

# Pseudoporfiria cutánea: informe de un caso y revisión de la literatura

## Cutaneous pseudoporphyria: Case report and literature review

Dulce Abril Chaparro Martínez<sup>1</sup>, América Pasos Estrada<sup>2</sup>, María de Lourdes Morales Trujillo<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Residente 3er año, Servicio de dermatología, Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional

<sup>2</sup> Adscrita, Servicio de dermatología, Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional

<sup>3</sup> Jefa, Servicio de Dermatología, Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional

### RESUMEN

Pseudoporfiria es un padecimiento poco frecuente, sin predominio de edad o género, y caracterizada por la aparición de ampollas en regiones foto-expuestas, semejantes clínica e histológicamente a *porfiria cutánea tarda*, pero sin alteraciones bioquímicas. El presente artículo describe el caso de un paciente con lesiones características y buena respuesta terapéutica, y hace una revisión de la literatura existente.

**PALABRAS CLAVE:** *Pseudoporfiria, AINES*

### Introducción

El término pseudoporfiria se aplica a una dermatosis ampollosa foto-distribuida, clínica e histológicamente similar a la *porfiria cutánea tarda*, pero con niveles normales de porfirinas (tanto urinarias como plasmáticas).<sup>1</sup>

A continuación, se describe un caso confirmado con estudio histológico de piel y perfil de laboratorio.

### Caso clínico

Paciente masculino de 65 años, acude a consulta por una dermatosis diseminada que involucra mentón y zona pre-auricular, V del escote y caras extensoras de los brazos. La dermatosis consiste de placas de eritema infiltrado, poiquilodermia y atrofia.

El cuadro, de 3 meses de evolución, inició con ampollas y vesículas en brazos, con fragilidad cutánea y prurito intenso.

Los antecedentes de importancia incluían diagnóstico de artritis reumatoide seropositiva, en tratamiento con leflunomida, sulfasalazina, naproxeno y diclofenaco. Al interrogatorio intencionado se estableció la coincidencia

### ABSTRACT

A rare condition equally affecting any gender and age group, pseudoporphiria is characterized by painful blistering of sun-exposed areas, with clinical/histological findings suggestive of *porfiria cutanea tarda*, but without its biochemical changes.

This article describes a patient with typical lesions and adequate therapeutic response, and reviews existing literature.

**KEYWORDS:** *Pseudoporphiria, NSAIDs.*

consistente entre los períodos de exacerbación de la dermatosis y la ingestión de AINES.

La biometría hemática reveló anemia moderada y leucocitosis, con negatividad en pruebas de funcionamiento hepático, serología viral, y porfirinas plasmáticas y urinarias.

El examen histopatológico de piel informó de una ampolla subepidérmica, con el techo formado por la propia epidermis y focos de necrosis, espongiosis y exocitosis. La dermis conformaba la base de la ampolla, con el característico aspecto festoneado de esta dermatosis.

Como parte del tratamiento, se suspendió el medicamento causal –los dos analgésicos antiinflamatorios no esteroideos– y se indicó uso de fotoprotector, evitación de la luz solar, así como un esteroide tópico de tipo betametasona durante 4 semanas. La respuesta clínica fue favorable.

### Discusión

Pseudoporfiria es una dermatosis poco frecuente caracterizada por ampollas en áreas foto-expuestas. Sus

### CORRESPONDENCIA

Dulce Abril Chaparro Martínez ■ draabrildermatologa@gmail.com

Servicio de Dermatología, Unidad de Especialidades Médicas, Av. Industria Militar No. 1088, Del. Miguel Hidalgo, C.P. 53960, México, D.F. Teléfono: 5294-0104.

características clínicas e histológicas son similares a la *porfiria cutánea tarda*, pero sin sus anormalidades bioquímicas.<sup>1,2</sup>

Los factores etiológicos asociados con mayor frecuencia son los fármacos foto-sensibilizadores, aunque suele afectar a pacientes con insuficiencia renal crónica en terapia sustitutiva con diálisis e individuos con excesiva exposición al sol, camas de bronceado y terapia PUVA, lo cual denota una clara asociación con la radiación UVA (320-400 nm). También se sabe de un caso donde se estableció una relación con el consumo de Coca-Cola.<sup>3-26</sup>

La patogenia es desconocida. Porfiria es consecuencia de la administración de furosemida y otros diuréticos en el tratamiento de insuficiencia renal crónica, y las ampollas son resultado de la estimulación ultravioleta en piel y vasos, tal vez a expensas de mecanismos antioxidantes defectuosos asociados con bajos niveles de glutatión.<sup>27</sup>

La epidemiología depende del agente desencadenante, siendo naproxeno el más frecuente en mujeres,<sup>28</sup> quizás por el uso regular de camas de bronceado (por ello, se cree que afecta principalmente a individuos en la segunda y tercera década de la vida, así como a los fototipos cutáneos I y II).<sup>18</sup> Sin embargo, existen también múltiples informes de este trastorno en pacientes pediátricos.<sup>28</sup>

El cuadro clínico de pseudoporfiria puede ser idéntico al de *porfiria cutánea tarda*, con ampollas, vesículas, fragilidad cutánea, milia y cicatrices atróficas en áreas foto-expuestas, sobre todo en dorso de las manos, pero sin alteraciones bioquímicas (para ello, está indicado el examen cuantitativo y cualitativo de porfirinas en sangre, materia fecal y orina, así como determinación de la enzima Uro-D). Otras características que contribuyen al diagnóstico diferencial son la presencia de hipertricosis, hiperpigmentación, cambios esclerodermiformes y calcificación distrófica.<sup>29</sup>

El estudio histopatológico de piel es importante para el diagnóstico. Los hallazgos son similares a *porfiria cutánea tarda* e incluyen: ampolla subepidérmica con papilas dérmicas de aspecto festoneado, notorio adelgazamiento de las paredes vasculares y esclerosis del colágeno, lo cual hace la diferencia con la porfiria cutánea tarda, que tiene alteración de las porfirinas.<sup>30</sup>

Estudios de inmunofluorescencia directa revelan depósitos granulares de IgG y C3 en unión dermoepidérmica y vasos de la dermis superficial, así como IgM, IgA y fibrinógeno.<sup>19,30</sup> Recientes estudios de microscopía electrónica han demostrado que la hendidura se produce justo por debajo de la lámina basal.<sup>31</sup>

El diagnóstico diferencial más importante es *porfiria cutánea tarda*, para lo cual es indispensable realizar una

historia clínica adecuada, los estudios antes mencionados y biopsia de piel.

Como es un trastorno foto-inducido, el tratamiento está dirigido a identificar el agente causal y de ser posible, la suspensión del mismo, además de estricta foto-protección. En pacientes con insuficiencia renal, se han obtenido buenos resultados con la administración de N-acetilcisteína, precursor del glutatión.<sup>21</sup>

Diversas publicaciones refieren que la remisión del cuadro clínico ocurre entre dos y seis meses después de la suspensión del agente causal, dejando secuelas que incluyen cicatrices y zonas de hipopigmentación, además de quistes de milium.<sup>32</sup>

## Conclusión

Pseudoporfiria es un padecimiento poco común que requiere de una elevada sospecha diagnóstica en pacientes que presentan una patología ampollosa en áreas foto-expuestas. El mecanismo fisiopatológico no se ha esclarecido, pero una vez hecho el diagnóstico e identificado el agente causal, este trastorno es fácil tratar.

Entre las causas más comunes de pseudoporfiria se cuentan las cámaras de bronceado, así que debe educarse al paciente en cuanto a las medidas de protección solar.

## REFERENCIAS

1. Green JJ, Manders S. "Pseudoporphiria". *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 1-9.
2. Crowson A, Magro C. "Recent advances in the pathology of cutaneous drug eruptions". *Dermatol Clin* 1999; 17: 537-560.
3. Phung T, Pipkin C, Tahan S, Chiy D. "β-lactam antibiotic-induced pseudoporphiria". *J. Am Acad Dermatol* 2004; 51: 880-882.
4. Rivers J, Barnetso R. "Naproxen-induced bullous photodermatitis". *Med J Aust* 1989; 151: 167-168.
5. Soto JA, Zárate MG, Campos JE, Hernández M. "Pseudoporfiria por naproxeno". *Dermatol Rev Mex* 2012; 56(4): 258-261.
6. Schmutz JL, Barbaud A, Thechot P. "Pseudoporphiria and coixib". *Ann Dermatol Venereol*. 2006; 133(2): 213.
7. O'Hagan A, Irvine A, Allen G. "Pseudoporphiria induced by mefenamic acid". *Br J Dermatol* 1998; 139: 1131-1132.
8. Breier F, Feldmann R, Pelzl M, Gschankait F. "Pseudoporphiria cutanea tarda induced by furosemide in a patient undergoing peritoneal dialysis". *Dermatology* 1998; 197: 271-273.
9. Dolan C, Hall M, Blazes D, Norwood C. "Pseudoporphiria as a result of voriconazole use: a case report". *Int J Dermatol* 2004; 43: 768-771.
10. Lenfetey A, Friedmann D, Burke WA. "Metformin-induced pseudoporphiria". *J Drugs Dermatol* 2012; 11(11): 1272.
11. Anon. "Drugs induced cutaneous photosensitivity: some drugs warrant routine precautions". *Prescrib Int* 2000; 9(48): 117-122.
12. Schad S, Kraus A, Haubitz I, Trcka J, Hamm H, Girschl H. "Early onset pauciarticular arthritis is the major risk factor for naproxen-induced pseudoporphiria in juvenile idiopathic arthritis". *Arthritis Res Ther* 2007; 9(1): 10.
13. O'Donogue NB, Higgins EM. "Case 1: Naproxen-induced pseudoporphiria". *Clin Exp Dermatol* 2002; 27(4): 339-340.
14. Schad SG, Hamm H, Girschk H. "Bullae, erosions and scars in the face of 2 girls with idiopathic arthritis. Naproxen-induced pseudoporphiria". *Der Hautarzt* 2002; 53(1): 51-53.

15. Lutzow-Holm C. "Naproxen-induced bullous photodermatitis (pseudoporphyria)". *Tidsskr Nor Laegeforen*. 1991 Sep 20; 111(22): 2739-2740.
16. De Silva B, Banney L, Uttley W, Lugmani R, Schofield O. "Pseudoporphyria and nonsteroidal antiinflammatory agent in children with juvenile idiopathic arthritis". *Pediatr Dermatol*. 2000; 17(6): 480-483.
17. Schmutz JL, Barbaud A, Trechot P. "Flutamide and pseudoporphyria". *Ann Dermatol Venereol*. 1999 Apr; 126(4): 374.
18. Wilson CL, Mendelsohn SS. "Identical twins with sunbed-induced pseudoporphyria". *J R Soc Med* 1992; 85: 45-46.
19. Epstein JH. "Pseudoporphyria and UVA suntan salons". *Photochem Photobiol* 1987; 45: 40S.
20. Kochs C, Muhlenstadt E, Neumann NJ, Hanneken S. "Solarium-induced pseudoporphyrinabb and variegate porphyria as rare differential diagnoses of porphyria cutanea tarda". *Der Hautarzt* 2009 Oct; 60(10): 790-793.
21. Vadoud-Seyed J, de Dobbeleer G, Simonart T. "Treatment of hemodialysis-associated pseudoporphyria with N-acetylcysteine: report of two cases". *Br J Dermatol* 2000; 142: 580-581.
22. Poh-Fitzpatrick MB, Bellet N, DeLeo VA, Grossmann ME, Bickers DR. "Porphyria cutanea tarda in two patients treated with hemodialysis for chronic renal failure". *N Engl J Med* 1978; 299: 292-294.
23. Katolus AC, Ferra D, Toumbis E, Papadavid E, Kanelleas A, Panayiotides I, Rigopoulos D. "Pseudoporphyria associated with nonhemodialyzed renal insufficiency, successfully treated with oral N-acetylcysteine". *Case Rep Dermatol Med*. 2013.
24. Azak A, Yenigun E, Kocak G, Huddam B, Kahve B. "Pseudoporphyria in a hemodialysis patient successfully treated with oral glutamine". *Hemodial Int*. 2013 Jul; 17(3): 466-467.
25. Khaled A, Souissi A, Fazaa B, Hawilo A, Kamoun MR. "Bullous dermatosis of hemodialysis: pseudoporphyria". *Tunis Med*. 2011 Oct; 89(10): 799-800.
26. Judd L. "Pseudoporphyria due to cola". *Int J Dermatol* 1991; 30: 674-675.
27. Kasuya A, Hashizume H, Hirakawa S, Tokura Y. "Hemodialysis-induced pseudoporphyria successfully treated with glutathione". *Eur J Dermatol* 2012; 22(1): 137-138.
28. Creemers MCW, Chang A, Franssen JHAM, Fiselier tJW, Van Riel PLCM. "Pseudoporphyria due to naproxen". *Scand J Rheumatol* 1995; 24: 185-187.
29. Fevang SA, Kroon S, Skadberg O. "Pseudoporphyria of porphyria cutanea tarda? Diagnostic and treatment difficulties". *Acta Derm Venereol*. 2008; 88(4): 426-427.
30. Maynard B, Peters MS. "Histologic and immunofluorescence study of cutaneous porphyrias". *J Cutan Pathol* 1992; 19: 40-47.
31. Baker EJ, Reed KD, Dixon SL. "Chlorthalidone-induced pseudoporphyria: clinical and microscopic findings of a case". *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 1026-1029.
32. Mehta S, Lang B. "Long-term follow up of naproxen-induced pseudoporphyria in juvenile rheumatoid arthritis". *Arthritis Rheum* 1999; 126: 374.