

HIDROA VACCINIFORME

*Morales, Claudia Liliana
Acosta de Hart, Alvaro*

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 11 años con hidroa vacciniiforme, con compromiso ocular y ungueal, manifestaciones muy poco frecuentes de esta rara enfermedad.

Palabras Clave: Hidroa vacciniiforme, fotodermatitis.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 11 años de edad, sexo femenino, quien consultó al Hospital San Juan de Dios (HSJD) por lesiones ampollosas de tres semanas de evolución.

Luego de una exposición solar, la paciente presentó eritema y ardor en las regiones malares, que posteriormente se extendió al resto de la cara, manos y piernas. A la semana hizo ampollamiento en los sitios descritos y fotofobia.

Al examen presentaba lesiones costrosas, algunas de las cuales eran hemáticas y otras impetiginizadas, en el dorso de la nariz y en las manos; en el pabellón auricular derecho tenía una ampolla con centro necrótico; tenía onicolisis en la uña del primer dedo de la mano derecha y en el tercer dedo de la mano izquierda; en la cara posterior de las piernas había pápulas eritematosas y algunas vesículas. La valoración oftalmológica demostró queratoconjuntivitis y uveítis anterior en el ojo derecho (Figs. Nos. 1, 2, 3).

Laboratorios: anemia leve; ASTOS de 1280 U; parcial de orina normal; protoporfirinógeno cualitativo y cuantitativo en orina y materia fecal negativo.

La biopsia de piel de una lesión temprana evidenció espongirosis, microvesiculación y edema dérmico con infiltrado mixto. La inmunofluorescencia directa en piel fue negativa.

Con estos hallazgos diagnosticamos Hidroa Vacciniiforme (HV) e iniciamos tratamiento con protector solar opaco, ropa cubridora, betacarotenos oral y tópico, esteroides oculares tópicos, oclusión ocular y lentes con filtro solar. Las lesiones de piel se resolvieron, dejando en algunas zonas cicatrices ligeramente deprimidas; las lesiones oculares evolucionaron hacia la mejoría sin dejar secuelas.

Claudia Liliana Morales, M.D.
Residente Segundo año de Dermatología
Universidad Nacional de Colombia
Alvaro Acosta de Hart, M.D.
Profesor Asociado
Universidad Nacional de Colombia
Instituto Nacional de Cancerología.
Hospital San Juan de Dios, Santafé de Bogotá.

Correspondencia: Claudia Morales, Diagonal 115 No. 33-42 Apto. 302, Teléfono 213 15 00, Santafé de Bogotá.

Presentado como Minicaso en el XX Congreso Colombiano de Dermatología, Cali, Nov. 1994.

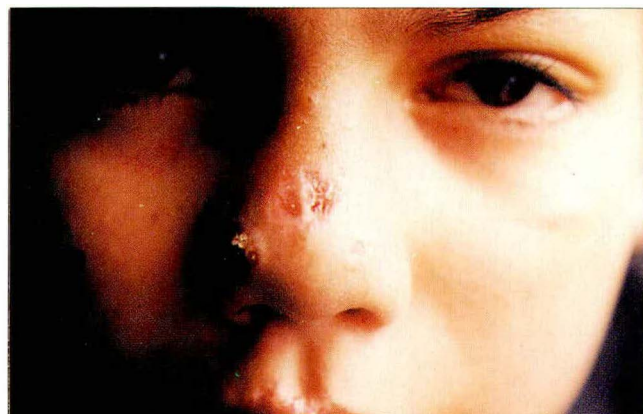


Fig. No. 1. Al desprenderse la costra se observa sobre el dorso nasal una cicatriz deprimida de color violáceo.



Fig. No. 2. Visión panorámica de las manos; se aprecian lesiones en diferentes estadios: ampollas, costras, cicatrices y onicolisis.

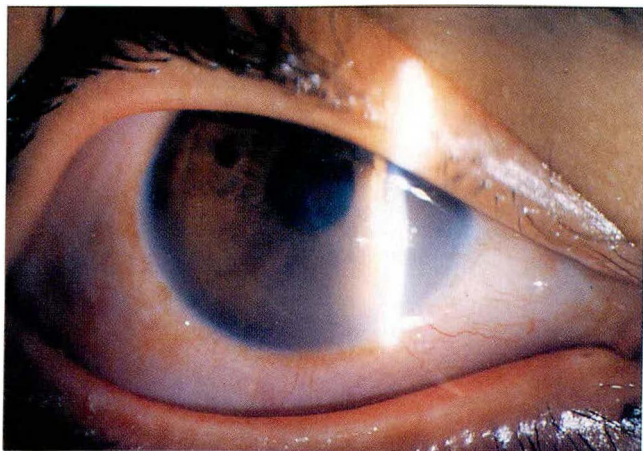


Fig. No. 3. En la parte inferior de la córnea se observa la presencia de una opacidad indicativa de una queratitis profunda (Haze corneal). Se aprecia además una importante hiperemia conjuntival.

DISCUSION

La HV es una fotodermatosis rara, intermitente, que usualmente se inicia en la niñez y tiende a la resolución espontánea en la edad adulta. Fue descrita originalmente por Bazin en 1862, e inicialmente clasificada en dos entidades separadas: *HV* e *Hydroa aestivale*; esta última se caracteriza por curar sin dejar cicatriz, mientras que el término vacciniiforme indica el carácter cicatricial de la enfermedad.¹ Ultimamente se ha abandonado el término *aestivale* por estar mal definido y prestarse a confusión.

La etiología es desconocida, aunque algunos autores plantean que se trata de una variante de la erupción polimorfa solar.² La radiación ultravioleta (RUV) particularmente UVA, induce la producción de las lesiones, las cuales se presentan en los sitios de exposición y en ocasiones la aparición de las manifestaciones cutáneas pueden ser precedidas o estar acompañadas por malestar, fiebre o cefalea. Se han identificado cinco estadios evolutivos:

1. Quince minutos a una hora después de una exposición solar, se produce en los sitios expuestos un eritema que frecuentemente es pruriginoso; ocasionalmente los pacientes refieren una sensación de quemadura.
2. Posteriormente, sobre las áreas eritematosas, aparecen pápulas sensibles, rojas, o púrpura.
3. Estas pápulas evolucionan a vesículas dolorosas, las cuales frecuentemente se umbilican y algunas sangran.
4. Aproximadamente en una semana aparecen costras, algunas veces hemáticas.
5. El desprendimiento de las costras deja una cicatriz, la cual frecuentemente es deprimida y, ocasionalmente, telangiectásica.³

Nuestra paciente presentó esta clínica en forma muy típica, con lesiones en diferentes estadios.

No hay compromiso de mucosa; el compromiso ocular se ha descrito en pocas oportunidades, manifestándose por lesiones en conjuntiva, córnea y cámara anterior, como en el caso que describimos.⁴

En la histopatología hay espongirosis epidérmica tempranamente; posteriormente se presentan vesiculación epidérmica y necrosis con infiltrado de neutrófilos y linfocitos en la dermis.

La inmunofluorescencia en piel es inespecífica y frecuentemente negativa. En el caso que nos ocupa, únicamente encontramos los cambios iniciales, ya que la biopsia se realizó de una lesión precoz.

Para el diagnóstico, junto con la clínica y la histología características, se realizan fotoparches cutáneos. La mayoría de los pacientes reproducen sus lesiones en la longitud de onda de 330 nm con exposiciones repetidas y progresivas. Deben descartarse porfirias cutáneas, LES e infecciones virales con los estudios pertinentes.^{3,5} En el HSJD no disponemos de fotoparches; sin embargo, la clínica, la histología típicas y el haber descartado otros diagnósticos nos permitieron aseverar que el caso corresponde a HV.

Se han reportado en la literatura asociaciones con enfermedades metabólicas (Enfermedad de Hartnup) y con el linfoma;^{3,5} la niña que presentamos no tiene patología asociada.

El tratamiento se basa en la restricción de la exposición a la RUV: uso de ropa cobertora, lentes con filtro solar, protectores solares de amplio espectro. Se han utilizado betacarotenos, antimaláricos como la cloriquina, y la fototerapia UVA y UVB sin resultados alentadores.³ Consideramos que la buena respuesta al tratamiento en nuestro caso se debe a que la paciente es muy estricta en aislarse físicamente del sol.

SUMMARY

The present case report is of an eleven year old girl with hydroa vacciniiforme, associated with ocular and nail involvement, a very uncommon presentation of this rare disease.

Key words: hydroa vacciniiforme, photodermatosis.

BIBLIOGRAFIA

1. Bligard CA, Storer JS. Photosensitivity in infants and children. *Dermatol Clin* 1986; 4(2): 331-339
2. Warin AP. Juvenile spring eruption in four brothers: associated with polymorphic light eruption and hydroa vacciniiforme in one. *Br J Dermatol* 1991; 125(4): 402
3. Sonnex TS, Hawk JL. Hydroa vacciniiforme: a review of ten cases. *Br J Dermatol* 1988; 118: 101-108.
4. Leenutophog V. Hydroa vacciniiforme: an unusual clinic manifestation. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25(5): 892-895
5. Eramo LR, Garden JM, Esterly NB. Hydroa vacciniiforme. *Arch Dermatol* 1986; 122:1310-1313.