

Hidroa vacuniforme informe de un caso con respuesta terapéutica favorable a cloroquina y tacrolimus ungüento al 0.1

HYDROA VACCINIFORME: ONE CASE REPORT AND RESPONSE TO TACROLIMUS OINMENT AND ANTIMALARIALS



Abr - Jun 2016 | Vol. 97 N°2

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo *

* Dermato-Oncólogo.

Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

E-mail:antoniodavid64@gmail.com

El autor no declara conflicto de interés económico.

Recibido: 23-03-2016

Aceptado para su Publicación: 02-05-2016

RESUMEN

La hidroa vacuniforme es una rara fotodermatosis idiopática de curso crónico-recidivante, especialmente durante los meses de verano que comienza en la niñez, para desaparecer hacia la adolescencia. Se caracteriza por la aparición repetida de pápulo-vesículas, cubiertas por costras hemáticas en la piel fotoexpuesta, que van dejando cicatrices varioliformes permanentes. Se describe una presentación clásica estival de naturaleza benigna y otra grave, vinculada con infiltración linfocítica maligna.

PALABRAS CLAVES

Hidroa vacciniiforme; Fotodermatosis; Cicatrices.

SUMMARY

Hydroa vacciniiforme is a rare idiopathic photodermatosis with a chronic relapsing course, especially during the summer months beginning in childhood, to disappear into adolescence. It is characterized by the repeated occurrence of papulovesicles covered by hematic scabs on the photo exposed skin, that leave permanent varioliform scars. A classic benign presentation and another severe and malignant form with lymphocytic infiltration are described.

KEY WORDS

Hydroa vacciniiforme; Photodermatosis; Scars.

INTRODUCCIÓN

Descrita originalmente por Bazin en 1862, la hidroa vacciniforme, del griego “hýdor”, agua y del latín “vaccinum”, por la peculiar tendencia a la curación con cicatrices deprimidas, centro-umbilicadas. Es una infrecuente fotodermatosis, crónica, de causa desconocida, propia de la población infantil (80% de los casos) con discreto predominio en varones, que tiende a la remisión natural hacia la adolescencia. Las exacerbaciones lesionales observadas frecuentemente durante el verano, suelen aparecer 8 a 12 horas después de la exposición solar, responsabilizando a las fracciones UVA y menos a la UVB en más del 50%, frente a las pruebas de foto provocación. Mc Grae y Perry en 1963, evaluaron a 29 pacientes con el diagnóstico clínico de hidroa vacciniforme, determinando que los niveles de porfirinas urinarias resultaron normales; anteriormente se confundía con las porfirias. De manera característica se describe la forma estival, con cuadros de sensibilidad lumínica de leve a moderada intensidad, cuya respuesta inflamatoria muchas veces relacionada a la dermatitis atópica (25% de los pacientes), no deja secuelas cicatrizales mayores. Ruíz-Maldonado y col en 1995, describieron una presentación más grave y extensa vinculada con trastornos linfoproliferativos de células T, denominándola paniculitis vasculítica cicatrizante edematosa con “potencial maligno”. Se la ha asociado también a una infección latente por virus de Epstein-Barr ^{1,2,3,4,5,6}.

CASO CLÍNICO

Se recibe en el Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño, del Instituto Materno-Infantil del Estado de México, a un niño de 9 años de edad con la sospecha diagnóstica de dermatitis-prurigo solar, parcialmente controlado con foto protectores desde hace dos años. A la exploración física se evidencia una dermatosis en la cabeza afectando la frente, mejillas, puente nasal, puntas nasales y mentón, así como, el aspecto dorsal de antebrazos, manos y dedos, respetando las zonas corporales cubiertas. Refiere sensación pruriginosa e incluso ardorosa tras la exposición lumínica y la consecuente agudización del cuadro clínico. Se caracteriza por una erupción pápulo erosiva de elementos aislados y dispersos, cubiertos por elementos costrosos hemáticos adherentes y leve descamación superficial; en la superficie posterior de las extremidades superiores, se agregan múltiples cicatrices atrófico nacaradas circulares y ovoides de diferentes tamaños, de límites rojizos discretamente elevados y centro adelgazado de tono más pálido. Es notoria la morfología digitiforme, “esclerodermiforme” con afilamiento y dificultad en la movilidad articular; de igual manera, leve blanqueamiento y distrofia ungular (**Figs 1 y 2**). Al interrogatorio se niegan antecedentes heredofamiliares de importancia, en relación con el padecimiento actual. Los padres argumentan ocasionales episodios lesionales, con el desarrollo de vesico-ampollas de contenido traslúcido y edema labial, después de la intencionada exposición solar que al remitir van dejando secuelas cicatrizales, xerosis y aspereza tegumentarias en las áreas no foto-expuestas.



Fig 1: erupción pápulo-costrosa en cara; afectación de ambos labios.



Fig 2: aspecto poiquilodérmico con cicatrices atrófico-umbilicadas blanquecinas.

La protocolización del caso en estudio incluyó biometría hemática completa, química sanguínea, exudado faríngeo y examen general de orina. Se comunicó leve aumento sérico de deshidrogenasa láctica; resto de los resultados dentro de parámetros normales. Ante la duda diagnóstica, se propone la realización de una biopsia lesional para realizar un análisis anátomo-patológico. Se reporta edema inter e intracelular con degeneración vacuolar, presencia de hendiduras en el epitelio y unión dermo-epidérmica con focos de necrosis queratinocítica e infiltrado inflamatorio dérmico, a nivel perivascular de predominio linfocitario (**Figs 3 y 4**). La obligada correlación clínico-histológica nos orientó hacia una hidroa vacciniforme.

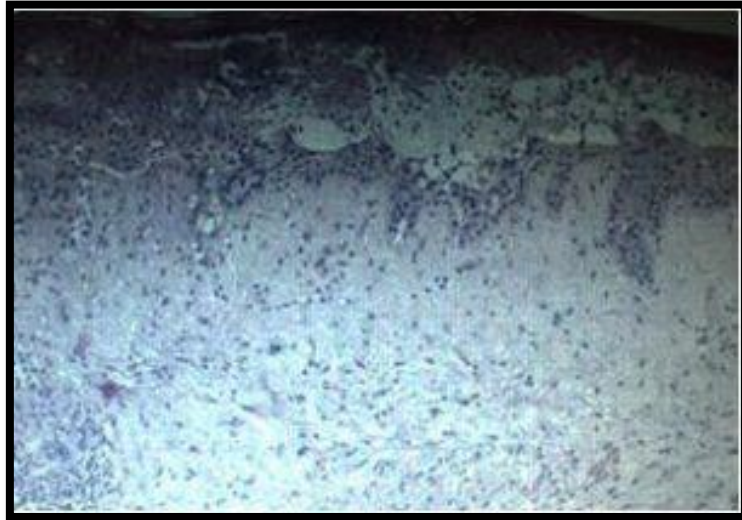


Fig 3: espongiosis y hendiduras epidérmicas; infiltrado linfocitario en dermis.

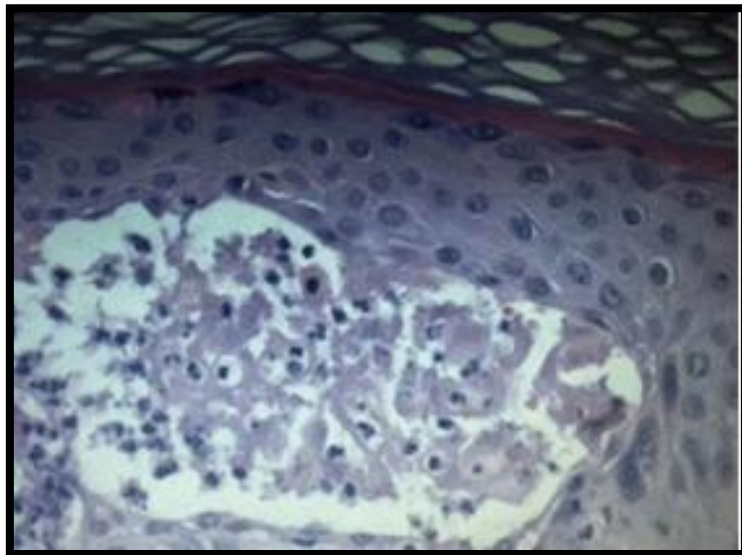


Fig 4: necrosis queratinocitaria focal, edema intercelular.

Se prescribió fosfato de cloroquina (tabletas de 250 mg): una toma matutina al día además de fotoprotector de alta potencia y tacrolimus ungüento al 0.1%, aplicados en la piel afectada mañana y mediodía, capa sobre capa. A los dos meses de control evolutivo, se apreció notoria mejoría con disminución del número y extensión inflamatoria de las lesiones cutáneas, además de recuperar la consistencia e hidratación tegumentaria. Se redujo la dosificación del antimalárico cada tercer día durante dos meses más, suspendiendo el tratamiento al final del año. La buena respuesta, sin recaídas frecuentes, permitió recomendar la continuación de la terapia tópica, a base de protector solar más el inhibidor de la calcineurina por tiempo indefinido, retirando éste al año y medio tras visitas periódicas de vigilancia, sin evidenciar efecto colateral alguno ([Figs 5](#) y [6](#)).

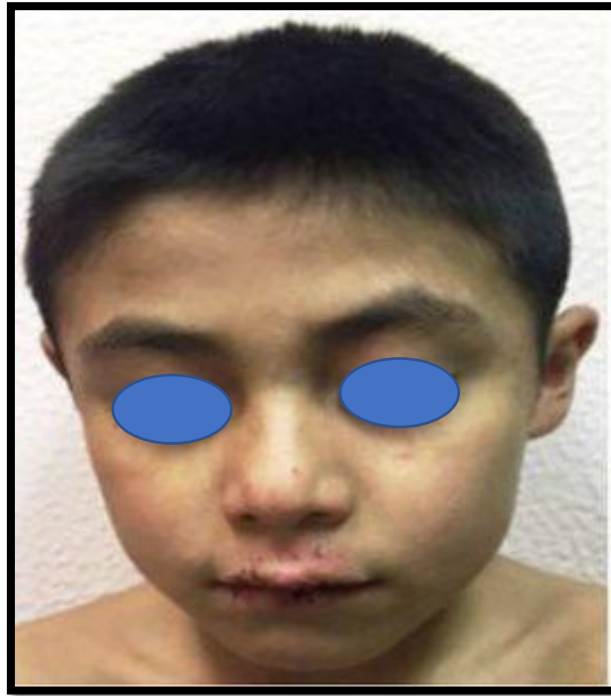


Fig 5: disminución de las lesiones pápulo-erosionadas y costrosas en cara.



Fig 6: mejoría de la inflamación y secuelas cicatrizales.

COMENTARIO

Halasz y col demostraron el papel desencadenante, que la fracción UVA tiene sobre el desarrollo de este padecimiento. La hidroa vacciniforme afecta primordialmente a sujetos de fototipo claro, predominando ligeramente en varones. La prevalencia estimada de esta entidad es de por lo menos 0.43 casos por cada 100.000 pacientes pediátricos; una cuarta parte de los afectados tiene historia

familiar de atopia o fotosensibilidad. Se debe distinguir del prurigo solar o de altoplanicie, lupus eritematoso sistémico, porfiria cutánea tarda, entre otras dermatosis foto-reativas. Sin duda, la foto protección es la piedra angular del manejo; ningún otro medicamento ha resultado totalmente eficaz para el control de la enfermedad. Se utilizan los antipalúdicos, como agentes antiinflamatorios al suprimir la actividad y transformación linfocítica, betacarotenos, talidomida, azatioprina, ciclosporina, interferón alfa vía intramuscular, prednisona e incluso con respuesta dudosa el empleo de antivirales. Se decidió añadir tacrolimus ungüento al 0.1% al protector solar, por su actividad inhibitoria de los linfocitos T y sobre diferentes mediadores pro-inflamatorios como la interleucina 2 y gamma interferón. Al parecer los ácidos grasos poli-insaturados omega-3 contenidos en el aceite de pescado, se incorporan a los lípidos epidérmicos con actividad antiinflamatoria y protectora potencialmente benéficos, en la dieta de los pacientes afectados ^{7,8,9}.

REFERENCIAS

1. 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.
2. Sonnex T, Hawk J. Hydroa vacciniforme: a review of ten cases. *Br J Dermatol* 1988; 118: 101-108.
3. Iwatsuki K, Xu Z-G, Takata M y col. The association of latent Epstein-Barr virus infection with hydroa vacciniforme. *Br J Dermatol* 1999; 140: 715-721.
4. Mc Grae J, Perry H. Hydroa vacciniforme. *Arch Dermatol* 1963; 87: 618-625.
5. Magaña M, Massone C, Magaña P, Cerroni L. Clinicopathologic Features of Hydroa Vacciniforme-Like Lymphoma: A Series of 9 Patients. *Am J Dermatopathol* 2015; 10.
6. Ruíz-Maldonado R, Millan-Parilla F, Orozco-Covarrubias M y col. Edematous, scarring vasculitic panniculitis: A new multisystemic disease with malignant potential. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 37-44.
7. Halasz CL, Leach EE, Walther RR, Poh-Fitzpatrick MB. Hydroa vacciniforme: induction of lesions with ultraviolet A. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8 (2): 171-176.
8. Ramrakha V, Bilsland D. Hydroxychloroquine therapy for Hydroa vacciniforme. *Br J Dermatol* 2003; 148: 1292.
9. Rhodes L, White S. Dietary fish oil as a photoprotective agent in hydroa vacciniforme. *Br J Dermatol* 1998; 138: 173-178.