

La histopatología no es necesaria para el diagnóstico de porfiria cutánea tarda

Cualquier médico podría encontrarse con algún caso de porfiria cutánea tarda. Sin embargo, existen dificultades para reconocer a los pacientes y establecer un diagnóstico diferencial adecuado, según ha explicado Jorge Frank, del Hospital Universitario de Maastricht, en Holanda, en un encuentro internacional de especialistas en porfiria, celebrado en Madrid.

Esther Román Cantón 29/04/2008

¿Tiene sentido tomar biopsias para análisis histológico en los casos de porfiria cutánea tarda (PCT)? ¿Qué asociaciones existen con otros trastornos de la piel o con otras patologías? Estas han sido algunas de las cuestiones abordadas por Jorge Frank, del Hospital Universitario de Maastricht, en Holanda, durante un encuentro internacional de especialistas en porfirias patrocinado por la Fundación Médica Mutua Madrileña, que se ha celebrado en Madrid.

El uroporfirinógeno descarboxilasa (UROD) es la enzima cuya depleción produce la porfiria cutánea tarda, el tipo más frecuente de porfiria en el mundo. Todos los médicos tienen posibilidades de ver a alguno de estos pacientes. Sin embargo, se encontrarán con algunos problemas para reconocerlos y establecer un diagnóstico diferencial adecuado. "La clínica de la porfiria cutánea tarda se muestra sobre todo en las zonas expuestas a la luz del sol, con ampollas, erosiones y, según avanza la enfermedad, lesiones más crónicas, cambios de coloración, hiperpigmentación y cicatrices", ha señalado Frank.

Una de las mayores dificultades es que los síntomas cutáneos de la porfiria varegata y de la coproporfiria hereditaria son clínicamente indistinguibles de la cutánea tarda.

Necesidad de biopsiar

Por otro lado, ¿es realmente necesaria una biopsia para el diagnóstico de la porfiria cutánea tarda? Según Frank, "mediante el microscopio observaríamos la formación de ampollas subepidérmicas, un infiltrado escaso con linfocitos, células plasmáticas e histocitos, características de anatomía patológica que también se pueden encontrar en otros trastornos cutáneos".

Por ello, cree que con la histopatología no se puede establecer el diagnóstico diferencial de la PCT. "No nos permite diferenciar entre porfiria cutánea tarda y muchas otras enfermedades cutáneas que también presentan ampollas subepidérmicas. En mi opinión, no es necesario; de hecho creo que está hasta contraindicado, porque siempre hay problemas de cicatrización".

La asociación de la porfiria cutánea tarda con otras patologías de la piel es un hecho. El vitíligo, por ejemplo, se asocia con frecuencia a la PCT, pero también se han descrito medio centenar de casos de pacientes con lupus

eritematoso sistémico. "Hasta la fecha no tenemos un mecanismo fiable ni convincente para explicar la presentación simultánea de los dos trastornos en estos pacientes".

Lo que no es una coincidencia es la asociación de la porfiria cutánea tarda con otros trastornos sistémicos como la hemocromatosis pues, antes o después, se produce una sobrecarga de hierro en el hígado; la hemosiderosis, la asociación con el virus C de la hepatitis y algunos casos aislados de infección por VIH e insuficiencia renal, particularmente en accidentes que no se han tratado durante muchos años. Sin embargo, la asociación más clara e importante es el alto riesgo de que los pacientes con PCT acaben desarrollando carcinoma hepatocelular.

Tratamiento

La situación terapéutica es afortunada. En la PCT, a diferencia de otros tipos de porfiria, tenemos buenas opciones: la fotoprotección, evitar factores de riesgo conocidos como el alcohol, los estrógenos o el estrés. Además, se puede hacer flebotomía para tratar el problema del hierro y también administrar cloroquina en dosis bajas es un tratamiento bastante efectivo.