

Pseudoporfiria asociada a hemodiálisis

Pseudoporfiria associated with hemodialysis

**Karen Peláez-Castro,¹ Gadwyn Sánchez-Félix,² Antonio Paredes-Arcos,²
Celia Moisés-Alfaro,² Andrei Kochubei-Hurtado,¹ Tomás Carbajal-Chávez³**

RESUMEN

La pseudoporfiria es una dermatosis ampollar poco frecuente con similares características clínicas e histopatológicas a las de la porfiria cutánea tarda pero con cifras normales de porfirinas. Se presenta el caso de una paciente con pseudoporfiria asociada a hemodiálisis que fue tratada con N-acetilcisteína.

PALABRAS CLAVE. Pseudoporfiria, hemodiálisis, N-acetilcisteína

ABSTRACT

The pseudoporphyria is a bullous dermatosis rare with similar clinical and histopathologic features to the of porphyria cutanea tarda but with normal numbers of porphyrins. The case of a patient is presented with pseudoporphyria associated with hemodialysis who was treated with N-acetylcysteine.

KEY WORDS. Pseudoporphyria, hemodialysis, N-acetylcysteine

INTRODUCCIÓN

El término pseudoporfiria se aplica a una dermatosis ampollar que se presenta en zonas fotoexpuestas y que muestra características histopatológicas similares a la porfiria cutánea tarda, pero sin el acompañamiento de valores elevados de porfirinas en sangre, orina y heces.¹

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años de edad con antecedente de tiroiditis de Hashimoto, hipertensión arterial de 18 años de evolución, Insuficiencia renal crónica terminal en programa de hemodiálisis desde hace seis años.

Recibía como tratamiento habitual amlodipino, metildopa, levotiroxina, carbonato de calcio, eritropoyetina y cianocobalamina. Negaba reacción alérgica a medicamentos.

La paciente refirió un tiempo de enfermedad de aproximadamente dos meses, caracterizado por vesículas y ampollas muy dolorosas en los dedos y el dorso de ambas manos; concomitantemente, presentó hiperpigmentación en el rostro. Además, manifestó que algunas ampollas remitían y dejaban manchas blancas. La paciente negó exposición solar intensa o ingesta de otro medicamento.

Al examen físico, se evidenció hiperpigmentación en rostro (Figura 1); ampollas tensas en dedos de ambas manos, algunas de contenido seroso y otras de contenido amarillento; máculas hipopigmentadas en zonas de ampollas previas; y en el dorso de las manos se apreció pequeñas lesiones costrosas (Figura 2).

1. Médico residente del servicio de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM).
2. Médico asistente del servicio de Dermatología del HNERM.
3. Médico asistente del servicio de Anatomía Patológica del HNERM.



Figura 1. Hiperpigmentación facial.

Dentro de los análisis de laboratorio se encontró hemoglobina, 10,3 g/dL; creatinina sérica, 4,76 mg/dL; urea, 67 mg/dL; hierro sérico, 49 µg/dL; transferrina, 121 mg/dL y ferritina, 1104 ng/mL.

Pese a su insuficiencia renal crónica, la paciente todavía presentaba diuresis, lo que permitió realizarle dosaje de porfirinas en orina de 24 horas, se encontró uroporfirina, 20,5 µg/24 h, y porfobilinógeno, 1,2 mg/24 h, dentro de los rangos referenciales. No se realizó dosaje de porfirinas en sangre debido a dificultades logísticas.

El estudio histológico reveló la presencia de una ampolla subepidérmica con base festoneada que contenía en su interior algunos glóbulos rojos. En la dermis se apreció un leve infiltrado perivascular linfocitario, sin presencia de eosinófilos, y material hialino, alrededor de los vasos de la dermis superficial (Figura 3).



Figura 2. Lesiones ampollares en dedos y máculas hipocrómicas en zonas de ampollas previas.

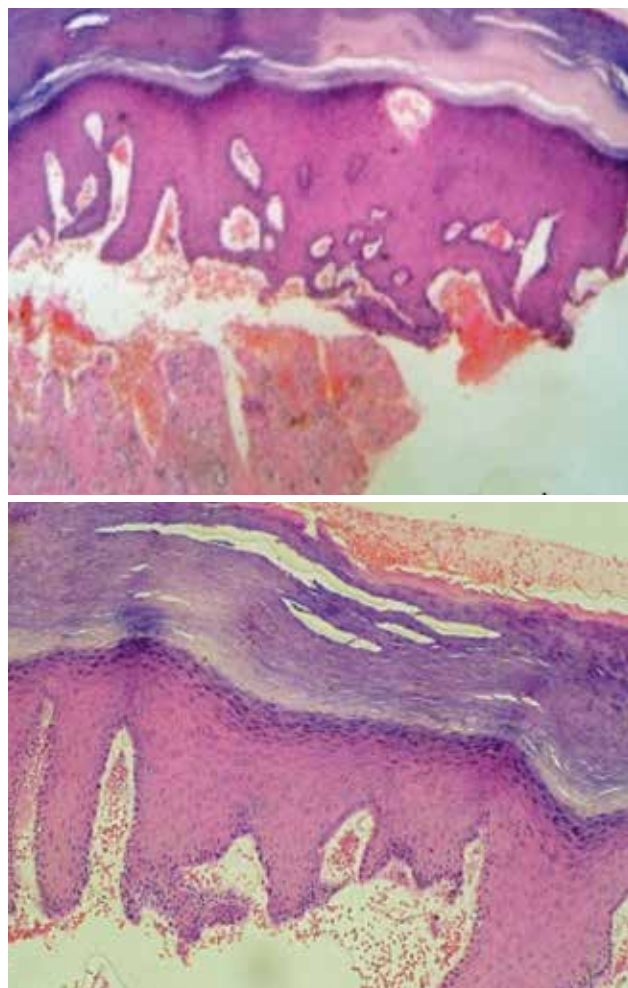


Figura 3. Ampolla subepidérmica con base festoneada, leve infiltrado linfocitario perivascular y depósito de material amorfo eosinofílico en la dermis. Hematoxilina-eosina.

La correlación de los datos clínicos con el estudio histopatológico y los exámenes de laboratorio, que expresaban niveles normales de porfirinas en una paciente nefrópata crónica con apoyo dialítico, llevó a establecer el diagnóstico de pseudoporfiria asociada a hemodiálisis.

La paciente recibió tratamiento con N-acetilcisteína, por vía oral, a dosis de 1 200 mg/d, y medidas de fotoprotección.

Durante el seguimiento de la paciente, se observó una disminución importante en la frecuencia y el número de lesiones, sin embargo, durante los nuevos brotes las lesiones continuaban siendo dolorosas, a pesar del tratamiento.

DISCUSIÓN

La pseudoporfiria se ha asociado a numerosas causas, entre las que destacan exposición intensa a la luz ultravioleta, ingesta de diversos medicamentos sobre todo a antiinflamatorios no esteroideos (AINE) e insuficiencia renal crónica con o sin diálisis.²⁻⁵

Clínicamente, se caracteriza por el desarrollo de ampollas en áreas de piel fotoexpuestas, generalmente, en el dorso de las manos y de los pies y en el rostro.¹ Existen reportes aislados de pacientes tratados con N-acetilcisteína.^{3,5}

CONCLUSIONES

Aunque la presentación de pseudoporfiria es poco frecuente debe ser considerada un importante diagnóstico diferencial en un paciente con enfermedad ampollar, más aun si se asocian comorbilidades o ingesta de múltiples fármacos.

Según la literatura revisada el presente caso de pseudoporfiria asociada a hemodiálisis, representaría el primer caso reportado en Perú.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Green JJ, Manders SM. Pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol.* 2001;11:1-9.
2. Soto Ortiz JA, Zárate Torres MG, Campos Arceo JE, Hernández Torres M. Pseudoporfiria por naproxeno. *Dermatología Rev Mex.* 2012;56(4):258-261.
3. Guiotoku MM, Pereira FP, Miot HA, Marques ME. Pseudoporphyria induced by dialysis treated with oral N-acetylcysteine. *An Bras Dermatol.* 2011;86:383-85.
4. Barco L, Iglesias C, Umar T. Pseudoporfiria en paciente dializada. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95(8):522-524.
5. Katoulis AC, Ferra D, Toumbis E, Papadavid E, Kanelleas A, et al. Pseudoporphyria associated with nonhemodialyzed renal insufficiency, successfully treated with oral n-acetylcysteine. *Case Reports in Dermatological Medicine.* 2013. Article ID 271873. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/271873>.

CORRESPONDENCIA: Dra. Karen Peláez-Castro
karenp106@hotmail.com

FECHA DE RECEPCIÓN: 11 de agosto de 2014.

FECHA DE ACEPTACIÓN: 22 de agosto de 2014.

CONFLICTO DE INTERESES: los autores declaran no tener conflicto de intereses.