

## DERMATITIS HERPETIFORME

### ¿Qué es?

La dermatitis herpetiforme (DH) es una enfermedad crónica que se incluye dentro de la categoría de enfermedades ampollares autoinmunes. Hoy en día se considera que es la manifestación a nivel de la piel de la intolerancia al gluten, teniendo una clara relación con la enfermedad celiaca. Sin embargo, sólo un pequeño número de los celíacos desarrollarán esta enfermedad a lo largo de su vida.

Aunque puede aparecer a cualquier edad, los síntomas suelen comenzar en la tercera década de la vida, siendo muy infrecuente en niños pequeños.

### Causas

Aunque la causa exacta de la enfermedad sigue siendo desconocida, se ha visto que los pacientes con DH tienen anticuerpos en sangre dirigidos contra una proteína localizada en la piel, la transglutaminasa epidérmica, que se piensa podrían ser los principales causantes del cuadro. Además, estos pacientes comparten marcadores genéticos (HLA DQ2 y DQ8) y autoanticuerpos en sangre, como los anticuerpos anti-transglutaminasa, con los enfermos celíacos.

### ¿Cómo se manifiesta?

Los enfermos presentan una erupción cutánea que consiste en la aparición de vesículas (pequeñas ampollas) o pápulas eritematosas (granitos rojos) que pican mucho, por lo que rápidamente se convierten en pequeñas heridas superficiales secundarias al rascado. Estas lesiones se localizan principalmente en codos, rodillas y glúteos, aunque también pueden afectar a otras regiones, como el cuero cabelludo. En niños en ocasiones pueden observarse lesiones purpúricas (pequeños puntos de color rojo oscuro secundarios a microsangrados en piel) en palmas.

Aunque todos los pacientes con DH son intolerantes al gluten, la mayoría no van a presentar ningún síntoma digestivo, como pueden ser la diarrea y dolor abdominal. Es importante tener en cuenta que, a pesar de estar asintomáticos desde el punto de vista digestivo, pueden encontrarse alteraciones a nivel de la analítica sanguínea (déficit de nutrientes como hierro, ácido fólico y vitamina B12) o de la biopsia intestinal (atrofia de las vellosidades intestinales), similares a las de los pacientes con enfermedad celiaca.

Los pacientes con DH tienen un riesgo aumentado respecto a la población general de desarrollar otras enfermedades de tipo autoinmune, siendo las más frecuentemente asociadas las enfermedades de la tiroides, la diabetes mellitus y la anemia perniciosa.

### ¿Cómo se diagnostica?

Para el diagnóstico es indispensable la realización de dos biopsias cutáneas, una de una lesión cutánea para el estudio histológico convencional y otra de piel sana adyacente a una lesión para estudio mediante inmunofluorescencia directa. Esta última técnica sirve para visualizar los depósitos de los autoanticuerpos del paciente en la piel y es la que va a confirmarnos el diagnóstico de DH.

De manera adicional, en todos los pacientes tendremos que realizar una analítica general para descartar que haya un déficit de algún nutriente, incluyendo los anticuerpos de la enfermedad celiaca (anticuerpos IgA anti-transglutaminasa y anti péptidos deaminados de la gliadina) y un cribado de las enfermedades autoinmunes más frecuentemente asociadas.

En algunos casos pueden ser necesarios estudios adicionales, como la derivación al digestólogo para la obtención de una biopsia de intestino delgado o la realización de un estudio en sangre de marcadores genéticos relacionados con la enfermedad celiaca (HLADQ2 Y HLADQ8).

### ¿Cómo se trata?

El tratamiento principal de la DH consiste en realizar una dieta libre de gluten. Este se encuentra en el trigo, la cebada y el centeno, mientras que no lo contienen el arroz ni el maíz. A pesar de que la avena pura tampoco contiene gluten, existe controversia respecto a si puede permitirse o no su ingesta, dado que las avenas comercializadas se encuentran frecuentemente contaminadas con gluten y además, hay

un subgrupo minoritario de pacientes con enfermedad celiaca que tampoco la toleran aunque sea pura. Esta dieta exenta de gluten habrá que mantenerla de por vida en la mayoría de los pacientes. Para comprobar que existe un correcto seguimiento dietético, se aconseja realizar determinaciones periódicas en sangre de los anticuerpos de la enfermedad celiaca, ya que estos se vuelven negativos al eliminar el gluten de la dieta.

Como la dieta tarda una media de 1 o 2 años en hacer efecto, la mayoría de los pacientes requerirán un tratamiento adicional para controlar los síntomas mientras tanto, siendo la dapsona por vía oral el fármaco de primera elección. Este fármaco elimina el picor y las lesiones en piel a los pocos días de su inicio. Los principales efectos secundarios (hemólisis y metahemoglobinemia) suelen ser bien tolerados en la mayoría de los pacientes. Previamente al inicio del tratamiento se aconseja realizar una medición en sangre de la enzima glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa, ya que su déficit contraindica el uso de este medicamento. Asimismo, también deberá realizarse una analítica general que se repetirá de manera periódica para monitorizar los posibles efectos adversos del tratamiento. Una vez se haya alcanzado el efecto de la dieta exenta en gluten, la dapsona podrá suspenderse.

En aquellos pacientes que presenten escasas lesiones cutáneas y prurito, podrá optarse por el tratamiento de los síntomas con cremas de corticoides y antihistamínicos orales, sin necesidad de administrar dapsona.