

# CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Juanita Benedetto E<sup>1</sup>, Michelle Mauret S<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Dermatólogo. Servicio de Dermatología Clínica Alemana Santiago – <sup>2</sup>Médico Cirujano Universidad del Desarrollo.

## Cuadro clínico

Paciente de sexo masculino, 9 años de edad con antecedente de fotosensibilidad desde los 4 años. Es hospitalizado por abdomen agudo, resultando una ileitis séptica hemorrágica, se realiza resección de íleon distal con respuesta favorable. Durante su hospitalización se solicita evaluación por Dermatología, donde se aprecia un niño de desarrollo psicomotor normal. No tomaba medicamentos fotosensibilizantes. Al examen presenta cicatrices atróficas e hiperpigmentación post inflamatoria en región malar (Figura 1).

El estudio de porfirinas en plasma fue normal y anticuerpos antinucleres y ENA resultaron negativos. El paciente evoluciona con un brote de micro vesículas en nariz y mejillas, y pabe-

llones auriculares. Destaca queilitis de labio inferior. Además se aprecian cicatrices deprimidas en el dorso nasal y mejillas.

El brote va precedido de calofríos y malestar general. El dorso de las manos, brazos, glúteos no están afectados. Se realiza biopsia de piel que muestra: vesículas subepidérmicas, necrosis de queratinocitos, denso infiltrado linfocitario en dermis superficial (Figura 2). El cuadro es manejado con medidas de fotoprotección física y filtro solar de amplio espectro.

Los brotes son tratados con pulsos de prednisona oral 0.5mg / kg /día, mometasona y ácido fusídico tópico con buena respuesta. Se intenta el uso de hidroxicloroquina y posteriormente talidomida a dosis bajas 25-50 mg al día para frenar los brotes, sin lograr buena respuesta por lo que se suspende.



Figura 1a

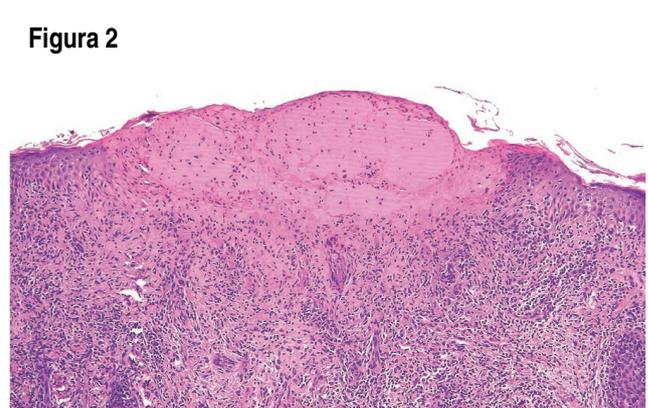


Figura 2

**Correspondencia:** Juanita Benedetto E.

**Correo electrónico:** jbenedetto@alemana.cl

## Diagnóstico

Hidroa Vacciniforme (HV).

El HV es una fotodermatosis idiopática o mediada inmunológicamente. Ocurre casi exclusivamente en niños. Tiene una prevalencia de 0,34 por cada 100.000 habitantes, más frecuente en hombres<sup>1-3</sup>.

Su fisiopatología es desconocida. Se ha reportado asociación con virus Epstein Barr y virus Herpes Simple latentes<sup>1,2</sup>.

## Clínica

Se manifiesta como una erupción vesicular y bulosa en zonas fotoexpuestas, donde cada lesión está rodeada por una zona eritematosa con aspecto de vesícula vacunal. La erupción puede ir precedida por prurito y sensación quemante. El HV suele presentarse en brotes de lesiones vesiculosas y pápulo-escamosas, estas lesiones luego se secan formando costras marrones adherentes, finalmente curan dejando una cicatriz deprimida, hipo o hiperpigmentada, semejante a la de varicela<sup>1-3</sup>.

Esta fotodermatosis tiende a recurrir en verano durante la infancia, sin embargo, es habitual su remisión durante la pubertad.

## Diagnóstico

Luego de la anamnesis y examen físico compatibles es relevante el análisis histológico de las lesiones y el fototest que muestra sensibilidad a UVA, la cual puede inducir las lesiones papulovesiculares.

## Diagnóstico Diferencial

Debe realizarse principalmente con porfirias hepatocutáneas, protoporfiria eritropoyética, erupción polimorfa lumínica, prurigo actínico y lupus eritematoso buloso.

El tipo de cicatrización varioliforme tan característico de la HV, permite la distinción clínica con otras fotodermatosis como la erupción polimorfa lumínica o el prurigo actínico, que no son cicatriciales, en este último se observan principalmente

lesiones papulares y nodulares<sup>1,2</sup>. Por otro lado, la erupción polimorfa lumínica suele presentarse después de la pubertad a diferencia de HV que es más frecuente en la infancia y con remisión en la pubertad.

En el prurigo actínico y erupción polimorfa lumínica el prurito siempre está presente, es usualmente grave, y a veces insoportable, en los pacientes es frecuente observar signos de exoriación y liquenificación. En HV suele no presentarse o ser leve en intensidad. Por otro lado, en el prurigo actínico también es habitual el compromiso ocular con conjuntivitis, queratitis y pterigion, lo cual no se observa en HV<sup>5</sup>.

Manifestaciones neurológicas y gastrointestinales asociadas a fotodermatosis sugieren porfirias hepatocutáneas, al igual que otros síntomas sistémicos con compromiso renal, articular y hematológico sugieren lupus eritematoso buloso. En la protoporfiria eritropoyética no existe compromiso sistémico, solo fotodermatosis por lo cual es indispensable el análisis de porfirinas<sup>1,5</sup>.

En HV los valores de porfirinas tanto en orina como eritrocitarias son normales. Los anticuerpos antinucleares y la inmunofluorescencia directa son negativos<sup>1,2</sup>, lo cual permite hacer el diagnóstico diferencial con porfirias hepatocutáneas, protoporfiria eritropoyética y lupus eritematoso buloso<sup>5</sup>.

## Tratamiento

Destacan medidas como fotoprotección de amplio espectro. Mientras que en pacientes refractarios al tratamiento conservador se utiliza corticoides orales e inmunosupresores (Ciclosporina A), fototerapia PUVA o UVB y antimaláricos. La literatura también sugiere el uso de betacaroteno y dieta rica en ácidos grasos poliinsaturados<sup>1,2</sup>.

Los tratamientos pueden ser útiles en brotes reducidos pero no sirven como prevención de brotes.

El aceite de pescado ha reportado aumento en la resistencia a la radiación UV, también reduciría la inflamación local gatillada por la exposición solar. Tiene mala tolerancia debido al mal aliento<sup>4</sup>.

La fototerapia profiláctica con PUVA o UVB de banda estrecha puede ser útil, pero debe ser administrada con sumo cuidado para evitar exacerbaciones.

---

## Referencias bibliográficas

1. Chantorn R, Lim HW, Shawayder TA. Photosensitivity disorders in children: part I. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:1093. e1-18; quiz 1111-2.
2. Verneuil L, Gouarin S, Comoz F, Agbalika F, Creveuil C, Varna M, et al. Epstein Barr virus involvement in pathogenesis of hydroa vacciniforme: an assessment of seven adult patients with long- term follow-up. *Br J Dermatol.* 2010;163(1):174-182.
3. Grupta G, Man I, Kemmett D. Hydroa vacciniforme: A clinical and follow-up study of 17 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42(2):208-213.
4. Rhodes LE, White SI. Dietary fish oil as photoprotective agent in hydroa vacciniforme. *Br J Dermatol.* 1998;138(1):173-178.
5. Domínguez-Soto L, Hojyo-Tomoka MT, Vega-Memije E, et al. Photodermatoses in tropical countries. *Clin Dermatol.* 1999; 17(2): 237-243.