

Hydroa vacciniforme: una rara forma de fotosensibilidad infantil

M.^a Agustina Segurado Rodríguez, Aurora Guerra Tapia y Luis Iglesias Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen.—*Hydroa vacciniforme* es una fotodermatosis infantil caracterizada por la aparición de vesículas en zonas expuestas que dejan cicatrices deprimidas; se controla con fotoprotección y desaparece durante la adolescencia. Presentamos el caso de un niño de 10 años con la clínica típica que mejoró con el uso de fotoprotectores, pero sólo el empleo de cloroquina consiguió la resolución del cuadro en 8 meses.

Palabras clave: *hydroa vacciniforme*, fotosensibilidad, fotodermatosis.

Segurado Rodríguez M.^aA, Guerra Tapia A, Iglesias Díez L. *Hydroa vacciniforme: una rara forma de fotosensibilidad infantil. Actas Dermosifiliogr* 2002;93(7):464-6.

HYDROA VACCINIFORME: A RARE PHOTSENSITIVITY DISORDER IN CHILDHOOD

Abstract.—*Hydroa vacciniforme* is a rare children's photodermatosis, characterized by recurrent crops of vesicles with tendency to heal with scarring. The condition generally improves with regular use of high protection sunscreens and resolves during adolescence. We report a ten-year-old boy with typical picture that improved with sun block creams but only the administration of chloroquine controlled the condition after eight months of treatment.

Key words: *hydroa vacciniforme*, photosensitivity, photodermatoses, childhood, children.

INTRODUCCIÓN

Hydroa vacciniforme es una infrecuente forma de fotodermatitis infantil caracterizada por brotes recurrentes de lesiones vesiculosas que dejan cicatrices varioliformes sobre las zonas de piel más expuestas a la radiación solar. Se controla con fotoprotección y desaparece durante la adolescencia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 10 años sin antecedentes de interés remitido a la consulta de Dermatología por un proceso de 3 años de evolución consistente en brotes de lesiones pruriginosas, vesiculosas y cicatriciales, localizadas en cara y hombros, en relación casi siempre con la exposición solar. En la exploración física se apreciaron vesículas de centro deprimido y a veces costroso, junto con cicatrices deprimidas, distribuidas por la frente, mejillas y dorso nasal (fig. 1). Junto al cuadro cutáneo existía ligera afectación ocular en forma de conjuntivitis con sensación de cuerpo extraño. Como único antecedente, el paciente refería haber estado jugando al sol sin protección. La biopsia de una lesión demostró la presencia de vesículas intraepidérmicas con queratinocitos

necróticos y focos de espongiosis junto con un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superficial. La analítica sanguínea demostró una ligera anemia microcítica e hipocrómica, con niveles normales de porfirinas en plasma, hemafés y orina. Inicialmente el paciente mejoró con el uso de fotoprotectores de amplio espectro, pero al seguir brotando algunas lesiones se decidió asociar cloroquina, con muy buena respuesta clínica y resolución del cuadro a los 8 meses.

DISCUSIÓN

Hydroa vacciniforme constituye una enfermedad vesiculosa incluida dentro de las enfermedades cutáneas fotoinducidas. Desde su primera descripción por Bazin en 1862¹ han sido pocos los casos descritos, sobre todo si tenemos en cuenta que durante muchos años esta enfermedad fue considerada como una alteración en el metabolismo de las porfirinas, de características bastante similares a la protoporfiria. Posteriormente, en 1963, McGrae recopiló 29 pacientes con el diagnóstico de *hydroa vacciniforme* y estableció su cuadro típico de presentación².

Hydroa vacciniforme designa una rara fotodermatosis, con una incidencia de aproximadamente 0,34 casos por 100.000 habitantes, de aparición durante la infancia, con unos rasgos clínicos e histológicos particulares y con tendencia a involucionar espontáneamente al llegar la adolescencia. La duración media de la enfermedad se ha cifrado en 9 años y parece ser mayor en los individuos de sexo masculino³.

Correspondencia:

M.^a Agustina Segurado Rodríguez. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Ctra. de Andalucía, km. 5,400. 28041 Madrid.

Aceptado el 1 de mayo de 2002.



Fig. 1.—*Hydroa vacciniforme*: lesiones papulovesiculosas y costrosas de predominio en mejillas y pirámide nasal.

En la mayoría de las descripciones los pacientes afectados suelen ser niños de piel clara con historia de quemaduras solares frecuentes⁴. Las típicas lesiones del *hydroa* suelen comenzar durante la época estival (algunos casos se han descrito durante el invierno), a las pocas horas de la exposición solar y se localizan en áreas fotoexpuestas como las mejillas, la nariz, las orejas, el dorso de las manos, etc. Consisten en pápulas pruriginosas que se convierten rápidamente en vesículas y costras, que se resuelven dejando una cicatriz deprimida varioliforme⁵. En la mayoría de los casos el estado general está conservado y la enfermedad cutánea no se acompaña de ninguna otra sintomatología, aunque en algunos casos publicados se ha descrito la presencia de conjuntivitis, fotofobia, lacrimo, úlceras y cicatrices corneales.

Se trata de un proceso que suele aparecer de forma esporádica, sin historia familiar de enfermedades fotosensibles, en torno a una media de edad de 6 años y sin un claro predominio de sexo. No obstante, existen casos familiares como los que publicó Annalai en tres hermanos gemelos⁶ o los de Gupta et al en dos hermanos de distinto sexo⁷. Se ha barajado la posibilidad de que los pacientes con esta forma familiar expresen el HLA DR4 al igual que los pacientes con prurigo actínico.

Histológicamente las lesiones cutáneas se caracterizan por la presencia de espongirosis y necrosis epidérmica (en ocasiones también en dermis superior) que dan origen a la formación de vesículas, junto con un infiltrado inflamatorio perivascular, e incluso imágenes de trombosis vascular y vasculitis que contribuirían a acentuar la necrosis de las lesiones⁸.

Los principales diagnósticos diferenciales del *hydroa vacciniforme* incluyen primeramente las porfirias cutáneas, y especialmente la protoporfiria en la que, además de alteraciones en los niveles de porfirinas, existe una historia familiar positiva de dicha enfermedad⁸. Otros procesos a descartar son la erupción solar polimorfa de comienzo más tardío y con lesiones de aspecto más ecematoso y liquenificado, el herpes simple fotoinducido y las fotodermatitis, fácilmente distinguibles por la historia clínica; también el lupus eritematoso ampolloso, el liquen plano ampolloso, la enfermedad de Darier, con rasgos histopatológicos característicos, la aminoaciduria, la enfermedad de Hartnup, diagnosticadas por la presencia de aminoácidos en la orina, y la xerodermia pigmentosa.

Partiendo de la evidente relación entre el *hydroa vacciniforme* y la exposición a la luz ultravioleta, se han llevado a cabo múltiples estudios sobre cuál podría ser la longitud de onda implicada en el desencadenamiento del proceso. Aunque se ha sugerido desde siempre que la sensibilidad a los UVB sería la responsable del cuadro, los trabajos de los últimos años implican a las longitudes de onda más largas del UV como las responsables de la aparición de las lesiones, y en particular las comprendidas en el rango de 320-390 nm, lo que significaría una reducción de la dosis eritematosa mínima para UVA⁹. Como prueba de ello, en algunos pacientes con *hydroa* se ha conseguido reproducir la enfermedad mediante la exposición reiterada a espectros amplios de UVA¹⁰, e incluso se ha sugerido que los casos no reproducibles serían los de mejor pronóstico.

No existe un tratamiento específico para el *hydroa vacciniforme*. Parece que lo más útil es el empleo de filtros solares de alta protección frente a UVA y UVB y ropa de protección adecuada¹¹. Como segunda opción terapéutica la mayoría de los autores admiten la fototerapia con UVB de banda estrecha (TL-O1) que aumentaría la tolerancia a UVA al inducir un engrosamiento del estrato córneo junto con un aumento de la síntesis de melanina¹². En algunos casos se ha demostrado la utilidad de la exposición a pequeñas dosis de PUVA con el fin de disminuir la sensibilidad de la piel sin desencadenar un brote nuevo. En casos más resistentes se puede optar por el tratamiento oral en el que se incluyen el beta-caroteno, los antimaláricos (cloroquina e hidroxiclороquina), azatioprina, ciclosporina A¹³, talidomida, previa valoración del riesgo/beneficio que podamos obtener, sobre todo teniendo en cuenta el grupo de edad en el que se manifiesta esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bazin E. *Léçons theoriques et cliniques sur les affectations génériques de la peau*. Delabrage 1862;1:132.
2. McGrae JD, Perry HO. *Hydroa vacciniforme*. Arch Dermatol 1963;87:124-31.
3. Gupta G, Man I, Kemmett D. *Hydroa vacciniforme*: a clinical and follow-up study of 17 cases. J Am Acad Dermatol 2000;42:208-13.
4. DeDulanto F, Armijo M. *Hydroa vacciniforme*. Actas Dermosifiliogr 1975;66:561-2.
5. Botella R, Mascaro JM, Castillo V. *El hydroa vacciniforme, una fotodermatosis bien definida*. Med Cutan Ibero Lat Am 1976;4:53-62.
6. Annamali R. *Hydroa vacciniforme*. Arch Dermatol 1971; 103:224-5.
7. Gupta G, Mohamed M, Kemmett D. *Familial hydroa vacciniforme*. Br J Dermatol 1999;140:124-6.
8. Sonnex TS, Hawk JLM. *Hydroa vacciniforme: a review of ten cases*. Br J Dermatol 1988;118:109-12.
9. Halasz CLG, Leach EE, Walther RR, Poh-Fitzpatrick MB. *Hydroa vacciniforme: induction of lesions with ultraviolet A*. J Am Acad Dermatol 1983;8:171-6.
10. Hann SK, Im S, Park YK, Lee S. *Hydroa vacciniforme with unusually severe scar formation: diagnosis by repetitive UVA phototesting*. J Am Acad Dermatol 1991;25: 401-3.
11. Goldgeier MH, Nordlund JJ, Lucky AW, Sibrack LA, McCarthy MJ, McGuire J. *Hydroa vacciniforme. Diagnosis and therapy*. Arch Dermatol 1982;118:588-91.
12. Collins P, Ferguson J. *Narrow-band UVB (TL-01) phototherapy: an effective preventative treatment for the photodermatoses*. Br J Dermatol 1995;132:956-63.
13. Blackwell V, Mc Gregor JM, Hawk JLM. *Hydroa vacciniforme presenting in an adult successfully treated with cyclosporin A*. Clin Exp Dermatol 1998;23:73-6.