

9.—FOTOSENSIBILIDAD EN OTRAS ENFERMEDADES

A.—PORFIRIA

Esta enfermedad puede clasificarse en dos tipos: Eritropoiética y hepática.

La **porfiria eritropoiética** es congénita y los hombres son afectados en una proporción doble que las mujeres. Se inicia en la infancia o en la niñez y desde el **principio** se observa fotosensibilidad y coloración roja de la orina. Las partes expuestas a la luz tales como la cara, orejas y otras, presentan pápulas y vesículas. Los dientes revelan una coloración café y se encuentran porfirinas en los huesos en los casos que llegan a la autopsia. La orina contiene uroporfirinas, principalmente uroporfirina I. Posteriormente los pacientes desarrollan melanosis y algunas veces hipertrichosis. Las complicaciones tardías son osteoporosis, esplenomegalia y anemia.

Protoporfiria eritropoiética

Fue descrita por Magnus en 1961. Los pacientes presentan fotosensibilidad con elementos urticarianos y excretan primordialmente protoporfirina.

Porfiria hepática

Puede ser: 1) aguda e intermitente, 2) porfiria cutánea tarda, 3) una mezcla de las dos anteriores.

Los pacientes de **porfiria intermitente aguda** sufren trastornos abdominales o del sistema nervioso. Los dolores abdominales a veces son tan intensos que sugieren un cuadro de abdomen agudo y han sido algunas veces intervenidas quirúrgicamente. Se encuentra porfobilinógeno en la orina y ésta puede adquirir coloración de vino de oporto, durante los ataques agudos siendo clara generalmente. En este tipo de porfiria no hay fotosensibilidad.

Porfiria cutánea tarda

Los pacientes muestran pequeñas ampollas en las manos, melanosis y una apariencia que se identifica fácilmente cuando se observan otros casos. A veces hay pequeñas ampollas

en la cara y discreta eczema en ésta y en orejas. Este cuadro se observa más frecuentemente en alcohólicos.

Se encuentra uroporfirina intermitentemente en la orina, siendo necesario a veces repetir los exámenes. Cuando se examina la orina, bajo la luz de Wood, se observa una fluorescencia de color rosa.

En este tipo de porfiria Burnett ha encontrado elevación de la excreción de porfirinas cuando los pacientes se exponen a la luz y disminuye cuando permanece en un ambiente oscurecido.

B.—PELAGRA Y ENFERMEDAD DE HARTNUP

La pelagra es una enfermedad por deficiencia vitamínica, principalmente en ácido nicotínico. Los alcohólicos crónicos mal alimentados pueden presentar la enfermedad y la tríada clásica comprende diarrea, demencia y dermatitis. Algunos casos no presentan todos estos síntomas uniformemente acentuados. La fotosensibilidad es característica y los "pelagramas" se observan principalmente en cara, dorso de manos y antebrazos, hasta el nivel de las mangas y en la V del pecho.

Hay síntomas gastrointestinales y la lengua es roja y lisa. Los síntomas nerviosos se acompañan de fatiga, cefalea, anorexia, insomnio y a veces vértigo.

La enfermedad de Hartnup fue descrita por Barón y Cois, en 1956 como un síndrome de "erupción pelagroide con ataxia cerebelosa temporal, aminoaciduria renal constante y otros trastornos bioquímicos". La tríada clínica sobresaliente es: dermatitis pelagrosa, deficiencia mental y un trastorno cerebelar temporal. Es una afección rara; tiene aspecto pelagroide y hay fotosensibilidad.

Hay una falla de absorción de los aminoácidos en el intestino así como de los túbulos renales. Permaneciendo el triptófano en altas concentraciones en el intestino, es transformado en sustancias indólicas y desviado de la producción de ácido nicotínico (1).

C—XERODERMÁ PIGMENTOSUM

Hay dos formas clínicas. Una de ellas presenta fotosensibilidad con elastosis solar y epitelomas. La otra forma es conocida como síndrome de Sanctis Cacchione (Fig. 27).



Fig. 27
Xeroderma pigmentosum

Se han informado también aberraciones endocrinas incluyendo aminoaciduria, actividad prolongada de la glucosa-6-fosfato deshidrogenasa de los **eritrocitos**.

Cleaver usando una técnica muy especial, ha intentado una explicación para la sensibilidad en el xeroderma pigmentosum: como es sabido **que** en bacterias, la sensibilidad elevada a la radiación ultravioleta resulta de la mutación de genes que controlan el mecanismo reparador del ADN de la bacteria, se podría **suponer** que un mecanismo similar operaría en el xeroderma pigmentosum.

Los fibroblastos de pacientes con xeroderma pigmentosum mostraron en los cultivos una habilidad muy disminuida para reparar el daño del ADN causado por la exposición a la luz ultravioleta obtenida a 2537 Å°. La fotosensibilidad podría ser

el resultado de una mutación que impide a las células de la piel, y posiblemente a todas las células somáticas, reparar el daño por rayos ultravioleta al ADN en sus núcleos. Podría en fin esto tener base en una o varias deficiencias enzimáticas.

CH.—LUPUS ERITEMATOSO

Es tan conocida esta afección que solamente diremos que las lesiones se localizan preferentemente en áreas expuestas, especialmente en las mejillas y la exposición a la luz solar puede producir importantes exacerbaciones especialmente en la variedad diseminada (Fig. 28, 29).

Los individuos con piel poco pigmentada reaccionan más intensamente y en numerosos casos una exposición solar ha sido necesaria para que se manifiesten las lesiones de lupus eritematoso discoide crónico, si bien Raer y Harber restan importancia al factor lumínico en la exacerbación de lesiones en caso de l. e. discoide crónico y solamente admiten tal acción para los casos de l. e. agudo y subagudo. En términos generales la fotosensibilidad es variable.

Hay que destacar que existe una semejanza importante de ciertos casos de l. e. con la dermatitis polimorfa lumínica, lo cual se complica porque en algunos casos de esta última, se pueden encontrar anticuerpos antinucleares. En el capítulo dedicado a la dermatitis polimorfa lumínica hemos consignado la importancia del estudio de la inmunofluorescencia de la membrana basal en el diagnóstico diferencial de estas entidades. Parece ser que el espectro activo en el l. e. está situado por debajo de las 320 nm (Epstein). Es decir que las lesiones son provocadas por el espectro eritrogénico. Se puede obtener resultado positivo de la prueba de provocación con un DED y la lesión aparece entre 7 y 12 días después de la irradiación, lo cual ocurre también en la dermatitis polimorfa lumínica haciendo difícil la distinción en ciertos casos.

E.—HYDROA VACCINIFORME

Varios casos publicados bajo este nombre han tenido una base porfírica innegable y otros han probado ser dermatitis polimorfos lumínicos. Pero el hecho de que algunos casos clínica-



Fig. 28

Lupus eritematoso discoide con distribución en antebrazos y en la "v" del pecho. En ciertos casos se plantea diagnóstico diferencial con la dermatitis polimorfa por luz.



Fig. 29

Exacerbación de un lupus eritematoso discoide después de intensa exposición a la luz. Las lesiones se infiltraron y congestionaron.

mente típicos no han revelado ser porfirias, ha dado lugar a que algunos autores mantengan aún individualizado el cuadro.

Los brotes se presentan generalmente en la infancia, pudiéndose observar en adultos. Son pápulas cuya parte central se ampolla, se umbilica y se seca para dar lugar a cicatriz deprimida.

F.—DERMATOMIOSITIS

Es un hecho que la luz exagera algunos casos y que inicialmente pueden simular una fotodermatitis.

G.—HERPES SIMPLEX Y OTRAS DERMATOSIS VIRALES

En el herpes simplex y en algunas otras enfermedades virales se han observado exacerbaciones, con extensión de las lesiones y recidivas después de exposiciones al sol.

Richardson (2) informó recientemente el caso de una niña que desarrolló lesiones muy confluentes de varicela en las áreas expuestas a intensa irradiación solar, durante los días de incubación de esta enfermedad, que su hermano tuvo 15 días antes.

Es probable, según el autor, que durante la irradiación actínica, en pleno período de incubación de la varicela, las partículas virales hayan colonizado más intensamente las células epidérmicas así dañadas que las no dañadas.

Gus y Col. () han demostrado recientemente que los Rayos X pueden producir una recurrencia localizada de un herpes zoster generalizado.

Podría ocurrir que la irradiación electromagnética de muy diferente longitud de onda, perturbe las defensas locales del paciente y permita una proliferación intensa de los virus.

Se han informado fuertes reacciones provocadas por la luz en la viruela y aún en la vacuna.

H.—ENFERMEDAD DE DARIER

Se han visto lesiones exacerbadas en verano, lesiones nuevas en un caso establecido después de fuerte exposición al sol y también el comienzo de los síntomas, después de irradiación

solar intensa. Las radiaciones entre 290 a 320 nm son capaces de reproducir las lesiones, es decir longitudes de onda responsables del eritema actínico. Por ello se supone que la luz provocaría un fenómeno de Koebner.

I.—SÍNDROME CARCINOIDE

Un cuadro clínico de pelagra puede observarse en asociación con el síndrome carcinoide. En éste habría una depresión de la producción endógena de niacina por la derivación del metabolismo del triptófano hacia la serotonina. Como además, en el síndrome carcinoide suele haber diarrea y anorexia, esto reduce el aporte de niacina exógena por reducción de la cantidad ingerida y absorbida (4).

J.—PRURITO BRAQUIORRADIAL

Hemos observado el cuadro clínico que describió Waisman (5) en La Florida, de prurito localizado en un área ovalada en la zona "braquiorradial" de los antebrazos durante el verano. El tamaño varía de 5 a 8 centímetros de diámetro. Bilateral y a veces solamente al lado izquierdo.

Se observa en personas que usan mangas cortas y trabajan al aire o que se exponen frecuentemente al sol. Casi solamente se observa en los adultos, tal como lo consigna dicho autor.

Histopatológicamente sólo se observa cierto grado de daño actínico y atrofia pilosebacea lo cual induce al autor a pensar que la xerosis de la piel de codos puede promover el prurito.

No debe confundirse este cuadro con fotosensibilidad inducida por drogas, que a veces se localiza como una banda de eritema solar agudo en el borde radial de los antebrazos. Hay en efecto, una cierta vulnerabilidad solar de la piel del área radial.

Sería el caso de preguntarse con Waisman si es capaz la piel xerótica combinada con el daño actínico crónico de causar prurito ante la estimulación de la luz solar. Sums conjetura sobre cierto rasgo atávico de origen filogenético para fijar en dichas áreas el prurito. "Cualquier niño del campo está familiarizado con el fenómeno de los animales de granja que tienden a rascarse limitadas áreas de la piel repetidamente. El ejemplo del cerdo en el cerco de alambre es muy conocido."

El autor distingue claramente este cuadro de prurito solar del prurigo solar, que a veces tiene localización preferente en áreas expuestas de antebrazos.

K.—SÍNDROME DE COCKAYNE

Se observan anomalías músculo-esqueléticas, enanismo, miembros muy largos, lipodistrofia de cara, fotosensibilidad, retinitis pigmentosa, deterioro mental, sordera e inmadurez sexual.

L.—SÍNDROME DE ROTHMUND-THOMSON

Parece determinado por un gene autosómico recesivo. En la piel se observa atrofia, telangiectasias, pigmentación y despigmentación. Hay fotosensibilidad y queratosis verrucoides. Los pacientes son enanos a veces y en 40 % tienen cataratas.

LL.—SÍNDROME DE BLUM

Integra este grupo de poiquilodermias congénitas en las que hay fotosensibilidad y a veces epitelomas. Ciertos autores afirman que la fotosensibilidad suele disminuir con la edad. La fotobiología de este grupo no está muy bien estudiada. En tanto que algunos autores han encontrado en el S. de Blum, por ejemplo, una DEM disminuida, otros la han encontrado normal. Parece que los rayos que actúan son menores de 320 nm. La primera comunicación se publicó en 1954 basada en 3 casos. El síndrome se integra por 3 manifestaciones que son: eritema telangiectásico congénito de la cara que semeja lupus eritematoso; fotosensibilidad de la parte interesada y detención del crecimiento.

Hay base para creer que se trata de un trastorno genético debido a un gene autosómico recesivo (6). Se ha encontrado consanguinidad en algunos casos y aún aparición en hermano» en algotros.

Dos de los 3 casos originales murieron de leucemia mieloide aguda. Se encontraron aberraciones cromosómicas en las células de la sangre. El significado de estas no está aclarado aún.

M.—RETICULOIDE ACTINICO

No se puede predecir la evolución de una dermatitis por fotosensibilización medicamentosa, vegetal, cosmética o profesional. En la mayoría de los casos un período de 20 días es suficiente, después de la supresión del fotoalergeno, para obtener la curación completa.

Sin embargo, a veces el curso de la afección es eminentemente crónico pudiendo durar meses o años y los brotes se producen sin contactos nuevos con el agente causal. Se han observado tales formas prolongadas con alérgenos como las sulfamidas (Epstein, Strauss) ; las fenotiazinas (**Sidi, Hincky** y Gervais) ; el bitionol (reactores persistentes de Jillson y Baughman); las salicilanilidas halógenadas (Wilkinson, Harber, Epstein) .

Por encima de cuidadosas precauciones, estos enfermos conservan una gran sensibilidad a la luz. El espectro se extiende desde los UV cortos al espectro solar visible y a la luz artificial. Se acompañan estas reacciones, en cierto número de casos, de una estructura histológica que evoca la de los linfomas malignos. Cabalmente a esta "dermatosis crónica asociada a una severa fotosensibilidad y semejanza histológica con linfoma", Ive, Magnus, Waring y Wilson-Jones llamaron reticuloide actínico (7).

La evolución es muy crónica; suelen haber brotes estacionales, algunas veces eritrodérmicos. Puede haber facies muy sugestiva, clínicamente, de un proceso de hemoreticulopatía maligna. Posteriormente se pueden extender las lesiones a partes no expuestas de la piel. Asimismo hay autores que consignan la falta de variaciones estacionales en la intensidad del cuadro y los pacientes ignorarían que la luz exacerba la dermatosis. La sustracción total de la luz en cuarto oscuro, produce involución de la sintomatología. La DEM se ha encontrado unas veces acortada y otras veces alargada.

Fuera del confinamiento en cuarto oscuro el tratamiento es muy desalentador. La desensibilización a los Rayos UV por una irradiación cotidiana lentamente creciente a dosis infraliminales, es un método largo y aleatorio. La corticoterapia tiene acción morbodiastásica, pero no curativa y además expone a la escalada posológica y a varias complicaciones. Ive y Cois, y otros han

preconizado la asociación de psoralenes y **rayos** UV. Se espera aún informes de los resultados que pudieran tener la ingestión de betacarotene.

N.—MILIUM COLOIDE.

Es probable que la luz desempeñe papel inductor en personas adultas jóvenes y mayores de piel clara e intensamente expuestas.

Se observan pseudovesículas que tienen un material coloide blanco amarillento de origen proteínico. Los elementos se localizan en el dorso de las manos y en cara; un poco menos frecuentemente en el cuello.

Quizá los casos observados en los niños tengan un origen familiar.

Ñ.—FOTOSENSIBILIDAD CONSECUTIVA A TRATAMIENTO CON CUBIERTA OCLUSIVA

Cattano (8) ha informado 7 pacientes a quienes se les aplicó corticosteroides tópicos bajo cura oclusiva y mostraron eritema intenso después de exponerse al sol. La piel normal también cubierta pero no tratada con esteroides fue más severamente afectada por el eritema. Las pruebas con luz artificial revelaron que el factor causal era la oclusión y no los esteroides. Siempre se comprobó una reducción del MED. En realidad no cabe esperar una reacción de fotosensibilidad de la aplicación tópica de corticoesteroides, pues su acción vasoconstrictora tendería a disminuir tales reacciones.

Los pacientes que son tratados con curas oclusivas deberían ser advertidos de esta posible reacción dice Cattano.

O.—MELANOSIS DE RIEHL

Pierini (9-10) opina que esta afección es imputable a cosméticos de calidad inferior, derivados químicos de alquitrán y estaría vinculada en este sentido a la melanodermatitis de **Hoffmann-Habermann** que es una melanosis pigmentaria de partes descubiertas que se observa en personas que trabajan en ambientes en donde existen derivados del alquitrán.

P.—LINFOCITOMA

Se han informado casos de aparición de elementos de **linfocitoma** después de exposición al sol, pero estudios más recientes atribuyen la fotosensibilidad a otras enfermedades a las que el linfocitoma estaría asociado. En este sentido se le ha descrito en casos de dermatitis polimorfa lumínica.

Q.—LINFOGRANULOMA INGUINAL

Se forman diversas lesiones cutáneas estrictamente localizadas en zonas expuestas unas pocas horas después de la exposición al sol. Pueden ser papulosas, urticariformes y a veces papulovesiculares. Se ha observado prurito y malestar general.

La irradiación del sitio en que se ha practicado una reacción de Freí puede producir un aumento de la reacción si dicha irradiación se practica después de 48 horas de formada la pápula.

R.—DERMATITIS PRIMAVERAL JUVENIL

Varios autores han observado eritema y pápulas pruriginosas en el hélix en niños cuando se exponen al sol en primavera. Algunas veces se forman vesículas y pequeñas costras. Puede haber pigmentación residual.

En casos más intensos las lesiones rebasan su localización en el hélix. Cura exponíaneamente y puede recidivar al año siguiente.

La histopatología recuerda un poco la del lupus eritematoso con ampollas.

Por presentarse en países fríos, hay autores que opinan que la baja temperatura es factor contribuyente.

S.—DERMATITIS PERIORAL

Dentro del oscuro origen de la dermatitis perioral descrita por Minan y Ayres, se han invocado muchas posibilidades etiológicas y será difícil aclarar si se trata de una enfermedad "nueva" o solamente un cuadro que había sido pasado por alto y atribuido a dermatitis seborreica, dermatitis de contacto, rosácea, acné.

Frumess y Lewis (11) ha invocado la sensibilidad a la luz solar como la causa principal lo cual no ha sido confirmado por otros autores. Es posible que haya una entidad que corresponda a la descripción original de Frumess ("Light-sensitive¹ seborrheid") y que se presenten también otros casos no relacionados con la sensibilidad a la luz que serán casos "idiopáticos" muchos de los cuales responden al tratamiento con Tetraciclina (12).

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—Corrales Padilla, H.: Deficiencia mental y piel. Imprenta Calderón, Tegucigalpa, Honduras, Pág. 64.
- 2.—Richardson, D. R.: Acentuation of varicella following sunburn. *Cutis* 10: 509, 1972.
- 3.—Guss, S. A. et al.: Local recurrence of generalized herpes zoster following irradiation. *Arch. Derm.* 103: 513, 1971.
- 4.—Costiello, R. and Lynch, P.: Pellagra an the carcinoid syndrome. *Arch. Derm.* 105: 574, 1972.
- 5.—Waisman, M.: Solar Prurities of the Elbows (Brachioradial Summer Pruritus). *Arch. Derm. Syph.* 98: 481, 1968.
- 6.—Bloom, D.: Síndrome del eritema telangiectásico congénito y detención del crecimiento. *Arch. Arg. Derm.* 16: 26, 1966.
- 7.—I ve, F. A.; Magnus, I. A.; Warin, R. P. and Wilson-Jones, E.: "Actinic reticuloid"; a chronic dermatosis associated with severe photosensitivity and the histological resemblance to lymphoma. *Brit. J. Derm.* 81: 468, 1969.
- 8.—Cattano, M. C: Photosensitivity following treatment with occlusive Dressing *Arch. Derm.* 102: 276, 1970.
- 9.—Pierini, L. E.: Melanosis de Riehl. *Arch. Arg. Derm.* 2: 315, 1952.
- 10.—Pierini, L. E.: Dermatoses pigmentarias de la cara y del cuello. Tesis de Buenos Aires, 1941.
- 11.—Frumess, G. M.; Lewis, H. M.: Light-sensitive seborrheid. *Arch. Derm.* 75: 245, 1957.
- 12.—Epstein, S.: Perioral dermatitis (Mihan and Aires). *Cutis* 10: 317, 1972.