

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

Cutaneous pseudoporphyria: Case report and literature review

Dulce Abril Chaparro Martínez¹, América Pasos Estrada², María de Lourdes Morales Trujillo³

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

² Adscrita, Servicio de dermatología, Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional

³ 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: *Pseudoporphyria*, AINES

ABSTRACT

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

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

KEYWORDS: *Pseudoporphyria*, NSAIDs.

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).¹

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

consistente entre los periodos 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 anomalías bioquímicas.^{1,2}

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®.³⁻²⁶

La patogenia es desconocida. Porphiria 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.²⁷

La epidemiología depende del agente desencadenante, siendo naproxeno el más frecuente en mujeres,²⁸ quizá 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).¹⁸ Sin embargo, existen también múltiples informes de este trastorno en pacientes pediátricos.²⁸

El cuadro clínico de pseudoporphiria 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 hipertriosis, hiperpigmentación, cambios esclerodermiformes y calcificación distrófica.²⁹

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.³⁰

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.^{19,30} Recientes estudios de microscopía electrónica han demostrado que la hendidura se produce justo por debajo de la lámina basal.³¹

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.²¹

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.³²

Conclusión

Pseudoporphiria 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 de tratar.

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

REFERENCIAS

- Green JJ, Manders S. "Pseudoporphyria". *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 1-9.
- Crowson A, Magro C. "Recent advances in the pathology of cutaneous drug eruptions". *Dermatol Clin* 1999; 17: 537-560.
- Phung T, Pipkin C, Tahan S, Chiy D. "β-lactam antibiotic-induced pseudoporphyria". *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 880-882.
- Rivers J, Barnetso R. "Naproxen-induced bullous photodermatitis". *Med J Aust* 1989; 151: 167-168.
- Soto JA, Zárate MG, Campos JE, Hernández M. "Pseudoporphyria por naproxeno". *Dermatol Rev Mex* 2012; 56(4): 258-261.
- Schmutz JL, Barbaud A, Thechot P. "Pseudoporphyria and coxib". *Ann Dermatol Venereol* 2006; 133(2): 213.
- O'Hagan A, Irvine A, Allen G. "Pseudoporphyria induced by mefenamic acid". *Br J Dermatol* 1998; 139: 1131-1132.
- Breier F, Feldmann R, Pelzl M, Gschanait F. "Pseudoporphyria cutanea tarda induced by furosemide in a patient undergoing peritoneal dialysis". *Dermatology* 1998; 197: 271-273.
- Dolan C, Hall M, Blazes D, Norwood C. "Pseudoporphyria as a result of voriconazole use: a case report". *Int J Dermatol* 2004; 43: 768-771.
- Lenfety A, Friedmann D, Burke WA. "Metformin-induced pseudoporphyria". *J Drugs Dermatol* 2012; 11(11): 1272.
- Anon. "Drugs induced cutaneous photosensitivity: some drugs warrant routine precautions". *Prescriber Int* 2000; 9(48): 117-122.
- Schad S, Kraus A, Haubitz I, Trcka J, Hamm H, Girsch H. "Early onset pauciarticular arthritis is the major risk factor for naproxen-induced pseudoporphyria in juvenile idiopathic arthritis". *Arthritis Res Ther* 2007; 9(1): 10.
- O'Donogue NB, Higgins EM. "Case 1: Naproxen-induced pseudoporphyria". *Clin Exp Dermatol* 2002; 27(4): 339-340.
- Schad SG, Hamm H, Girschick HJ. "Bullae, erosions and scars in the face of 2 girls with idiopathic arthritis. Naproxen-induced pseudoporphyria". *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 pseudoporphyria and variegated porphyria as rare differential diagnoses of porphyria cutanea tarda". *Der Hautarzt* 2009 Oct; 60(10): 790-793.
21. Vadoud-Seyedi 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.