidad de Río de Janeiro. Profesora del Curso de Especialista en Dermatología, Instituto Prof. Rubem David Azulay. Brasil.

*Caso 17*

### Bargallo, María Belén

Médica infectóloga y hepatóloga. Unidad de Hepatopatías Infecciosas, Hospital F. J. Muñiz. Argentina.

*Caso 32*

### Beruschi, María del Pilar

Médica de planta de la Unidad Dermatología, Hospital de Agudos Carlos G. Durand. Argentina.

*Caso 18*

### Bosch Amate, Xavier

Servicio de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona. España.

*Caso 10*

### Candiz, María Emilia

Médica dermatóloga. Médica de planta, Servicio de Dermatología, Hospital F. J. Muñiz. Docente de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires. Integrante del Grupo de Trabajo de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Sociedad Argentina de Dermatología (SAD). Revisora externa del Comité de redacción de la revista Dermatología Argentina (SAD). Argentina.

*Capítulo 4, Serologías por ELISA*

*Casos 8, 9, 15, 20, 22, 23, 25, 32 y 35*

### Castro, Carla

Jefa de Dermatología Infantil, Hospital Universitario Austral. Profesora Adjunta de Dermatología, Facultad de Ciencias Biológicas, Universidad Austral. Argentina.

*Caso 30*

### Cervini, Bettina

Médica dermatóloga y dermatóloga pediátrica. Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital Prof. Dr. J. P. Garrahan. Argentina.

*Caso 27*

**Chalela Mantilla, Juan Guillermo**

Médico especialista en Medicina Interna, Universidad El Rosario en Bogotá. Especialista en Dermatología, Universidad Javeriana Bogotá. Especialista de la Sección de Dermatología, Fundación Santa Fe de Bogotá. Colombia.

*Caso 9*

**Dickson, Cinthia**

Médica dermatóloga. Sector de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Hospital J. M. Ramos Mejía. Docente de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires. Argentina.

*Caso 26*

**Di Milia, Mónica**

Médica dermatóloga. Sector de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Hospital J. M. Ramos Mejía. Docente de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires. Argentina.

*Caso 24*

**Fernández Bussy, Ramón (h)**

Médico dermatólogo. Servicio de Dermatología, Hospital Centenario de Rosario. Jefe de trabajos prácticos, Universidad Nacional de Rosario. Argentina.

*Caso 5*

**Forero, Olga**

Médica dermatóloga. Médica de planta, Servicio de Dermatología, Hospital F. J. Muñiz. Docente de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires. Coordinadora del Grupo de Trabajo de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Sociedad Argentina de Dermatología (SAD). Jefa de Trabajos Prácticos de la Cátedra de Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires. Revisora interna de la revista Educándonos. Revisora externa de la revista Dermatología Argentina (SAD). Argentina.

*Capítulo 3, Inmunofluorescencia*

*Casos 8, 9, 15, 20, 22, 23, 25, 32 y 35*

**Giuli Santi, Claudia**

Doctora en Medicina, Universidad de San Pablo. Médica asistente, Hospital de Clínicas de la Universidad de San Pablo. Jefa de Dermatitis Ampollares Autoinmunes. Brasil.

*Caso 7*

**González, Silvina**

Médica dermatóloga. Jefa de la Sección Estomatología, División Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín. Jefa de la Sección Estomatología, Servicio de Dermatología, Sanatorio Güemes. Docente de la Carrera de Médicos Especialistas en Dermatología, Universidad de Buenos Aires - Sociedad Argentina de Dermatología (SAD). Argentina.

*Caso 2*

**Hernández, María Inés**

Médica de Planta de la Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich. Co-coordinadora del Consultorio de Inmunodermatología y Coordinadora del Grupo de Trabajo de Colagenopatías, Sociedad Argentina de Dermatología (SAD). Argentina.

*Caso 11*

**Iranzo, Pilar**

Consultora, Servicio de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona. España.

*Caso 10*

**Larralde, Margarita**

Profesora Titular de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires. Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital Alemán. Jefa de la Sección Dermatología Pediátrica, Hospital J. M. Ramos Mejía. Argentina.

*Caso 31*



**Loriente, Diego Martín**

Médico dermatólogo. Médico de planta, Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Prof. A. Posadas. Encargado del Consultorio de Dermatitis Ampollares Autoinmunes. Docente asociado, Universidad de Buenos Aires. Encargado Docente de Dermatología, UDH Posadas. Subdirector de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital Nacional Prof. A. Posadas, Universidad de Buenos Aires. Argentina.

*Caso 16***Maccario, María Fernanda**

Médica dermatóloga pediátrica. Jefa del Servicio de Dermatología Pediátrica, Hospital de Niños V. J. Vilela. Docente de la Carrera de Dermatología, Universidad de Rosario. Argentina.

*Caso 29***Maronna, Esteban**

Médico especialista en Patología. Hospital F. J. Muñiz. Argentina.

*Capítulo 2, Histopatología***Martínez, María Florencia**

Médica dermatóloga pediátrica. Jefa de Residentes, Servicio de Dermatología, Hospital Prof. Dr. J. P. Garrahan. Argentina.

*Caso 27***Meik, Sabrina**

Médica dermatóloga. Encargada del Consultorio de Inmunodermatología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich. Argentina.

*Caso 11***Mordoh, Ana**

Médica dermatóloga. Magíster en Biología Molecular Médica, Universidad de Buenos Aires. Jefa de Trabajos Prácticos de Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires. Investigadora Asociada del Centro de Investigaciones Oncológicas, Fundación Cáncer. Argentina.

*Caso 12***Nieto Benito, Lula María**

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid. España.

*Caso 13***Olivares, Liliana**

Doctora en Medicina, Universidad de Buenos Aires. Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital F. J. Muñiz. Directora de la Carrera de Especialista en Dermatología, sede Hospital F. J. Muñiz, Universidad de Buenos Aires. Docente autorizada en Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires. Argentina.

*Capítulo 1, Fisiopatología**Capítulo 5, Otros métodos de diagnóstico**Casos 4, 6 y 19***Olivera, Alejandro**

Médico pediatra y dermatólogo pediátrico. Médico de planta, Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Austral. Argentina.

*Caso 30***Otal, Micaela**

Médica dermatóloga. Servicio de Dermatología, Hospital Centenario de Rosario. Argentina.

*Caso 5***Papa, Mariana**

Médica y profesora especialista en Dermatología. Jefa de Servicio de Dermatología, Clínica Universitaria Reina Fabiola. Encargada del Consultorio de Enfermedades Ampollares Autoinmunes, Servicio de Dermatología, Hospital Córdoba. Profesora en la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad Católica de Córdoba. Argentina.

*Caso 1***Paz, Silvia**

Médica infectóloga y hepatóloga. Unidad de Hepatopatías Infecciosas, Hospital F. J. Muñiz. Argentina.

*Caso 32*

**Ramallo Jadue, Mabel Fabiola**

Médica dermatóloga. Especialista en Alergia e Inmunopatología, Asociación Médica Argentina, Sociedad Argentina de Alergia e Inmunopatología y Colegio Médico de Bolivia. Docente Titular de la Cátedra de Dermatología e Inmunología, Facultad de Medicina, Universidad Mayor Real y Pontificia de San Francisco Xavier de Chuquisaca. Bolivia.  
*Caso 28*

**Riganti, Julia**

Médica dermatóloga. Médica asociada del Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires. Argentina.  
*Casos 14 y 33*

**Rivitti, Evandro**

Profesor Emérito de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de San Pablo. Brasil.  
*Caso 3*

**Rodriguez Costa, Graciela**

Encargada del Consultorio de Enfermedades Ampollares, Servicio de Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires. Argentina.  
*Caso 12*

**Rojas, Ximena**

Becaria (tercer año) del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Prof. A. Posadas. Argentina.  
*Caso 16*

**Roquel, Liliana**

Jefa de Inmunorreumatología, Hospital César Milstein. Directora del Laboratorio de Inmunofluorescencia Roquel. Argentina.  
*Capítulo 3, Inmunofluorescencia*

**Ruiz Restrepo, Juan David**

Médico patólogo. Profesor de Dermatopatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Sección de Dermatología, Centro de Investigaciones Dermatológicas (CIDERM). Colombia.  
*Caso 21*

**Santos Muñoz, Andrea**

Médica dermatóloga. Dermatóloga pediátrica, Hospital Alemán. Argentina.  
*Caso 29*

**Sebastiani, Fernando**

Médico dermatólogo. Médico de Urgencias Dermatológicas, Hospital F. J. Muñiz. Argentina.  
*Caso 34*

**Suárez Fernández, Ricardo**

Jefe de Servicio de Dermatología, Hospital Gregorio Marañón. Profesor de la Universidad Complutense de Madrid y Universidad Europea de Madrid. España.  
*Caso 13*

**Torre, Ana Clara**

Médica clínica y dermatóloga. Médica de planta, Servicio de Dermatología, Hospital Italiano de Buenos Aires. Profesora Asociada del Instituto Universitario del Hospital Italiano de Buenos Aires. Argentina.  
*Casos 14 y 33*

**Velásquez Lopera, Margarita María**

Profesora y jefa de la Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia. Editora de la revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. Coordinadora del Centro de Investigaciones Dermatológicas (CIDERM). Colombia.  
*Caso 21*

**Vélez López, Natalia**

Residente de Dermatología (tercer año) de la Sección de Dermatología, Centro de Investigaciones Dermatológicas (CIDERM). Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Colombia.  
*Caso 21*

# Prólogo

Hace muchos años me acerqué al profesor Esteban Cardama, en aquel tiempo jefe del Servicio de Dermatología del Hospital de Infecciosas F. J. Muñiz, para solicitarle tener una rotación de tres meses por su servicio con el objetivo de aprender sobre lepra, un tema en el que sentía muchas falencias. Como era de regla, me envió primero a la sala. Ahí conocí a la doctora Liliana Olivares, quien me enseñó todos los detalles y terminologías para realizar una historia clínica de esta patología tan difícil para mí en ese momento. Desde esa época mantenemos una amistad y transitamos juntos toda una vida dermatológica, donde he seguido sus logros científicos hasta que llegara a ser jefa del Servicio desde hace ya varios años.

Liliana Olivares junto con las doctoras Olga Forero y María Emilia Candiz, también del Hospital Muñiz y coordinadoras del Grupo de Trabajo de Enfermedades Ampollares Autoinmunes de la Sociedad Argentina de Dermatología (SAD), expertas en el tema y con una gran dedicación a estas patologías, me han convocado para escribir el prólogo de su libro *Dermatitis ampollares autoinmunes: Haga su diagnóstico*, en el que a su ampliamente reconocida experiencia han sumado un grupo selecto de colaboradores nacionales y extranjeros.

El libro está organizado en dos secciones. La primera, donde explican todo lo referente a la fisiopatología, histopatología, inmunofluorescencia, serologías y otros métodos diagnósticos. La segunda está planteada en base al aprendizaje con casos clínicos, todos de excelente nivel, agradables para leer y con imágenes de alta calidad.

Creo sin duda que será de gran utilidad para estudiantes, clínicos, pediatras y dermatólogos.

¡Felicitaciones!

**Prof. Dr. Horacio A. Cabo**

Presidente del Colegio Ibero-Latinoamericano de Dermatología (CILAD)



# Prefacio

Las dermatosis ampollares autoinmunes son un grupo de patologías complejas, de difícil aprendizaje, que requieren de una adecuada interpretación semiológica y de laboratorio para arribar al diagnóstico.

El propósito de este libro es proveer al dermatólogo de una herramienta ágil y sencilla para el abordaje clínico, diagnóstico y terapéutico de las dermatosis ampollares autoinmunes. Para ello, hemos contado con la colaboración de distinguidos colegas nacionales y extranjeros (referentes ibero-latinoamericanos), que han aportado su experiencia y conocimiento.

En la primera sección se han descrito conceptos actualizados sobre fisiopatogenia y diagnóstico. Seguramente, el progresivo avance de la biología molecular permitirá en el futuro dar respuesta a muchos interrogantes allí planteados.

En la segunda sección, el lector podrá abordar cada una de las dermatosis a partir de un caso clínico que lo conducirá a las pistas diagnósticas y al desarrollo del tema. También se ha contemplado la afectación en la población pediátrica, así como algunos aspectos referidos a la terapéutica.

Deseamos expresar nuestro reconocimiento al Colegio Ibero-Latinoamericano de Dermatología (CILAD) por el auspicio brindado, así como a Ediciones Journal por su confianza.

Finalmente, es muy grato para nosotras haber concretado este proyecto que esperamos satisfaga las expectativas del lector.

**Las autoras**



# Índice

Colaboradores .....	VII
Prólogo .....	XI
Prefacio .....	XIII

## Primera sección

### Abordajes fisiopatogénicos y diagnósticos ..... 1

<b>1 Fisiopatogenia</b> .....	2
Liliana Olivares	
<b>2 Histopatología</b> .....	10
Esteban Maronna	
<b>3 Inmunofluorescencia</b> .....	29
Olga Forero • Liliana Roquel	
<b>4 Serologías por ELISA</b> .....	41
María Emilia Candiz	
<b>5 Otros métodos de diagnóstico</b> .....	51
Liliana Olivares	

## Segunda sección

### Casos clínicos ..... 53

#### 6 Casos clínicos diagnósticos ..... 55

<b>6.1. Dermatitis acantolíticas</b> .....	55
Presentación clínica · Casos 1 a 11 .....	55
Resolución · Casos 1 a 11 .....	97
Integración · Dermatitis ampollares acantolíticas   Péufigos ...	139

#### 6.2. Dermatitis de la unión dermoepidérmica ..... 143

Presentación clínica · Casos 12 a 26 .....	143
Resolución · Casos 12 a 26 .....	197
Integración · Dermatitis ampollares subepidérmicas .....	251

#### 6.3. Patología ampollar autoinmune en la infancia ..... 257

Presentación clínica · Casos 27 a 31 .....	257
Resolución · Casos 27 a 31 .....	275

#### 7 Casos clínicos terapéuticos ..... 291

Presentación clínica · Casos 32 a 35 .....	291
Resolución · Casos 32 a 35 .....	301

Índice de casos .....	319
-----------------------	-----





## Caso 10 | Pilar Iranzo • Xavier Bosch Amate

Mujer en la cuarta década de la vida.

**Antecedentes personales.** Fibromialgia, teratoma ovario izquierdo, rectorragias atribuidas a hemorroides, hemofilia detectada en un estudio preoperatorio.

**Enfermedad actual.** Erosiones orales de 3 meses de evolución.

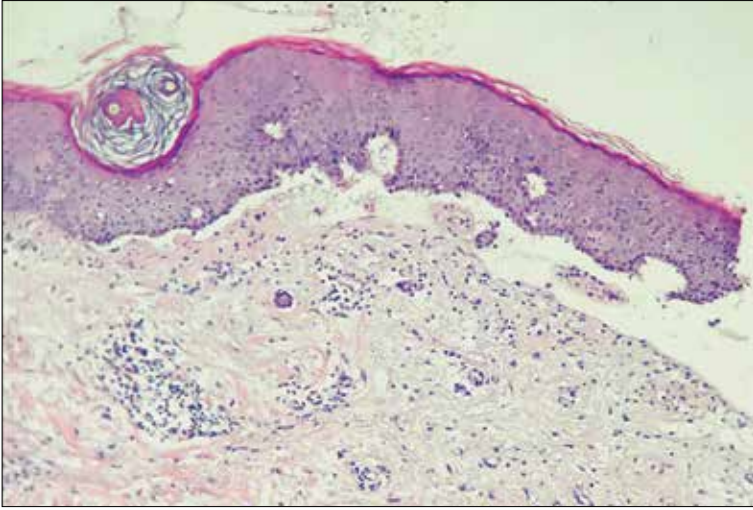
**Examen físico.** En ambas mucosas yugales y borde de la lengua, erosiones de base infiltrada, cubiertas por pseudomembranas fibrinoides (Fotos 1 y 2).



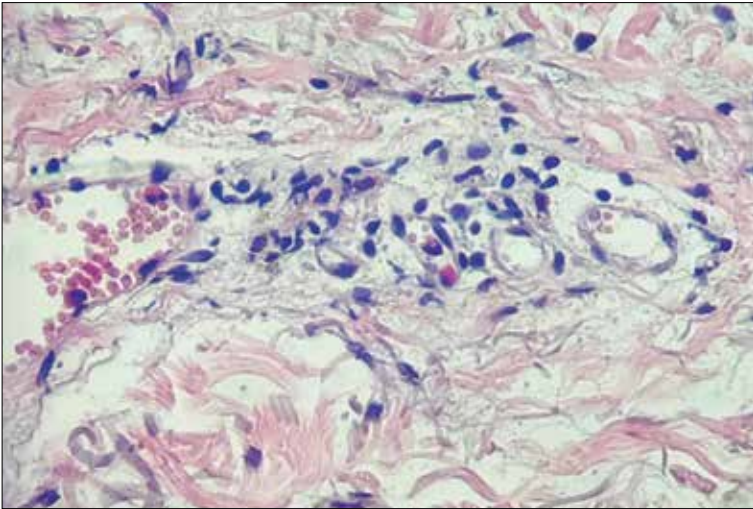
**Foto 1** Erosiones de base infiltrada, cubiertas por pseudomembranas fibrinoides en la mucosa yugal.



**Foto 2** Erosiones de base infiltrada, cubiertas por pseudomembranas de fibrina en el borde lingual.



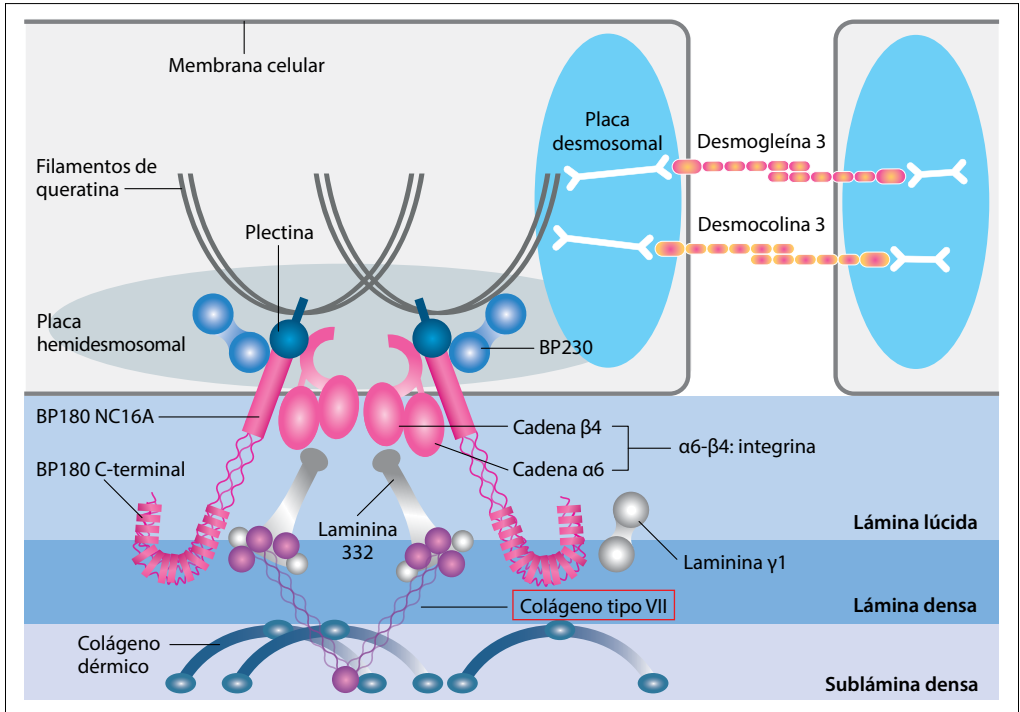
**Foto 4** Histopatología de piel (tinción H&E-100x): despegamiento ampollar subepidérmico. Dermis superficial con leve infiltrado inflamatorio perivascular.



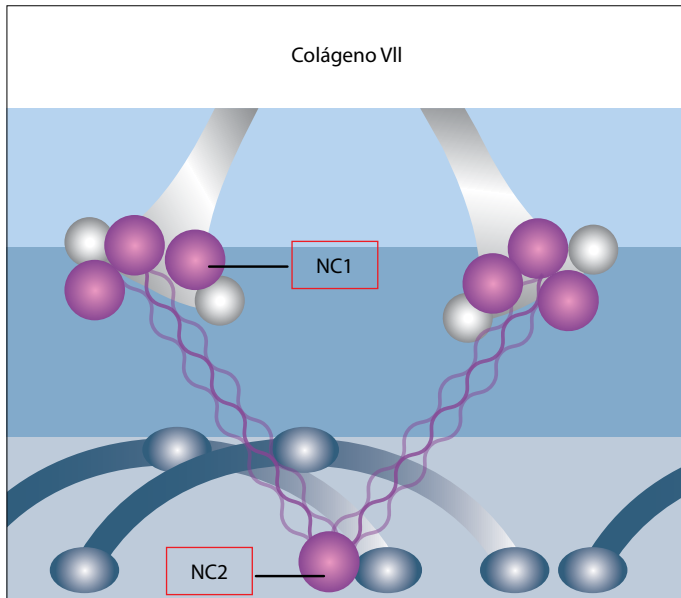
**Foto 5** Histopatología de piel (tinción H&E-400x): infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y algunos eosinófilos.

**¿Cuál es su diagnóstico?**

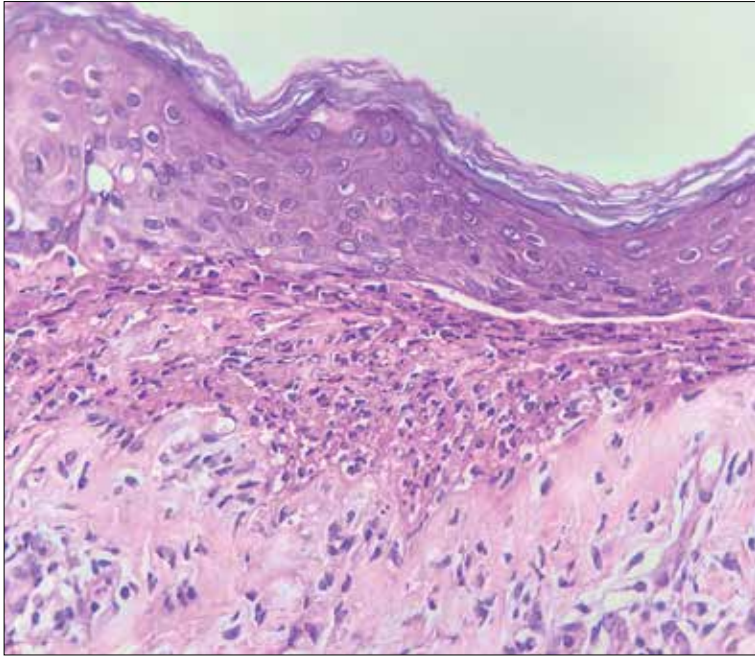
La resolución se encuentra en la página 220.



**Gráfico 1** Representación esquemática de la unión dermoepidérmica; se destaca el colágeno VII, blanco antigénico del LESA. Adaptado de Van Beek N, Zillikens D, Schmidt E. Diagnosis of autoimmune bullous diseases. J Dtsch Dermatol Ges 2018; 16 (9): 1077-91.



**Gráfico 2** Representación esquemática del colágeno VII; se destaca que en LESA las regiones inmunodominantes son tanto el dominio NC1 como el NC2. Adaptado de Van Beek N, Zillikens D, Schmidt E. Diagnosis of autoimmune bullous diseases. J Dtsch Dermatol Ges 2018; 16 (9): 1077-91.



**Foto 4** Histopatología (tinción H&E-400x): infiltrado inflamatorio predominantemente neutrofílico.

**Inmunofluorescencia directa.** Depósitos de IgA lineal en la zona de la membrana basal.

**¿Cuál es su diagnóstico?**

La resolución se encuentra en la página 288.

involución de las lesiones cutáneas (Fotos 4 y 5) y mucosas. Luego de 2 años de seguimiento continúa en remisión con terapia mínima, en plan de suspensión del esteroide.



Foto 4 Control posterior al RTX a nivel del codo izquierdo.



Foto 5 Control con mejoría evidente luego de la administración de RTX.