



Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



IMAGEN DEL MES

Mujer con hipertrichosis facial

Woman with facial hypertrichosis



D. González Fernández^{a,*} y F. Vázquez-López^{a,b}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^b Universidad de Oviedo, Facultad de Medicina, Oviedo, Asturias, España

Mujer de 50 años con antecedentes de infección crónica por virus de la hepatitis c no tratada, que presenta a nivel facial una hipertrichosis generalizada con hiperpigmentación más evidente a nivel malar bilateral (fig. 1). En el dorso de ambas manos (fig. 2) se aprecian cicatrices (flechas negras), costras (flecha blanca gruesa) y quistes de millium (flecha blanca fina). Las porfirinas en orina se hallaron muy elevadas (3.995 $\mu\text{g}/24\text{h}$; VN < 150 $\mu\text{g}/24\text{h}$). Uroporfirinas 1.879 $\mu\text{g}/24\text{h}$ (VN < 30 $\mu\text{g}/24\text{h}$) y coproporfirinas

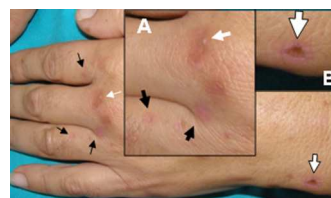


Figura 2



Figura 1

2.115 $\mu\text{g}/24\text{h}$ (VN < 120 $\mu\text{g}/24\text{h}$). Fue diagnosticada de porfiria cutánea tarda y tratada con sangrías para disminuir la sobrecarga férrica y la de porfirinas. Se alcanzaron unos niveles de hemoglobina de 11,5 g/dl; hematocrito 39% y porfirinas en orina de 280 $\mu\text{g}/24\text{h}$.

La porfiria cutánea tarda se debe a un déficit congénito o adquirido de urógeno decarboxilasa, quinta enzima de la cadena de síntesis del grupo hemo. Se han descrito 2 variedades, la tipo I o adquirida en la que el déficit enzimático es exclusivamente hepático, y la tipo II con herencia autosómica dominante y déficit enzimático en todos los tejidos. Se caracteriza por una gran fotosensibilidad, (tras la exposición solar aparecen vesículas en cara, cuello y dorso de las manos) y lesiones cutáneas ante pequeños traumatismos por la fragilidad cutánea. Las cicatrices suelen resolverse dando lugar a una piel «papel de fumar» y quistes de millium. La cara suele tener un aspecto curtido con exageración de los surcos de la frente, hipertrichosis e hiperpigmentación.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: danigf81@gmail.com
(D. González Fernández).