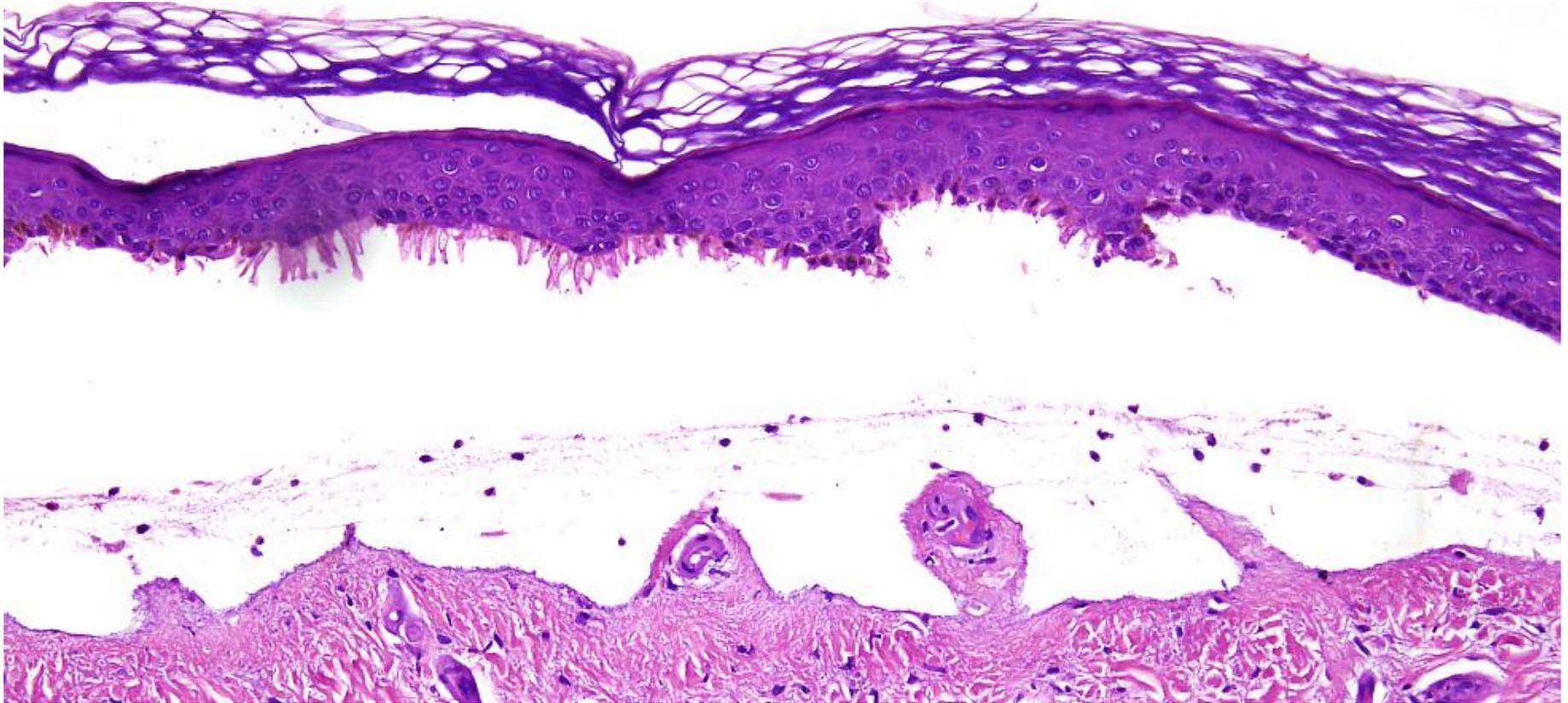


Un “pseudo” idéntico al original

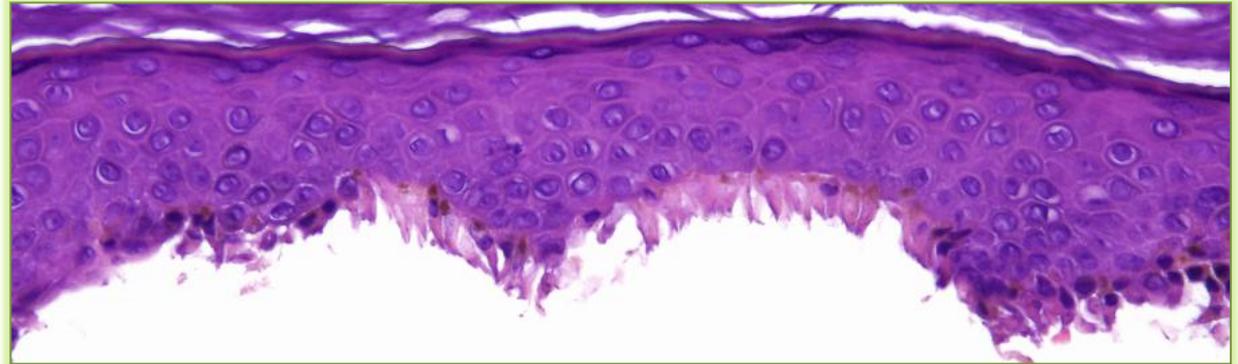


Bullas tensas en extremidades inferiores de una mujer de 66 años con insuficiencia renal y hepática en tratamiento con Naproxeno. Porfirinas en sangre, orina y heces en los límites de la normalidad.

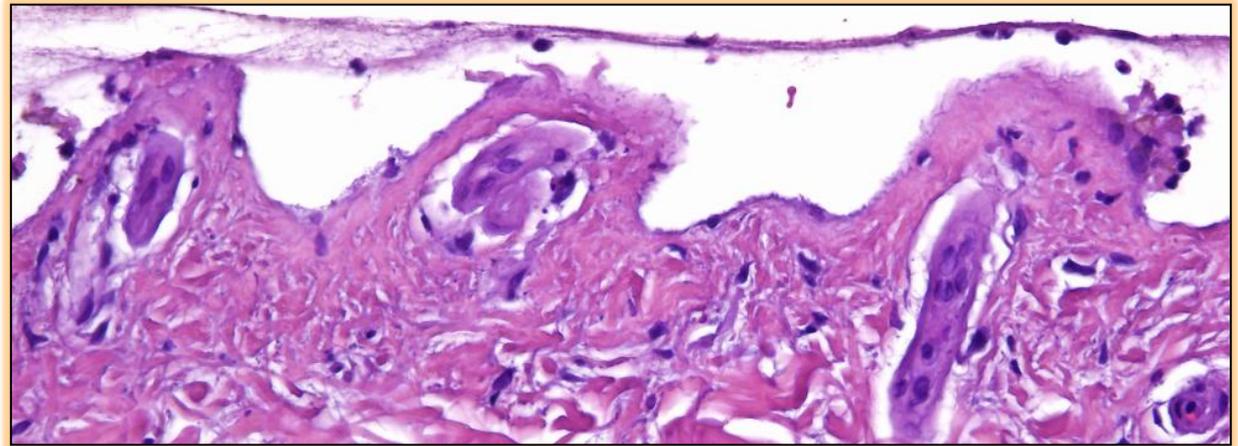
El caso del mes

Marzo 2014

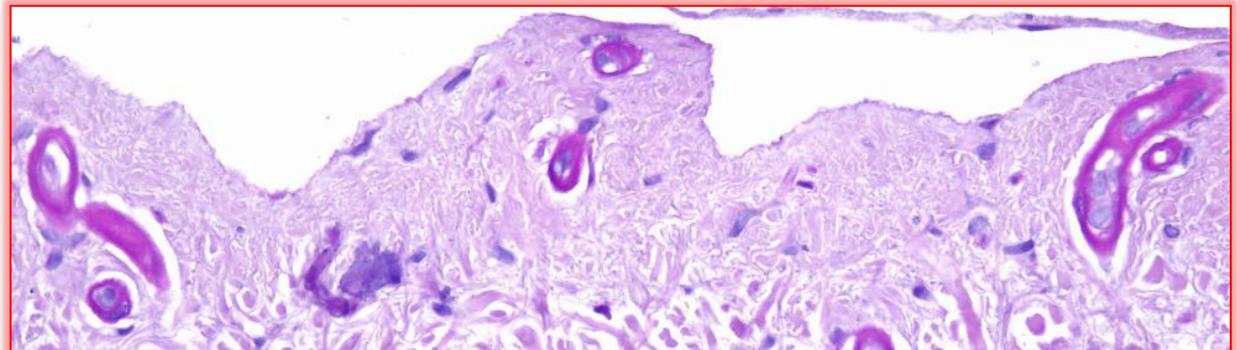
Desflecamiento de la basal epidérmica (“festoneado”)



Crestas interpapilares prominentes en la base de la ampolla por engrosamiento de vasos capilares



Vasos capilares con depósito hialino PAS+



Diagnóstico

Pseudoporfiria cutánea tarda por fármacos

Comentario:

- Cuadro cutáneo clínica e histopatológicamente idéntico a una porfiria cutánea tarda o más raramente a una protoporfiria eritropiética (PPE), pero sin las alteraciones en la analítica propias de una alteración del metabolismo de las porfirinas.
- Suele ser secundaria a fármacos, especialmente el Naproxeno y es más frecuente en pacientes con insuficiencia renal y hepática.
- En la fase crónica puede dar lesiones esclerodermiformes
- Microscópicamente se caracteriza por:
 1. Vesícula subepidérmica con “festoneado” basal y protrusión de papilas por engrosamiento de vasos capilares que son PAS+
 2. En la pseudoPPE el material PAS+ aparece también en la basal de la epidermis y en dermis papilar y perivascular
 3. Inmunofluorescencia: depósito de IgG y complemento en vasos y membrana basal, da veces junto con IgM