

Vesículas faciales

S. Suárez Saavedra^a, A. Pérez Guirado^a, J. Santos-Juanes^b,
A. Concha Torre^a y J. Rodríguez Suárez^a

Servicios de ^aPediatría y ^bDermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. España.

CASO CLÍNICO

Un niño de 8 años consultó en septiembre por presentar un brote de lesiones en pabellones auriculares de 2 meses de evolución. Las lesiones eran pruriginosas en ocasiones y cursaban con brotes subintrantes. No existían antecedentes de fotodermatosis en la familia. El paciente había sido tratado en uno de los brotes con amoxicilina-ácido clavulánico (40 mg/kg/día) sin experimentar ninguna mejoría.

En la exploración se observaban vesículas y lesiones vesiculopustulosas en cara, especialmente dorso de nariz (figs. 1 y 2) y en el reborde libre del hélix. El resto de la exploración fue normal.

Se realizaron hemograma y bioquímica general que resultaron normales. La detección de autoanticuerpos que incluyeron anti-RO, LA, Sm y RNP y porfirinas en sangre fueron negativos.

Una biopsia de piel de una lesión incipiente mostró un denso infiltrado linfocitario con espongiosis focal y vesiculación.

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?



Figura 1. Lesiones vesiculopustulosas en las proximidades de la comisura labial y región nasal.



Figura 2. Lesiones vesiculosas que se observan en la cara en región mentoniana.

Correspondencia: Dra. S. Suárez Saavedra.
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.
Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo. España.
Correo electrónico: anconcha@telecable.es

Recibido en enero de 2006.
Aceptado para su publicación en julio de 2006.

HYDROA VACCINIFORME

La hydroa vacciniforme (HV) es una rara enfermedad que pertenece al grupo de las fotodermatosis y que fue descrita por primera vez por Bazin en 1862. Suele ser de presentación esporádica si bien se han descrito agrupaciones en familias¹. Se trata de una enfermedad que tiene lugar casi exclusivamente en la infancia con mejoría espontánea en la adolescencia, aunque se recogen en la literatura médica de forma muy infrecuente la presentación en individuos de mediana edad e incluso ancianos². La prevalencia es desconocida, se estima en 0.34/100.000 habitantes a partir de datos extrapolados de series de casos publicados¹.

La etiología de la HV es desconocida. Se han barajado determinantes genéticos con una asociación con HLA DRB1*04², también se ha considerado como una variante cicatricial de la erupción solar polimórfica con el neoantígeno inducido por la luz solar como resultado de una reacción de hipersensibilidad retardada³. Más recientemente se ha descrito en la literatura especializada la asociación entre esta enfermedad y el virus Epstein-Barr (VEB)^{3,4} y la hibridación *in situ* ha confirmado la presencia de ARN de VEB en las lesiones cutáneas de los pacientes^{4,5}.

Es característica la aparición de la enfermedad en primavera y verano aunque algunos pacientes presentan síntomas a lo largo de todo el año. En las mujeres suele ser de presentación más temprana que en los varones, si bien en estos últimos suele tener un curso más prolongado con una duración media de la enfermedad de 9 años¹.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de vesículas o bullas sobre una base eritematosa sobre todo en áreas corporales expuestas al sol generalmente tras varios días de exposición. Se inducen por radiación UVA y experimentalmente se ha encontrado que dosis repetidas son más lesivas que una única dosis elevada con frecuencias de onda implicadas entre 320 y 390 nm³. Posteriormente las lesiones evolucionan a formaciones necróticas y costras impetiginizadas que finalmente curan en forma de cicatrices varioliformes características. La cara (mejillas, nariz y pabellones auriculares) y el dorso de las manos son las áreas más frecuentemente afectadas².

Dentro de las presentaciones poco frecuentes de la HV se incluyen lesiones oculares en forma de inyección conjuntival, fotofobia, lagrimeo, úlceras y cicatrices corneales¹, incluso como primera manifestación de la enfermedad⁴. También se han descrito úlceras orales³.

El diagnóstico se basa en la clínica y en las características histológicas. La lesión inicial consiste en una vesícula intraepidérmica con un infiltrado dérmico de linfocitos y neutrófilos. En estadios más tardíos se observa necrosis epidérmica confluyente y en formas graves se han descrito vasculitis y paniculitis³.

En el diagnóstico diferencial se incluyen la protoporfiria eritropoyética; la erupción solar vesicular polimorfa, que es la fotodermatosis idiopática más frecuente; el prurigo actínico y el lupus eritematoso bulloso¹. También se

ha de distinguir de otros cuadros más frecuentes como impétigo, herpes simple y dermatitis de contacto. Generalmente la historia clínica, la exploración física y los estudios de laboratorio son suficientes para establecer el diagnóstico correcto de HV³.

Las complicaciones de la HV son poco frecuentes. Además de la afectación ocular anteriormente descrita, las cicatrices cutáneas pueden originar deformidades de las manos con contracturas de los dedos, incluso con resorción ósea parcial de los mismos³. Del mismo modo se describen deformidades del pabellón auricular (con defectos parciales de éste), y de la nariz (nariz en silla de montar por resorción del cartilago)^{1,3}. Además se debe tener en cuenta la relación del VEB y la aparición de HV ya que en las erupciones *HV-like* asociadas a infección latente por este virus se describe un potencial maligno en forma de neoplasias linfoproliferativas^{4,6}.

El uso habitual de protectores solares de amplio espectro, ropa protectora e incluso de plásticos específicos para ventanas tanto de la casa como del coche constituyen los pilares fundamentales del tratamiento de la HV¹. Además, se han empleado varios agentes tales como antiplásmodios (cloroquina, hidroxiclороquina), ciclosporina, talidomida, azatioprina, β -carotenos con diversos resultados. También se ha utilizado psoraleno vía oral y exposición posterior a rayos ultravioleta A (fotoquimioterapia PUVA) o el tratamiento con rayos ultravioleta B de banda estrecha (TL-O1)^{1,3}. Este último parece presentar buenos resultados por lo que se recomienda en los casos que no responden a las medidas conservadoras iniciales ya que dado que es una patología con tendencia a la remisión en la adolescencia se intentan evitar los tratamientos sistémicos con sus posibles efectos secundarios¹.

En nuestro paciente se indicó fotoprotector de amplio espectro, evitar al máximo la exposición solar, tratamiento con β -carotenos orales y una crema de corticoide de mediana potencia. Se obtuvo una buena respuesta con desaparición de las lesiones y permaneciendo asintomático hasta el momento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupta G, Man I, Kemmett D. Hydroa vacciniforme: A clinical and follow-up study of 17 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 42:208-13.
2. Millard TP, Hawk JLM. Photosensitivity Disorders: Cause, effect and management. *Am J Clin Dermatol.* 2002;3:239-46.
3. Yesudian PD, Sharpe GR. Hydroa vacciniforme with oral mucosal involvement. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:555-7.
4. Jeng BH, Margolis TP, Chandra NS, McCalmont TH. Ocular findings as a presenting sign of hydroa vacciniforme. *Br J Ophthalmol.* 2004;88:1478-9.
5. Morizane S, Suzuki D, Tsuji K, Oono T, Iwatsuki K. The role of CD4 and CD8 cytotoxic T lymphocytes in the formation of viral vesicles. *Br J Dermatol.* 2005;153:981-6.
6. Cho KH, Lee SH, Kim CW, Jeon YK, Kwon IH, Cho YJ, et al. Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative lesions presenting as a hydroa vacciniforme-like eruption: An analysis of six cases. *Br J Dermatol.* 2004;151:372-80.