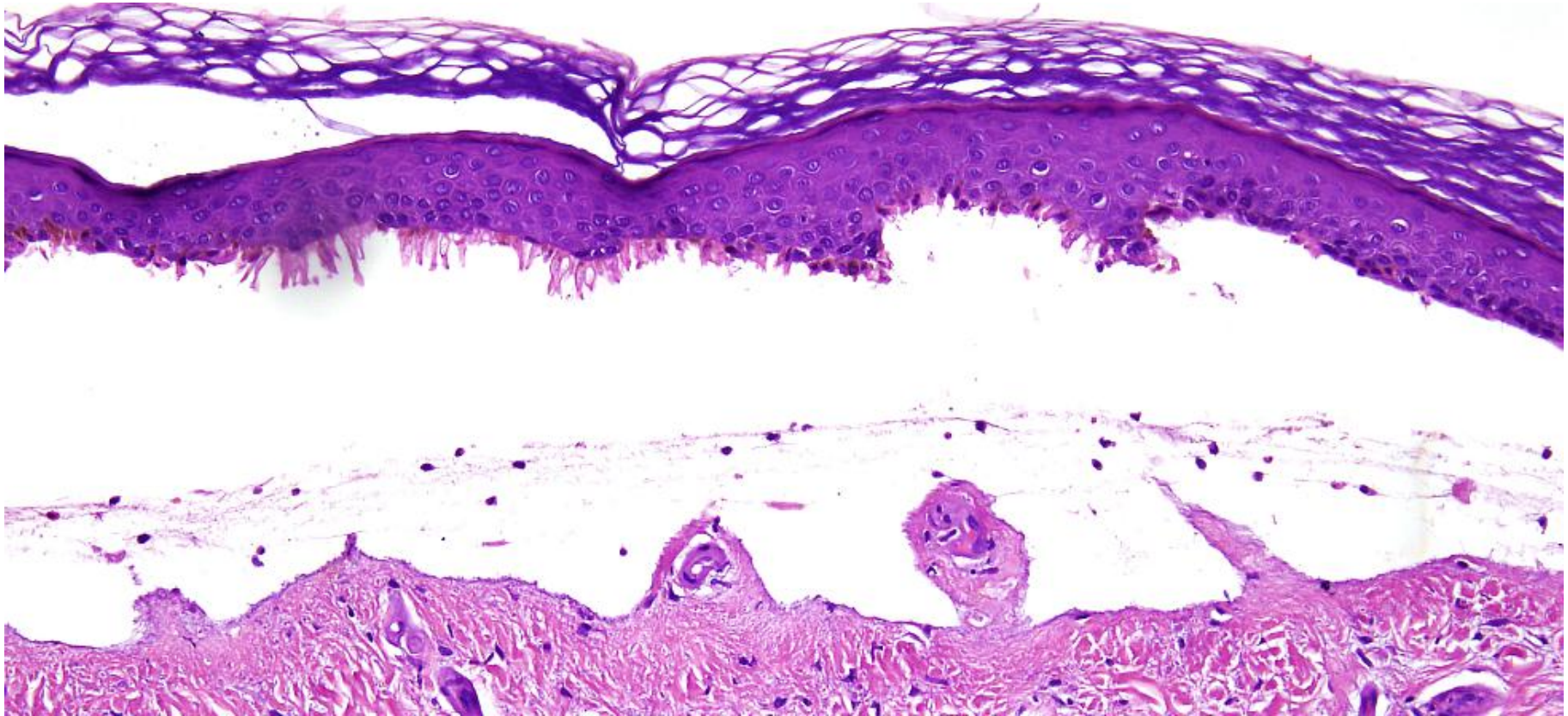


Un “pseudo” idèntic a l’original

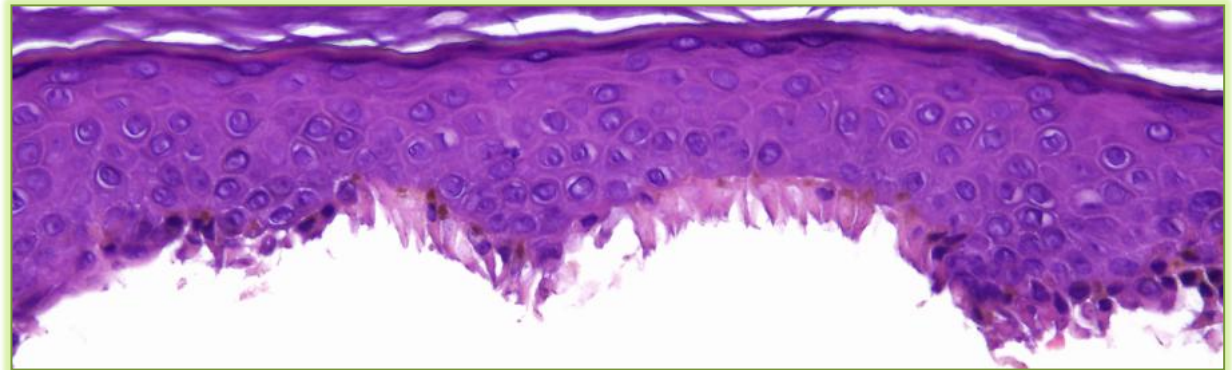


Vesícules tenses a les extremitats inferiors d'una dona de 66 anys amb insuficiència renal i hepàtica, en tractament amb Naproxé. Porfirines a sang, orina i femtes dins els límits de la normalitat.

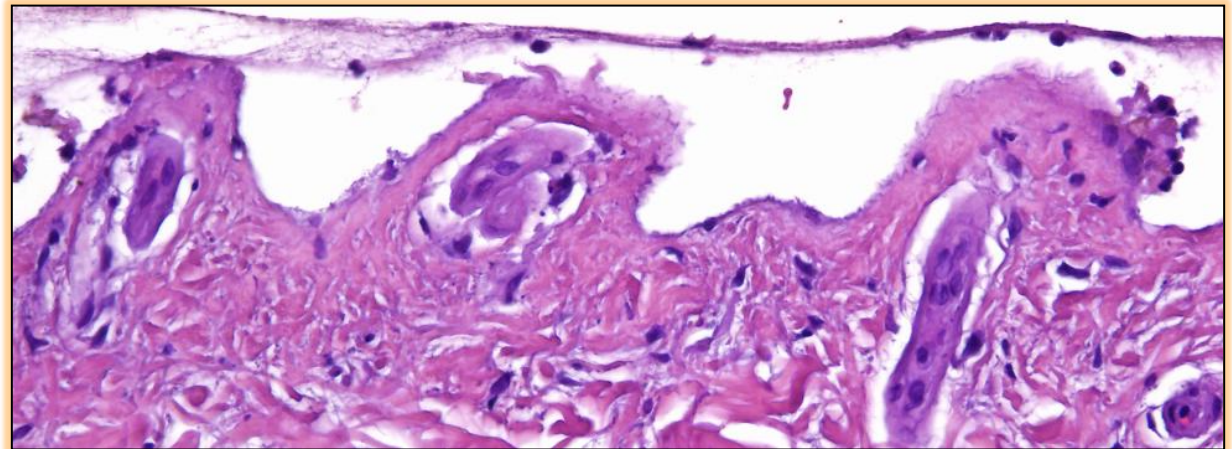
El cas del mes

Març 2014

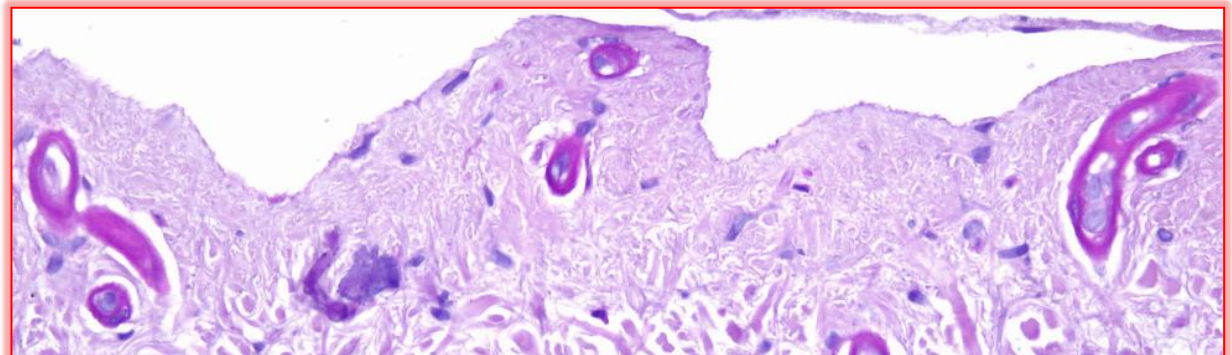
Basal epidèrmica
esfilagarsada (“festonejat”)



A la base de la vesícula les
crestes interpapil·lars són
prominents degut a
l'engruiximent dels vasos
capil·lars



Vasos capil·lars amb dipòsit
hialí PAS+



Diagnòstic

Pseudoporfiria cutània tarda per fàrmacs

Comentari:

- Es tracta d'un quadre cutani clínic i histopatològicament idèntic a una porfíria cutània tarda o més rarament a una protoporfiria eritropiètica (PPE), però sense les alteracions a l'anàlisi pròpies d'una alteració al metabolisme de les porfirines.
- Sol ser secundària a fàrmacs, especialment el Naproxé i és més freqüent a pacients amb insuficiència renal i hepàtica.
- A la fase crònica pot donar lesions esclerodermiformes
- Microscòpicament es caracteritza per:
 1. Vesícula subepidèrmica amb “festonejat” de la basal i protrusió de papil·les per engruiximent de capil·lars que són PAS+
 2. A la pseudoPPE el material PAS+ apareix també a la basal de la epidermis, a dermis papil·lar i perivascular
 3. Immunofluorescència: dipòsit d'IgG i complement a vasos i membrana basal, de vegades amb IgM