

Hydroa vacciniforme

Hydroa vacciniforme

*Sandra Helena Yepes R.
Gabriel Ceballos C.
Diego Jaramillo J.
Luis Alfonso Correa L.*

RESUMEN

Niño de 2 años, quien presenta lesiones pápulo-vesiculosas y cicatrices varioliformes en áreas fotoexpuestas desde los 2 meses de edad. Se hace diagnóstico de hydroa vacciniforme y se inicia manejo con fotoprotección, con respuesta satisfactoria.

Palabras clave: hydroa vacciniforme, varioliforme.

HISTORIA CLÍNICA

Niño de 2 años, quien consulta por presentar desde los 2 meses de edad lesiones pápulo-vesiculosas en mejillas, pabellones auriculares, dorso de manos y piernas que evolucionan a lesiones ulceradas con costras, algunas de ellas dejando cicatrices residuales.

El paciente había sido manejado por Dermatología con un diagnóstico de penfigoide ampolloso, basados en una biopsia realizada 6 meses antes, con esteroides y antibióticos sistémicos, sin mejoría.

Al examen físico se observan vesículas y lesiones cicatriciales varioliformes múltiples en pabellones auriculares, mejillas y dorso de las extremidades (Figuras 1, 2).

La biopsia de piel muestra hiperqueratosis laxa, con una vesícula intraepidérmica biloculada con espongirosis y degeneración reticular focal. Se aprecia un infiltrado inflamatorio linfocítico perivasculoso (Figura 3). La inmunofluorescencia indirecta es negativa.

Se realizan múltiples paraclínicos, incluyendo ANAS, ENAS, porfobilinógeno y ácido delta-amino-levulínico en

orina con resultados dentro de límites normales, descartándose así el diagnóstico de lupus eritematoso tegumentario y protoporfiria eritropoyética.

Con estos hallazgos histopatológicos se hace el diagnóstico de hydroa vacciniforme, y se inicia manejo con antisolar y medidas de fotoprotección con respuesta satisfactoria.

DISCUSIÓN

La hydroa vacciniforme es una fotodermatosis rara, que se inicia en la primera década de la vida y usualmente se resuelve espontáneamente en la vida adulta.

La entidad es descrita inicialmente en 1862 por Bazin. Luego, en 1923, Seneay y Fink sugieren dividir la entidad

Sandra Helena Yepes R, RII Dermatología, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Universidad de Antioquia.

Gabriel Ceballos C, Docente Dermatología, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Universidad de Antioquia.

Diego Jaramillo J, Docente Dermatología, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa L, Docente Dermatopatología, Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Universidad de Antioquia.

Correspondencia: Sandra Helena Yepes, Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, fax: 263 7947, Medellín, Colombia.

Hydroa vacciniforme

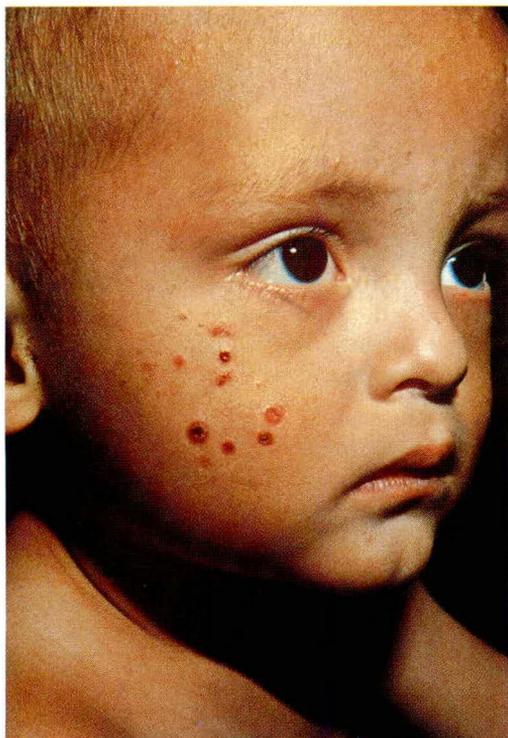


Figura 1. Pápulas y lesiones cicatriciales varioliformes en mejilla.



Figura 2. Pápulo-vesículas y lesiones cicatriciales varioliformes en dorso de mano, y tercio inferior del antebrazo.

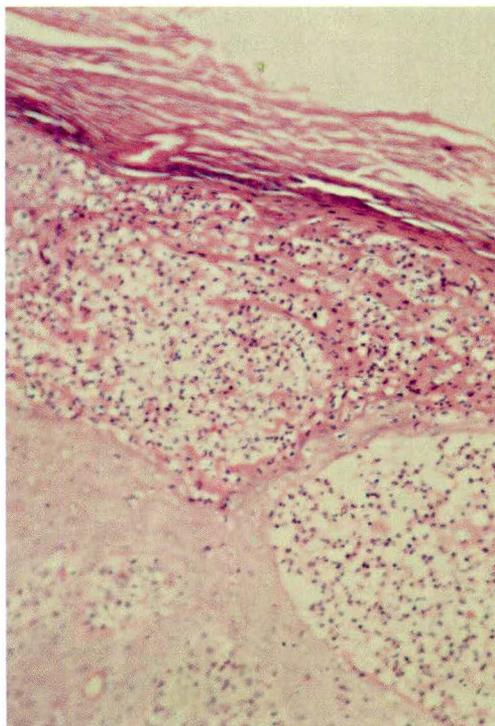


Figura 3. Vesícula intraepidérmica con espongiosis y degeneración reticular focal, asociadas con un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular.

Hydroa vacciniforme

en 2: el primer grupo con un curso más benigno denominado *hydroa aestivale*, y el segundo, la *hydroa vacciniforme* de más difícil manejo, con lesiones cicatriciales varioliformes residuales. Los informes en la literatura acerca de esta enfermedad no son muy numerosos. Se han publicado sólo 3 estudios con casuística importante. El primer estudio con 29 casos fue realizado por McGrae y Perry en 1963. En Gran Bretaña se hace un informe de 10 casos y el último estudio publicado en 1997 por Gupta, Man y Kemmett incluye 17 pacientes.^{1,2}

La causa de la enfermedad es desconocida. Se ha asociado, como principal condicionante, la exposición solar y la radiación UVA y UVB. Algunos han sugerido una reacción de hipersensibilidad retardada, debido a la infiltración perivascular encontrada en las biopsias de piel que recuerdan la patogénesis de la erupción solar polimorfa, de la cual pudiera ser una variedad. Se han informado algunos casos familiares y en gemelos, por lo cual se considera la posibilidad de determinantes genéticos. Los estudios no son concluyentes sobre la asociación con la dermatitis atópica.^{3,4} Recientemente se ha descrito la asociación con la infección latente por el virus Epstein-Barr; sin embargo, faltan estudios para corroborar esta asociación.⁵

La enfermedad se inicia en la infancia, principalmente en la primera década de la vida, con una ligera predilección por el sexo masculino. En las primeras 24 horas posteriores a la exposición solar, aparece la sensación de prurito y ardor asociados con eritema y ligero edema, seguido de pápulas y vesículas dolorosas y tensas. Posteriormente, las lesiones se pueden umbilicar y tornar confluentes y hemorrágicas con superficie costrosa; semanas más tarde hay cicatrización, con depresión central varioliforme. Las lesiones tienen distribución simétrica y aparecen en áreas fotoexpuestas, principalmente en las mejillas, pabellones auriculares, nariz, dorso de manos y tórax anterior. Ocasionalmente el cuadro puede asociarse con malestar general, fiebre y cefalea. En 2/3 partes de los casos hay exacerbaciones anuales en el verano, con resolución espontánea en la adolescencia. Sin embargo, una tercera parte de los pacientes presentan sintomatología por períodos mayores, informándose casos en adultos de edad avanzada.⁴ En el estudio realizado por Gupta, Man y Kemmett se sugiere

que la ausencia de fotorreproducción de lesiones es un factor de buen pronóstico.²

Histopatológicamente las lesiones agudas se caracterizan por vesículas intraepidérmicas y espongiosis, con degeneración reticular focal de queratinocitos asociada con infiltrado mononuclear perivascular. En las lesiones de mayor tiempo hay necrosis epidérmica, ulceración y edema capilar severo con cicatrización. Los hallazgos de inmunofluorescencia indirecta son inespecíficos.⁴

No se ha identificado ninguna anomalía bioquímica en los pacientes con diagnóstico de *hydroa vacciniforme*. Es importante hacer medición de porfobilinógeno y ácido delta-amino-levulínico en orina y de ANAS y ENAS, para descartar los principales diagnósticos diferenciales, como son la protoporfiria eritropoyética y el lupus eritematoso tegumentario. La historia y los hallazgos clínicos permiten diferenciar la entidad de la fotosensibilidad por drogas y la erupción solar polimorfa.¹

El objetivo principal del tratamiento es el uso de antisolares de amplio espectro y las medidas de fotoprotección. Se ha empleado la fototerapia profiláctica con UVB y UVA, con resultados satisfactorios. Los antimaláricos, esteroides, ciclosporina A y los betacarotenos se han usado con resultados variables.²

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un niño con diagnóstico de *hydroa vacciniforme*, entidad rara de la cual se desconoce su incidencia en nuestro medio.

SUMMARY

A 2 year-old male with papules, vesicles and vacciniform scarring on photoexposed areas is presented. The histologic diagnosis reported *hydroa vacciniforme*. The patient was treated with broad-spectrum sunscreens and sun preventive measures, with satisfactory results.

Key words: *Hydroa vacciniforme*, vacciniform.

Hydroa vacciniforme

BIBLIOGRAFÍA

1. Harber L, Bickers D. Hydroa Aestivale and Hydroa Vacciniforme. En: Harber L, Bickers D. Photosensitivity Diseases. Filadelfia, Saunders Company 1981:183-188.
2. Gupta G, Man I, Kemmett D. Hydroa vacciniforme: A clinical and follow-up study of 17 cases. J Am Acad Dermatol 2000;42:208-213.
3. Hawk JLM. Cutaneous Photobiology. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of Dermatology. Londres, Blackwell Science Publications 1998:973-993.
4. Ferguson J. The Idiopathic Photodermatoses. En: Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of Pediatric Dermatology. Londres, Blackwell Science 2000:902-903.
5. Iwatsuki et al. The association of latent Epstein-Barr virus infection with hydroa vacciniforme. Br J Dermatol 1999; 140:715-721.