

## DERMATITIS HERPETIFORME

### Què és?

La dermatitis herpetiforme (DH) és una malaltia crònica que s'inclou dins de la categoria de malalties ampul·lars autoimmunes. Avui en dia es considera que és la manifestació cutània de la intolerància al gluten, tenint una clara relació amb la malaltia celíaca. Tot i que la dermatitis herpetiforme pot aparèixer a qualsevol edat, els símptomes solen començar durant la tercera dècada de la vida, essent molt infreqüent el seu debut en nens petits.

#### Causes

La causa exacta de la malaltia segueix sent desconeguda però s'ha vist que els pacients amb DH tenen anticossos en sang dirigits contra una proteïna localitzada a la pell, la transglutaminasa epidèrmica. A més, aquests pacients comparteixen marcadors genètics (HLA DQ2 i DQ8) i autoanticossos amb els malalts celíacs.

### Com es manifesta?

Els malalts amb DH presenten una erupció cutània que consisteix en l'aparició de vesícules (petites butllofes) o pàpules eritematoses (granets vermells) que piquen molt de manera que ràpidament es converteixen en petites ferides superficials secundàries al rascat. Aquestes lesions es localitzen principalment a colzes, genolls i glutis, encara que també poden afectar altres regions com el cuir cabellut. En nens, ocasionalment poden observar-se lesions purpúriques als tous dels dits i als palmells (petits punts de color vermell fosc secundaris a microsgnats a la pell).

Encara que tots els pacients amb DH són intolerants al gluten, la majoria no presenten cap símptoma digestiu, com diarrea o dolor abdominal. És important tenir en compte que, tot i estar asimptomàtics des del punt de vista digestiu, poden trobar-se alteracions a nivell de l'anàlisi sanguínia (dèficit de nutrients com ferro, àcid fòlic i vitamina B12) o de la biòpsia intestinal (atròfia de les vellositats intestinals), similars a les dels pacients amb malaltia celíaca.

Els pacients amb DH tenen un risc augmentat respecte a la població general de desenvolupar altres malalties de tipus autoimmune, essent les més freqüents les malalties de la glàndula tiroides, la diabetis mellitus i l'anèmia perniciosa.

### Com es diagnostica?

Per al diagnòstic de la DH és indispensable la realització de dues biòpsies cutànies, la primera d'una lesió per a l'estudi histològic convencional i la segona de pell sana adjacent per a estudi mitjançant immuno fluorescència directa. Aquesta última tècnica serveix per a visualitzar els dipòsits d'autoanticossos a la pell i és la que ens confirmarà el diagnòstic de DH.

De forma addicional, en tots els pacients haurem de fer una anàlisi de sang per a determinar els anticossos de la malaltia celíaca (anticossos IgA anti-transglutaminasa i anti pèptids desaminades de la gliadina), descartar que hi hagi algun dèficit nutricional i descartar l'associació amb altres malalties autoimmunes.

En alguns casos poden ser necessaris estudis addicionals, com la derivació al digestòleg per a l'obtenció d'una biòpsia de budell prim o la realització d'un estudi en sang de marcadors genètics relacionats amb la malaltia celíaca (HLADQ2 i HLADQ8).

### Com es tracta?

El tractament de la DH consisteix en realitzar una dieta estricta sense de gluten. El gluten es troba al blat, l'ordi i el sègol. L'arròs i el blat de moro no tenen gluten, per tant estan permesos. Tot i que la civada pura tampoc conté gluten, hi ha controvèrsia respecte a si es pot permetre o no la seva ingesta, atès que les civades comercialitzades es troben freqüentment contaminades amb gluten i a més a més, hi ha un subgrup minoritari de pacients amb malaltia celíaca que tampoc la toleren encara que sigui pura.

Aquesta dieta exempta de gluten caldrà mantenir-la de per vida en la majoria dels pacients. Per comprovar que hi ha un correcte seguiment dietètic, s'aconsella realitzar determinacions periòdiques en sang dels anticossos de la malaltia celíaca, ja que aquests es tornen negatius quan s'elimina el gluten de la dieta.

La dieta sense gluten triga una aproximadament d'1 a 2 anys en fer efecte, per tant, la majoria del pacients requeriran un tractament addicional per controlar els símptomes fins que la dieta faci efecte. La dapsona per via oral el fàrmac de primera elecció. Aquest fàrmac elimina la picor i les lesions de la pell als pocs dies del seu inici. Els principals efectes secundaris (hemòlisi i metahemoglobinèmia) solen ser ben tolerats per la majoria dels pacients. Haurà de realitzar-se una analítica sanguínia general prèvia a l'inici del tractament, i aquesta es repetirà de manera periòdica per monitoritzar els possibles efectes adversos de la dapsona. Un cop s'hagi assolit l'efecte de la dieta exempta en gluten, la dapsona es podrà suspendre.

En aquells pacients que presentin escasses lesions cutànies i poc picor, es pot optar pel tractament dels símptomes amb cremes de corticoides i antihistamínics orals, sense necessitat d'administrar la dapsona.