



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Lámpara de Wood en porfiria eritropoyética congénita



Wood's lamp in congenital erythropoietic porphyria

G. Blasco Morente*, C. Martínez Peinado, E. Martínez García y J. Tercedor Sánchez

Unidad de Gestión Clínica Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

Disponible en Internet el 10 de febrero de 2014

Varón nacido a las 38 semanas de gestación con líquido amniótico meconial y progresivo mal estado general. Presentaba hepatoesplenomegalia, elevación de transaminasas y bilirrubina, hemorragia pulmonar, hematuria,

trombocitopenia y anemia grave. A los 4 meses, la exploración cutánea evidenció ampollas, erosiones y cicatrices en áreas fotoexpuestas. La orina emitía fluorescencia rojo-rosada bajo lámpara de Wood (LW) (fig. 1a). El análisis

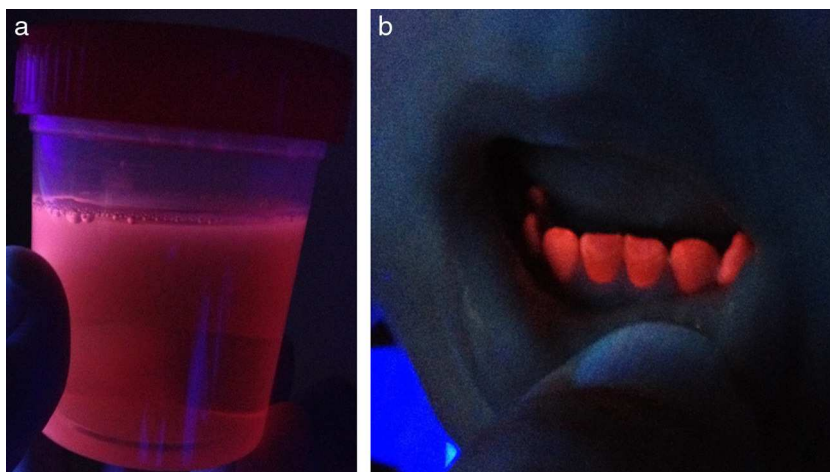


Figura 1 Fluorescencia rojo-rosada emitida bajo la lámpara de Wood por la orina a los 4 meses de edad (a) y los dientes a los 3 años de edad (b).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gonzaloblascomorente@gmail.com (G. Blasco Morente).

de orina mostró niveles elevados de porfirinas totales (33.250 nmol/mmol de creatinina) por el aumento de uroporfirina y coproporfirina I, patrón característico de porfiria eritropoyética congénita (PEC). El estudio genético confirmó homocigosis para la mutación C73R del gen UROS. El tratamiento consistió en el trasplante alogénico de médula ósea y evitar la exposición solar. A los 3 años de edad, no presentaba lesiones cutáneas, solo eritrodoncia con fluorescencia rojo-rosada bajo LW (fig. 1 b) y los recuentos sanguíneos eran normales. La PEC es una enfermedad congénita grave y rara, de herencia autosómica recesiva, causada por la deficiencia de la enzima UROS III, que conlleva a la acumulación de porfirinas de isómero I en diversos tejidos^{1,2}. La luz de Wood es radiación ultravioleta con longitud de onda entre 320 y 400 nm emitida por una lámpara de mercurio². Consiste en una técnica sencilla, accesible y disponible en cualquier consulta de Dermatología, útil en el diagnóstico de

trastornos de la pigmentación, infecciones fúngicas superficiales y porfirias². El depósito de porfirinas en los dientes, así como su eliminación masiva por la orina, son responsables de la fluorescencia rojo-rosada patognomónica de porfiria bajo LW^{1,2}.

Bibliografía

1. Katugampola RP, Badminton MN, Finlay AY, Whatley S, Woolf J, Mason N, et al. Congenital erythropoietic porphyria: A single-observer clinical study of 29 cases. *Br J Dermatol.* 2012;167:901–13.
2. Martínez Peinado C, Díaz de Heredia C, To-Figueras J, Arias-Santiago S, Noguera P, Elorza I, et al. Successful treatment of congenital erythropoietic porphyria using matched unrelated hematopoietic stem cell transplantation. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:484–9.