

Dermatosis solares idiopáticas

Idiopathic photodermatoses

Giovana Fernanda Osorio Gómez

RESUMEN

Las dermatosis solares idiopáticas representan un grupo de enfermedades en las que un cromóforo endógeno es modificado por la acción de la radiación ultravioleta y desencadena cuadros clínicos característicos.

La más común de estas entidades es la erupción polimorfa solar, que representa la tercera parte de todas las fotodermatosis.

Es importante el estudio de las dermatosis solares idiopáticas, ya que son entidades frecuentes, tienen un impacto negativo en la calidad de vida del paciente y muestran características similares a otras enfermedades cutáneas.

Un adecuado diagnóstico es crucial para determinar el abordaje terapéutico, aunque en algunas ocasiones puede haber resolución espontánea.

Palabras clave: dermatosis solares, fotodermatosis, radiación ultravioleta.

SUMMARY

The idiopathic photodermatoses are constituted by a group of diseases, where an endogenous chromophore is modified by the action of ultraviolet radiation action, inducing the production of a characteristic clinicopathologic entity.

The third part of these disorders is represented by the polymorphous light eruption.

The understanding of the photodermatoses is important because they are frequent diseases; they have a negative impact in the quality of life of the affected people, and their overlapping with other cutaneous diseases.

An accurate diagnosis is crucial for an adequate therapeutic approach, although spontaneous improvement does occur.

Key words: solar dermatoses, idiopathic photodermatoses, ultraviolet radiation.

DEFINICIÓN

Las fotodermatosis son enfermedades cutáneas producidas por la acción de la radiación electromagnética sobre la piel, bien sea en el espectro ultravioleta o en el rango de luz visible. Se requiere para su presentación un huésped inmunológicamente susceptible.

RADIACIÓN ELECTROMAGNÉTICA Y SU ACCIÓN EN LA PIEL

La radiación electromagnética se divide, según la longitud de onda, en:

Luz ultravioleta A (UVA): la cual incluye longitudes de onda entre 320 y 400 nm. Se subdivide en luz UVA-1 (340nm a 400nm) y luz UVA-2 (320nm a 340nm).

Luz ultravioleta B (UVB): ubicada entre 290nm y 320nm. Es una onda corta, también conocida como radiación de quemadura solar debido a que produce eritema.

Luz ultravioleta C (UVC), que es filtrada en su totalidad por la capa de ozono. Cubre el rango entre 200 a 290nm.¹

El espectro de luz visible se encuentra entre 400nm y 760nm.

Aunque la UVB es más eritematogénica que la UVA, más fotones en la región de la UVA alcanzan la superficie terrestre (entre 10 a 100 veces). Así, se requiere menor dosis para producir eritema en el espectro UVA.

Giovana Fernanda Osorio Gómez, R3 Dermatología de la Universidad del Valle

E-mail: giovana_osorio@hotmail.com

Dermatosis solares idiopáticas

La UVA alcanza la dermis, ya que no sufre dispersión en la capa córnea como sucede con la UVB; además, está implicada en la mayoría de reacciones fotoalérgicas y en las fotodermatosis idiopáticas.

La piel tiene múltiples sustratos capaces de absorber la radiación UV, denominados cromóforos, tales como la queratina, la hemoglobina, las porfirinas, los carotenos, los ácidos nucleicos, la melanina, las lipoproteínas, los enlaces peptídicos y aminoácidos de las proteínas y el ácido urocánico.

Los efectos de la radiación UV en la piel incluyen: alteración en la función de las células de Langerhans, cambio en la proporción de los subtipos de linfocitos, disminución en la presentación antigénica, alteración en la producción de citoquinas y en la viabilidad de los monocitos.²

Los principales efectores de la acción inmunomoduladora de la radiación UV (RUV) en la piel son las citoquinas, que desencadenan la entrada a la piel y la salida de ella de varios tipos celulares. Después de absorber la RUV, el cromóforo cutáneo pasa a un estado excitado, que aunque dura sólo una fracción de segundo, es suficiente para producir un fotoproducto, entre los que se encuentran la oxidación de las membranas lipídicas y la formación de dímeros de pirimidina. Estos fotoproductos provocan reacciones y señales bioquímicas, como la adición o remoción de grupos fosfato de las proteínas, entre ellas factores de crecimiento, y además activan factores de transcripción como la proteína activadora-1 (AP-1); el factor nuclear-KB, que a su vez inicia la síntesis de melanina, citoquinas, ciclooxigenasa y proteínas de la matriz extracelular.

La IL-1beta, el TNF-alfa y la IL-8 liberadas por los queratinocitos pueden inducir la salida de las células de Langerhans de la piel; así mismo, la IL-10 está asociada con la capacidad migratoria de estas células. Paralelamente a la salida de las células de Langerhans, los macrófagos se expanden y producen su principal citoquina inmunosupresora, la IL-10, que contrarresta la producción de IL-12 por los monocitos y los macrófagos y la producción de IFN-gamma de los linfocitos T. Así, la IL-10, que también es producida por los queratinocitos, el TNF-alfa producido por los mastocitos dérmicos, y la IL-4 favorecen el efecto inmunosupresor en la piel expuesta a la RUV.

La generación del patrón linfocitario Th2 se da gracias a la IL-4 y a la IL-10³

El mecanismo fisiopatológico de las fotodermatosis no está completamente elucidado, pero se acepta que tienen

una base inmunológica, dado el comportamiento clínico de estas enfermedades y los hallazgos histopatológicos.

Pueden clasificarse en cinco categorías:

1. Fotodermatosis idiopáticas, en donde se encuentran la erupción polimorfa solar, el prurigo actínico, la dermatitis actínica crónica, la urticaria solar y la hidroa vacciniforme.
2. Fotodermatosis debidas a un agente exógeno, que incluyen las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas a diversos agentes.
3. Fotodermatosis debidas a un agente endógeno, principalmente las porfirias (porfirias eritropoyéticas, porfiria variegata y coproporfiria hereditaria) y la pelagra.⁴
4. Dermatitis fotoagravadas, como el lupus, la dermatomiositis, la enfermedad de Darier, los pénfigos y el pénfigoide ampolloso.
5. Genodermatosis con fotosensibilidad, entre las que se encuentran el xeroderma pigmentoso, el síndrome de Bloom, el síndrome de Cockayne, el síndrome de Rothmund-Thomson y la ataxia-telangiectasia, entre otros.⁵

FOTODERMATOSIS IDIOPÁTICAS

Las fotodermatosis idiopáticas representan un grupo de enfermedades en las que un cromóforo endógeno, desconocido, interacciona con un espectro específico de radiación UV y luz visible y producen entidades clinicopatológicas características. Su importancia radica en la frecuencia, amplia distribución y características clínicas que se superponen con otras enfermedades como el lupus eritematoso, diversas dermatosis eczematosas y urticarianas, así como el linfoma cutáneo de células T.¹

Para un adecuado diagnóstico, la evaluación de los pacientes con fotodermatosis debe incluir:

- Historia clínica detallada: con edad de aparición, uso de sustancias fotosensibilizantes, intervalo entre la exposición solar y el inicio de la erupción, tipo de lesión, duración de la misma; síntomas referidos en otros órganos, como dolor visceral, historia de enfermedades autoinmunes, y antecedentes familiares.
- Examen físico completo: con especial atención en la demarcación entre las áreas expuestas y las cubiertas. Las zonas que generalmente respetan las fotodermatosis son los pliegues postauriculares, los nasolabiales y el submental, así como el área bajo la barbilla.

Dermatitis solares idiopáticas

- Fototest: se emplea para determinar la dosis de eritema mínimo (MED), definida como la mínima dosis necesaria para inducir eritema perceptible sin bordes demarcados. Se irradia la zona escogida, generalmente la espalda, con las diferentes longitudes de onda y se efectúan lecturas de la reacción a las 8 y 24 horas luego de la exposición.⁶
- Pruebas de fotoprovocación: en las cuales se efectúan exposiciones repetidas, con UVA, UVB y en algunos casos con luz visible. Se administran dosis crecientes, progresivas, que se inician con 3 a 4 MED en áreas pequeñas y con 2 MED en áreas extensas. La prueba termina cuando se desencadena una reacción patológica, o luego de seis exposiciones, en cuyo caso se considera un resultado negativo.⁶
- Pruebas de fotoparche: usadas para identificar posibles alérgenos implicados en una erupción fotosensible. Se colocan los alérgenos más comunes o los presuntamente implicados según el caso individual. Se aplican dos o más series idénticas, que son retiradas a las 48 horas y posteriormente irradiadas con 0.5 a 0.7 MED. Las lecturas se hacen a las 24, 48 y 96 horas. El resultado es positivo si hay eritema e infiltración en la zona que albergaba el antígeno. El diagnóstico de alergia por fotocontacto se establece cuando sólo hay respuesta positiva en el parche irradiado, y el de alergia de contacto, cuando hay respuesta tanto en el parche irradiado como en el que no recibió luz UV.⁶
- Exámenes de laboratorio: según el cuadro clínico individual y con el fin de excluir una enfermedad autoinmune, se deben solicitar anticuerpos antinucleares (ANAS), particularmente anti-Ro y anti-La. También, de acuerdo con la clínica, se pueden ordenar porfirinas en suero, exámenes de materia fecal y orina, como pruebas de tamizaje para descartar porfirias cutáneas.
- Biopsia: puede aportar elementos específicos para establecer el diagnóstico, pero su principal valor radica en descartar otras causas de erupción.⁷

ERUPCIÓN POLIMORFA SOLAR

Epidemiología

La erupción solar polimorfa (EPS) representa la tercera parte de todas las fotodermatitis idiopáticas, lo cual la convierte en la más común de estas entidades.¹⁻⁵ Su prevalencia se estima entre 10-20% en Europa y Norteamérica.⁸ Aunque tiene una amplia distribución geográfica, se

observa con mayor frecuencia en climas templados que en áreas tropicales y su frecuencia aumenta a medida que se incrementa la distancia desde el Ecuador.⁹ Esto se atribuye a la variación en las proporciones de radiación UVA y UVB en las diferentes regiones del globo terráqueo.¹⁰ En las áreas donde existen estaciones es más frecuente durante los meses de primavera y otoño, probablemente por una mayor proporción de radiación UVA con respecto a UVB en estas temporadas.¹¹

La erupción polimorfa solar puede afectar todas las razas y tipos de piel. Aunque es más común en individuos de piel clara, también se observa en pacientes de raza negra, orientales e indígenas americanos.^{8,9} La relación hombre: mujer es de 2-3:1, lo cual puede ser reflejo de un mecanismo genético u hormonal subyacente en su patogénesis.¹⁰ La edad de inicio típicamente es en las tres primeras décadas de la vida.^{8,9} Sin embargo, parece que los hombres se afectan más tardíamente que las mujeres y suelen tener una enfermedad más grave.⁶

También se describe el cuadro durante la infancia, principalmente en niños de 5 a 12 años y recibe el nombre de erupción primaveral juvenil.¹ Se considera una forma localizada de erupción polimorfa solar, dada la similitud clinicopatológica con esta entidad, como la aparición retardada de las lesiones una vez cesa la exposición solar, el carácter transitorio y recurrente de las mismas y la afectación familiar; pero se diferencia en que afecta principalmente a niños y hombres jóvenes, en forma de pápulas pruriginosas localizadas en el hélix de las orejas, que evolucionan a vesículas y luego a costras, las cuales resuelven sin dejar cicatriz.¹²

Etiología y patogénesis

Factores genéticos

Los casos de agregación familiar soportan la teoría de una susceptibilidad genética, ya que hasta un 50% de ellos tienen una historia familiar positiva; aunque dicha agregación familiar podría resultar de factores ambientales comunes, compartidos, sin que necesariamente intervengan factores genéticos.¹³ Algunos autores sugieren que la erupción polimorfa solar se hereda con un carácter autosómico dominante con penetrancia variable.^{1,14} Otros le atribuyen una herencia multifactorial, con varios posibles genes involucrados en la respuesta anormal a la radiación UV; según esta hipótesis existe un gen mayor o principal, que tiene alta frecuencia en la población general (lo que hace el 72% de la población general susceptible a la EPS), y unos

Dermatosis solares idiopáticas

poligenes que determinarían cuáles individuos desarrollarían la enfermedad.¹⁵

Aspectos inmunológicos

Debido al tiempo de latencia de las lesiones, se sugiere una reacción de hipersensibilidad retardada a un antígeno inducido o sobreexpresado, luego de la exposición solar.

Además se ha encontrado infiltrado de linfocitos T CD4+, observado en las lesiones tempranas, que cambia a un patrón CD8+ luego de 72 horas, y la expresión de ICAM-1 (ligando para el antígeno asociado a la función leucocitaria), probablemente secundaria a la liberación de IFN gama, los cuales son hallazgos compatibles con dermatitis de contacto alérgica y la reacción a la tuberculina; ambos procesos de hipersensibilidad retardada.^{8,9}

Luego de la exposición solar, los pacientes con EPS tienen una depleción anormal de células de Langerhans; además, sobreexpresan proteínas de golpe por calor, las cuales podrían actuar como cromóforos y se implican así en una posible patogénesis autoinmune.¹³

Se desconoce el perfil de citoquinas propio de la EPS, pero se involucra un aumento de actividad de la IL-6, IL-8, y posiblemente la IL-1.⁸

En general, se considera que el defecto inmunológico consiste en una capacidad disminuida de inmunosupresión inducida por la radiación UV, que permite en los pacientes con EPS, reconocer un antígeno que puede ser expresado en todos los individuos.⁹ En estudios donde se mide la infiltración de la piel por neutrófilos, en respuesta a la estimulación con UVB, se observa una marcada disminución de estas células y sus productos, lo que altera la producción de citoquinas que median el efecto inmunosupresor de la RUV en sujetos normales, tales como la IL-4, IL-10 y TNF-alfa, y por consiguiente se produce una disminución en la migración de células de Langerhans fuera de la piel y un reducido cambio hacia un patrón de respuesta Th2. Todo esto debido, probablemente, a un mecanismo patogénico local, sin repercusiones sistémicas.^{3,16}

Trastornos bioquímicos

Otro mecanismo propuesto en la presentación de la EPS es un disturbio en el metabolismo del triptófano, que conlleva una acumulación de ácido cinurenico. Aunque no se ha comprobado, esta teoría constituye la base para el tratamiento con ácido nicotínico.⁸

También se involucra un trastorno en el metabolismo del ácido araquidónico,¹⁷ ya que la aplicación indometacina tópica en ciertos pacientes con EPS no logra inhibir el eritema asociado a la radiación UVB, como sucede en los sujetos normales o con EPS muy leve.¹¹

Manifestaciones clínicas

A pesar de la amplia gama de presentaciones de la EPS, se trata de una erupción monomórfica en un mismo individuo, frecuentemente compuesta de pápulas eritematosas y pruriginosas, con distribución simétrica (Figura 1). En ocasiones pueden verse vesículas, ampollas o formas tipo eritema multiforme. La forma papular es la más frecuente, seguida de la tipo placa y la pápulo-vesicular.⁸ También existen formas vesico-ampollosa, tipo prurigo, tipo eritema multiforme, máculo-nodular, urticariana y hemorrágica.^{8,11}



Figura 1. Placas eritematosas, confluentes, simétricas, localizadas en la cara de un paciente con enfermedad de larga data.

Dermatitis solares idiopáticas

Los sitios más frecuentemente involucrados son la región preesternal y la superficie extensora de los miembros superiores.¹⁰ La cara generalmente es respetada, lo cual se atribuye a un proceso de desensibilización, pues continuamente es expuesta a algún grado de radiación UV. Esta desensibilización involucra la supresión de los mecanismos inmunes, aunque el aumento en la melanización y el engrosamiento del estrato córneo son factores importantes. Aunque en la gran mayoría de los casos se afectan las áreas expuestas, en los pacientes con enfermedad de larga data pueden aparecer lesiones en áreas cubiertas.⁸

Su inicio tarda entre 30 minutos a 5 días luego de la exposición solar y puede estar precedido por sensación de ardor o prurito. Si no hay exposición solar adicional, desaparece en pocos días a semanas (1 a 6 días), sin dejar cicatriz.^{9,18} Sigue un carácter recurrente, y la distribución y la morfología de las lesiones pueden cambiar a través del tiempo.

En raras ocasiones el prurito puede ser el único síntoma, dicho cuadro se denomina erupción polimorfa solar *sine eruptione*.^{8,9} Los síntomas sistémicos, como cefalea, fiebre, escalofríos y náuseas son raros pero pueden ocurrir.

Tipo de radiación

La luz UVA parece ser más efectiva que la UVB en iniciar las lesiones. Esta afirmación se basa en la posibilidad de inducción de las lesiones cuando se recibe RUV a través de un vidrio.⁸ Sin embargo, hay resultados ambiguos en los que las lesiones no pueden inducirse por UVA de amplio espectro, y se desarrollan en lugares geográficos privados de UVA de onda corta, lo cual sugiere un efecto inhibitorio de este tipo de onda.¹⁹ También se han implicado reacciones anormales a la UVB y a radiación visible⁶ y se ha demostrado que el espectro de acción cambia en un individuo a través del tiempo y se relaciona con la variación de la enfermedad según la estación climática en el momento de realizar las pruebas.¹⁰

Para la inducción de las lesiones durante la evaluación clínica de la enfermedad, es más efectiva la radiación solar simulada. Esto se debe a un único cromóforo que puede ser activado por diferentes espectros de la RUV y dar como resultado la diversidad de las lesiones, bien a través de diferentes mecanismos patogénicos o a través de un amplio rango de antígenos activados por la RUV.²⁰

El fototest para determinar MED suele ser normal, aunque con frecuencia se observan valores en el límite inferior normal. Las pruebas de fotoprovocación son positivas en

el 50% a 90% de los pacientes¹⁸ y permiten establecer un pronóstico. Cuando son negativas, la enfermedad se presenta a una edad más temprana y tiende a remitir. Si son positivas, la enfermedad sigue un curso más crónico y persistente.⁸

En quienes se efectúan pruebas de fotoparche se encuentra muchas alergias de contacto y de fotocontacto, principalmente a los bloqueadores solares y a los productos para cuidado diario de la piel.⁶

El diagnóstico diferencial debe incluir: lupus eritematoso cutáneo subagudo, que generalmente es menos pruriginoso y puede tener ANAS, anti-Ro y anti-La positivos. La infiltración linfocítica de Jessner es muy similar a la EPS en placas, es persistente, pero su histología es distintiva. La protoporfiria eritropoyética, las reacciones fototóxicas y fotoalérgicas en las formas de eczema extenso también pueden semejar una EPS. Finalmente debe considerarse el eritema multiforme fotosensible.¹⁰

HISTOLOGÍA

En la biopsia se observa un infiltrado inflamatorio en la dermis superficial y profunda, con predominio perivascular, compuesto principalmente por linfocitos T, y con menor frecuencia neutrófilos y eosinófilos. Además, hay edema de las dermis papilar, perivascular y endotelial. En la epidermis es posible encontrar espongiosis y paraqueratosis. Estos hallazgos se aprecian en la forma papular; en las otras presentaciones clínicas hay discretas variaciones, como vesículas espongíóticas y ampollamiento subepidérmico en la forma vesico-ampollosa; e infiltrado liquenoide con gran espongiosis en las formas en placa.¹⁰

Usualmente la inmunofluorescencia es negativa.

Asociación con lupus eritematoso sistémico

Recientemente se sugiere que la EPS y el lupus eritematoso sistémico (LES) comparten un mecanismo patogénico común.⁷ Aproximadamente el 50-75% de los pacientes con alguna de las formas de lupus son fotosensibles y en ocasiones las lesiones son indistinguibles de las observadas en EPS. Hasta el 10% de los pacientes con EPS puede tener ANAs positivos en ausencia de síntomas de lupus; dichos pacientes suelen sufrir una mayor duración de la enfermedad y en ocasiones pueden desarrollar alguna forma de lupus.²¹ Además, se ha reportado una mayor prevalencia de EPS en los familiares de pacientes con lupus, lo cual apoya un

Dermatitis solares idiopáticas

mecanismo genético para las dos enfermedades.²² Incluso, para algunos autores los pacientes con EPS representan una población que sufre de LES cuya manifestación en piel es en forma de EPS.¹¹

En un estudio de 94 pacientes con EPS se encontró un riesgo aumentado en tres veces comparado con la población general, de sufrir enfermedades autoinmunes; entre ellas hipotiroidismo o bocio no tóxico y a algunos pacientes se les diagnosticó LES.²³

La EPS es un factor predisponente para el desarrollo de LES, LED y PA, aunque no se ha logrado demostrar un gen específico responsable de la asociación entre las tres enfermedades. El fenotipo específico de enfermedad puede desarrollarse en individuos con EPS, en asociación con HLA específicos, lo que evidencia que hay reacciones distintas de hipersensibilidad a la luz UV dirigidas por el HLA.²⁴

Tratamiento

El tratamiento varía según la gravedad de la enfermedad. En las personas levemente afectadas, puede ser suficiente una conducta que evite la exposición solar, y la aplicación de protectores solares. Los bloqueadores generalmente son inefectivos, ya que protegen principalmente contra la UVB, mientras permiten que haya mayor radiación UVA (responsable de la enfermedad), antes de que aparezca la quemadura solar.⁹

Quienes sufren una presentación moderada a grave requieren además la aplicación de esteroides tópicos y en ocasiones un ciclo corto de prednisona oral, sobre todo durante el proceso de desensibilización con la fototerapia, para evitar así desencadenar la erupción. También se ha empleado la ciclosporina como agente inmunosupresor.⁶

Se han ensayado otras terapias sistémicas con efectividad incierta, entre ellas hidroxiquina, talidomida, betacarotenos y la nicotinamida. También pueden emplearse sustancias antioxidantes como los ácidos grasos poliinsaturados omega-3, el ácido ferúlico y el tocoferil-acetato, pero en general faltan estudios bien diseñados para comprobar su eficacia.⁸

Teniendo en cuenta la adaptación y tolerancia que muestra la piel con la exposición repetida a la RUV, se ha usado la fototerapia. Tanto la PUVA como la UVB han demostrado ser efectivas en el control de la enfermedad.¹¹ Se prefiere la UVB de banda estrecha porque es mejor tolerada, y en algunos estudios se ha encontrado una

efectividad comparable a la PUVA.⁶ Para el esquema de desensibilización se calcula la dosis de eritema mínimo (MED) y la terapia se inicia con el 50% de la MED; progresivamente se hacen aumentos del 10% al 20% en cada sesión. Una vez alcanzado el control de los síntomas, se aconseja una exposición solar frecuente para reforzar el esquema de desensibilización. Es importante recordar que la remisión de la enfermedad es temporal; usualmente dura entre 4 a 6 semanas,⁸ lo que requiere nuevas sesiones de fototerapia, cada año aproximadamente. Durante la fototerapia no es necesario exponer áreas sin compromiso por la erupción polimorfa solar, tales como la cara y el dorso de las manos.¹⁸

PRURIGO ACTÍNICO

Epidemiología

El prurigo actínico es una fotodermatosis idiopática, frecuente en la población mestiza de Latinoamérica, que por su ubicación geográfica recibe grandes cantidades de radiación UV durante la mayor parte del año. También se reporta en indígenas de Estados Unidos y Canadá.²⁵

Esta fotodermatosis afecta a habitantes de altitudes mayores a los 1000 m sobre el nivel del mar,²⁶ aunque en Santa Marta, Colombia, que se encuentra a 100m sobre el nivel del mar, hasta el 8% de la población sufre prurigo actínico.²⁷

La enfermedad aparece en edades tempranas, generalmente en la primera década de la vida, alrededor de los 5 a 8 años;²⁶ sigue un curso crónico y en algunos casos remite antes de la pubertad. Afecta con mayor frecuencia a las mujeres, en una relación hombre mujer de 2:1 y en los casos de inicio temprano dicha relación puede llegar a ser hasta de 4:1.²⁸

Una historia familiar positiva aparece en el 15% al 50% de los pacientes con PA¹⁸ y se registran antecedentes de atopía en el 10% de los casos⁹.

La enfermedad se presenta durante todo el año y empeora en la época de verano.

Patogénesis

La erupción puede ser desencadenada por luz UVA y luz UVB.²⁹ Las mediciones de las MED suelen ser normales,²⁶ sin embargo, se reporta un aumento en el eritema inducido por UVA, luego de la aplicación tópica de indometacina, lo

Dermatosis solares idiopáticas

cual sugiere un mecanismo inmunológico, probablemente compartido con la EPS.

Se considera que el PA y la EPS, aunque son entidades clínicamente diferentes, están relacionados. Se ha demostrado un incremento de riesgo de sufrir EPS en los familiares en primer grado de consanguinidad de los pacientes con diagnóstico de PA, cuando se los compara con la población general; además, una historia típica de EPS fue reportada en algunos pacientes antes del desarrollo de PA o simultáneamente con él.³⁰ La alta asociación de PA con ciertas moléculas del HLA sugiere que el PA puede ser una forma inmunológicamente mediada de EPS.¹⁵ Existe una predisposición genética asociada a la presencia de ciertas moléculas de HLA tipos I y II, según la región geográfica donde aparezca la enfermedad. En Colombia, en los indígenas chimila de la Sierra Nevada de Santa Marta se observa una alta ocurrencia de HLA B40, Cw3 y Cw4. El HLA-DR4 (presente en el 90% de los pacientes con PA), particularmente el subtipo DRB1*0407 (presente en el 60% de los casos de PA), se considera un factor de riesgo para la conversión de EPS en PA.^{15,30} Se especula que estas moléculas del HLA determinan el tipo de respuesta a un antígeno peptídico inducido por la radiación solar, responsable de iniciar la erupción.^{15,26}

Se desconoce cuáles son los cromóforos implicados, pero podrían ser los mismos que provocan la EPS, dada la semejanza en el espectro de RUV (preferentemente UVA) y la sobreposición en las características clínicas en las dos enfermedades; incluso se considera que la EPS hereditaria descrita en los nativos americanos, corresponde a una forma de PA.¹⁵

Inmunología

Las células que infiltran la piel de pacientes con PA son linfocitos T (LT) ayudadores (CD4+), principalmente de memoria (CD45RO). Esto se explica por el estímulo antigénico crónico de los LT, a través de las células de Langerhans, las cuales tienen alterada su capacidad de migrar fuera de la piel y por tanto se aprecian en grandes cantidades.³¹ Los LTh1 producen IL-2. Esta citoquina posee actividad autocrina y paracrina, capaz de estimular la producción de citoquinas por los LT y la síntesis de anticuerpos por los linfocitos B (LB). Es probable que la IL-2 intervenga estimulando los LT para proliferar y producir citoquinas que median el prurito, típico del PA.³² También se encuentra un aumento en la expresión de moléculas de adhesión como LFA-1, ICAM-1 y ELAM-1, hecho que implica una activación del sistema inmune.³¹

El TNF-alfa juega un papel primordial en el desarrollo del prurigo actínico. Su producción, desencadenada por la RUV, resulta en necrosis, inducción de moléculas de adhesión e infiltración por LT; además, estimula la proliferación de fibroblastos y capilares. Esta es la explicación a la gran efectividad de la talidomida (inhibidor del TNF) en el tratamiento de esta entidad.³²

Manifestaciones clínicas

Existen variedad de lesiones. Generalmente se observan pápulo-nódulos eritematosos, excoriados y placas liquenificadas debido al rascado crónico, que se localizan en áreas expuestas. La cara, a diferencia de la EPS, es la primera en ser afectada;²⁵ típicamente en el dorso nasal, donde las lesiones resuelven dejando pequeñas cicatrices deprimidas. Otras localizaciones frecuentes son la V del cuello, la cara extensora de las extremidades superiores y el dorso de las manos²⁶ (Figura 2). En algunas ocasiones la erupción se extiende a áreas cubiertas, especialmente a la región sacra y los glúteos.^{18,29}



Figura 2. Pápulas eritematosas, excoriadas, que afectan la cara y los miembros superiores.

Es común el compromiso de la conjuntiva ocular y los labios (Figura 3). La conjuntiva bulbar se afecta en el 30% de los casos. En las fases iniciales se aprecia hiperemia, fotofobia y lacrimación. Tardíamente se observa pigmentación marrón, hipertrofia de las papilas y pseudopterigium; todos estos hallazgos están asociados a prurito.^{26,33}

Dermatosis solares idiopáticas



Figura 3. Inyección conjuntival, lesiones en los labios, principalmente inferior y afectación típica del dorso nasal.

La queilitis es más frecuente en el labio inferior, aunque ambos labios pueden comprometerse. Las lesiones se caracterizan por edema, descamación, fisuras y ulceración secundaria.

Dentro del diagnóstico diferencial del prurigo actínico debe considerarse la dermatitis atópica fotosensible, en la que existen antecedentes familiares o personales de atopia y xerosis intensa y se diferencia del PA porque la erupción respeta la punta nasal.

La dermatitis actínica crónica se caracteriza por placas liquenificadas en áreas expuestas con respuestas positivas a fotoalergenos.

La EPS que exhibe un curso intermitente con remisiones completas no se asocia a moléculas del HLA y en la biopsia el infiltrado no forma folículos linfoides.

Histología

En las lesiones tempranas los hallazgos pueden ser similares a los de la EPS con acantosis leve, espongirosis e infiltrado dérmico perivascular de tipo linfohistiocitario.

En las lesiones persistentemente excoriadas se adiciona hiperqueratosis con acantosis regular y engrosamiento de la lámina basal. En la dermis superficial existe un denso infiltrado de tipo linfocitario, sin afectación de anexos.^{9,26}

En los labios el infiltrado linfocitario denso puede tener una distribución en banda o formar centros germinales, compuestos por linfocitos B en el centro y linfocitos T en la periferia. También es posible encontrar estos centros germinales en las biopsias de piel donde hay ulceración.

En la conjuntiva ocular hay tres hallazgos claves: el infiltrado linfocítico, la melanosis y la elastosis solar.³³ Además, se observa hiperplasia epitelial que alterna con áreas atróficas, vacuolización de la capa basal y capilares ectáticos en la dermis. Se pueden apreciar folículos linfoides en el 88% de los casos y algunos eosinófilos y melanófagos.²⁶

Tratamiento

Se debe restringir la exposición solar e instruir sobre el uso de bloqueadores solares; sin embargo, estas medidas suelen ser insuficientes para lograr el control de la enfermedad.

Los antihistamínicos ayudan a aliviar el prurito; son útiles las combinaciones de antiH1 y antiH2, en especial con la cimetidina, que además tiene un efecto inmunomodulador.^{26,29}

La talidomida es la medicación de mayor efectividad en la mayoría de pacientes. Los resultados son tan dramáticos como los apreciados en las reacciones lepróticas, con aclaramiento de las lesiones en dos semanas.³³ Deben vigilarse los efectos adversos tempranos, que incluyen somnolencia, aumento de apetito, exantema morbiliforme y los tardíos, como la neuropatía. Durante todo el tratamiento debe evitarse el embarazo. Las dosis de inicio está entre 100mg/d y 200mg/d; se disminuye progresivamente hasta alcanzar la dosis efectiva mínima, que puede ser tan baja como 25mg/semana.²⁶ Algunos autores consideran que los pacientes con compromiso de mucosas (labial y conjuntival) responden poco a la talidomida, y definen la afectación mucosa como factor de pobre pronóstico de la enfermedad.³³

Dermatosis solares idiopáticas

Los esteroides se emplean para disminuir los síntomas de las exacerbaciones agudas; en dosis de 20mg/d, durante dos semanas¹⁸.

La ciclosporina, por su efecto inhibitorio sobre la síntesis de varias citoquinas proinflamatorias, entre ellas IL-2 (inductor de proliferación celular) e IL-3 (induce expresión de HLA y LFA-1), provee mejoría tanto clínica como histológica, ya que disminuye el infiltrado de LT³¹.

Contrario a lo que puede pensarse, la cloroquina no es útil para el tratamiento del PA.^{9,26} Así mismo, el uso de betacarotenos tampoco ha tenido éxito.²⁹ En algunos casos la asociación de tetraciclinas y vitamina E ha sido útil.³⁴

DERMATITIS ACTÍNICA CRÓNICA

La dermatitis actínica crónica (DAC) representa un amplio grupo de enfermedades cutáneas, con respuesta anormal a la UVB. Incluye el eczema fotosensible, la dermatitis crónica fotosensible, la reacción persistente a la luz y el reticuloide actínico; antes conocidas como entidades independientes. Ahora se reconocen como parte del espectro de una misma enfermedad.^{1,9}

Epidemiología

En el 90% de los casos la DAC ataca a pacientes varones, entre la 6ª y 7ª décadas de la vida, que tienen actividades al aire libre. La razón para la mayor frecuencia en este grupo etáreo es que la piel envejecida tiene una función de barrera alterada y es menos efectiva en aclarar antígenos. La presentación antes de los 50 años es rara, con excepción de los individuos que sufren una dermatitis atópica coexistente.^{9,35}

Aunque los pacientes pocas veces se percatan, la enfermedad empeora en el verano y luego de la exposición solar sigue un curso persistente.³⁵

La DAC ocurre en cualquier parte del mundo y en todas las etnias. El fototipo no ofrece protección especial contra la erupción, ya que la enfermedad se desencadena por pequeñas dosis de RUV. Incluso en algunos reportes se informa una mayor frecuencia en fototipos V y VI.³⁶

Patogenia

La DAC es inducida y mantenida por la exposición a dosis pequeñas de RUV, principalmente UVB, y con menor frecuencia UVA y luz visible. Tiene las características clínicas, histológicas y moleculares (moléculas de adhesión) de

una dermatitis de contacto alérgica, por lo que se considera una respuesta de hipersensibilidad retardada adquirida, a un antígeno endógeno fotoinducido.⁹

La persistencia del fotoalergeno en la piel se considera importantes en el desarrollo de la reacción alérgica; de ahí proviene el nombre de reactor persistente a la luz; sin embargo, pocos pacientes tienen un diagnóstico previo de fotoalergia.³⁵

El mecanismo mediante el cual una fotoalergia se transforma en una DAC permanece oscuro. Es posible que durante la respuesta inicial un constituyente normal de la piel se altere y se torne antigénico. Dicha respuesta local inicial, aparentemente inducida por la unión covalente del antígeno a una proteína endógena acarreadora, desencadena la respuesta eczematosa localizada. Una vez se transforma en DAC, ya no es necesario el antígeno sino que la RUV evoca la respuesta en cualquier sitio solamente a partir de la proteína acarreadora endógena, que también sufre una modificación inducida por la RUV, convirtiéndose así en un antígeno débil. Una de las reacciones involucradas en la generación de antígenos es la oxidación de moléculas de histidina.⁹

Debido a que el espectro activador de la DAC es semejante al de la quemadura solar, en la que el principal blanco es el ADN, se plantea que en la DAC el ADN o una molécula relacionada actúa como antígeno.⁹

La variante de la DAC conocida como reticuloide actínico suele ser una dermatosis más grave en la que no parece evidente un fotoalergeno previo. En la histopatología tiende a simular un linfoma cutáneo de células T, lo cual puede ser reflejo de la estimulación antigénica marcada y repetitiva.

La dermatitis de contacto alérgica puede coexistir con la DAC hasta en el 75% de los casos, con frecuencia precediendo la enfermedad. El alérgeno implicado con mayor frecuencia es la sesquiterpene lactona (extraída de las plantas *Compositae*); otros involucrados son la mezcla de fragancias, la colofonia, el caucho y los bloqueadores solares.³⁶ Generalmente las pruebas de fotoparche a estas sustancias son negativas; sin embargo, en las pruebas *in vitro* se observa actividad fototóxica (capacidad para oxidar histidina), que contribuye en la conversión de las proteínas en alérgenos.

Ya que en muchas ocasiones no existe evidencia de una fotoalergia previa, se considera que la DAC es una manifestación final de varias condiciones predisponentes, tales como fotoalergia, dermatitis de contacto alérgica a

Dermatitis solares idiopáticas

sustancias con potencial fototóxico, eczema endógeno, fotosensibilidad a medicaciones orales, erupción polimorfa solar, e infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH).³⁷ Recientemente se reporta la asociación de DAC con infección por HTLV-1; en dichos casos, al igual que en pacientes con VIH, la disfunción inmune favorece el desarrollo de la enfermedad.³⁸

Manifestaciones clínicas

Se caracteriza por un eczema persistente (al menos un año de duración), pruriginoso, con marcada liquenificación (Figura 4), que afecta principalmente áreas expuestas como el dorso de manos, la cara, el escapo y el tórax superior (Figura 5). En pacientes gravemente afectados se encuentran pápulas eritematosas, infiltradas o placas confluentes, que dejan islotes de piel sana. Puede progresar a eritrodermia, en un número significativo de pacientes, y en ocasiones presenta un carácter pseudolinfomatoso, incluso con células de Sézary circulantes.^{1,9} Aunque se ha reportado la asociación de la DAC con linfomas cutáneos, esta asociación es rara y para algunos autores resulta coincidental, pues no se demuestra clonalidad en el infiltrado.³⁹ En un estudio sobre la incidencia de linfoma en 231 pacientes con dermatitis actínica crónica no se encontró diferencia con respecto a la población general; se concluye entonces que esta entidad no constituye por sí misma una condición premaligna.⁴⁰

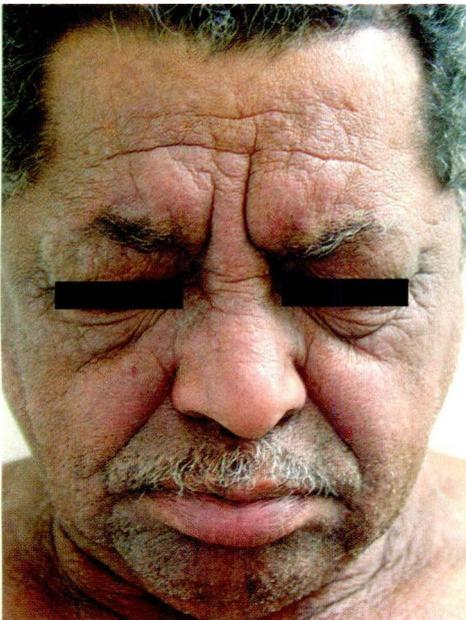


Figura 4.
Eritema,
liquenificación
en la cara
en un paciente
de 65 años.



Figura 5. **Afectación de la V del cuello.**

Histología

Los hallazgos en la biopsia no son patognomónicos de la DAC. Las características histológicas varían entre el típico eczema, con espongirosis, acantosis e infiltrado linfocítico perivascular en la dermis papilar; hasta una apariencia linfomatosa con microabscesos de Pautrier y un infiltrado mononuclear denso, epidermotrópico, con núcleos convolutos e hiper cromáticos, pero sin aumento de las mitosis.³⁵

Diagnóstico

En el fototest se observan DEM disminuidas, con reproducción de las lesiones en respuesta a la UVB, en ocasiones a la UVA y en una minoría a la luz visible. Esta prueba es útil en determinar qué tan baja es la dosis necesaria para desencadenar las lesiones, comparada con la dosis que produce una quemadura solar, y así medir la gravedad del cuadro.³⁵

Además deben realizarse pruebas de parche y fotoparche que incluyan, además de los antígenos estandar, los derivados de la familia *Compositae*, las medicaciones tóxicas y los bloqueadores solares. Deben repetirse con regularidad, para detectar el desarrollo de alergias a nuevos antígenos.³⁵

Tratamiento

En general el tratamiento es poco efectivo para el control de la enfermedad. Como en todas las fotodermatitis,

Dermatosis solares idiopáticas

es importante la educación sobre fotoprotección: evitar la exposición solar entre las 10 a.m. y las 3 p.m.; usar ropa apropiada, aplicar bloqueadores, preferiblemente pantallas, que sean poco irritantes, como dióxido de titanio en micro-partículas; usar filtros de color naranja para las ventanas, etc. Debe instruirse al paciente para que evite la exposición a posibles antígenos que exacerben la enfermedad; aunque existe poca posibilidad de que esta única medida mejore la enfermedad.^{9,35} También deben identificarse y tratarse procesos eczematosos subyacentes, como una dermatitis atópica o seborreica.

Tradicionalmente en el tratamiento tópico de la enfermedad se han usado esteroides. En los últimos años se reporta la utilidad de inhibidores tópicos de la calcineurina, como el pimecrolimus y el tacrolimus, dada su efectividad en procesos inflamatorios mediados por los LT.^{41,42}

La azatioprina en dosis de 50-150mg/d induce remisión de la enfermedad por varios meses; durante las exacerbaciones es necesario repetir la medicación.⁴³

Por su alta y selectiva capacidad para inhibir la activación de los linfocitos T, se le atribuye a la ciclosporina un excelente resultado en el tratamiento de la DAC.

Por su parte, el mofetil micofenolato, con su acción selectiva sobre los linfocitos T estimulados, también es muy efectivo y debe considerarse como una alternativa al tratamiento convencional en los casos refractarios. La dosis exacta de esta medicación se desconoce, pero suele ser mucho menor que la empleada en procesos no dermatológicos. Los principales efectos adversos son la intolerancia gastrointestinal y la leucopenia, por lo que se hace mandatorio el seguimiento con hemograma y pruebas hepáticas.⁴⁴ Incluso puede combinarse el mofetil micofenolato con otros esquemas terapéuticos, como desensibilización con PUVA y esteroides orales a bajas dosis, obteniéndose una buena respuesta⁴⁵.

Al igual que en otras fotodermatosis, se utiliza la desensibilización con fototerapia, tipo PUVA o UVB; aunque se recomienda la administración concomitante de esteroides orales y tópicos para evitar una exacerbación aguda del cuadro.³⁵

URTICARIA SOLAR

Se define la urticaria solar (US) como una enfermedad rara, que representa una reacción de hipersensibilidad inmediata, mediada por IgE, la cual aparece en las áreas expuestas al sol.

Epidemiología

La urticaria solar representa el 0.4% de las urticarias físicas. Su prevalencia es desconocida, pero se supone que la baja frecuencia observada se debe a un subregistro.⁴⁶

La urticaria solar puede presentarse a cualquier edad, pero generalmente afecta a los adultos jóvenes, alrededor de la tercera década de la vida.⁴⁷ Se observa un ligero predominio en las mujeres (60% de los casos).⁴⁶

Patogenia

La enfermedad es desencadenada por un amplio espectro de radiación, que abarca desde los 300 a los 800 nm, es decir, incluye la radiación infrarroja. Sin embargo, se implica con mayor frecuencia la radiación UVA y la luz visible, como lámparas fluorescentes y halógenas.⁴⁷ También puede ocurrir como resultado de la ingesta de drogas, antecedente de porfirias, LES o aplicación tópica de alquitrán; pero en la mayoría de los casos se considera idiopática.⁴⁸

Para la presentación de la enfermedad debe existir un cromóforo cutáneo que se transforma en antigénico luego de la exposición a la RUV, y subsecuentemente es capaz de desencadenar una respuesta de hipersensibilidad inmediata mediada por IgE. Dicha inmunoglobulina se une a sus receptores en los mastocitos cutáneos y provoca la liberación de los mediadores inflamatorios (principalmente histamina), que ocasionan vasodilatación y extravasación de líquidos a la dermis, dando como resultado la formación de habones.⁴⁶

El cromóforo varía entre pacientes. Puede tratarse de una sustancia endógena, generada exclusivamente en un determinado paciente, o puede estar presente en la población normal. Con este concepto en mente, y de acuerdo con los resultados de las pruebas intradérmicas, se proponen dos tipos de urticaria solar:

Tipo I: en la que la respuesta se desencadena al irradiar el fluido obtenido de la piel, el suero o el plasma de un paciente y no en las muestras de individuos controles sanos. El antígeno sería entonces una sustancia endógena anormal presente solamente en el paciente.

Tipo II: en la cual es posible obtener la respuesta a la radiación UV, tanto en las muestras del paciente como en las de los controles sanos. En tal caso se trata de un componente normal de la piel, presente en la población general y debe existir una predisposición en el paciente que determina el desarrollo de una hipersensibilidad inmediata al fotoalergeno específico.⁴⁹

Dermatosis solares idiopáticas

Manifestaciones clínicas

Las lesiones son similares a las observadas en otros tipos de urticarias, en forma de habones eritematosos y pruriginosos en áreas fotoexpuestas. Suelen aparecer tras un período de latencia de alrededor de 30 minutos luego de la exposición solar y cada lesión individual desaparece en menos de 24 horas, una vez cesa la exposición, sin dejar cicatriz residual. Cuando la erupción es muy intensa pueden asociarse síntomas sistémicos como cefalea, mareo, astenia, sudoración e incluso pérdida de conocimiento. El grado de la reacción depende de la susceptibilidad individual, la duración de la exposición, la intensidad de la radiación solar, la latitud, la altitud, la reflexión de la luz y la estación del año.^{46,47}

Los habones afectan áreas fotoexpuestas, pero respetan la cara y el dorso de las manos, debido a que estas zonas están continuamente expuestas al sol y sufren un proceso de desensibilización. También pueden existir lesiones en áreas cubiertas, sobre todo cuando se usa ropa delgada o de color claro, que permite que la radiación UVA y la luz visible la atraviesen.

Se desconoce la evolución clínica de la urticaria solar. Aunque se considera que la enfermedad tiende a mejorar

con el transcurrir del tiempo, los porcentajes de resolución son variados en los diferentes estudios.^{46,48}

Se describe la asociación de US con otras fotodermatosis como EPS, PA y menos frecuentemente con DAC. Se sugiere un factor común involucrado en la patogénesis de estas fotodermatosis, que es capaz de desencadenar tanto una hipersensibilidad retardada como inmediata, manifestada clínicamente como DAC y US.⁵⁰ (Cuadro 1).

Diagnóstico

Establecer el diagnóstico de urticaria solar es difícil, ya que el paciente consulta sin lesiones, dada la corta duración de las mismas.⁴⁷

El fototest se realiza para determinar la longitud de onda responsable de desencadenar la enfermedad, así como para determinar la dosis urticariana mínima (DUM) para los distintos espectros de radiación. La DUM se define como la mínima dosis de radiación capaz de reproducir la erupción, y es útil para determinar la gravedad de la enfermedad, conocer las dosis para iniciar la fototerapia y como parámetro de seguimiento y respuesta al tratamiento. Debe irradiarse una zona como la espalda media, que no esté crónicamente expuesta al sol, ya que puede ser tolerante. La lectura

Cuadro 1. Cuadro comparativo de las características de las dermatosis solares idiopáticas.

	EPS	PA	DAC	US	HV
Edad inicio	Tres primeras décadas	Menores de 10 años	6ª a 7ª décadas	3ª década	Menores de 10 años
Predominio sexo	Mujeres	Mujeres	Hombres	Mujeres	Hombres
Etnia/fototipo	Todas/ I - II	Indígenas, mestizos	Todas/ V- VI	Todas	Todas
Clínica	Variada, monomorfa en un individuo Cicatriz (-)	Pápulonódulos excoriados, queilitis, conjuntivitis Cicatriz (+)	Eczema, liquenificación, eritrodermia	Habones	Pápulovesículas Cicatriz (+)
Localización	Áreas expuestas	Cara	Áreas expuestas - generalizado	Áreas expuestas	Cara
Duración/curso	Horas - días / intermitente	Persistente	Crónico	30min- 24 horas/ Intermitente	30min - días/ Intermitente
Mecanismo	Hipersensibilidad tipo IV	Hipersensibilidad tipo IV	Hipersensibilidad tipo IV	Hipersensibilidad tipo I	Reparación ADN?
Radiación	UVA	UVA	UVB	UVA > visible > infrarroja	UVA
Asociación	LES, LEC	Atopia	Dermatitis contacto alérgica	EPS, PA	Infección VEB

Dermatosis solares idiopáticas

se efectúa inmediatamente y a los 30 minutos. Se deben probar todos los espectros, ya que una reacción negativa a una sola longitud de onda no excluye el diagnóstico de urticaria solar.^{46,47} Es importante tener en cuenta que existen espectros inhibitorios (ondas más cortas) y espectros potenciadores de la reacción (ondas más cortas o más largas que las activadoras).^{51,52}

También se usan las pruebas de intradérmicas, con suero o plasma del paciente que se irradia con la longitud de onda involucrada en la erupción. Si se presenta habón, se considera que el fotoalergeno se encuentra en la sangre; si la respuesta es negativa, el fotoalergeno se encuentra en la piel del paciente.

Los niveles séricos de IgE suelen ser normales.⁴⁶

Histología

Es similar a las otras formas de urticaria. Se observa aumento de la permeabilidad vascular; infiltración progresiva de eosinófilos que se inicia a los cinco minutos y es máxima a las dos horas de aparición de las lesiones; además, hay mastocitos dérmicos y neutrófilos perivasculares.

En la inmunofluorescencia se encuentran depósitos de IgM, IgG y C3 en la pared de los vasos.⁴⁶

Tratamiento

Ningún tratamiento parece modificar la evolución natural de la enfermedad. Para casos leves se recomienda protección solar intensa, con especial atención en la vestimenta apropiada y el uso de bloqueadores solares. Sin embargo, una adecuada fotoprotección es difícil ya que muchos pacientes tienen su espectro activador en el rango de luz visible, que no es cubierta por los bloqueadores solares disponibles.^{47,48} En cuanto a las medicaciones, se administran antihistamínicos orales como preventivos de la erupción y en ocasiones son necesarios los esteroides orales o tópicos para aliviar los síntomas.

En casos graves, o en quienes no pueden evitar la exposición solar por motivos laborales, se usa la fototerapia desensibilizante, independientemente de la onda responsable de la enfermedad. Son eficaces la UVA, la PUVA, la UVB de banda ancha y la UVB de banda estrecha. La tolerancia se induce solamente en las áreas expuestas. Se inicia con la DUM y se hacen incrementos del 10% al 20% en cada sesión.^{46,47} También se reporta un esquema de desensibilización rápida con UVA, en el cual se consigue la desensibilización en alrededor de una semana; se divide

la superficie corporal en cuadrantes y se realizan la mayor cantidad de sesiones de fototerapia por día.

Es fundamental realizar sesiones de mantenimiento.

La fototerapia probablemente deba su acción al bloqueo de los receptores mastocitarios de la IgE por los fotoalergenos, impidiendo la unión de estas inmunoglobulinas a los mastocitos y así evitar la degranulación de los mismos.⁴⁶

En casos refractarios se ha usado ciclosporina, inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis con mejoría parcial. Los betacarotenos, la indometacina y la cloroquina que se emplean en otras fotodermatosis no son útiles en la urticaria solar.^{46,47}

HIDROA VACCINIFORME

Epidemiología

Descrita por primera vez por Bazin en 1862, la hidroa vacciniforme es una fotodermatosis muy rara de etiología desconocida.

El cuadro inicia en la niñez (alrededor de los seis años), sigue un curso recurrente y tiende a mejorar espontáneamente en la pubertad,⁵³ aunque algunos pacientes reportan fotosensibilidad de por vida.⁹ En Singapur existe el reporte de dos casos de aparición de hidroa vacciniforme (HV) en pacientes alrededor de los 20 años de edad, que coincide con el ingreso al servicio militar. Esta presentación tardía probablemente obedezca a que los niños permanecen protegidos del sol la mayor parte del tiempo, dadas las condiciones climáticas de calor y humedad⁵⁴.

La entidad suele presentarse en forma esporádica, aunque existen informes de casos familiares.⁵⁵

Los hombres tienen una aparición más tardía, mayor duración y gravedad de la enfermedad.

En un estudio realizado en el Reino Unido se calculó una incidencia de 0.34/100.000 habitantes, con distribución similar entre ambos sexos.⁵³

Patogenia

El espectro de acción se ubica en la radiación UVA. Las lesiones se reproducen al exponerse a UVA de amplio espectro. Algunos autores sugieren que la ausencia de reproducción es marcador de buen pronóstico.^{9,53}

Dermatosis solares idiopáticas

Se desconocen los cromóforos implicados y el mecanismo subyacente para el desarrollo de la enfermedad; algunos estudios sugieren un daño en la reparación del ADN. Los casos de agregación familiar presumen un defecto genético subyacente que predispone a la enfermedad.⁵³

Debido a que en algunas ocasiones el curso, la distribución de las lesiones y la histología se parecen a los de la EPS, podría considerarse un mecanismo fisiopatológico similar. También se reporta la asociación de la HV con infección latente por VEB.⁹

Manifestaciones clínicas

La enfermedad se caracteriza por vesículas y papulo-vesículas, que aparecen en la cara, principalmente en las mejillas, las orejas, la nariz, y en el dorso de las manos, aunque otras zonas no expuestas también pueden verse afectadas. Dichas lesiones resuelven dejando una cicatriz variceliforme. Entre 15 minutos a pocas horas de la exposición solar aparecen eritema, edema y sensación de quemadura o prurito. Durante las 24 horas siguientes surgen pápulas dolorosas aisladas, que posteriormente se tornan vesiculares, umbilicadas, costrosas y en ocasiones hemorrágicas. En unas pocas semanas se desprende la costra, dejando una cicatriz deprimida, hipopigmentada (similar a la vaccinia). Ocasionalmente se presentan síntomas sistémicos, como fiebre, malestar general, cefalea.⁵³

Algunas presentaciones poco comunes de la enfermedad incluyen síntomas oculares tales como inyección conjuntival, fotofobia, lacrimación, ulceración corneal que deja cicatriz; y otras como deformidades de la nariz, orejas y contracturas de los dedos.⁵⁶

Existe una forma atípica de HV caracterizada por fiebre alta, daño hepático, edema marcado de las mejillas, los párpados, las orejas y los labios; además de lesiones inusuales en las áreas cubiertas.

En la histología se observan hallazgos similares a la papulosis linfomatoide, con un infiltrado denso de LT, los cuales tienen infección latente por Virus Epstein Barr (EBV). Se describe la progresión de estos casos a malignidad linfóide. La asociación con VEB, aunque más frecuentes no es exclusiva de los casos atípicos de HV.⁵⁷

Los diagnósticos diferenciales de la hidroa vacciniforme incluyen la protoporfiria eritropoyética, la EPS tipo vesicular,

el prurigo actínico, la Enfermedad de Hartnup, el LE ampoloso y el xeroderma pigmentoso.⁵³

Histología

Los hallazgos histopatológicos de la HV son característicos de la enfermedad. Inicialmente se observa una vesícula intraepidérmica que posteriormente exhibe necrosis de los queratinocitos y espongirosis, acompañada de un infiltrado perivascular de neutrófilos y linfocitos. También se reportan cambios vasculíticos en algunos casos. La biopsia de lesiones antiguas no es diagnóstica, ya que únicamente se aprecia un patrón inflamatorio y fibrosis inespecífica.^{9,53}

La inmunofluorescencia es normal.

Tratamiento

El tratamiento consiste principalmente en evitar la exposición solar y en usar bloqueadores solares de amplio espectro.

Los antimaláricos y los betacarotenos muestran utilidad limitada. Otros agentes sistémicos como azatioprina, talidomida y ciclosporina tienen resultados variables y debe evaluarse la relación riesgo/beneficio, al tener en cuenta el grupo étnico afectado por la enfermedad.⁵³

En quienes no respondan a la protección solar intensa se puede emplear fototerapia de desensibilización con UVB de banda estrecha o PUVA, vigilando cuidadosamente una posible exacerbación.

Los ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (omega 3), presentes en el aceite de pescado, han demostrado un efecto fotoprotector en varios estudios. Luego de su administración oral, estos ácidos son incorporados a los lípidos epidérmicos y ejercen un efecto antiinflamatorio al competir con los ácidos omega 6 (como el ácido araquidónico) por la ciclooxigenasa y lipooxigenasa, lo que resulta en la producción de prostanoïdes menos activos. Además inhiben la producción de IL-1 y TNF-alfa y debido a su inestabilidad actúan como amortiguadores oxidables, protegiendo las células de los radicales libres. Tienen la ventaja adicional de no ser tóxicos.

En un estudio se usó un suplemento de aceite de pescado en pacientes con HV durante un período de tres meses, luego del cual se observó una reducción sustancial en las dosis eritema mínimo (MED).⁵⁸

Dermatosis solares idiopáticas***Bibliografía***

1. González E, González S. Drug photosensitivity, idiopathic photodermatoses, and sunscreens. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35(6): 871-885.
2. Samson-Yashar S, Lim HW. Classification and evaluation of photodermatoses. *Dermatol Ther* 2003; 16: 1-7.
3. Kolgen W, Van Meurs M, Jongasma M, Van Weelden H, Bruijnzeel-Komen C, Knol E. Differential expresión of cytokines in UVB-exposed skin of patients with polymorphous light eruption. *Arch Dermatol* 2004; 140: 295-302.
4. Dawe SA, Stephens A. Congenital erythropoietic porphyria: dilemmas in present day management. *Clin & Exp Dermatol* 2002; 27(8): 680-683.
5. Samson-Yashar S, Lim HW. Classification and evaluation of photodermatoses. *Dermatol Ther* 2003; 16: 1-7.
6. Boonstra HE, Van Weelden H, Toonstra J, Van Vloten WA. Polymorphous light eruption: A clinical follow-up study of 110 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 199-207.
7. Millard TP, Hawk JL. Photosensitivity disorders: cause, effect and management. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3: 239-246.
8. Stratigos AJ, Antoniou C, Katsambas AD. Polymorphous light eruption. *JEADV* 2002; 16: 193-206.
9. Hawk JL, Norris PG, Hönigsmann H. Abnormal responses to ultraviolet radiation: idiopathic, probably immunologic, and photoexacerbated. En: *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*, 6th ed. New York: Mc Graw-Hill 1999: 1283-1298.
10. Naleway A. Polymorphous light eruption. *Int J Dermatol* 2002; 41: 377-83.
11. Tutrone WD, Thornton-Spann C, Scheinfeld N, DeLeo VA. Polymorphic light eruption. *Dermatol Ther* 2003; 16: 28-39.
12. Stratigos AJ, Antoniou C, Papadakis P, Papapostolou A, Sabatziotis D, Tranaka K, Tsara K, Katsambas A. Juvenile spring eruption: Clinicopathologic features phototesting results in 4 cases. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: S57-60.
13. Millard TP, Bataille V, Sneider H, Spector TD, McGregor JM. The heritability of polymorphic light eruption. *J Invest Dermatol* 2000; 115: 467-470.
14. Holzle E, Plewing, G, von Kries R, et al. Polymorphous light eruption. *J Invest Dermatol* 1987; 88(suppl):32s-38s.
15. McGregor JM, Grabczynska S, Vaughan R, Hawk J, Lewis C. Genetic modeling of abnormal photosensitivity in families with polymorphic light eruption and actinic prurigo. *J Invest Dermatol* 2000; 115: 471-6.
16. Schornagel IJ, Sigurdsson V, Nijhuis E, Bruijnzeel-Komen C, Knol E. Decreased neutrophil skin infiltration alter UVB exposure in patients with polymorphous light eruption. *J Invest Dermatol* 2004; 123: 202-206.
17. Farr PM, Diffey BL. Effect of indomethacin on UVB and UVA-induced erythema in polymorphic light eruption. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 230-236.
18. Ferguson J. Diagnosis and treatment of the common idiopathic photodermatoses. *Australas J Dermatol* 2003; 44: 90-96.
19. Przybilla B, Galosi A, Heppeler M, Rizicka T, Ring J. Polymorphous light eruption: Eliciting and inhibiting wavelengths. *Acta Derm Venerol* 1988; 68(2):173-6.
20. Van de Pas CB, Hawk JL, Young AR, Walker SL. An optimal method for experimental provocation of polymorphous light eruption. *Arch Dermatol* 2004; 140: 286-92.
21. Murphy GM, Hawk JLM. The prevalence of antinuclear antibodies in patients with apparent polymorphic light eruption. *Br J Dermatol* 1991; 125: 448-51.
22. Millard TP, Lewis CM, Khamashta MA, Hughes GR, Hawk JL, McGregor JM. Familial clustering of polymorphous light eruption in relatives of patients with lupus erythematosus: evidence of a shared pathogenesis. *Br J Dermatol* 2001; 144: 334-8.
23. Hasan T, Ranki A, cansen CT, Karvonen J. Disease associations in polymorphic light eruption. *Arch Dermatol* 1998; 134: 1081-85.
24. Millard T, Kondeatis T, Cox A, Wilson AG, Grabczynska S, Carey B, et al. A candidate gene analysis of three related photosensitivity disorders: cutaneous lupus erythematosus, polymorphic light eruption and actinic prurigo. *Br J Dermatol* 2001; 145: 229-36.
25. Wiseman M, Orr P, MacDonald S, Schroeder M, Toole J. Actinic prurigo: clinical features and HLA associations in Canadian Inuit population. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 952-6.

Dermatosis solares idiopáticas

26. Hojyo-Tomoka MT, Vega-Memije ME, Cortes-Franco R, Domínguez-Soto L. Diagnosis and treatment of actinic prurigo. *Dermatol Ther* 2003; 16: 40-4.
27. Durán MM, Bernal JE, Ordoñez CP. Actinic prurigo at sea level in Colombia. *Int J Dermatol* 1989; 28: 228-9.
28. Lane PR, Hogan DJ, Martel MJ, Reeder B, Irvine J. Actinic prurigo: clinical features and prognosis. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 683-92.
29. Crouch R, Foley P, Baker C. Actinic prurigo: A retrospective analysis of 21 cases referred to an Australian photobiology clinic. *Australasian J Dermatol* 2002; 43: 128-32.
30. Grabczynska S, McGregor J, Kondeatis E, Vaughan R, Hawk J. Actinic prurigo and polymorphic light eruption: common pathogenesis and the importance of HLA-DR4/DRB1*0407. *Br J Dermatol* 1999; 140: 232-6.
31. Umaña A, Gómez A, Durán M, Porras L. Lymphocyte subtypes and adhesion molecules in actinic prurigo: observations with cyclosporine A. *Int J Dermatol* 2002; 41: 139-45.
32. Arrese J, Domínguez-Soto L, Hojyo-Tomoka M, Vega-Memije E, Cortes-Franco R, Guevara E, Piérard G. Effectors of inflammation in actinic prurigo. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 957-61.
33. Magaña M, Mendez Y, Rodríguez A, Mascota M. The conjunctivitis of solar (actinic) prurigo. *Ped Dermatol* 2000; 17: 432-5.
34. Duran MM, Ordoñez CP. Treatment of actinic prurigo in Chimila Indians. *Int J Dermatol* 1995; 35: 413-6.
35. Dawe R, Ferguson J. Diagnosis and treatment of chronic actinic dermatitis. *Dermatol Ther* 2003; 16: 45-51.
36. Lim HW, Cohen D, Soler NA. Chronic actinic dermatitis: Results of patch and photopatch tests with Compositae, fragantes, and pesticidas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 108-11.
37. Lim H, Morrison WL, Kamide R, Buchness MR, Harris R, Soter NA. Chronic actinic dermatitis: An analysis of 51 patients evaluated in the United States and Japan. *Arch Dermatol Res* 1994; 130: 1284-9.
38. Sugita K, Shimauchi T, Tokura Y. Chronic actinic dermatitis associated with adult T-cell leucemia. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: s38-40.
39. Bakels V, van Oostveen JW, Preesman AH, Meijer CJ, Willemze R. Differentiation between actinic reticuloid and cutaneous T lymphoma by T cell receptor gamma gene rearrangement analysis and immunophenotyping. *J Clin Pathol* 1998; 51: 154-8.
40. Bisland D, Crombie IK, Ferguson J. The photosensitivity dermatitis and actinic reticuloid syndrome: no association with lymphoreticular malignancy. *Br J Dermatol* 1994; 131: 209-14.
41. De Almeida HL. Successful treatment of chronic actinic dermatitis with topical pimecrolimus. *Int J Dermatol* 2005; 44: 343.
42. Uetsu N, Okamoto H, Fujii K, Doi R, Horio T. Treatment of chronic actinic dermatitis with tacrolimus ointment. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 881-4.
43. Leigh IM, Hawk JL. Treatment of chronic actinic dermatitis with azathioprine. *Br J Dermatol* 1984; 110: 691-5.
44. Thomson MA, Stewart DG, Lewis HM. Chronic actinic dermatitis treated with mycophenolate mofetil. *Br J Dermatol* 2005; 152: 784-6.
45. Nousari HC, Anhalt GJ, Morrison WL, Morrison WL. Mycophenolate in psoralen-UVA desensitization therapy for chronic actinic dermatitis. *Arch Dermatol* 1999; 135: 1128-29.
46. Eguino P, Gardeazabal J, Díaz-Pérez JL. Urticaria solar. *Piel* 2003; 18(9): 481-7.
47. Roelandts R. Diagnosis and treatment of solar urticaria. *Dermatol Ther* 2003; 16: 52-6.
48. Beattie P, Dawe R, Ibbotson S, Ferguson J. Characteristics and prognosis of idiopathic solar urticaria. *Arch Dermatol* 2003; 139: 1149-54.
49. Leenutaphong V, Hölzle E, Plewig G. Pathogenesis and classification of solar urticaria: new concept. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 237-40.
50. Beattie P, Dawe R, Ibbotson S, Ferguson J. Co-existence of chronic actinic dermatitis and solar urticaria in three patients. *Br J Dermatol* 2004; 150: 506-8.
51. Leenutaphong V, Von Kries R, Hölzle E, Plewig G. Solar urticaria induced by visible light and inhibited by UVA. *Photodermatology* 1988; 5: 170-174.
52. Horio T, Fujigaki K. Augmentation spectrum in solar urticaria. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 1189-93.
53. Gupta G, Man I, Kemmett D. Hydroa vacciniforme: A clinical follow-up study of 17 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 208-13.
54. Wong SN, Tan SH, Khoo SW. Late-onset hydroa vacciniforme: two case reports. *Br J Dermatol* 2001; 144: 874-7.

Dermatosis solares idiopáticas

55. Gupta G, Mohamed M, Kemmett D. Familial hydroa vacciniforma. *Br J Dermatol* 1999; 140: 124-6.
56. Kim WS, Yeo UC, Chun HS, Lee ES. A case of hydroa vacciniforme with unusual ear mutilation. *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 70-2.
57. Iwatsuki K, Takata M, Iguchi M, Ohtsuka M, Akiba H, Mitsuhashi Y et al. The association of latent Epstein-Barr virus infection with hydroa vacciniforma. *Br J Dermatol* 1999; 140: 715-21.
58. Rhodes LE, White SI. Dietary fish oil as a photoprotective agent in hydroa vacciniforme: *Br J Dermatol* 1998; 138: 173-8.

