

IMAGEN DEL MES

Mujer con hipertricosis 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 hipertricosis generalizada con hiperpigmentación más evidente a nivel malar bilateral (fig. 1). En el dorso de ambas manos (fig. 2) se aprecian cicatrizes (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 1

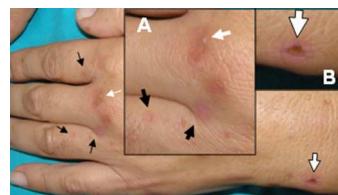


Figura 2

$2.115 \mu\text{g}/24\text{h}$ (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 $11,5 \text{ g/dl}$; 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 cicatrizes 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, hipertricosis e hiperpigmentación.

* Autor para correspondencia.

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