

CASOS CLÍNICOS

Porfiria cutánea tarda en paciente en hemodiálisis, caso clínico

Mauricio Sandoval O¹, Cristián Navarrete-Dechent¹, Constanza del Puerto¹, Gabriela Araya C,¹ Sergio González B².

¹Departamento de Dermatología; ²Departamento de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Mujer de 37 años con antecedente de insuficiencia renal terminal (IRT) de etiología no precisada en hemodiálisis (HD) hace 3 años. Consultó por historia de 6 meses de evolución de vesículas, prurito y dolor en dorso de manos que curan con costras y aumentan con la fotoexposición (Figura 1). Se agregaron lesiones similares en cara.

Había consultado previamente, donde se planteó el diagnóstico diferencial con Colagenosis, síndrome de Sweet y lupus cutáneo. Se realizó 2 biopsias no concluyentes. Se solicitaron exámenes serológicos destacando: ANA, ANCA, perfil ENA, anticuerpos anticardiolipinas, complemento, factor reumatoide y pruebas tiroideas todos normales. Ferritina muy elevada (2412 ng/mL [VN: 10 – 291 ng/mL]). Recibió tratamiento con corticoides tópicos con mala respuesta.

Se realizó nueva biopsia que muestra dermatosis ampollar con vesícula subepidérmica, sin acantosis. Dermis con patrón papilar. Tinción PAS+ resistente a diastasa. Además epidermis con material PAS+ en forma de *Caterpillar bodies* (Figura 2); hallazgos compatibles con porfiria cutánea tarda (PCT). Reacción de Watson-Schwartz negativa. La uroporfirina (4760 µg/L; VN < 21) y heptacarboxiporfirina (2400 µg/L; VN < 3) urinarias resultaron elevadas. Se inició tratamiento con flebotomías y eritropoyetina con respuesta parcial al mes de seguimiento.

La PCT es una dermatosis vesículo-bulosa caracterizada por un déficit hereditario o adquirido de la enzima uroporfirinógeno decarboxilasa; crucial en la biosíntesis del grupo heme. La PCT adquirida es la forma de porfiria más común; la mayoría ocurre en pacientes con daño hepático por alcohol, estrógenos o daño por hidrocarburos clorados como el clorobenceno.

La PCT se manifiesta clínicamente por bulas subepidérmicas, erosiones, hipertriosis, hiperpigmentación, hipopigmentación y cicatrices. El laboratorio mostrará aumento de las porfirinas en sangre, orina y heces además de aumento de los depósitos de hierro.

En las últimas décadas, la PCT se ha visto asociada a IRT en HD, con una prevalencia de 1.2% – 18%. Debe diferenciarse de la pseudoporfiria, en la cual el patrón de porfirinas es normal y la biopsia no mostrará *Caterpillar bodies*. La disminución

Correspondencia: Mauricio Sandoval O.

Correo electrónico: msandovalosses@yahoo.com

del clearance renal, azoemia y la sobrecarga de hierro son factores que podrían alterar el metabolismo de las porfirinas.

El tratamiento incluye flebotomías, eritropoyetina y su combinación; antimaláricos y deferoxamina, entre otros.

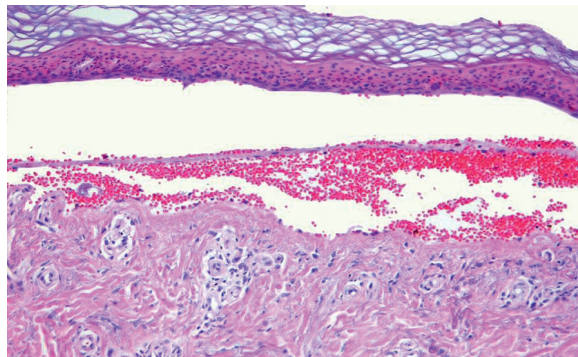
Figura 1

Se observan placas y erosiones con costras hemáticas y cicatrices en zonas fotoexpuestas.



Figura 2

Ampolla subepidérmica sin infiltrado inflamatorio con presencia de "caterpillar bodies".



Referencias bibliográficas

- Shieh S, Cohen JL, Lim HW. Management of porphyria cutanea tarda in the setting of chronic renal failure: a case report and review. J Am Acad Dermatol 2000;42(4):645-652.
- Pérez L, Fernández-Redondo V, Toribio J. Porphyria cutanea tarda in a dialyzed female patient. Actas Dermosifiliogr. 2006;97(2):115-117.