

Fotodermatosis

Pablo González¹, Ezequiel Chouela¹, Lorena Consalvo¹

Esta sección actualiza temas de interés en la práctica dermatológica. Usamos el método de preguntas y elección múltiple de respuestas, con breves comentarios ad hoc.

PREGUNTAS

- ¿Cuál de las siguientes entidades **NO** se clasifica dentro de las **fotodermatosis idiopáticas adquiridas**?
 - Erupción polimorfa lumínica.
 - Prurigo actínico.
 - Xeroderma pigmentoso.
 - Urticaria solar.
 - Dermatitis actínica crónica.
- Señale la opción correcta acerca de la erupción polimorfa lumínica (EPL):
 - Predomina en hombres.
 - Es más frecuente en individuos de raza negra.
 - Suele desencadenarse en los meses de invierno.
 - Se postula como mecanismo patogénico una respuesta inmunológica anormal de Gell y Coombs tipo IV.
 - Comienza en la séptima década de la vida.
- Indique la característica clínica que corresponde a la EPL:
 - Aparece 5 minutos después de la exposición solar.
 - Las lesiones desaparecen por completo una hora después de suspendida la exposición solar.
 - Se acompaña siempre de síntomas sistémicos como fiebre, cefaleas y escalofríos.
 - Las lesiones tienden a la asimetría y en cada episodio se afecta una región distinta del cuerpo.
 - Se han descrito distintas variantes morfológicas, siendo la forma papular la más frecuente.
- ¿Cuál de las siguientes **NO** es una característica del prurigo actínico (PA)?
 - Es una erupción papular o nodular persistente, pruriginosa y excoriada de las áreas expuestas al sol.
 - Empeora en verano y con frecuencia no desaparece por completo en invierno.
 - Comienza en la adolescencia y persiste en la adultez.
 - Se asocia a la presencia de HLA-DR4, en particular el subtipo HLA-DRB10407.
 - Se observan con frecuencia queilitis del labio inferior y compromiso ocular asociados.
- El tratamiento del prurigo actínico incluye las siguientes modalidades **excepto**:
 - Evitar la exposición solar y fotoprotección de amplio espectro.
 - Hidroxicloroquina en dosis bajas.
 - Corticoides tópicos y/o sistémicos.
 - Desensibilización con fototerapia.
 - Talidomida.
- La urticaria solar (US):
 - Es provocada por la radiación UV o luz visible.
 - Las lesiones aparecen luego de 6 horas de exposición solar.
 - Histológicamente se caracteriza por necrosis epidérmica, degeneración vacuolar de la capa basal e infiltrado mononuclear dérmico.
 - Las lesiones persisten durante 48 horas, a pesar de la interrupción de la exposición.
 - El mecanismo patogénico propuesto es una respuesta inmune tipo IV.
- ¿Cuál de las siguientes medidas diagnósticas - terapéuticas **NO** forma parte del manejo clínico de la US?
 - Las pruebas de fototest no son útiles en estos pacientes.
 - En algunos paciente el tratamiento con plasmáferesis ha demostrado utilidad.

¹ Residentes de Dermatología del Instituto Universitario CEMIC

² Jefe de la Sección Dermatología del Instituto Universitario CEMIC

- c) Los antihistamínicos H1 son eficaces en el control de los síntomas en el 50 % de los pacientes.
 - d) Los pacientes con sensibilidad a UVB se benefician con el uso de pantallas solares con protección UVB.
 - e) La desensibilización con UVA o PUVA es eficaz en los casos resistentes.
8. Indique cuál de las siguientes variantes clínicas **NO** forma parte de la entidad **Dermatitis Actínica Crónica (DAC)**
- a) Reticuloide actínico.
 - b) Eccema fotosensible.
 - c) Liquen plano actínico.
 - d) Dermatitis por fotosensibilidad.
 - e) Reactor persistente a la luz.
9. Marque la opción correcta: la **Dermatitis Actínica Crónica (DAC)**:
- a) Predomina en personas jóvenes.
 - b) Es más frecuente en mujeres.
 - c) Es frecuente su asociación con Linfoma cutáneo T.
 - d) Las lesiones en placas o eccematosas confluentes se localizan predominantemente en la piel fotoexpuesta, pero pueden extenderse a zonas cubiertas.
 - e) Todas son correctas.
10. Señale la respuesta correcta:
- a) El fototest es positivo en el 20% de los pacientes.
 - b) Las pruebas se realizan sobre piel comprometida.
 - c) La histología de la DAC puede simular un linfoma cutáneo.
 - d) Las pruebas de fotoparches son siempre negativas.
 - e) No se han comunicado casos de resolución espontánea.

RESPUESTAS

1. **Opción correcta: C.** Las respuestas anormales a la radiación ultravioleta (UV) pueden clasificarse dentro de cuatro grupos: fotodermatosis idiopáticas adquiridas, fotodermatosis por defectos en la reparación del ADN, por fotosensibilización por drogas o sustancias químicas exógenas y dermatosis exacerbadas por la radiación UV. El grupo de fotodermatosis idiopáticas adquiridas incluye: erupción polimorfa lumínica, prurigo actínico, urticaria solar y dermatitis actínica crónica. El xeroderma pigmentoso es una genodermatosis que se ubica dentro de los trastornos por reparación defectuosa del ADN.
2. **Opción correcta: D.** La EPL predomina en mujeres con una relación de 4 a 1. Comienza en

las primeras tres décadas de la vida y puede afectar a todos los tipos de piel y grupos raciales, aunque es más frecuente en individuos de piel clara con fototipos cutáneos I a IV. Característicamente, se manifiesta en los meses de primavera, disminuyendo su intensidad a medida que transcurre el verano. Puede aparecer en los meses de invierno luego de la exposición a los RUV reflejados por la nieve. Los mecanismos patogénicos aún no han sido aclarados, pero se postula una respuesta inmunológica anormal tipo IV a un neoantígeno cutáneo inducido por la luz solar.

3. **Opción correcta: E.** La EPL presenta diversas variantes morfológicas: papular (la más frecuente), papulovesiculosa, en placas, vesicoampollar, eccematosa, tipo picadura de insecto y tipo eritema multiforme. En cada paciente predomina una forma determinada que suele repetirse en cada episodio de EPL. El tiempo de exposición solar necesario para desencadenar un brote es de 30 minutos a varias horas. Existe un intervalo de latencia de aproximadamente 30 minutos entre la exposición lumínica y la aparición de las lesiones; el prurito puede aparecer antes. Las manifestaciones clínicas resuelven completamente y sin dejar cicatriz en 1 a 7 días. Los síntomas sistémicos son infrecuentes. Las lesiones se distribuyen en forma simétrica y sólo afectan algunos sitios expuestos que, a menudo, están cubiertos durante el invierno (tórax y brazos).
4. **Opción correcta: C.** El PA se manifiesta en la primera década de la vida y generalmente resuelve durante la adolescencia. Es más frecuente entre los indígenas americanos. La erupción puede estar presente durante todo el año, pero empeora durante los meses de verano. Se manifiesta clínicamente como pápulas o nódulos pruriginosos, excoriados, asociados a eccematización, liquenificación o formación de costras. Están comprometidos los sitios fotoexpuestos con extensión de la erupción a sitios no expuestos a la luz solar. Los pacientes con PA presentan HLA-DR4 en el 90% de los casos (presente sólo en el 30% de la población general) y el subtipo HLA-DRB1*0407 se observa en alrededor del 60 a 70% de estos pacientes (sólo en el 6% sujetos sanos). En estos pacientes es frecuente observar queilitis del labio inferior y compromiso ocular.
5. **Opción correcta: B.** El manejo de estos pacientes incluye: restricción de la exposición solar, uso de fotoprotectores de amplio espectro y corticoides tópicos o sistémicos durante los brotes. El bronceado artificial con PUVA o UVB es útil para "curtir" al paciente y evitar los brotes. Ciclos intermitentes de talidomida (dosis 50-200 mg/día) son eficaces en el tratamiento del PA. Se debe prestar especial atención a la aparición de efectos adversos: somnolencia, edemas periféricos,

constipación, neuropatía periférica y teratogenicidad. La hidrocicloroquina no tiene utilidad en el tratamiento del PA.

6. **Opción correcta: A.** La US es una entidad infrecuente que afecta a ambos sexos por igual. Los pacientes presentan prurito, quemazón, eritema y ronchas en placas o confluentes en zonas fotoexpuestas luego de 5 a 10 minutos de exposición solar. Si se evita el sol, las lesiones resuelven en 1 a 2 horas. Puede ser desencadenada por radiación UV y luz visible. A nivel histológico se observa, en las primeras 2 horas de evolución de la lesión, vasodilatación, edema de la dermis y la presencia de neutrófilos y eosinófilos en la dermis superior. Si bien los mecanismos fisiopatológicos son desconocidos, este cuadro clínico podría corresponder a una respuesta de hipersensibilidad inmediata tipo I a un fotoalergeno cutáneo o circulante, generado a partir de un precursor luego de la absorción de la energía lumínica.
7. **Opción correcta: A.** Las pruebas de fototest con fuente de irradiación monocromática o de amplio espectro permiten confirmar el diagnóstico y determinar la longitud de onda que origina las manifestaciones clínicas. Los antihistamínicos H1 no sedativos (loratadina, desloratadina, cetirizina, fexofenadina) son eficaces en el control de los síntomas en un tercio de los pacientes. Los pacientes con sensibilidad a la radiación UVB mejoran con el uso de protectores solares para UVB. Existen comunicaciones de casos resistentes, que mejoraron luego de la exposición a UVA o PUVA con incrementos graduales de la dosis lumínica. Los pacientes con un factor sérico determinado presentan remisiones clínicas mediante su eliminación por plasmaféresis.
8. **Opción correcta: C.** Actualmente se consideran al reticuloide actínico, eccema fotosensible, dermatitis por fotosensibilidad y al reactor persistente a la luz, variantes clínicas de una entidad común: Dermatitis Actínica Crónica (DAC). Existen tres criterios que definen esta entidad:
- **Clínico:** erupción persistente de carácter ecematoso, asociada con pápulas y placas infiltradas, que afecta predominantemente la piel fotoexpuesta; puede comprometer también áreas cubiertas.
 - **Histológico:** aspectos compatibles con eccema crónico, con alteraciones tipo linfomas o sin ellas.
 - **Fotobiológico:** reducción de la dosis eritematosa mínima con la irradiación UVB y a veces con longitudes de onda más larga en piel normal.
- El liquen plano actínico forma parte de las dermatosis exacerbadas por la radiación UV.

La irradiación UV en dosis suberitematogénicas puede, además de desencadenar lesiones de liquen plano como fenómeno de Köebner, provocar una reacción liquenoide conocida como liquen plano actínico.

9. **Opción correcta: D.** La DAC afecta personas de mediana edad o ancianos (edad promedio 63 años). El 90% de los casos corresponde al sexo masculino. Se manifiesta con lesiones en placa o ecematosas confluentes localizadas en áreas fotoexpuestas: dorso de manos, cara, cuero cabelludo, región superior del tórax, a menudo sin compromiso de pliegues interdigitales, párpados superiores, detrás de las orejas y profundidad de los surcos cutáneos. Los pacientes más afectados presentan pápulas infiltradas y placas confluentes eritematosas en los sitios no expuestos. Puede haber hipo o hiperpigmentación, con evolución a eritrodermia. El 10% de los pacientes pueden presentar cambios histológicos seudolinfomatosos.
10. **Opción correcta: C.** Las pruebas de fototest son esenciales para confirmar el diagnóstico de DAC. Son positivas en el 100% de los casos. Se caracterizan por umbrales eritematogénicos anormalmente bajos con respuestas ecematosas o seudolinfomatosas (características de la DAC) luego de la irradiación con UVB y a veces con UVA. Una minoría de pacientes también responde a longitudes de onda de luz visible. Las pruebas con fotoparches son positivas en el 75% de los casos. La sensibilidad por contacto a alérgenos (oleorresinas de Compositae, sesquisulfuro de fósforo o colonia) puede simular una DAC o coexistir con ella. Ambas pruebas deben realizarse en piel no comprometida. No deben administrarse corticoides tópicos ni sistémicos en los 3 ó 4 días previos al estudio para evitar resultados falsos negativos. Las características histológicas incluyen espongirosis, acantosis, hiperplasia epidérmica e infiltrado linfocítico perivascular en dermis superior. Los casos severos pueden simular un linfoma cutáneo de células T, con microabsceso epidérmicos de Pautrier, infiltrado de células mononucleares con epidermotropismo, pero sin aumento pronunciado de las mitosis. En un estudio que incluyó 178 pacientes, el 20% mostró resolución clínica luego de 10 años de seguimiento, alcanzando el 50% luego de 16 años.

LECTURA SUGERIDA

1. Ferguson, J.: Diagnosis and treatment of the common idiopathic photodermatoses. *Australas J Dermatol* 2003; 44: 90-96.
2. Hawk, J.L.M.; Norris, P.G.: Abnormal responses to ultraviolet radiation: idiopathic. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, Sixth Edition* 2003 McGraw-Hill.