



Clínica cotidiana

Ardor cutáneo: final inesperado

Jorge Luis Orihuela de la Cal

Centro de Salud El Doctoral. Santa Lucía de Tirajana. Las Palmas de Gran Canaria.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de septiembre de 2020

Aceptado el 7 de diciembre de 2021

On-line el 17 de marzo de 2022

Palabras clave:

Alcoholismo

Porfiria cutánea tarda

Carcinoma hepatocelular

Keywords:

Alcoholism

Late cutaneous porphyria

Hepatocellular carcinoma

R E S U M E N

Los síntomas subjetivos en las enfermedades cutáneas (ardor, purito, dolor, entre otros) son percibidos por cada persona de forma diferente. En ocasiones caracterizan a determinadas afecciones y su presencia puede hacernos sospechar las mismas, e incluso ser la manera de comienzo de enfermedades sistémicas o complicaciones.

Se presenta un caso clínico que comienza con ardor cutáneo más lesiones, a veces pruriginosas, en zonas expuestas a los rayos solares, que se relaciona también con el consumo excesivo de alcohol. Resultó como diagnóstico final la forma más habitual de las porfirias, denominada porfiria cutánea tarda o porfiria hepato-cutánea tarda (no hereditaria), que implica importante daño hepático.

Ante la clínica, antecedentes y los resultados relevantes y orientativos que se aportan en las pruebas complementarias, los médicos de familia deben sospechar esta entidad clínica para actuar de forma precoz, con tratamiento y seguimiento adecuado para evitar así complicaciones graves.

© 2022 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Burning skin: unexpected ending

A B S T R A C T

The subjective symptoms in skin diseases (burning, pruritus, pain, among others) are perceived by each person differently. Sometimes they characterize certain conditions, and their presence can make us suspect them; until being the way of beginning of systemic diseases or complications.

A clinical case is presented that begins with skin burning plus lesions, sometimes pruritic, in areas exposed to the sun's rays, also related to excessive alcohol consumption. It was the final diagnosis, the most common form within porphyrias, called porphyria cutanea late or porphyria hepato-cutanea late (non-hereditary), with significant liver damage.

Given the clinical features, antecedents and the relevant and indicative results provided in the complementary test, family doctors should suspect this clinical entity to determine early behavior, with adequate treatment and follow-up, avoiding severe complications.

© 2022 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A

Varón de 58 años de edad, que refiere ardor en los antebrazos, las manos y los pabellones auriculares, a veces picor. Presenta algunas lesiones residuales que relaciona con traumatismos leves que son producidos mientras trabaja. Utiliza crema hidratante para paliar dichos síntomas.

Trabaja como pescador. Consume regularmente alcohol desde joven, actualmente a razón de 6 Unidades de Bebida Estándar (UBE) varias veces por semana. Condición sociosanitaria compleja: soltero, economía inestable y descuido en autocuidados.

Examen físico: xerosis, fototipo IV de Fitzpatrick y tinte subictérico en las mucosas; pigmentación oscura subungueal; escasas ampollas pequeñas de contenido claro, que se rompen fácilmente y dejan áreas erosionadas; algunas costras y predominio de zonas cicatrizales, con hipopigmentación, formación de quistes de *millium* y abundante pelo en el dorso de las manos y de los dedos (figuras 1 y 2); afectaciones similares en los pabellones auriculares; hipertrichosis en los antebrazos, la región malar y los pabellones auriculares, a lo que se añade daño solar crónico ("piel de marinero") en la nuca.

Test AUDIT (*Alcohol Use Disorders Identification Test*) y Test CAGE (cribado de alcoholismo) determinan estado de dependencia.

Pruebas complementarias: elevación de las transaminasas (GPT 225,5; GOT 193,7; GGT 293,7), bilirrubina (indirecta 1,31; directa 2,47; total 3,78), fosfatasa alcalina (241) y ferritina 263,6; hierro sérico normal.

Serologías negativas (antígenos para hepatitis A, B y C, virus de inmunodeficiencia humana 1 y 2 y *Treponema pallidum*).

Ecografía abdominal: aumento de la ecogenicidad hepática, signos de esteatosis hepática grado 2-3 y áreas de fibrosis.

El paciente es remitido a Dermatología, Gastroenterología y Unidad de Atención a la Drogodependencia (UAD) para un mejor abordaje de la adicción enólica.

Juicio clínico: dermatosis actínica crónica y hepatopatía alcohólica.

Se pautan fotoprotectores y otras medidas generales para el cuidado de la piel. A ello unimos aplicación de corticoides tópicos y charla educativa para concienciar de la necesidad de iniciar la reducción del consumo de alcohol.

Debido a su dependencia son habituales los problemas sanitarios y conductuales, que desencadenan altercados con la familia y los vecinos, lo que aconseja la implicación de los Servicios Sociales.

Diagnóstico diferencial: fotosensibilidad inducida por fármacos y otros productos químicos (fototoxía y fotoalergia); fotodermatitis mediadas inmunológicamente (erupción lumínica polimorfa y urticaria solar); otras dermatosis fotoagradadas (lupus eritematoso subagudo y enfermedad de Darier); defectos de reparación del ADN (xeroderma pigmentoso); hepatitis de causa vírica.

Fue ingresado en el Servicio de Dermatología en coordinación con Gastroenterología para ampliación del estudio.

En las nuevas pruebas se halla concentración elevada de porfirinas en el plasma y la orina de 24 horas (coproporfirinas y uroporfirinas).

Estudio histopatológico: compatible con porfiria cutánea tarda (PCT).

Biopsia hepática: depósito de cristales de porfirinas y de grasa e incremento de tejido conectivo fibroso.

Diagnóstico definitivo: porfiria hepato-cutánea tarda (PHCT).



Figura 1 – Cicatrización con quistes de millium, erosiones, costras, hipopigmentación e hipertrichosis.



Figura 2

La evolución es tórpida y el pronóstico reservado, debido al daño hepático y a no cesar el consumo de alcohol; las recaídas son frecuentes.

Tratamiento: corticoides tópicos, hidratación cutánea con vaselina líquida, hidroxiclороquina oral y protector solar.

Se consigue adecuada interrelación entre atención primaria, hospitalaria y Unidad de Atención a Drogodependencias. Se indica tiaprida (300 mg/día) y lorazepam (1 mg en la noche); se mantiene el seguimiento médico y psicoterapéutico.

Comentarios

El ardor cutáneo es descrito como una sensación desagradable e irritativa en la piel, descrita como quemazón, calor o punzada. Igual que el prurito, son producidos por múltiples causas, ya sea de origen externo (quemadura solar, picaduras de insectos, plantas venenosas), afecciones localizadas (xerosis, dermatitis) o sistémicas (neuropatías, ansiedad, insuficiencia hepática y renal)^{1,2}. Estos síntomas son producidos por modificación de las sensaciones normales percibidas por el tegumento y pueden constituir la forma inicial de presentación de entidades más complejas², como sucedió en el caso clínico descrito.

Entre estas últimas se encuentran las porfirias, que abarcan una serie de enfermedades metabólicas hereditarias o adquiridas con ausencia de actividad de enzimas que actúan en la biosíntesis del grupo *hemo* (componente de la hemoglobina) y que genera excesiva producción y acumulación de porfirinas^{3,4}. La forma más predominante en todo el mundo es la PCT, en la que se produce un incremento de la sensibilidad dérmica a las radiaciones solares.

Se caracteriza por fragilidad mecánica y lesiones bullosas, alteraciones pigmentarias, erosiones, costras, quistes de *millium*, cicatrices y hasta atrofia cutánea, ubicadas en regiones expuestas⁴⁻⁶. Se producen variadas complicaciones cutáneas (induraciones esclerodermiformes⁷ y afectación renal y hepática, incluyendo evolución hacia hepatocarcinoma)^{7,8}.

Predomina entre la cuarta y la sexta décadas de la vida, sobre todo en varones si se relaciona con sustancias exógenas como el alcohol⁶⁻⁹. La prevalencia es de 40 nuevos casos por millón de habitantes⁹, aunque estas cifras pueden fluctuar según el continente^{10,11}.

Entre las formas clínicas de PHCT o PCT, la adquirida o tipo I (no hereditaria y de evolución crónica) es la más prevalente. No causa crisis aguda de porfirias y representa el 70-80 % del total de casos. Está producida por la deficiencia hepática de enzima uroporfirinógeno descarboxilasa. Sus consecuencias se manifiestan tardíamente, en edades medias de la vida (fotosensibilidad en áreas expuestas con daño visceral incluido)^{3-6,8-11}.

Además de la ingestión crónica de alcohol, otros factores de riesgo son la hemocromatosis, los tratamientos prolongados con estrógenos, el tabaquismo, la infección por virus de la hepatitis C y VIH...

Conclusiones

Es preciso valorar las lesiones primarias de la piel con contenido líquido (vesículas y ampollas) y secundarias (costras, cicatrices, atrofia) situadas en áreas fotoexpuestas (cara, cuello cabelludo, miembros superiores e inferiores), acompañadas de sintomatología subjetiva más ferritina y pruebas funcionales hepáticas elevadas. De este modo se realiza una aproximación diagnóstica efectiva, se actúa de forma oportuna y se evitan complicaciones mayores.

La exposición solar tiene múltiples beneficios sobre la salud. Sin embargo, en esta afección no es recomendable por el acúmulo de porfirinas fototóxicas en la piel que desencadenan lesiones cutáneas. Por tanto, resulta fundamental la protección solar, el control de los desencadenantes y, en pacientes como este, un estricto seguimiento por la posibilidad de desarrollar cirrosis y carcinoma hepatocelular.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Turrión L, Hermosa E, Urech M, Muñoz E. Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas, endocrinológicas y paraneoplásicas. *Medicine*. 2014; 11(47): 2783-90.
2. Solórzano A, Ronderos M. Prurito. Fisiopatología y enfermedades asociadas. *Rev CES Med*. 2012; 26(2): 249-59.
3. Stölzel U, O Doss M, Schuppan D. Clinical Guide and Update on Porphyrrias. *Gastroenterology*. 2019; 157(2): 365-81.
4. Cuny J. The cutaneous porphyrias. *Ann Dermatol Venereol*. 2019; 146(2): 143-59.
5. Mauri M, Viñuales P, Loriente M, García S, Cabrera H, Della P. Porfirias cutáneas: estudio retrospectivo de 35 años en el Hospital Posadas. *Rev Dermatología Argentina*. 2017; 23(2): 73-9.
6. Singal A. Porphyria cutánea tarda: Recent update. *Mol Genet Metab*. 2019; 128(3): 271-81.
7. MacGillivray M, Salopek T. Porphyria Cutanea Tarda presenting with Scleroderma, Ichthyosis, Alopecia and Vitiligo. *Case Rep Dermatol*. 2018; 10(2): 115-21.
8. Baravelli C, Sandberg S, Aarsand A, Tollanes M. Porphyria cutanea tarda increases risk of hepatocellular carcinoma and premature death. *Orphanet J Rare Dis*. 2019; 14(1): 77.
9. Merk H. Porphyria cutánea tara. *Hautarzt*. 2016; 67(3): 207-10.
10. Sánchez M, Navarrete J, Buchroithner C. Porfiria cutánea tarda: Revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Chil Dermatol*. 2015; 31(3): 265-71.
11. Hermosilla N, De Toro G, Molgó M. Porfiria cutánea tarda: Caso clínico. *Rev Med Chile*. 2018; 146(8): 943-6.