

Pseudoporfiria en paciente dializada

Leo Barco^a, Clara Iglesias^a y Tijjani Umar^b

^aDermatology Department. St. Richard's Hospital. Chichester. West Sussex. Reino Unido.

^bPathology Department. St. Richard's Hospital. Chichester. West Sussex. Reino Unido.

Resumen.—Se presenta el caso de una paciente de 34 años de edad con insuficiencia renal crónica de varios años de evolución. A los 6 meses de empezar el tratamiento con hemodiálisis presentó lesiones clínicas e histológicamente características de pseudoporfiria. A su vez presentaba niveles normales de porfirinas en sangre. Se inició el tratamiento con N-acetilcisteína a razón de 600 mg dos veces al día.

Palabras clave: pseudoporfiria, N-acetilcisteína, hemodiálisis.

PSEUDOPORPHYRIA IN A DIALYZED PATIENT

Abstract.—We present the case of a 34-year-old female patient with chronic renal insufficiency that had evolved over several years. Six months after the start of hemodialysis treatment, lesions clinically and histologically typical of pseudoporphyria began to appear. At the same time, the patient presented with normal blood porphyrin levels. Treatment with 600 mg of N-acetylcysteine twice a day was initiated.

Key words: pseudoporphyria, N-acetylcysteine, hemodialysis.

INTRODUCCIÓN

La pseudoporfiria es una enfermedad cutánea que presenta los signos clínicos e histológicos característicos de la porfiria cutánea tardía (PCT) pero a diferencia de ésta, cursa con niveles normales de porfirinas en sangre, orina y heces.

Se presenta el caso de una paciente con pseudoporfiria secundaria al tratamiento con diálisis.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una paciente de 34 años de edad, con mosaicismos para el síndrome de Turner (45X0/XX), que presentaba insuficiencia renal crónica de 8 años de evolución secundaria a glomerulonefritis progresiva. Desde hacía 8 años estaba en tratamiento con bendrofluazida, atenolol, un compuesto combinado de carbonato cálcico y vitamina D₃, eritropoyetina y vitaminas B y C. En los últimos 2 años había empezado tratamiento con hemodiálisis tres veces por semana y no existían antecedentes de enolismo ni de hepatopatía. La enferma acudió a consulta por lesiones ampollosas localizadas en dorso de manos y dedos que presentaba desde hacía 1 año y medio. El proceso cursaba en brotes sin resolverse por completo entre ellos y se acompañaba de importante dolor, sobre todo cuando las ampollas estaban a tensión. La enferma no relaciona-

ba la aparición de éstas con ningún factor precipitante, incluida la exposición solar.

En la exploración se apreciaban vesículas de pequeño tamaño y contenido claro, junto con ampollas en fase de resolución que se extendían por el dorso de dedos y manos hasta llegar a la muñeca (fig. 1). A su vez se observaban numerosas máculas y manchas marronáceas de bordes moderadamente definidos y regulares correspondientes a zonas de ampollas previas. Algunas áreas presentaban cicatrices de superficie brillante y aspecto esclerodermiforme. No se apreciaron quistes de *milium* y otras zonas fotoexpuestas, en particular la cara, no presentaban afectación alguna. No se observó hipertrichosis malar ni hiperpigmentación facial.

Los resultados de los estudios analíticos fueron los siguientes: hemoglobina: 9,6 g/dl; plaquetas: 77.000/ μ l; creatinina: 655 μ mol/l, y urea: 6,6 mmol/l. El resto de parámetros eran normales o negativos, incluyendo



Fig. 1.—Dorso de manos y dedos con ampollas, vesículas y cicatrices esclerodermiformes.

Correspondencia:

Leo Barco. Dermatology Department. St. Richard's Hospital. Chichester. West Sussex. Reino Unido. leobarco@yahoo.com

Recibido el 30 de marzo de 2004.
Aceptado el 7 de julio de 2004.

anticuerpos antinucleares (ANA), y frente a proteínas extraíbles del núcleo (ENA), perfil hepático y tiroideo, concentraciones séricas de hierro y ferritina y serología de hepatitis B y C. Los niveles de porfirinas en sangre estaban dentro de los límites de normalidad y no se pudo realizar estudio de porfirinas en orina debido a que la enferma presentaba anuria desde hacía 2 años por la insuficiencia renal.

El estudio histológico con hematoxilina-eosina puso de manifiesto la presencia de una ampolla subepidérmica que contenía diminutos fragmentos de fibrina sin células inflamatorias (fig. 2). La dermis se hallaba edematosa con un leve infiltrado inflamatorio disperso de linfocitos. El estudio de inmunofluorescencia directa mostró el depósito granular de C3 y fibrinógeno en la pared de pequeños vasos, en cantidad mínima, junto al depósito de inmunoglobulina G (IgG) en la membrana basal.

Con los resultados de dichos estudios se confirmó la sospecha diagnóstica de pseudoporfiria inducida por hemodiálisis y se inició tratamiento con N-acetilcisteína a razón de 600 mg dos veces al día. A su vez se recomendó evitar la exposición solar y el uso de fotoprotector de índice 60. Por desgracia, la paciente no ha acudido a las revisiones, por lo que no ha sido posible concretar la evolución del cuadro tras la instauración del tratamiento.

DISCUSIÓN

La pseudoporfiria es una enfermedad cutánea relativamente infrecuente que suele producirse en el contexto de una importante exposición solar¹. La mayor parte de los casos descritos en la literatura especializada están relacionados con el uso de diferentes fármacos, en especial, los antiinflamatorios no esteroideos, derivados del ácido propiónico² (ibuprofeno, ketoprofeno, oxaprozina, naproxeno y nabumetona), los antibióticos (ácido nalidíxico, tetraciclinas) y los diuréticos, en particular los sulfurados como la clortalidona, bumetanida y furosemida. Otros ejemplos de enfermedad inducida farmacológicamente corresponden a retinoides (isotretinoína y etretinato), 5-fluorouracilo, flutamida, anticonceptivos orales³, diclofenaco⁴ y vitamina B₆¹.

La insuficiencia renal crónica justifica la aparición de algunos casos de pseudoporfiria, aunque se producen con más frecuencia en el contexto de la diálisis. El proceso se ha descrito tanto en casos de diálisis peritoneal como de hemodiálisis; en esta última situación es más común. No está claro si los fármacos que suelen emplear estos enfermos tienen un papel relevante como precipitantes ya que, en muchos casos, tras suspenderlos, la pseudoporfiria no se resuelve. Se han apuntado diversos factores como los diuréticos, el hidróxido de aluminio, la hemosiderosis, las partículas siliconadas, el polivinilo empleado en los tu-

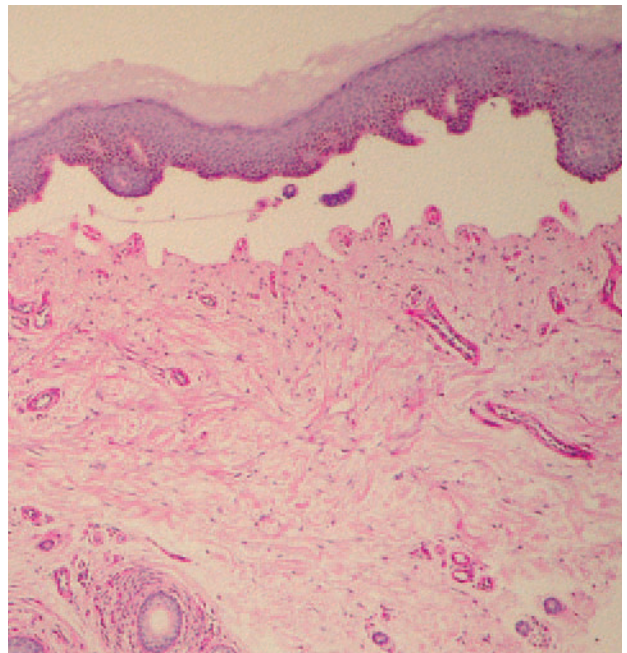


Fig. 2.—Ampolla subepidérmica con festoneado de las papilas dérmicas, edema dérmico y discreto infiltrado inflamatorio intersticial de linfocitos. (Hematoxilina-eosina, $\times 80$.)

bos de diálisis, la eritropoyetina y la susceptibilidad a los radicales libres de oxígeno. Este último factor es el que se tuvo en cuenta a la hora de proponer como tratamiento para estos casos, a la N-acetilcisteína, por su capacidad de aumentar los niveles de glutatión y reducir el efecto del estrés oxidativo⁵.

En nuestro caso, la enferma estaba en tratamiento con bendrofluazida, pero había estado 6 años y medio tomando el fármaco sin presentar lesiones cutáneas; éstas se manifestaron 6 meses después de iniciarse la hemodiálisis. Otros fármacos considerados potenciales responsables en el caso de nuestra paciente, como la vitamina B o el atenolol, se descartaron también por el largo tiempo de evolución entre su introducción y la aparición del proceso dermatológico.

Recientemente se han descrito varios casos con buena respuesta a N-acetilcisteína en dosis que oscilan entre 800 y 1.200 mg al día, repartidos en varias tomas^{6,7}. Se ha señalado que los enfermos con insuficiencia renal crónica en hemodiálisis podrían ser más vulnerables a la acción de los radicales libres de oxígeno debido a un defecto en los mecanismos antioxidantes, que se expresa con niveles disminuidos de glutatión en plasma y eritrocitos⁶. La N-acetilcisteína, al ser un precursor metabólico del glutatión, es capaz de reponer los niveles de éste.

BIBLIOGRAFÍA

1. Green JJ, Manders SM. Pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:100-8.

2. Meggitt SJ, Farr PM. Pseudoporphyria and propionic acid non-steroidal anti-inflammatory drugs. *Br J Dermatol* 1999; 141:591-2.
3. Silver EA, Silver AH, Silver DS, McCalmont TH. Pseudoporphyria induced by oral contraceptive pills. *Arch Dermatol* 2003;139:227-8.
4. Zaballos P, Ara M, Echevarría V, et al. Seudoporfiria inducida por diclofenaco. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92: 578-81.
5. Vadoud-Seyedi J, De Dobbeleer G, Simonart T. Treatment of haemodialysis-associated pseudoporphyria with N-acetylcysteine: report of two cases. *Br J Dermatol* 2000;142:580-1.
6. Hivnor C, Nosauri C, James W, Poh-Fitzpatrick M. Cyclosporine-induced pseudoporphyria. *Arch Dermatol* 2003;139: 1373-4.
7. Tremblay JF, Veilleux B. Pseudoporphyria associated with hemodialysis treated with N-acetylcysteine. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:1189-90.