

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

DEPARTAMENTO DE CIRUGIA

DERMATITIS ACTINICA

(SINDROME CUTANEO GUATEMALENSE)

Dr. Guillermo Fortin Gularte.

Asesorada por: Dr. FERNANDO A CORDERO

Revisada por: Dr. EDUARDO PONCE C.-

Guatemala, noviembre de 1966.-

## INDICE

INTRODUCCION	
ANTECEDENTES Y OBJETIVOS	
MATERIAL Y METODOS	
CAPITULO I	
Definición	1
Historia	1
Etiología y Patogenia	3
Causas Coadyuvantes	4
Diferencia entre Fototoxicidad y Fotoalergia	4
Porfirinas	5
Porfirias	6
CAPITULO II	
Manifestaciones Clínicas	10
Exámenes Complementarios	15
Porfirinas en eritrocitos (Eritroporfiria), Orina, heces	15
Pruebas funcionales hepáticas	15
Fotometría	15
Anatomía Patológica	16
CAPITULO III	
Diagnóstico Positivo	17
Diagnóstico Diferencial	17
Pronóstico	19
Tratamiento	20
CAPITULO IV	
Casos Tratados y Discusión	22
Conclusiones	25

## ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

La piel decía Sabouraud, es como la cuerda de un instrumento musical, según sea la excitación que reciba, responderá con la nota eczema, la nota prurigo, la nota inflamación.

Lo anterior lo recordamos, porque es en el síndrome que nos ocupa en donde se hace más evidente la excitación externa sobre la piel; es decir que los rayos lumínicos harán responder a la cuerda del instrumento no solo con una nota sino con varias: Prurigo, Inflamación, Edema, Pigmentación y aunque es necesario que coexistan también alteraciones en el metabolismo y eliminación de las porfirinas para que se presente el cuadro, también es cierto que sin la causa primaria (rayos luminosos) no podríamos encontrar las manifestaciones claras del Síndrome Cutáneo Guatemalense, pues los propios enfermos atribuyen al sol la causa de su mal.

El propósito de la presente tesis es dar a conocer esta afección bastante frecuente en nuestro medio y procurar su adecuado tratamiento.

## MATERIAL Y METODOS

Material de la casuística de los Servicios de Dermatología de hombres y mujeres del Hospital General y del Servicio de Anatomía Patológica.

## CAPITULO I

### DEFINICION, HISTORIA, ETIOLOGIA Y PATOGENIA, CAUSAS COADYUVANTES, DIFERENCIA ENTRE FOTOTOXICIDAD Y FOTOALERGIA, PORFIRINAS.-

#### DEFINICION

Se entiende por Dermatitis actínica una enfermedad dermatológica que corresponde al grupo de las fotodermatosis, el cual está formado por una serie de enfermedades cutáneas y sistémicas que se caracterizan por presentar una marcada hipersensibilidad a los rayos lumínicos.

#### HISTORIA

Baumstark en 1,874 describió la fotosensibilidad cutánea, asociada con enfermedad del hígado y excreción de un pigmento urinario anormal.

Posteriormente descripciones de la misma enfermedad comenzaron a aparecer en la literatura anglosajona y norteamericana, siendo designada con diferentes nombres o confundida con enfermedades producidas por el calor (eczema calórico o dermatitis Ab.igneum) pero todos coinciden en que esta afección se caracteriza por la susceptibilidad de la piel a los rayos luminosos producidos por el sol.

Algunos otros tratadistas como Frieboes, asocian la acción nociva de los rayos luminosos a la desnutrición y a alteraciones del sistema copien como ocurre a los soldados en los campos de batalla.

En Guatemala el primer trabajo que se conoce al respecto es el publicado por el Dr. Fernando A Cordero en el No. 85 año XV, Revista de la Juventud Médica donde se describen con detalle los primeros casos de esta afección en nuestro país; a su vez

dicho autor describe un síndrome observado por él en los enfermos que estudió, el cual lo denomina: Síndrome Cutáneo Guatemalense.

### ETIOLOGIA Y PATOGENIA

**Etiología:** La causa principal de la hipersensibilidad cutánea a la acción de los rayos solares, es la anormal cantidad de porfirinas circulantes en el organismo humano.

Estos cuerpos tetrapirrólicos, que existen en el organismo normal, por una causa hasta ahora desconocida, aumentan en cantidad y adquieren una acción patógena previamente no desarrollada. Se achaca a la Uroporfirina como la causa principal de la fotosensibilidad cutánea. Se ha observado que en su patogenicidad coadyuva una alteración metabólica, endocrina o lesión hepática previa y su preponderancia es más marcada en aquellos organismos con taras alcohólicas o multica-renciados.

**Patogenia:** Hasta la fecha es desconocido el mecanismo íntimo que explique porque sobreviene esa alteración en el metabolismo de las porfirinas, trastorno que acarrea no solo un aumento de las mismas en cantidad, sino que también su transformación patógena.

- Teorías:**
- 1- Teoría que atribuye su origen hepático.
  - 2- Teoría que considera a la médula ósea y piel, como los órganos capaces de producirla y
  - 3.- Teoría que la atribuye a trastornos en el metabolismo de la hemoglobina.

Mathews dice que el organismo es capaz de sintetizar las porfirinas partiendo de ácidos aminados pirrólicos (prolina) o de cuerpos carotinoideos y que esta función sea cumplida por el tejido hemato-poyético (hígado, médula ósea), esta teoría es

la más racional y tiene el apoyo de que las porfirinas que constituyen el núcleo central de la hematina pertenecen al tipo III, mientras que las aisladas en las porfirinas son del tipo embrionario o porfirina I.

La teoría de Mathews es a la fecha la más aceptada; pero no despeja la incógnita de por qué hay muchas fotodermatosis de forma leve y entre ellas la Dermatitis actínica, en la cual se observa un alto porcentaje de casos en los cuales, no hay eliminación de porfirinas en la orina y los enfermos no presentan un cuadro clínico típico de la enfermedad.

#### CAUSAS COADYUVANTES

En Guatemala, debido a la extraordinaria calidad de los rayos solares, así como a la desnutrición presente en la mayoría de sus habitantes es que la fotodermatosis se encuentra más favorecida que en cualquier otro país con diferente posición geográfica.

#### DIFERENCIA ENTRE FOTOTOXICIDAD Y FOTOALERGIA

La fototoxicidad es el proceso fotoquímico que cambia una molécula en un alérgeno, tal como se observa en la quemadura solar, en la dermatitis o drogas o por una quemadura química de tipo exógeno, y la fotoalergia es la reacción del organismo consecutiva a su sensibilidad alérgica por la acción de los rayos de luz. Aunque en muchos casos en la fotoalergia no se llegue a demostrar por exámenes de laboratorio la clásica reacción antígeno anticuerpo.

PORFIRINAS

PROPIEDADES QUIMICAS Y FISICAS

Las porfirinas son pigmentos de color rojo violeta que presentan una fluorescencia intensa de color rojo, sobre todo cuando son expuestas a la luz ultravioleta (Luz de Wood)

Tienen la propiedad de formar sales complejas con los metales, y en medio ácido presentan un espectro con dos bandas de absorción, similares a la de la oxihemoglobina, solo que la segunda banda es mucho más oscura y ancha que la primera. En medio neutro o alcalino, todas las porfirinas demuestran un espectro de cuatro bandas, con posiciones alrededor de las longitudes de onda. 618.566 y 575.-

Experimentación: Hausmann en 1909 estableció que la inyección de hematoporfirina pura a ratones blancos, produce fotofobia, coloración roja de la piel, picor intenso, edema, gran agitación, hipotensión arterial con descenso rápido de la temperatura. Esos animales sometidos a iluminación intensa mueren; en cambio la oscuridad los preserva de todo accidente. Exponiéndolos a la luz con frecuencia, pero solo por breve tiempo, se provocan trastornos tróficos de tipo alopecico y necrótico que son particularmente intensos a nivel de las orejas. Estas experiencias permiten advertir que la hematoporfirina no es tóxica por sí y que solo sus efectos morbosos son determinados por acción fotodinámica.

### PORFIRIAS

La presencia de cantidades anormales de porfirinas en el organismo, no importando cual sea su causa u origen, se acompaña de un cuadro semiológico característico, síndrome que con gran similitud se ha podido llegar a reproducir experimentalmente.

Es a esta enfermedad que se le ha denominado PORFIRIA, y Turner y Obermayer (10) la describen como a: "un estado constitucional, caracterizado por la excreción de porfirinas en cantidades mayores que las normales o de tipo no normalmente demostrado".

Sin embargo esta definición no puede considerarse adecuada, ya que en realidad existe cierta imprecisión sobre lo que debería de entenderse por Porfiria, debido a que hay casos en que la eliminación de porfirinas es exagerada y el sujeto no presenta ningún síntoma clínico, o por el contrario, enfermos con cuadro clínico característico de Hidroa vacciniiforme, (es decir el ejemplo más típico de porfiria cutánea) eliminan cantidades normales de porfirinas. De ahí que dicha definición, no se ajuste a la descripción clínica ni a la de laboratorio.

Mason et al (12) conciliando ambos conceptos, describen esta enfermedad como: "una perturbación rara del metabolismo pigmentario del hombre, caracterizado por la eliminación de orinas de color marrón-rojizo, con cantidad anormal de porfirinas y otros pigmentos rara vez hallados en la orina normal; estado patológico que se acompaña de una serie de síntomas cutáneos, nerviosos y gastro-intestinales".

Dado que la sintomatología observada en estos enfermos es muy variada y a veces diferente, se considera que uno de sus signos

patógnomónicos es la eliminación o hallazgo de cantidades anormales de porfirinas en la orina. Presencia que le hace tomar una coloración peculiar de color rojo marrón (similar al vino de Borgoña), y con caracteres organolépticos y químicos muy diferentes de los hallados en la orina normal.

Es pues éste síntoma patognomónico pero no constante, el que más se busca en la práctica diaria para confirmar el diagnóstico de Porfiria.

Como lo he anotado más arriba, no todos los signos y síntomas observados se presentan a su vez en un mismo enfermo, de ahí que varios autores han dado a conocer las clasificaciones siguientes:

- I Turner y Obermayer (18), las dividen en Porfirias agudas y crónicas. En el primer grupo se catalogan todas aquellas con síntomas abdominales (cólicos, intestinales, cuadros quirúrgicos, etc.) o nerviosos (polineuritis, parálisis, amaurosis). En el segundo se incluyen la forma congénita y las formas cutáneas.
- II Michell (14), las cataloga en Idiopáticas (formas abdominales, nerviosas o cutáneas) y tóxicas.
- III Schreus, con criterio químico-patológico, clasifica los enfermos según eliminen porfirinas derivadas de la etio-porfirina I o de porfirinas de tipo III.
- IV Mason et al (12), las clasifican así:
  - a) Hematoporfiria aguda tóxica: de etiología conocida o fácilmente investigada.
  - b) Hematoporfiria aguda idiopática: de etiología desconocida.
  - c) Hematoporfiria crónica: con etiología desconocida y evolución crónica.

DERMATOSIS FOTOTOXICAS Y "FOTOALERGICAS" ESPONTANEAS (6)  
Y DE ORIGEN MEDICAMENTOSO

	FOTOTOXICAS	FOTOALERGICAS
Población	Desencadenadas en todas las personas que reciben dosis adecuadas del producto químico y radiación de longitud de onda activa	Sólo ocurren en un pequeño porcentaje de las personas expuestas a medicamento de luz solar
Exposición	Pueden ocurrir en ocasión de la primera exposición combinada a medicamento y luz.	Sólo ocurren después de un período de incubación combinado de droga y exposición (con excepción de la reacción cruzada anterior con un producto químico similar)
Morfología	Muchas veces se parece a una quemadura solar muy intensa, pero puede ser urticáricas o consistir en eritema persistente.	Frecuentemente tiene morfología de otras reacciones alérgicas, incluyendo el eccema
Pigmento	Diversas reacciones fototóxicas producen intensa melanización según el grado de eritema inicial	La melanina es igual o menor a la que se produce con un grado similar de eritema en caso de quemadura solar
Pruebas de parche y luz	Reproducen la reacción fototóxica	Lesiones con características de reacción alérgica
Brote	Reacciones limitadas a la zona de exposición combinada química y luminosa	Pueden ocurrir brotes en zonas no expuestas lejos del lugar sometido a la luz
Especificidad	Reacción producida solamente por productos químicos que originan efectos fotosensibilizantes directos	Puede descubrirse sensibilización cruzada a la luz para alérgenos químicos similares

FOTOTOXICAS

FOTOALERGICAS

Características espectroscópicas del fotosensibilizador

El producto químico suele tener un espectro de absorción en ultravioleta mayor de 0.32 micras o en el espectro visible. Estas reacciones ocurren en longitudes de ondas para las cuales el tejido es transparente y el fotosensibilizante puede admitirse que es el cromóforo (absorbente inicial)

Muchas de las reacciones están producidas por longitudes de ondas menores de 0.32 micras, o sea de espectro que produce quemadura solar. Como estas reacciones ocurren donde tanto el tejido como el producto químico absorben las radiaciones, los productos químicos pueden actuar en cualquier parte de la reacción así como desencadenar diferentes acontecimientos fotoquímicos

Caracteres Clínicos

Eritema, dermatitis o ampollas seguidos de pigmentación. Quizás sin dolor ni prurito

Generalmente llena uniformemente toda la zona de exposición combinada química y luminosa

Frecuentemente dermatitis sin pigmentación y con prurito intenso. Manifiesta sobre todo en zonas expuestas, pero muchas veces de intensidad irregular como en los tipos papuloso y nodular

PORFIRINAS

Antes de entrar de lleno al estudio y descripción de esta entidad clínica, creo conveniente hacer una revisión sucinta sobre los conocimientos actuales de las Porfirinas. Estos cuerpos

constituidos fundamentalmente en base a la porfirina. Esta, a su vez posee un núcleo químico compuesto por cuatro anillos pirrólicos reunidos por cuatro grupos metínicos. Para constituir porfirinas, se sustituyen en los extremos libres de los núcleos pirrólicos de la porfirina, radicales metflicos o etflicos o bien el ácido etanoico o el propanoico. La porfirina más simple y de mayor importancia biológica, sería la Etioporfirina.-

Dicha porfirina resulta de la sustitución de los hidrógenos de los anillos pirrólicos por cuatro grupos metínicos y cuatro grupos etflicos que permitiría según su situación, cuatro isómeros: las etioporfirinas I, II, III, IV. ver figuras 1, 2, 3 y 4).-

Todas las porfirinas conocidas derivan tan solo de dos tipos, I y el III. Las etioporfirinas II y IV, no son más que producto de síntesis. Desde el punto de vista clínico, sólo dos porfirinas tienen fundamental importancia ellas son la coproporfirina (fig.5) tiene 4 carboxilos mientras que la Uroporfirina tiene 8 (fig. 6).-

Estas dos últimas porfirinas, también han sido encontradas en la naturaleza así como obtenidas en el laboratorio, partiendo de sustancias complejas pero con la condición de que la molécula de dichas sustancias, está integrada por núcleos tetrapirrólicos. Actualmente se ha logrado prepararlas por vía sintética.-

La primera porfirina que se conoció fué la Hematoporfirina, que resulta de liberar el Fe a la molécula de hematina, mediante la acción del ácido sulfúrico concentrado. Correspon-

de al grupo II y no se encuentra en condiciones fisiológicas ni patológicas.-

Al principio se pensó que ella fuese la responsable de las porfirinas ya que su poder fotosensibilizante se demostró experimentalmente. Más tarde Fischer (9) demostró que la hematoporfirina es exclusivamente un preparado artificial que no juega ninguna función en biología ni en patología.-

La Coproporfirina, se encuentra normalmente en las heces y la orina del hombre y pertenece a las porfirinas del tipo III. En condiciones patológicas se la encuentra en el suero, orina y heces de pacientes con porfiria congénita; en la orina de las porfirias agudas de origen tóxico. Inyectada a los animales, se ha comprobado su escaso efecto sensibilizante a la luz.-

La Uroporfirina, se encuentra en muy pequeñas cantidades en la orina normal y en todos los casos de porfirias su presencia es abundante en la orina de los enfermos. Schumm (17), la descubrió en el suero de un paciente con hematoporfirina congénita.-

Posee un marcado efecto fotosensibilizante y mucho mayor que el de la coproporfirina.-

PROPIEDADES QUIMICAS Y FISICAS: Las porfirinas son pigmentos de color rojo violeta que presentan una fluorescencia intensa de color rojo, sobre todo cuando son expuestas a la luz ultravioleta filtrada (luz de Wood). Tienen la propiedad de formar sales complejas con los metales, y en medio ácido presentan un espectro con dos bandas de absorción, similares a la de la

oxihemoglobina, sólo que la segunda banda es mucho más obscura y ancha que la primera. En medio neutro o alcalina, todas las porfirinas demuestran un espectro de cuatro bandas, con posición alrededor de las longitudes de onda 610, 566.540 y 505.- La precisa posición de la máxima absorción de cada banda, es característica de cada porfirina, pero los estereo-isómeros sólo pueden ser distinguidos por la determinación del punto de fusión de los ésteres metilporfíricos.-

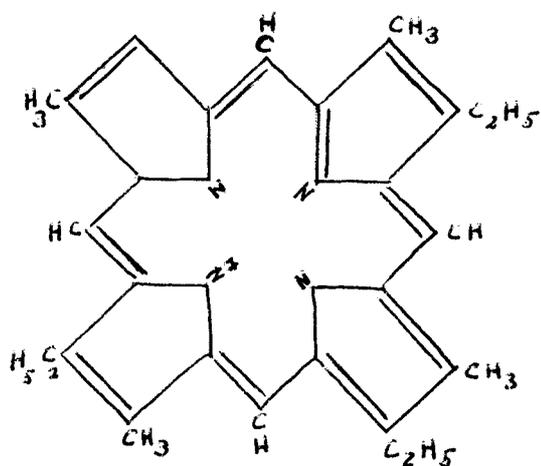


Figura No. 1

Fórmula de la Etioporfirina I

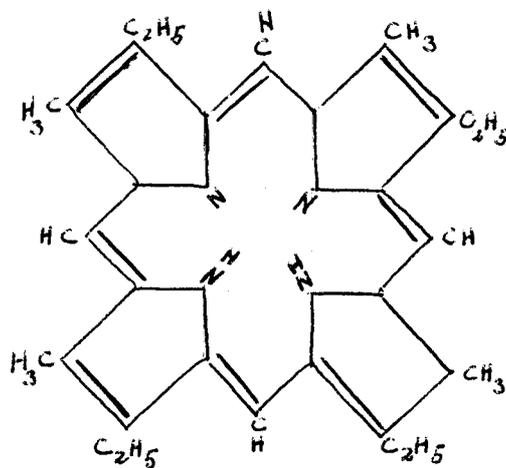


Figura No. 2

Fórmula de la Etioporfirina II

Las porfirinas son compuestos químicos de notable estabilidad, al grado que ha sido posible descubrirlas en el petróleo, carbón y en otros diversos residuos de antiquísimos sedimentos biológicos.-

Una de las propiedades más importante de las sustancias químicas que venimos describiendo, es la acción fotosensibilizante vinculada a su capacidad fluorescente. Fischer, demos-

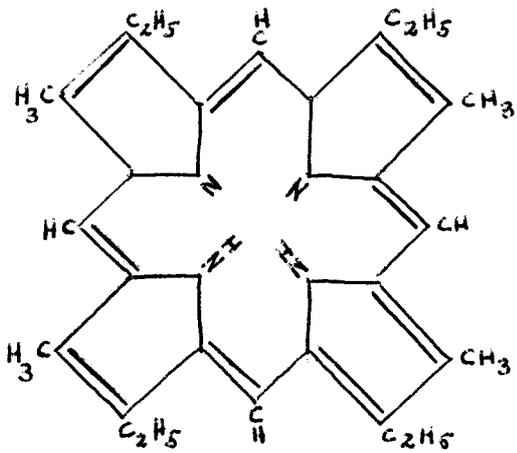


Figura No.3  
Fórmula de la  
Etioporfirina III

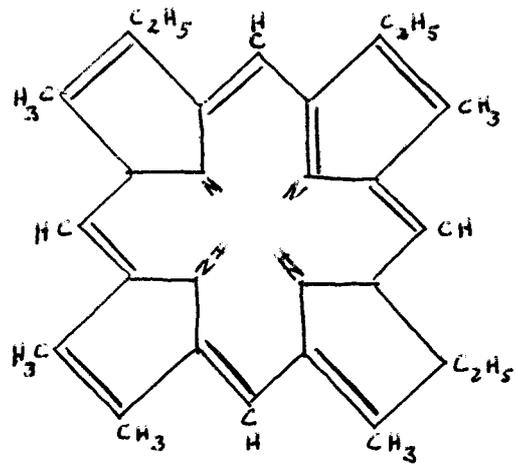


Figura No.4  
Fórmula de la  
Etioporfirina IV

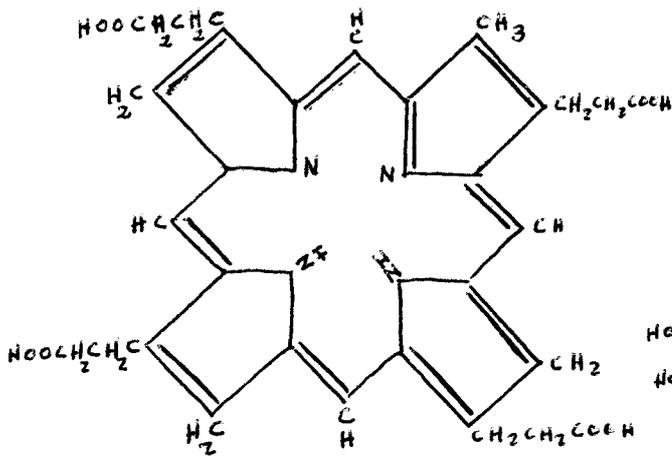


Figura No. 5  
Fórmula de la  
Coproporfirina

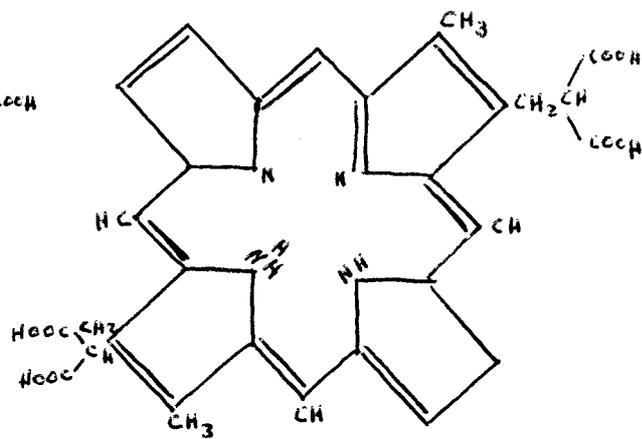


Figura No.6  
Fórmula de la  
Uroporfirina.

tró que la acción fotosensibilizante guarda relación con el número de carboxilos de la molécula de porfirina. De allí que, de acuerdo con las fórmulas que dejamos establecidas, la uroporfirina sea capaz de mayor acción fotosensibilizadora que las restantes porfirinas .-

Existe pues la siguiente escala creciente de capacidad fotosensibilizante protoporfirina, deuteroporfirina, coproporfirina y uroporfirina.-

EXPERIMENTACION: Hausmann (11) en 1909, estableció que la inyección de hematoporfirina pura a ratones blancos, produce fotofobia, coloración roja de la piel, picor intenso, edema, gran agitación, hipotensión arterial con descenso rápido de la temperatura. Esos animales sometidos a iluminación intensa, mueren; en cambio la obscuridad los preserva de todo accidente. Exponiéndolos a la luz con frecuencia, pero sólo por breve tiempo, se provocan trastornos tróficos de tipo alopécico y necrótico que son particularmente intensos a nivel de las orejas. Estas experiencias permiten advertir que la hematoporfirina no es tóxica por sí y que solo sus efectos morbosos son determinados por acción fotodinámica.-

Meyer y Betz, en seres humanos establecieron que la hematoporfirina es capaz de provocar sensibilidad lumínica. Duque (7) produjo sensibilidad a la luz localmente al inyectar porfirinas en la dermis.-

Recientemente, el uso terapéutico del Photodyn (hematoporfirina) intradérmico, produce fotosensibilidad en acromias de tipo Vitiligo.-

Experiencias iguales pero en otro orden, han demostrado el tropismo de las porfirinas y en especial de la uroporfirina, para los dientes y tejidos óseos en crecimiento.-

IMPORTANCIA BIOLÓGICA DE LAS PORFIRINAS: Las porfirinas al estado puro o los pigmentos tetrapirrólicos constituyendo el núcleo de sustancias más complejas, están extraordinariamente repartidas en la naturaleza tienen una importancia enorme en biología.-

Entran en la constitución de la molécula de la hematina (porfirina más hierro) así como en la clorofila al combinarse al magnesio. La Porfirina en estos casos, corresponde al grupo III.-

El establecer estos hechos, es con el objeto de advertir que dichos pigmentos tetrapirrólicos se encuentran abundantemente en los alimentos y por lo cual son fuentes de porfirinas que pueden gravitar nocivamente en el tratamiento de los porfiricos.-

Además, se ha demostrado que las porfirinas se encuentran en cantidades notables y en condiciones fisiológicas en el embrión y en el feto del hombre y diversas especies. Este nivel, disminuye después del nacimiento hasta niveles muy bajos.-

Se cree que las porfirinas encontradas en casos de porfiria, resulten de la anormal fijación en el adulto de una porfirinoformación que es fisiológica en el embrión. Que en algunos casos de porfirias encontradas en casos de porfiria tardías se trate de un retroceso atávico de funciones porfirinógenas, fisiológicas en las primeras edades de la vida. Investiga-

ciones recientes (watson y colaboradores), informan de la probable existencia normal y simultánea de complejos porfiricos del tipo I, y II. La demostración de la existencia de estos isómeros en sujetos normales, es posible gracias al desarrollo y perfeccionamiento de los métodos cromatográficos.-

FUNCION, ORIGEN Y CICLO FISIOLÓGICO: Diariamente personas normales, excretan porfirinas en cantidades variables entre 200 y 500 microgramos, de los cuales 40 a 50 microgramos se eliminan por la orina y el resto por la vía intestinal. Tienen dos orígenes: exógeno y endógeno. Las primeras provienen de alimentos que las contienen en estado puro, tales como la carne, vísceras, sangre, etc. La ingestión de estos alimentos, aumenta de 300 a 500 microgramos la eliminación de las porfirinas urinarias.

En cuanto a la endógena, se desconoce el sitio exacto de su formación en el organismo humano, pero se sospecha que el hígado, la médula ósea y la piel, sean los órganos capaces de producirla.

Sobre el ciclo fisiológico de las porfirinas, Castex y López García (4) dicen lo siguiente: "Se admiten que diariamente se eliminan por la bilis de 0.30 a 0.60 mg. de porfirina, ésta al llegar al intestino se suma a las porfirinas contenidas en los alimentos y a las producidas en el medio intestinal (proto y deuteroporfirinas); una parte, más o menos 0.15 a 0.40 mg., es eliminada por las heces y el resto, es absorbido por la pared intestinal. Llegada al hígado por vía porta es allí en parte fijada y quizás utilizada en la síntesis de

la bilirrubina; una parte llega al canalículo biliar y es nuevamente excretada al intestino y otra parte, que escapa a la fijación, es eliminada por el riñón dando la porfirinuria fisiológica (0.060 a 0.080 mg. en 24 horas). Este ciclo parece probado por los resultados obtenidos administrando porfirina por boca o sonda duodenal.

#### MÉTODOS DE EXTRACCIÓN Y DOSIFICACION:

De estos métodos sólo daré una descripción básica ya que la descripción de las técnicas de laboratorio, de acuerdo con el objeto de éste trabajo, no son de gran importancia y serán omitidas.

Todos los procedimientos de extracción, siguen el método de Sallet y de Fischer por el cual las porfirinas eterosolubles, pueden extraerse en presencia del ácido acético glacial.

Para la estimación cuantitativa, pueden utilizarse métodos que aprovechan la propiedad fluorescente de las porfirinas. Estos son, el fluorométrico y el espectroscópico, ambos utilizan comparativamente soluciones testigos de tenor conocido.

En cuanto a la separación de isómeros I y III de las porfirinas, no es tarea fácil. Su reconocimiento según Brunsting (2) depende del estudio de las bandas características de absorción del espectro y de la determinación del punto de fusión de los ésteres metílicos cristalizados de los respectivos isómeros.

### PORFIRIAS

La presencia de cantidades anormales de porfirinas en el organismo, no importando cual sea su causa u origen, se acompaña de un cuadro semiológico característico, síndrome que con gran similitud se ha podido llegar a reproducir experimentalmente.

Es a esta enfermedad que se le ha denominado PORFIRIA, y Turner y Obermayer (18) la describen como a: "un estado constitucional, caracterizado por la excreción de porfirinas en cantidades mayores que las normales o de tipo no normalmente demostrado".

Sin embargo esta definición no puede considerarse adecuada, ya que en realidad existe cierta imprecisión sobre lo que debería de entenderse por Porfiria, debido a que hay casos en que la eliminación de porfirinas es exagerada y el sujeto no presenta ningún síntoma clínico, o por el contrario, enfermos con cuadro clínico característico de Hiperia vacciniiforme, (es decir el ejemplo más típico de porfiria cutánea) eliminan cantidades normales de porfirinas. De ahí que dicha definición, no se ajuste a la descripción clínica ni a la de laboratorio.

Mason et al (12) conciliando ambos conceptos, describen esta enfermedad como: "una perturbación rara del metabolismo pigmentario del hombre, caracterizado por la eliminación de orinas de color marrón-rojizo, con cantidad anormal de porfirinas y otros pigmentos rara vez hallados en la orina normal; estado patológico que se acompaña de una serie de síntomas cutáneos, nerviosos y gastro-intestinales".

Dado que la sintomatología observada en estos enfermos es muy variada y a veces diferente, se considera que uno de sus signos

patógnomonicos es la eliminación o hallazgo de cantidades anormales de porfirinas en la orina. Presencia que le hace tomar una coloración peculiar de color rojo marrón (similar al vino de Borgoña), y con caracteres organolépticos y químicos muy diferentes de los hallados en la orina normal.

Es pues éste síntoma patognomónico pero no costante, el que más se busca en la práctica diaria para confirmar el diagnóstico de Porfiria.

Como lo he anotado más arriba, no todos los signos y síntomas observados se presentan a su vez en un mismo enfermo, de ahí que varios autores han dado a conocer las clasificaciones siguientes:

- I Turner y Obermayer (18), las dividen en Porfirias agudas y crónicas. En el primer grupo se catalogan todas aquellas con síntomas abdominales (cólicos, intestinales, cuadros quirúrgicos, etc.) o nerviosos (polineuritis, parálisis, amaurosis). En el segundo se incluyen la forma congénita y las formas cutáneas.
- II Michell (14), las cataloga en Idiopáticas (formas abdominales, nerviosas o cutáneas) y tóxicas.
- III Schreus, con criterio químico-patológico, clasifica los enfermos según eliminen porfirinas derivadas de la etio porfirina I o de porfirinas de tipo III.
- IV Mason et al (12), las clasifican así:
  - a) Hematoporfiria aguda tóxica: de etiología conocida o fácilmente investigada.
  - b) Hematoporfiria aguda idiopática: de etiología desconocida.
  - c) Hematoporfiria crónica: con etiología desconocida y evolución crónica.

d) Hematoporfiria congénita de etiología desconocida y cuya aparición se observa sólo en los recién nacidos o niños de corta edad.

V Borda J.M. (2), en su tratado de Porfirias y Porfirinas, describe una serie de enfermedades de la piel si bien no tienen un cuadro clínico semejante al observado en las Porfirinas, sí se encuentra como signo constante la eliminación de Uroporfirina. Autor que completando la clasificación de Mason, ordena las dermatosis que evolucionan coincidentemente con exagerada excreción de porfirinas, así:

A-Porfirias obligadas:

Hidroa vacciniforme.

Porfiria ampollar y erosiva pigmentada del adulto.

Porfiria mutilante.

B-Dermatosis eventualmente porfiricas:

Esclerodermia.

Epidermolisis ampollar.

Queloides.

Hipertricosis.

Melanosis.

Alergias cutáneas.

Toxidermias.

C-Dermatosis que suelen acompañarse de exagerada excreción de porfirinas, pero sin una bien precisada vinculación de causa a efecto (frecuentemente, más en relación con la gravedad del cuadro que con tipos clínicos):

Pelagra.  
Eritema exudativo multiforme.  
Pénfigo.  
Dermatitis arsenobenzólicas.  
Forunculosis.  
Eczemas, urticarias.  
Lupus eritematosos.  
Psoriasis.  
Eritrodermias (Hodgkin, leucemia)  
Quemaduras extensas.  
Piodermias gangrenosas.  
Dermatitis herpetiforme.  
Dermatomiositis.

Si bien estas dos clasificaciones (IV y V), son más didácticas que las otras y se complementan entre sí, en ellas se nota la ausencia de un grupo más en el que deben incluirse, aquellos cuadros dermatológicos, que aunque no presentan una sintomatología sería como en la Hidroa vacciniiforme, etc., sí constituyen un síndrome con lesiones cutáneas agudas o crónicas digno de mención de concedérsele autonomía clínica y de formar parte en dicha clasificación.

Este síndrome es el que con mayor frecuencia he observado en Guatemala y al que proponemos denominar "DERMATITIS ACTINICA". Título bajo el cual no sólo describimos tres tipos clínicos de la forma crónica de la enfermedad, sino que también proponemos individualizar el llamado "SÍNDROME CUTÁNEO GUATEMALENSE".

Es por ello que consideramos que la Dermatitis actínica, debe ser incluida dentro del grupo "A" de la clasificación de Borda.

## CAPITULO II

### MANIFESTACIONES CLINICAS, EXAMENES COMPLEMENTARIOS, PORFIRINAS EN ERITROCITOS (ERITROPORFIRIA), HECES, ORINA, PRUEBAS FUNCIONALES HEPATICAS, FOTOMETRIA Y ANATOMIA PATOLOGICA.

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

Los signos que este síndrome presenta son generalmente constantes pero, es condición de que cuatro de los seis signos propios estén presentes.

Estos son los siguientes:

- I- Presencia de lesión máculo-eritematosa o pigmentada en la región frontal y cuya característica en su marcada delimitación hacia arriba, por una verdadera línea divisoria entre la piel sana y enferma. Esta línea, representa la separación entre la zona descubierta de la cara y la cubierta por el uso del sombrero en el hombre o del cabello que recubre la frente en las mujeres (Fig. No. 7 I).
- II- Edema simétrico y bilateral sobre ambos párpados inferiores, el cual es más prominente en las formas agudas que en las crónicas. Este se aprecia más fácilmente por la presencia de la línea de Danish, cuando se hace ver al enfermo hacia arriba o hacia el frente. (Fig. No. 7 II)
- III Ausencia de las lesiones cutáneas observadas en el resto de la cara, sobre ambos párpados superiores. Lo cual es debido a que dichas regiones, a pesar de que la piel que las recubre es fotosensible, no es atacado por los rayos solares al mantener el enfermo los ojos abiertos. (fig. No. 7 III).

- IV- Presencia de una zona de piel sana, en la mitad superior de la cara anterior del cuello, la cual como una isla, se encuentra rodeada de piel enferma que se extiende hacia los lados y hacia abajo, hasta el nivel de la "V" del pecho. A esta zona la he denominado el "Rombo cutáneo del cuello". (Fig. No. 7 IV)
- V- Eritema o pigmentación con edema o deformación, de ambos lóbulos de los pabellones auriculares: lesión de los casos crónicos se hace más marcada y se vuelve una deformación más o menos constante. (Fig. No. 7 V).
- VI- Ausencia parcial de la mitad externa, o cola de las cejas, con cabellos rotos en su base o ausentes. Lesión que es debida a que los enfermos en su deseo de mitigar el prurito que sufren, se arrancan los cabellos por depilación manual. (Fig. No. 7 VI).

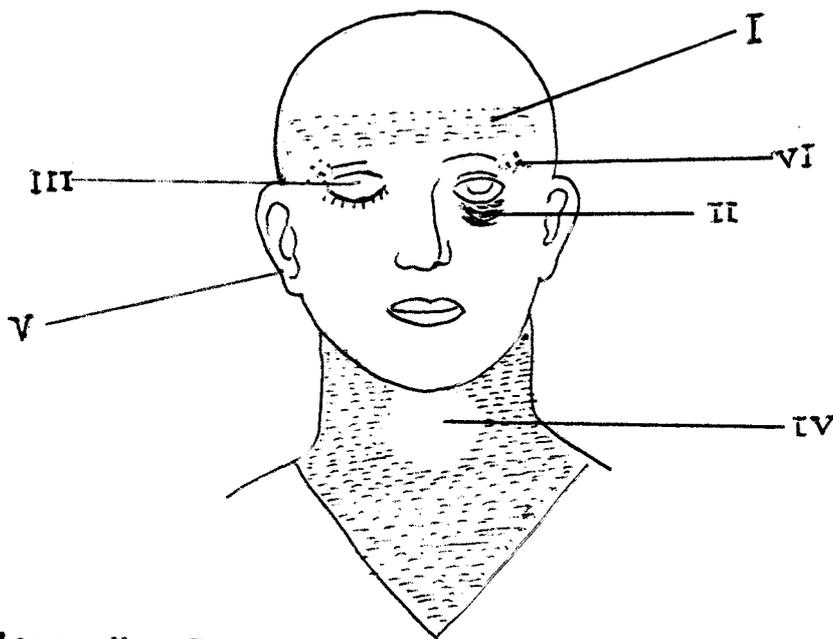


Figura No. 7. En ella se explica graficamente, la distribución de los signos que forman el síndrome cutáneo Guatemalteco (Descripción en el texto).

Dentro de este síndrome, hay que hacer notar que los signos II y VI no son patognómicos de esta enfermedad, ya que tam-

Sién se les encuentra en otras dermatosis de la cara, tales como el Lupus erimatoso, eczema atópico, etc.; pero cuando estan asociados a los otros signos ya descritos, contribuyen a formar el Síndrome cutáneo Guatemalense de la Dermatitis actínica.

A este síndrome, hay que agregar la presencia constante de lesiones cutáneas similares, sobre la parte dorsal de las manos y antebrazos.

Su extensión varía de acuerdo con la costumbre de usar o nó, remangadas las mangas de la camisa; pero al igual de la lesión frontal ya descrita ( Fig. No. 71), existe una marcada delimitación entre la parte expuesta de la piel y la que se encuentra recubierta de vestidos.

En las formas agudas y sub-agudas de la enfermedad, los signos ya descritos se presentan bajo la forma de lesiones maculosas de color rojo vivo o rosado, sobre una piel con edema blando no depresible.

Sus bordes son netos o geográficos, ligeramente elevados sobre el nivel cutáneo y con escasa reacción inflamatoria en su periferia.

Del grupo estudiado, solamente tres enfermos en su fase aguda, presentaron vesículas y flictenas al nivel de los carrillos, cuello y pabellón articular. Estas eran rotas por el mismo enfermo y quedaron recubiertas por costra amarillenta o melicéricas. Los otros enfermos llegaron en fase sub-aguda o con tendencia a la cronicidad y en ellos no había signos de flictenas, sino más bien gran cantidad de papulas distribuidas

irregularmente sobre la zona enferma. Estas lesiones se asocian a excoriaciones y costras hemorrágicas consecutivas al rascado.

Una exposición más o menos prolongada al sol, que en un sujeto normal no produciría trastornos patológicos, suele desencadenar el cuadro que se inicia con ligeros trastornos, tales como cefales y malestar general. Doce a veinticuatro horas más tarde aparecen los signos cutáneos ya descritos y acompañados de fuerte sensación de ardor y prurito en las partes enfermas; síntomas que no les dan importancia por considerarlos normales y consecutivos a la asoleada.

La intensidad de ellos así como su persistencia, van acompañados de marcada irritación del paciente, con pérdida del sueño y ligera anorexia. Este cuadro empeora al exponerse el enfermo nuevamente al sol aún cuando sea por algunos minutos y ello lo hace alarmarse y buscar la ayuda del médico.

En ninguno de los pacientes estudiados en este grupo, se han notado alteraciones sistémicas de tipo nervioso, digestivas (diarrea o cólicos intestinales), con los que acompañan a las otras variedades de Porfirias.

FORMAS CRONICAS. Desarrollan una sintomatología análoga a la descrita en las agudas, diferenciándose por su menor intensidad y porque las lesiones no solo son persistentes sino que siguen un proceso involutivo lento, combinado o no a nuevos ataques o recidivas de la enfermedad.

En estos casos, la piel presenta alteraciones patológicas más o menos persistentes, su color varía de gris pizarra a mereno o rojo oscuro, pigmentación que contrasta con el color

de la piel no expuesta. El edema se vuelve duro con o sin liquenificación de la piel y la deformación de los pabellones auriculares es permanente.

Solo en algunos casos muy crónicos, se ven lesiones distróficas de la parte expuesta de la mucosa de los labios, con grietas y edema.

Las cicatrices consecutivas al traumatismo o rascado son frecuentes, ligeramente hipo-pigmentadas pero no son atróficas ni hemos encontrado lesiones mutilantes.

De acuerdo con la predominancia de los síntomas y evolución de la enfermedad, ésta se subdivide en forma aguda, sub-aguda y crónica.

Por el aspecto clínico de las lesiones cutáneas, propongo clasificar los siguientes tipos clínicos así:

- a) ERITEMATOSO, que es la forma más frecuente del grupo agudo y sub-agudo.
- b) PIGMENTADA O MELANOIDE, que se caracteriza por la predominancia del pigmento oscuro o morado en partes expuestas.
- c) LIQUENOIDE, por la abundante cantidad de pápulas en tejido engrosado de tipo liquenoide.
- d) HIPERTROFICA DEFORMANTE, la que es un grado avanzado de la anterior, y en ella ya se observa una deformación permanente de tipo hipertrófico de los pabellones auriculares.

Es de hacer notar que en su inicio u evolución, la Dermatitis actínica no se acompaña de trastornos subjetivos ni síntomas

generales propios, de importancia, que acusen la extensión de la enfermedad a otros órganos del cuerpo. Esta ausencia, la he podido comprobar tanto por el examen clínico como por el uso de exámenes complementarios de laboratorio, rayos X, en todos aquellos pacientes que no sufran ninguna enfermedad sistémica previa.

#### EXAMENES COMPLEMENTARIOS

#### PORFIRINAS EN ERITROCITOS (Eritroporfirina)

#### HECES ORINA

Por los exámenes de laboratorio se ha observado que la protoporfirina IX, que normalmente existe en los eritrocitos en concentración de 75 microgramos por 100 ml. de glóbulos rojos aglomerados, está netamente aumentada y puede acercarse a valores de 2,000 microgramos. Las heces también contienen mucha protoporfirina, así como coproporfirina. La excreción urinaria de protoporfirina, coproporfirina y uroporfirina es normal. No se ha observado ningún tipo de anemia o anomalía de los glóbulos rojos. Invitro no se produce foto-hemólisis; de todas maneras no está comprobado que la fotohemólisis desempeñe papel vital ninguno en la producción de signos y síntomas clínicos.

#### PRUEBAS FUNCIONALES HEPATICAS

Las pruebas funcionales hepáticas no señalan ninguna alteración del parénquima hepático consecutiva a la dermatitis actínica.

## FOTOMETRIA

Para comprobar la fotosensibilidad de la piel a la acción directa de los rayos solares, uso el método denominado fotometría, ya que con el se mide la mayor o menor sensibilidad de la piel a los rayos lumínicos en determinado tiempo.

De preferencia se usa la piel de la espalda, ya que esta región tiene una superficie más o menos plana y es fácil hacer caer sobre ella, los rayos lumínicos en forma perpendicular.

En posición de codo-ventral, se recubre perfectamente toda la piel del enfermo y a través de un agujero de 3 cms. de diámetro se dejan pasar los rayos, haciendo cuatro controles con la duración de medio, uno, dos, y tres minutos respectivamente.

Esta prueba debe leerse a las 24, 48 y 72 horas de efectuada; se considera positiva si en las cuatro zonas hay una reacción eritematosa franca y la cual perdura 72 horas o más. Es negativa, sólo cuando en las dos últimas zonas (2 y 3 minutos) aparece el eritema de irradiación.

Es satisfactorio notar que la positividad de esta prueba asciende a 95% mientras que en sujetos normales y pacientes que sufren de cualquier otra enfermedad cutánea o sistémica y usados como controles, se observa una reacción eritematosa poco intensa en las zonas irradiadas durante dos y tres minutos, mientras que las que han recibido una irradiación de medio y un minuto son negativas.

Por lo difícil de efectuar esta prueba con rayos solares, uso

con más frecuencia rayos Ultra-violeta, con longitud de onda que varía entre 3,200 a 4,000 U.A. Quiero hacer constar que no he utilizado ninguna clase de filtros entre la fuente luminosa y la piel del enfermo.

#### ANATOMIA PATOLOGICA

En las biopsias efectuadas en las diferentes formas de la enfermedad, no se encontró un cuadro histopatológico característico que la individualizara.

### CAPITULO III

#### DIAGNOSTICO POSITIVO, DIAGNOSTICO DIFERENCIAL, PRONOSTICO, TRATAMIENTO.

##### DIAGNOSTICO POSITIVO:

DIAGNOSTICO. La historia caracterfstica que de el enfermo, en la cual resalta el sntoma principal de su sensibilidad a los rayos solares, asociada a la exclusiva localización de las lesiones cutáneas sobre las partes expuestas del organismo y la presencia del "Sndrome cutáneo Guatemalense", constituyen las bases para el diagnóstico clínico. Este se confirma con la ayuda de los exámenes complementarios ya descritos.

##### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

HEMATOPORFIRIA AGUDA, TOXICA O IDIOPATICA. Por su evolución aguda acompañada de sntomas nerviosos, intestinales, cutáneos y presencia franca de porfirina en la orina.

HEMATOPORFIRIA CRONICA. Con sintomatología más o menos parecida a la anterior, solo que de evolución lenta y a veces su cuadro clínico se semeja a la forma congénita.

HEMATOPORFIRIA CONGENITA, con caracteres semejantes a la Hidroa vacciniforme pero de aparición en la primera infancia y con brotes de recurrencia indefinida.

HIDROA VACCINIFORME, PORFIRIA EROSIVA O AMPOLLAR PIGMENTADA DEL ADULTO Y PORFIRIA MUTILANTE, son tres variantes clínicas de un mismo proceso que se diferencian de la Dermatitis actf-

nica, porque en su cuadro cutáneo hay predominancia de vesículas o flictenas con pigmento morado y a veces lesiones cutáneas mutilantes, así como franca porfirinuria.

SIFILIS, por ausencia de prurito, fotosensibilidad y localización en zonas expuestas. Invasión a las mucosas u otros órganos, cardiolípinina positiva y porfirinuria ausente.

TUBERCULOSIS CUTANEA, por la falta del síndrome cutáneo guatemalense, con lesiones dermatológicas en las partes no expuestas, invasión del sistema adeno-linfático, positividad a la tuberculina con fotometría y porfirinuria negativas.

LEPRA, por existir lesiones maculo-papulosas o nodulares generalizadas a la piel y mucosas, con trastornos de la sensibilidad al dolor, calor, etc. Evolución lenta y progresiva, así como ausencia de lesiones exclusivas en las partes expuestas y de fotosensibilidad.

LUPUS ERITEMATOSO, por su predominancia de lesiones eritematosas simétricas en los carrillos y nariz en forma de mariposa; por la coexistencia de alteraciones sistémicas, con tuberculina, erito-sedimentación y células L.E., así como fotosensibilidad positivas, pero porfirinuria inconstante.

DERMATITIS O ECZEMA ATÓPICO, con cuadro semejante al síndrome cutáneo Guatemalense pero con gran prurito, falta de fotosensibilidad y con antecedentes alérgicos positivos.

DERMATITIS SEBORREICA, por presentar lesiones maculosas rosadas, sin pigmento y distribuidas en cuero cabelludo, cara, región pre-esternal, etc., sin fotosensibilidad ni porfirinuria.

MELANOSIS DE RIEHL, por la falta de erosiones y vesículas en la piel enferma, de la fotosensibilidad y prurito. De evolución lenta y sin porfirinuria.

MELANODERMITIS TOXICA AMPOLLAR DE HABERMAN-HOFFMANN, por tratarse de personas con contacto habitual con alquitranes o derivados, con alteraciones sistémicas y ausencia de fotosensibilidad y porfirinuria.

URTICARIA PIGMENTADA, por presentar síntomas papulosos generalizados, prurito intenso, antecedentes alérgicos y falta de porfirinuria.

ENFERMEDAD DE ADISON, por presentar signos cutáneos, mucosos y sistemáticos concomitantes, trastornos cardiovasculares así como fotometría y porfirinuria negativas.

CRIASIS Y ARGIRIA CUTANEA, por la existencia de pigmento apizarrado sin signos cutáneos ni subjetivos (prurito, etc.), así como falta del síndrome cutáneo guatemalense y de fotosensibilidad.

CIRROSIS BRONCEADA, por la presencia de lesiones cutáneas generalizadas así como síntomas concomitantes de naturaleza hepática y gastrointestinal.

CON LA HIDROA ESTIVAL, ECZEMA SOLAR O PRURIGO DEL VERANO, el diagnóstico es más difícil de establecer ya que existe entre ellas y la Dermatitis actínica, gran similitud al grado de que muchos autores las consideran como una sola entidad nosológica. Sin embargo y a pesar de que la causa etiológica es considerada la misma, la ausencia en el cuadro clínico del síndro-

me que aquí describo, así como la presencia de vesículas y su aparición en determinadas estaciones del año, sirven de base para distinguir estas enfermedades de la Dermatitis actínica.

#### PRONOSTICO

PRONOSTICO. La falta de lesiones sistémicas y la inconstante presencia de porfirinuria, son bases que indican que la Dermatitis actínica no produce serias alteraciones en el organismo y si el paciente se somete a un tratamiento adecuado, no importando cual sea la evolución de su enfermedad, el pronóstico curativo y vital es halagador.

#### TRATAMIENTO

TRATAMIENTO.

Confirmando el diagnóstico, el enfermo tiene:

- a) que abstenerse de una exposición directa a los rayos lumínicos.
- b) Mantener su diuresis y movimientos intestinales en perfectas condiciones, y sin el uso de catárticos o diuréticos mercuriales.
- c) Evitar el uso de alimentos porfirinógenos, tales como carnes frescas o enlatadas, aves o pescados y bebidas alcohólicas, etc. Seguir dietas ricas en hidratos de carbono, legumbres, cereales, abundantes líquidos y solo en casos de marcada desnutrición, usar proteínas de origen vegetal, amino-ácidos, etc.
- d) Como medicamentos se usan: localmente compresas frías de

solución salina o boricada al 3%, alternadas con pomada con vaselina amarilla y sulfato de quinina con o sin tanino al 1 o 3%, o también el uso de cremas con ácido paraaminobezoico al 1%. Estos preparados, actúan como agentes protectores que impiden el paso de los rayos solares.

- e) Como tratamiento base, deben administrarse drogas que actúan directamente contra la fotosensibilidad de la piel, entre ellas la más indicada es la Cloroquina en dosis de dos comprimidos de Ogr.25 al día por 8 días consecutivos y luego reducir la cantidad a un comprimido diario durante un tiempo prudencial, ya que su administración prolongada puede ser dañina para la célula hepática, la cornea y la retina.

A esta medicación hay que combinar el uso del complejo B, ácido nicotínico y vitamina C.m en altas dosis así como también los anti-histamínicos que actúan sobre el prurito y síntomas subjetivos. De preferencia administramos la Piribenzamine a dosis de 2 a 3 comprimidos de 50 mgm. cada uno, tres veces al día.

Solo en casos agudos o con edema sub-cutáneo marcado, com bino los corticoesteroides (meticortelone) en dosis de 15 a 30 mgm. por día, con las otras drogas ya descritas y luego esta dosis se va disminuyendo progresivamente de acuerdo con la evolución de la enfermedad. Aunque se desconoce aún la patogenia íntima de la formación excesiva de porfirinas, es aconsejable indagar las condicio-

nes de orden clínico general del paciente en tratamiento y combatir o preveer el desarrollo de noxas que son capaces de coadyuvar o gravitar nocivamente sobre la célula hepática.

Por consiguiente, al tratamiento específico hay que combinar cualquiera otra medicación que combata y cure la coexistencia en el enfermo de taras alcohólicas, tóxicas, infecciosas o parasitarias, así como los cuadros de anemia secundaria, avitaminosis o procesos multicarenciados, ya que son factores que predisponen o coadyuvan a la formación de porfirinas endógenas.

## CAPITULO IV

### CASOS TRATADOS Y DISCUSION

En el grupo de 315 enfermos tratados desde 1949 a la fecha, no se observó ningún caso de Dermatitis actínica en recién nacidos o niños, ya que la edad osciló entre 16 años para el más joven a 80 en el de mayor edad. Ausencia que puede explicarse a que los niños están relativamente mejor alimentados, a que son pocos los que sufren intoxicaciones orgánicas y no están expuestos a prolongada exposición a los rayos solares.

De los adultos estudiados el número que pertenecen al sexo masculino ascendió a 207 casos, mientras que los 105 restantes pertenecían al sexo femenino. Predominancia consecutiva a que los varones por su ocupación, hábitos, mayor tendencia a sufrir de intoxicaciones y más o menos constante exposición a la luz solar, están más propensas a padecer de esta enfermedad que las mujeres.

En ellos, observamos que no solo la ocupación constituye un factor importante que favorece su aparición sino que también el lugar de su residencia, siendo el porcentaje mayor entre aquellos sujetos que viven en las zonas cálidas o al nivel del mar; que trabajan como marinos, pescadores, labriegos, boyeros o mozos de cordel. Es menor pero si frecuente, entre los panificadores, herreros, fogoneros y albañiles.

En las mujeres, su aparición es más frecuente en aquellas que residen en el campo y se dedican a sus quehaceres habituales que entre las que viven en la ciudad.

A estas causas, hay que agregar que la Dermatitis actínica también se observa con gran frecuencia en los sujetos que sufren de otra alteración patológica previa que complica la enfermedad,

y así hemos obtenido de este grupo los datos siguientes:

A- 136 enfermos que a su vez sufrían causas predisponentes o coadyuvantes, previas y distribuidas así: 43 pacientes, 31% con trastornos nutricionales, anemia secundaria y síndrome pluricarenciado 40 casos, 29% con amebiasis o parasitismo intestinal, 23 pacientes 16% con alcoholismo crónico, hepatomegalia grado I y II y anemia secundaria, con paludismo crónico, esplenomegalia grado II y III, más el uso irregular pero frecuente de drogas antipalúdicas, 23 enfermos 16.9%; y por último, un grupo de 7 pacientes con Dermatitis actínica crónica recidivante entre quienes observamos: cinco casos con barbiturismo crónico, dos con síntomas sub-agudos de intoxicación por fenobarbital y un caso por el uso prolongado y diario de hidrato de cloral .

B- Sin una causa etiológica franca y catalogados dentro del grupo idiopático de la Dermatitis actínica, se encontraron 179 enfermos con lesiones agudas o crónicas.

De acuerdo con su evolución, entre los 315 casos tratados había: 15.5% de formas agudas con un cuadro clínico alarmante, edema subpalpebral marcado (Línea de Danish), y verdadera fotofobia. 20% de casos sub-agudos que fueron vistos entre la cuarta a octava semana de su enfermedad y con lesiones cutáneas semejantes al grupo anterior, pero de menos intensidad.

En muchos de estos enfermos el síndrome dermatológico estaba

parcialmente deformado por dermatosis sobre agregadas consecutivas a: 1) infecciones superficiales por rascado (Impétigo, Ectima, etc), por el uso de medicamentos inadecuados que producen localmente reacciones secundarias de dermatitis de contacto de tipo inflamatorio o exfoliatriz. Estas complicaciones encubren la dermatosis inicial y fácilmente pueden equivocar el diagnóstico clínico.

A pesar de que la recidiva de la Dermatitis actínica ascendió a un 33% en los casos controlados posteriormente, es halagador confirmar el dato, de que todos estos pacientes cualesquiera que sea la evolución de su enfermedad, responden favorablemente al tratamiento y salvo raras excepciones, no persisten lesiones, secuelas, cicatrices deformantes o alteraciones cutáneas permanentes muy notorias, que alteren la estética o simetría del organismo.

### CONCLUSIONES

- 1- Describimos dentro del grupo de las Porfirias, otra forma clínica más de las fotodermatosis.
- 2- Proponemos designarla con el nombre de "DERMATITIS ACTINICA" como reconocimiento a la acuciosa observación de los enfermos, quienes únicamente achacan al sol, el ser la causa de su enfermedad.
- 3- En Guatemala, la Dermatitis Actínica es una enfermedad que no está supeditada a determinadas estaciones del año, pero sí predomina en las zonas cálidas o tórridas de la República.
- 4- Sus signos y síntomas se limitan a las partes expuestas de la piel del organismo y solo en raros casos, hay lesiones de la mucosa ocular o labial.
- 5- La falta de lesiones cutáneas de tipo ampollar, distróficas, mutilantes o congénitas, distinguen esta enfermedad de las otras hematoporfirias cutáneas ya descritas.
- 6- Su fotosensibilidad es consecutiva al aumento y transformación patógena de la porfirina normal, circulante, en especial de la Uroporfirina.
- 7- Individualizamos y presentamos un grupo de seis signos cutáneos, cuya presencia es constante y sirven de base para el diagnóstico de la DERMATITIS ACTINICA.
- 8- En honor a la medicina nacional proponemos designar a dicho grupo de signos, con el nombre de "Síndrome Cutáneo Guatemalense".
- 9- La DERMATITIS ACTINICA, es una fotodermatosis relativamente benigna y de pronóstico favorable, ya que evoluciona sin

presentar signos o síntomas generales (Sistémicos), que acusen lesión o daño a otros órganos del cuerpo.

- 10- Recomendamos que la Dermatitis actínica sea reconocida como otra entidad de las fotodermatosis, se le conceda autonomía clínica y a su vez se le incluya en la clasificación de las porfirias cutáneas.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Baunstark, (citado por Herber, L; Adelantos Recientes en Dermatología. Enfermedades específicas de la piel originados por luz visible o ultra violeta. Clínicas Médicas de Norte América, Mayo 1, 1965 p.581)
- 2- Borda, J.M.: Porfirinas y Porfirias, consideraciones sobre clínicas y clasificación. Buenos Aires, López y Etehegoen. 1, 1949.
- 3- Brunsting, L.A; J.T, Brugsh; and P.A, O Leary. Quantitative investigation of porphyrin metabolism in diseases of the skin. Arch. Dermat & Syph. 39, 1939. pp.294-703.
- 4- Castex, M.R; y A. López García; Porfirinuria y Urobilinuria Patológicas. R.A.S. Med. Argentina 52, 1, 1938 p.363-370.
- 5- Cordero C; F.A. Fotodermatosis, Dermatitis Actínica y Síndrome Cutáneo Guatemalteco. Revista de la Juventud Médica de Guatemala. 15 (45), Nov. 1, 1960. pp.31-52.
- 6- Daniels, F; jr. Enfermedades causadas o agravadas por la luz solar. Clínicas Médicas de Norte América, Mayo 1, 1965. pp. 565-580.
- 7- Duque, W.: Urticaria caused by light. J.A.M.A. 80, 1, 1925 1, 1923.
- 8- Frieboes, W.; Atlas de Dermatología y Enfermedades de los órganos sexuales; Tratado. Barcelona, Francisco Seix. Ed; 1, 1927. p. 194.
- 9- Fischer; citado por Brunsting, L. And p. A; O Leary; Quantitative investigation of porphyrin Metabolism in diseases of the skin. Arch. Dermat & Syph. 39. 294.
- 10- Herber, L.C. and R.L. Ibaer: citados por Herber L. Enfermedades específicas de la piel originadas por luz visible o ultra violeta. Adelantos recientes en dermatología. Clínicas Médicas de Norte América. Mayo 1, 1965. p.584
- 11- Hausman; citado por Turner, W.J. and M.E, Obermayer; Studies of Porphyria. Arch. Dermat. & Sphy. 37, 1, 1938. pp.549-572.
- 12- Mason, V.R. and Courville; The Porphyrins in human diseases J. Med. 12; 1, 1943. pp.355-439.
- 13- Mathews, H; citado por P.M. Ré Acidos Aminados. Buenos Aires, El Ateneo 1, 1940. p14.
- 14- Micheli, A: citado por Hernando, T. La Phorphirie ses manifestations digestives, cutanees et oculaires. Biol. Medicale, 28: 1, 1943. pp. 293-333.

- 15- Pardo Castelló. V. Dermatitis Solar. En su:                      Derma-  
tología y sifilografía, 3a. ed. La Habana, Cuba Cultural  
S.A. 1,945 pp. 186-87.
- 16- Ré, P.M.: Acidos Aminados. Buenos Aires, El Ateneo, 1,940.  
p. 495.
- 17- Schum: citado por Mason V.R. and C, Courville; The Por-  
phyrins in human diseases. J. Medicine 12: 1,943. 455.
- 18- Turner, W. and M.E. Obermayer : Studies of Porphyria.  
Arch. Dermat & Syph. 39: 1,938. pp.549-572.

*recibido  
Kurt R. de Am...  
22/66*

