

EPIDERMOLISI BOLLOSA ACQUISITA A IgA

Valentina Girgenti¹, Pamela Vezzoli¹, Simona Tavecchio¹, Ylenia Balice¹, Sebastiano Recalcati¹, Francesca Crippa¹, Emilio Berti², Carlo Crosti¹

¹Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano - Università degli Studi di Milano ²Università degli Studi di Milano Bicocca

L'Epidermolisi Bollosa Acquisita (EBA) è una rara dermatosi bollosa ad andamento cronico della giunzione dermo-epidermica clinicamente e istopatologicamente polimorfa. E' caratterizzata dalla presenza di autoanticorpi circolanti di tipo IgG, forniti di specifica attività patogena, rivolti contro la porzione C-terminale del procollagene di tipo VII nella sua porzione non collagenica.

La variante ad IgA è ancora più rara (82 casi in letteratura), analoga dal punto di vista clinico e prognostico all'EBA a IgG. Si può associare ad alcune patologie reumatiche o neoplastiche come l'artrite reumatoide ed il linfoma di Hodgkin o all'assunzione di particolari classi di farmaci.

Descriviamo il caso di una donna di 61 anni, affetta da LLC a cellule B dal 1996, in progressione di malattia ed in trattamento con Fludarabina, anti-CD20 e Ciclofosfamide, che giungeva alla nostra osservazione per la comparsa di lesioni vescico-bollose al dorso delle mani e dei piedi associate a fragilità cutanea al minimo traumatismo da circa 2 anni. Gli esami ematochimici mettevano in evidenza un incremento delle IgM sieriche e la presenza all'elettroforesi sieroproteica di una componente monoclonale IgM kappa in zona gamma1 e di una componente monoclonale IgG kappa in zona gamma. L'IFD su cute sana perilesionale rivelava la presenza di depositi lineari di IgA alla giunzione dermo-epidermica ed una positività nucleare (lupus-like) e intercellulare (pemfigo-like) dei cheratinociti con depositi anche a livello della giunzione dermoepidermica con anti- IgM; IgG e C3 risultavano negativi. L' IFI su cute splittata dimostrava la presenza di depositi di IgA a livello del pavimento della bolla, mentre su cute sana rivelava la presenza di anticorpi IgM anti-nucleo e anti-giunzione dermo-epidermica. Inoltre si evidenziava la presenza di anticorpi circolanti di tipo punteggiato e fuso mitotico di classe IgM su HEP-2. Il quadro clinico-anamnestico e laboratoristico erano compatibili con un' epidermolisi bollosa ad IgA e reazione lupus-like/pemphigus-like in assenza di manifestazioni cliniche di queste ultime patologie. Alla paziente, in terapia con anti CD20, è stata consigliata l'assunzione di Prednisone 12.5 mg/die in caso di aggravamento del quadro clinico.

L'interesse del caso risiede nella coesistente presenza di una variante rara di EBA (IgA) con un quadro laboratoristico lupus like e pemphigus like dimostrato all'IFD e IFI in una paziente affetta da LLC.