ISSN L 1657-0448
E-ISSN 2590-843X

Revista de La Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

EDITORA JEFE

Margarita María Velásquez Lopera
Médica Dermatóloga, Doctor en Ciencias Básicas Biomédicas, énfasis en Inmunología.
Profesora Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-8604-6488

EDITOR TÉCNICO

Juan Raúl Castro Ayarza
Médico Dermatólogo, Esp. en docencia universitaria, Máster Dermatología Oncológica, Profesor Universidad Nacional, Bogotá, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-0113-2684

COMITÉ EDITORIAL

Alberto Lavieri
Médico Dermatólogo, Doctor en medicina, Dermatólogo pediatra,
Profesor Universidad de Buenos Aires, Argentina.
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-6463-8212

Ángela María Londoño García
Médica Dermatóloga, Magíster en Epidemiología, Máster en Enfermedades Autoinmunes.
Profesora Universidad CES, Medellín, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-2209-9972

César Fernando González Ardila
Médico Dermatólogo, Máster Dermatología Estética, Bogotá, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5608-9054

Esperanza Meléndez Ramírez
Médica Dermatóloga.
Profesor Universidad del Norte, Barranquilla, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9987-6683

Fernando Valenzuela Ahumada
Médico cirujano Especialista en Dermatología y Venereología.
Profesor de la Facultad de Medicina Universidad de Chile.
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1032-9347

Mauricio Torres Pradilla
Médico Dermatólogo, Dermatólogo Pediatra.
Profesor Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4826-1248

Oscar Jairo Valencia Ocampo
Médico Dermatólogo.
Profesor Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8396-3122

Asociación Colombiana de Dermatología // Calle 104 No. 14A-45, Of. 603 . Bogotá, Colombia . Telefax: (57-1) 6346601, Teléfono (57-1) 6181455
CÓDIGO POSTAL BOGOTÁ, D.C.: 11001000

CORRECTOR DE ESTILO

Andrés Mantilla Meluk
Lingüista con énfasis en Comunicación, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.

ASISTENTE CIENTÍFICO

Jhonatan Luis Merchán Burgos
Internacionalista, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

ADMINISTRADOR DE CONTENIDOS Y PLATAFORMAS

Manuel Alberto Galindo Gómez
Publicista, Universidad Jorge Tadeo Lozano, Bogotá, D.C., Colombia.

DISEÑO EDITORIAL

Valentina Vergara Gómez
Diseñadora, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

DIRECTIVAS DE ASOCOLDERMA 2023-2025

PRESIDENTE:
Claudia Marcela Arenas Soto

VICEPRESIDENTE:
Sergio Alejandro Martínez Lecompte

SECRETARIA:
Claudia Liliana Montoya Maya

PRESIDENTE HONORARIO:
Natalia Hernández Mantilla

PRESIDENTE DEL CONGRESO:
Juan Guillermo Chalela Mantilla

TESORERA:
Adriana Raquel Cruz Aconcha

DIRECTOR COMERCIAL REVISTA:
Julián Vargas Molina

Vocal principal:
Joaquín Elier Berrío Muñoz

Vocal principal:
Héctor José Castellanos Lorduy

Vocal suplente:
Jaime Alberto Rengifo Palacios

Vocal suplente:
Alicia Del Carmen Caiza Rosero

Vocal suplente:
Daniela Lynnet Barrera

PORTADA

Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica, Laura Corominas *et al.*

CONTRAPORTADA

Haga ud el diagnóstico, Erika Patricia Muñoz-Herrera *et al.*

AsoColDerma ®
Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

La Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica está indizada en LATINDEX y avalada en PUBLINDEX

Esta revista está disponible en formato digital en https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma

INFORMACIÓN GENERAL: Los editores y la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica no asumen ninguna responsabilidad por cualquier daño o injuria a personas u objetos resultantes de la utilización o aplicación de cualquier producto, procedimiento, cirugías, instrucciones o ideas contenidos en el material publicado en esta revista. Ningún procedimiento, prueba o terapia debe ser llevado a cabo a menos que a juicio del lector se justifique el riesgo. Debido a los constantes cambios y adelantos en la ciencia médica, se recomienda que se haga una verificación independiente de diagnósticos y dosificaciones de medicamentos. Los productos mencionados y sus dosis no son responsabilidad de sus autores.

Las aseveraciones y opiniones expresadas por los autores son propias de ellos y no necesariamente compartidas por los editores o la Asociación Colombiana de Dermatología, quienes declinan toda responsabilidad por tal material, así como no garantizan, apoyan ni autorizan ningún producto o servicio anunciado en esta publicación ni garantizan ninguna oferta hecha por el fabricante de dicho producto o servicio.

Aunque todo el material publicitario se espera que esté conforme con la ética médica y los estándares actuales, su inclusión en esta publicación no es una garantía o apoyo de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica o de los editores a la calidad de cualquier producto anunciado. En concordancia con la Organización de Estados Americanos de 1948, esta revista promueve la igualdad de género.

2024 Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. Esta es una publicación bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Depósito legal: 2377 S

EDITORIAL 118

Necesidades insatisfechas en hidradenitis supurativa
Fernando Bulla Alcalá; Sara Cataño Restrepo; Sebastián Ramiro Gil

HAGA USTED EL DIAGNÓSTICO - PARTE I 121

¿Reconoce esta clave diagnóstica?
Erika Patricia Muñoz-Herrera; Emil Jiménez-Berástegui; Juan David Ruiz-Restrepo

ÉTICA - PARTE I 123

Mercadeo de servicios de salud
José María Maya

ARTÍCULOS DE REVISIÓN 126

Diagnóstico y tratamiento de pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo en el servicio de dermatología de la Universidad de Antioquia: conocimiento respaldado por 60 años de experiencia 126
Camilo Ruiz-Mejía; Jurany Andrea Sánchez-Bustamante; Jennifer Arenas-Sepúlveda; Erika Patricia Muñoz-Herrera; Luisa Hernández-Tejada; Marcos Stivel Munera-Patiño; José Tomás Peralta; Daniela Astarot Salazar-Uribe; Paula Andrea Aristizábal-Diaz; Santiago Beuth-Ruiz; Gloria Andrea Vargas-Suaza; Margarita María Velásquez-Lopera; Claudia Patricia Palacios-Isaza; Carlos Eduardo Montealegre-Gómez; Oscar Jairo Valencia-Ocampo; Manuel Antonio Martínez-Gómez; Alberto Uribe-Correa; Juan David Ruiz-Restrepo; Juan Pablo Ospina-Gómez; Luis Alfonso Correa-Londoño; Miguel Mateo Cuervo-López

Hidradenitis supurativa, una actualización. Parte II: diagnóstico, clasificación y tratamiento 156
Juan Guillermo Pabón; Ricardo Flaminio Rojas; María Isabel Barona; Beatriz Orozco; Esperanza Meléndez; Sol Beatriz Jiménez; Adriana Motta; Lili Johana Rueda; Claudia González; Viviana Ibagón; Jessica Vallejo; Beatriz Armand; María del Pilar Avellaneda; Edwin Bendek; Carlos Montealegre; Natalia Velásquez; Lina Quiroz; Claudia Uribe; Cristina Lotero; Diego Espinosa; Jaime Rengifo; Rodrigo Núñez

ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN 180

Triple terapia simultánea en el tratamiento de cicatrices queloides 180
Catalina Franco-Rúa[1]; Víctor Hugo García[2]; Lorena Matta[3]; Claudia Juliana Díaz G.[4].

REPORTES DE CASO 189

Transformación maligna en un nevo sebáceo 189
Leydi Yurani Mantilla-Villabona; María Alejandra Castillo-Miranda; Claudia Janeth Uribe-Pérez

Pustulosis exantemática generalizada aguda de presentación atípica con lesiones tipo vasculitis 193
Lina Gabriela Gómez-Martínez; Dayana Arenas-Aya; Samuel Morales-Naranjo; Fernando Montoya-Agudelo.

Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica 203
Laura Corominas; Ana Fernández-Ansorena.

HAGA USTED EL DIAGNÓSTICO - PARTE II 211
Erika Patricia Muñoz-Herrera; Emil Jiménez-Berástegui; Juan David Ruiz-Restrepo

ÉTICA - PARTE II 217

Mercadeo de servicios de salud
José María Maya

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Editorial

Necesidades insatisfechas en hidradenitis supurativa

"LA BURGUESÍA RECORDARÁ MIS CARBUNCLOS HASTA EL FIN DE SUS DÍAS".

Karl Marx, 1818-1893

Seguramente, este personaje controvertido de la historia padeció de esta penosa y poco comprendida enfermedad, que a lo largo de la historia ha permanecido sin doliente. Esto, tal vez, por el poco conocimiento y entendimiento que se tiene de ella, así como por el desinterés de parte de los sistemas de salud. En nuestra práctica, aun siendo dermatólogos, con una mirada retrospectiva hacemos conciencia de en cuántos casos no hicimos el diagnóstico o tratamiento adecuado durante años por pensar en otras patologías, como acné, forunculosis u otras condiciones similares, con las correspondientes secuelas y pérdida de calidad de vida para esta población afectada. Nuestro sentir seguramente no es ajeno al de otros colegas de nuestra generación, que, como en nuestro caso, han aprendido más de la enfermedad en los últimos años, los cuales han traído consigo un mejor entendimiento del comportamiento biológico y las diferentes formas clínicas, herramientas clinimétricas para la medición objetiva de la enfermedad, imágenes diagnósticas y la aparición de terapias biológicas; elementos que conjuntamente brindan una esperanza mayor en el principio de ventana de oportunidad, que consiste en que un diagnóstico temprano asociado a una terapia adecuada cambiaría, sin duda, el curso y desenlace de esta condición [1].

Cuando se habla de carencias en el abordaje de una enfermedad, se inicia por la educación misma. No todos los programas de Medicina cuentan con una rotación formal en dermatología, lo que representa el primer inconveniente en el diagnóstico temprano e inclusive tardío, ya que la mayoría de las personas con la enfermedad consultan por primera vez a medicina general, servicio de urgencias u otras especialidades como ginecología, infectología y cirugía general, lo que retrasa en años el diagnóstico oportuno por la similitud clínica que tiene esta condición con otras patologías. Médicos generales con capacidad diagnóstica y dermatólogos con mayor entrenamiento y especialidades afines, con la capacidad de abordar integralmente comorbilidades, enfermedades autoinflamatorias asociadas y los diferentes síndromes relacionados, serían el paso inicial para modificar el curso de esta enfermedad.

¿Y qué están haciendo las instituciones? Muy pocas instituciones en el país tienen clínicas especializadas disponibles para la atención de patologías autoinflamatorias, y mucho menos específicas para hidradenitis supurativa (HS). Lo anterior demuestra la poca relevancia que se le da en el mundo

"Cuando se habla de carencias en el abordaje de una enfermedad, se inicia por la educación misma. No todos los programas de Medicina cuentan con una rotación formal en dermatología, lo que representa el primer inconveniente en el diagnóstico temprano e inclusive tardío".

médico y no médico a esta condición, con ausencia de campañas institucionales educativas de la enfermedad, sea en redes sociales u otros medios de comunicación, si se tiene en cuenta que la educación de los pacientes es un eje fundamental, en especial en los casos más severos y en los casos incipientes. Esto posiciona el conocimiento sobre la enfermedad como una herramienta para evitar agudizaciones, entender su evolución y disminuir la exposición a circunstancias debilitantes y recalcitrantes.

La HS y otras enfermedades afines requieren de grupos interdisciplinarios con profesionales que dominen el conocimiento y tengan la capacidad de brindar un manejo integral que no solo involucre el aspecto genético, sino también el abordaje holístico de comorbilidades como obesidad, tabaquismo, depresión, patología cardiovascular y síndrome metabólico [2]. Asimismo, la identificación de otras entidades asociadas, que con mayor frecuencia son las espondiloartropatías y la enfermedad de Crohn. Tomando en cuenta lo anterior, un equipo conformado por dermatología, medicina interna, reumatología, nutrición, coloproctología, cirugía general y psiquiatría sería el espectro ideal de un equipo integral para una clínica de enfermedades autoinflamatorias, en especial de la HS.

Diferentes escalas de severidad y monitorización de la respuesta al tratamiento son propuestas utilizadas por diferentes grupos de investigación [3]. Algunas avaladas y otras no; unas sencillas y otras extensas, que toman en cuenta diferentes aspectos de la enfermedad. Al no existir un consenso, consecuentemente se genera una falta de entrenamiento y confusión en la interpretación de los resultados y dificultad en su aplicación en el contexto clínico, lo que complejiza aún más el abordaje de la enfermedad en nuestro esquema de salud, dado el tiempo limitado que existe en la atención de los pacientes.

La ausencia de guías clínicas colombianas para el abordaje de la HS representa una necesidad insatisfecha. Estas guías se basan en la experiencia y evidencia, lo que se traduce en una serie de recomendaciones en diferentes aspectos terapéuticos. Las guías de práctica clínica permiten la adopción de conductas basadas en la mejor evidencia adaptada a la población objetivo, sus condiciones socioeconómicas, recursos y sistemas de salud específicos, lo cual es especialmente útil en una enfermedad con una terapéutica compleja, como lo es la HS.

El tratamiento médico de la HS resulta retador en la mayoría de los casos: la heterogeneidad de sus formas clínicas, como axilar/mamaria, glútea y folicular, así como la superposición con el síndrome de oclusión folicular u otras condiciones autoinflamatorias en ciertos casos, generan factores de confusión para el clínico. Pese a la existencia de guías realizadas en otros países y algoritmos terapéuticos bien logrados, todavía ciertas circunstancias clínicas representan dificultades y preguntas frecuentes para nosotros como dermatólogos: "¿Inicio antibiótico o biológico?"; "¿están teniendo buena respuesta?"; "¿en qué momento cambio a biológico y a cuál?"; "¿debo aumentar la dosis o la frecuencia o debo usar otro biológico?"; "¿por cuánto tiempo es recomendable usarlo?" y, por último, "¿qué hago en situaciones especiales, como en personas muy jóvenes, embarazadas o en inmunosuprimidos?" [4].

Las imágenes y, en especial, la ecografía Doppler representan una herramienta de apoyo robusta, que ha desempeñado un rol importante en el diagnóstico, la clasificación de la severidad, el pronóstico, la respuesta al tratamiento y el uso prequirúrgico [5]. Pocos equipos de alta resolución se encuentran disponibles en nuestro país y hay un escaso número de radiólogos entrenados en ecografía cutánea, lo que limita su utilidad. Además, por tratarse de una herramienta dependiente del observador, pone en manifiesto limitantes, pues requiere especialistas altamente capacitados.

El conocimiento de las alternativas médico-quirúrgicas debería estar al alcance de todos los dermatólogos con interés en el manejo de la HS; procedimientos sencillos, como la infiltración de esteroides, el drenaje, el destechamiento y la resección de tractos y fístulas,

"Encontró al coronel Aureliano Buendía en el cuarto del cepo, tendido en un catre y con los brazos abiertos, porque tenía las axilas empedradas de golondrinos".

Gabriel García Márquez, Cien años de soledad

constituyen los instrumentos esenciales disponibles en el manejo de la HS y deberían formar parte del entrenamiento durante el programa de residencia. En los pacientes más severos y complejos, el concurso de otras especialidades quirúrgicas es fundamental, pero, infortunadamente, en la mayoría de las situaciones estas no muestran entusiasmo alguno en el manejo de casos altamente complejos, posiblemente por la falta de entendimiento o de guías que enuncien de forma clara los menesteres de cada quién.

Es tiempo de generar un paradigma histórico, tal vez el cambio que hubiese mejorado la calidad de vida del coronel Buendía, cuyo padecimiento giraba en torno a vivir atormentado por el dolor de sus golondrinos, que lo hacían dormir con los brazos abiertos y con la sensación de un sudor pegajoso que le hacía sufrir vergüenza. Citamos a García Márquez:

REFERENCIAS

1. Cabrera-Salom C, Sandoval L, Bulla F. Hidradenitis supurativa. Piel Form Contin Dermatol. 2019;34(7):408-16. https://doi.org/10.1016/j.piel.2019.03.004
2. Goldburg SR, Strober BE, Payette MJ. Hidradenitis suppurativa: Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2020;82(5):1045-58. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.11.016
3. Zouboulis CC, Tzellos T, Kyrgidis A, Jemec GBE, Bechara FG, Giamarellos-Bourboulis EJ, et al. Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity. Br J Dermatol. 2017;177(5):1401-9. https://doi.org/10.1111/bjd.15748
4. Reyes-Baraona F, Herane MI, Wortsman X, Figueroa A, García-Huidobro I, Giesen L, et al. Guía clínica chilena para el estudio y tratamiento de hidradenitis supurativa. Rev Med Chil. 2021;149:1217-28. https://doi.org/10.4067/S0034-98872021001001217
5. Wortsman X, Calderon P, Castro A. Seventy-MHz Ultrasound Detection of Early Signs Linked to the Severity, Patterns of Keratin Fragmentation, and Mechanisms of Generation of Collections and Tunnels in Hidradenitis Suppurativa. J Ultrasound Med. 2020;39(5):845-57. https://doi.org/10.1002/jum.15177

Dr. Fernando Bulla Alcalá
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-6013-8608
Universidad del Bosque, Bogotá, Colombia.

Dra. Sara Cataño Restrepo
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-5183-6973
Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Dr. Sebastián Ramiro Gil
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5974-1431
Universidad del Bosque, Bogotá, Colombia.

Como citar: Bulla-Alcalá F, Cataño-Restrepo S, Gil SR. Necesidades insatisfechas en hidradenitis supurativa. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):118-120. DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1976.

Haga usted el diagnóstico
Parte I

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

¿Reconoce esta clave diagnóstica?

Erika Patricia Muñoz-Herrera[1]; Emil Jiménez-Berástegui[2]; Juan David Ruiz-Restrepo[3]

CC BY NC SA

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un hombre de 26 años que consulta a dermatología por la aparición de tumores en la piel desde hace dos años, de crecimiento progresivo y lento en la espalda **(Figura 1)**. No tiene antecedentes de importancia referidos. Se tomó biopsia de la lesión para estudio histopatológico.

1. Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0009-0005-8881-8425
2. Residente de Patología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0009-0008-4204-0728
3. Patólogo, Fundación Colombiana de Cancerología Clínica Vida. Docente, Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2370-2916

Correspondencia: Erika Patricia Muñoz-Herrera; **email:** epatricia.munoz@udea.edu.co

Recibido: *31/7/2023;* **aceptado**: *12/5/2024;* **publicado**: *25/06/2024*

Cómo citar: Muñoz-Herrera EP, Jiménez-Berástegui E, Ruiz-Restrepo JD. ¿Reconoce esta clave diagnóstica? Parte I. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):121-122.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1837

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

Figura 1. En la región supraescapular izquierda presenta nódulo violáceo bien definido indurado, que mide 13 mm.

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

1. Xantogranuloma juvenil
2. Rosai-Dorfman
3. Dermatofibroma

RESPUESTA EN LA PÁGINA 211

Ética
Parte I

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Mercadeo de servicios de salud

José María Maya[1]

CC BY NC SA

RESUMEN

Una institución prestadora de servicios de salud, que busca cumplir metas retadoras en venta de servicios que le permitan mejorar sustancialmente sus ingresos económicos y la obtención de importantes excedentes de operación para repartir entre sus socios, decide lanzar un amplio y agresivo plan de mercadeo para posicionarse como la mejor institución de salud en su área en la región.

El centro de su campaña de mercadeo es la búsqueda del convencimiento de los pacientes de los estratos socioeconómicos altos de que la institución es la única capacitada en la ciudad y la región para atender pacientes con patologías cardiovasculares, que dispone de la mejor tecnología y que sus médicos y personal de salud es el mejor.

La campaña pretende llegar a la población a través de todos los medios disponibles, como vallas, mensajes en radio y televisión y folletos ilustrativos para distribuir entre la población de los sectores sociales que son foco de su labor.

Otras instituciones pares y grupos de médicos cuestionan esta campaña y deciden solicitar al comité de ética regional un pronunciamiento al respecto. El comité de ética, después de analizar el mercadeo de la IPS, define su posición al respecto.

Palabras Clave: Análisis ético; Colega; Comité de ética; Mercadeo de servicios de salud.

1. Médico, magister en Salud Pública, magister en Dirección Universitaria y magister en Dirección y Gestión de la Seguridad Social, máster en bioética; profesor titular, Universidad CES; decano general, Escuela de Ciencias de la Vida. Universidad EIA, Medellín, Colombia. ORCID https://orcid.org/0000-0003-3721-7572

Correspondencia: José María Maya; **email:** josemariamayamejia@gmail.com

Recibido: *12/5/2024;* **aceptado**: *12/5/2024;* **publicado**: *25/06/2024*

Cómo citar: Maya JM. Mercadeo de servicios de salud. Parte I. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):123-125.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1967

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

HEALTH SERVICES MARKETING

SUMMARY

An institution providing health services, which seeks to meet challenging goals in the sale of health services that allow it to substantially improve its economic income and obtain significant operating surpluses to distribute among its partners, decides to launch a broad and aggressive marketing plan to position itself as the best health institution in its area in the region.

The center of its marketing campaign is the search for the conviction of patients from high socioeconomic strata that the institution is the only one qualified in the city and the region to care for patients with cardiovascular diseases, that it has the best technology and that their doctors and health personnel are the best.

The campaign seeks to reach the population through all available means, such as billboards, messages on radio and television, and illustrative brochures, to distribute among the population of the social sectors that are the focus of its work.

Other peer institutions and groups of doctors question this campaign and decide to ask the regional Ethics Committee for a statement on the matter. The Ethics Committee, after analyzing the marketing of the IPS, defines its position on the matter.

Key Words: Colleague; Ethical analysis; Ethics committee; Health services marketing.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Un grupo de profesionales sanitarios decide crear una nueva institución prestadora de servicios de salud especializada en el manejo de problemas cardiovasculares. Los profesionales que conforman el grupo aportan un recurso económico importante para la construcción de la sede y su dotación con tecnología y equipos de última generación, con lo que se convierten en socios de la institución. El proyecto tiene buena acogida y empieza a desarrollarse de manera exitosa.

Cuando inician labores, la junta directiva decide que es necesario desarrollar un buen plan de mercadeo institucional que les permita consolidarse en la población foco de su labor, que son las personas pertenecientes a los estratos 4, 5 y 6 de la población, que pueden acceder a sus servicios con pago de bolsillo o a través de pólizas y medicina prepagada. Para ello, contratan a una firma especializada en mercadeo que los asesora para construir el plan de mercadeo institucional. Este plantea el cumplimento de metas muy retadoras en venta de servicios de salud que le permitan a la IPS generar altos ingresos económicos y la obtención de importantes excedentes de operación para repartir entre sus socios y seguir consolidando la institución.

El centro de la campaña de mercadeo es la búsqueda del convencimiento de los pacientes de los estratos socioeconómicos altos y, en general, de la sociedad, de que la institución es la única capacitada en la ciudad y la región para atender con alta calidad a los pacientes con patologías cardiovasculares, que dispone de la mejor tecnología biomédica y que sus profesionales de salud son los mejores. La campaña busca llegar a la población a través de todos los medios disponibles, como vallas, mensajes en radio y televisión y folletos ilustrativos para distribuir entre la población de los sectores sociales foco de su labor. En ella se hacen afirmaciones como “Somos la única IPS de la ciudad con capacidad para atender con alta calidad científica y humana a los pacientes con patología cardiovascular”, “Nuestro personal médico es el de mayor experiencia y capacitación técnica y científica de la región” y otras que apuntan a reforzar la idea de ser los mejores.

Otras instituciones pares y grupos de médicos de la región cuestionan esta campaña por considerar que no se ciñe a la verdad y trata de engañar a los pacientes, irrespeta otras instituciones que están comprometidas con la calidad de sus servicios en el área y atenta contra el colegaje médico y la ética que debe orientar el mercadeo de los servicios de salud. Deciden solicitar al comité de ética regional un pronunciamiento al respecto. El comité de ética, después de analizar el mercadeo de la IPS, define su posición al respecto y aclara la orientación que debe tener el mercadeo en el área de la salud si quiere realizarse, siguiendo las orientaciones de la bioética y del profesionalismo en la actuación de los médicos.

CUESTIONAMIENTOS ÉTICOS

1. ¿Todas las estrategias de mercadeo son válidas cuando se trata de la prestación de servicios de salud?
2. ¿Los servicios de salud regidos y orientados por parámetros meramente económicos son acordes con la ética que debe orientar la prestación de tan vitales servicios?
3. ¿Considerarse a sí misma como la mejor institución, con la mejor tecnología disponible en el medio y con los médicos más experimentados y competentes es una buena práctica del mercadeo de servicios de salud y de relación y respeto por las otras instituciones y profesionales sanitarios de la región? ¿La ética y la estética tienen algo para decirnos ante esta situación?

Puntos clave

- Mercadeo de servicios de salud.
- Respeto por la competencia y por los profesionales de la salud.
- Publicidad ética y estética de servicios de salud.

ÉTICA CONTINÚA EN LA PÁGINA 217

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Artículo de revisión

Diagnóstico y tratamiento de pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo en el servicio de dermatología de la Universidad de Antioquia: conocimiento respaldado por 60 años de experiencia

Camilo Ruiz-Mejía[1]; Jurany Andrea Sánchez-Bustamante[2]; Jennifer Arenas-Sepúlveda[3]; Erika Patricia Muñoz-Herrera[4]; Luisa Hernández-Tejada[5]; Marcos Stivel Munera-Patiño[6]; José Tomás Peralta[7]; Daniela Astarot Salazar-Uribe[8]; Paula Andrea Aristizábal-Diaz[9]; Santiago Beuth-Ruiz[10]; Gloria Andrea Vargas-Suaza[11]; Miguel Mateo Cuervo-López[12]; Claudia Patricia Palacios-Isaza[13]; Carlos Eduardo Montealegre-Gómez[14]; Oscar Jairo Valencia-Ocampo[15]; Manuel Antonio Martínez-Gómez[16]; Alberto Uribe-Correa[17]; Juan David Ruiz-Restrepo[18]; Juan Pablo Ospina-Gómez[19]; Luis Alfonso Correa-Londoño[20]; ; Margarita María Velásquez-Lopera[21]

1. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8151-0787
2. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0009-0000-2728-8807
3. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8383-6924
4. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0009-0005-8881-8425
5. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2912-2448
6. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-0795-2920
7. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6384-9664
8. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-3360-9803
9. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-7817-1024
10. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-0202-6020
11. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-3638-3771
12. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7567-0277
13. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0009-0003-1648-4994
14. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-8496-3717
15. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-8396-3122
16. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-6593-4275.
17. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0009-0009-9718-3555
18. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2493-5316
19. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5742-9372
20. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-0080-5215
21. Servicio de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-8604-6488

Correspondencia: Camilo Ruiz-Mejía; **email:** camilo.ruizm@udea.edu.co

Recibido*:11/7/2023;* **aceptado***: 08/3/2024;* **publicado***: 25/06/2024*

Cómo citar: Ruiz-Mejía C, Sánchez-Bustamante JA, Arenas-Sepúlveda J, Muñoz-Herrera EP, Hernández-Tejada L, Munera-Patiño MS, et al. Diagnóstico y tratamiento de pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo en el servicio de dermatología de la Universidad de Antioquia: conocimiento respaldado por 60 años de experiencia. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):126-155.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1884

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

RESUMEN

Introducción: los pénfigos son enfermedades ampollosas autoinmunes, poco frecuentes, pero potencialmente graves, y pueden asociarse a consecuencias catastróficas si no se realiza un abordaje diagnóstico y terapéutico apropiado. El servicio de Dermatología de la Universidad de Antioquia en sus sedes principales, Hospital Alma Máter de Antioquia y Hospital Universitario San Vicente Fundación, es centro de referencia para el estudio y manejo de estas enfermedades. **Metodología:** revisión de la literatura y socialización en el grupo de docentes y residentes de la Universidad de Antioquia para elaborar pautas de manejo. **Resultados:** Se describen pautas en el diagnóstico y el tratamiento de los pacientes con pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo. Del mismo modo, se realiza una revisión narrativa de la evidencia científica que respalda lo recomendado en el presente artículo.

Palabras Clave: Enfermedades cutáneas vesiculoampollosas; Pénfigo; Rituximab; Técnica del anticuerpo fluorescente directa; Vesícula.

DIAGNOSTIC AND TREATMENT MANAGEMENT OF PATIENTS WITH PEMPHIGUS VULGARIS AND FOLIACEUS

SUMMARY

Introduction: Pemphigus are rare, but potentially serious, autoimmune blistering diseases that can be associated with catastrophic consequences if an appropriate diagnostic and therapeutic approach is not performed. The Dermatology Service of the University of Antioquia at its main headquarters, Hospital Alma Mater de Antioquia, and Hospital Universitario San Vicente Fundación, is a reference center for the study and management of these diseases. **Methodology:** review of the literature and socialization in the group of teachers and residents of the University of Antioquia to develop management guidelines. **Results:** Guidelines are described in the diagnosis and treatment of patients with pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. Likewise, a narrative review of the scientific evidence that supports what is recommended in this article is carried out.

Key Words: Blister; Fluorescent antibody technique, direct; Pemphigus; Rituximab; Skin diseases; Vesiculobullous.

INTRODUCCIÓN

Los pénfigos son enfermedades ampollosas autoinmunes, poco frecuentes, pero potencialmente graves, y pueden asociarse a consecuencias catastróficas si no se realiza un abordaje diagnóstico y terapéutico apropiado. El Servicio de Dermatología de la Universidad de Antioquia en sus sedes principales, Hospital Alma Máter de Antioquia y Hospital Universitario San Vicente Fundación, es centro de referencia para el estudio y manejo de las enfermedades ampollosas autoinmunitarias, con 60 años de experiencia, y es líder en la realización de los estudios de inmunofluorescencia directa y estudios de histopatología. El objetivo de la presente revisión es presentar las pautas en el diagnóstico y el manejo de pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo, basados en una revisión exhaustiva de la literatura y la experiencia de los autores en el abordaje de pacientes con estas enfermedades.

METODOLOGÍA

Revisión de la literatura y socialización en el grupo de docentes y residentes de la Universidad de Antioquia para elaborar pautas de manejo. Se revisaron las bases de datos PubMed, Scielo, Embase y LILACS 2023 y se incluyeron artículos publicados en cualquier rango de tiempo que tuvieran hallazgos relevantes en el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con pénfigo. Se utilizaron palabras clave como *pénfigo, enfermedades cutáneas vesiculoampollosas, rituximab, azatioprina, ácido micofenólico, plasmaféresis, inmunoglobulinas intravenosas*, entre otras.

HISTORIA CLÍNICA

La historia clínica de un paciente con sospecha de pénfigo debe incluir [1, 2]:

- Tiempo de evolución de los síntomas.
- Presencia de síntomas funcionales, especialmente aquellos asociados a lesiones en las mucosas: disfagia, dolor ocular, disuria, problemas anogenitales, pérdida de peso, entre otros.
- Antecedentes médicos que incrementen el riesgo de complicaciones de la terapia inmunosupresora: enfermedades infecciosas, hematológicas, oncológicas, endocrinas y cardiovasculares.
- En mujeres en edad fértil debe evaluarse el deseo de embarazo y las posibilidades de anticoncepción.
- Interrogar por presencia de factores inductores de pénfigo **(Tabla 1)**.
- Medir el impacto de la enfermedad en la calidad de vida, a través de instrumentos como el DLQI (*Dermatology Life Quality Index*).

EXPLORACIÓN FÍSICA DE LOS PACIENTES CON SOSPECHA DE PÉNFIGO

En la exploración física de los pacientes con sospecha de pénfigo, se recomienda incluir los siguientes aspectos [1, 2]:

- Cuantificar el número de membranas mucosas comprometidas y la gravedad de las lesiones mucosas.
- Tomar los signos vitales y el peso corporal.
- Estimar el porcentaje de superficie corporal total (SCT) afectada.
- Cuantificar la gravedad del compromiso cutáneo o mucoso utilizando el puntaje PDAI (*Pemphigus Disease Area Index*) **(Tabla 2)**.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de pénfigo se basa en cuatro criterios: características clínicas, hallazgos histológicos, resultado de estudios de inmunofluorescencia directa (IFD) y, en caso de estar disponibles, pruebas de medición de autoanticuerpos en suero [1, 2]:

- Biopsia de piel con sacabocados de 3 a 5 mm de una ampolla o vesícula reciente (<24 horas) para estudios de histopatología básica.
- Biopsia de piel o de mucosa perilesional (a 1 cm de distancia de una lesión) para realización de IFD.
- Recomendaciones para la toma de la IFD [1, 2]:
  - Debe tomarse la muestra de piel sana perilesional y nunca de zonas con ampollas o erosiones, ya que los depósitos de autoanticuerpos se encuentran distorsionados por la separación del epitelio y pueden haber sido degradados por la respuesta inflamatoria y dar lugar a falsos negativos.
  - La muestra debe congelarse inmediatamente en nitrógeno líquido.
  - En caso de no poder congelar la muestra, esta debe almacenarse y refrigerarse en un medio de transporte apropiado (medio de Michel o solución salina) y debe ser procesada en las siguientes 24 a 36 horas. Nunca almacenar la muestra en formol.
- Detección de autoanticuerpos en suero mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI) o ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas (ELISA). Los anticuerpos contra las desmogleínas se detectan mediante ELISA en el 95% de los pacientes con pénfigo y se correlacionan con la gravedad y la actividad de la enfermedad. En nuestro centro, estas metodologías no están disponibles en la actualidad.
- El diagnóstico de pénfigo se confirma en pacientes con un cuadro clínico compatible asociado a resultados positivos en la IFD. En casos de sospecha clínica con IFD negativa, se recomienda repetir el estudio. Cuando la IFD persista negativa o no sea posible tomar una nueva muestra, el diagnóstico

Medicamentos
Medicamentos con grupos Tiol: • Penicilamina, captopril, penicilina, aminopenicilinas, cefalosporinas y piroxicam
Medicamentos con anillos fenol: • Cefalosporinas, aspirina, rifampicina, levodopa, heroína, fenobarbital
Otros medicamentos: • IECAS [a] diferentes a captopril, AINES b, nifedipina, interferones, hidroxicloroquina / cloroquina, inhibidores de puntos de control (ipilimumab, nivolumab y pembrolizumab)
Enfermedades sistémicas y cutáneas
Infección por virus del herpes simple 1 y/o 2
Cáncer (el caso del pénfigo paraneoplásico)
Otras enfermedades autoinmunes (tiroiditis autoinmune)
Vacunas
Influenza
Hepatitis B
Antirrábica
Tétanos
Alimentos
Alimentos con grupo tiol: • Ajo, cebolla, cebollín y puerro
Alimentos con grupo fenol: • Mango, marañones, pistachos y pimienta negra
Alimentos con grupo tanino: • Yuca, chiles rojos, té, vino rojo, cerezas, frambuesas, arándanos, y moras
Otros inductores de pénfigo
Radioterapia
Radiación ultravioleta
Embarazo
Estrés emocional
Trauma físico y quemaduras
Pesticidas
Picaduras de insectos
Tabaquismo

Tabla 1. Factores inductores de pénfigo*
*La causalidad de estos factores inductores no se logra demostrar en el 100% de los casos. Debe evaluarse la relevancia clínica de estos factores en cada caso de forma individual.
[a] IECAS: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina
[b] AINES: Aniinflamatorios no esteroideos

Piel		
Localización anatómica:	Puntaje de actividad (ampollas, erosiones o nuevo eritema) 0: ausente 1: presencia de 1-3 lesiones. Máximo una >2 cm y ninguna > 6 cm 2: 2 a 3 lesiones, al menos dos > 2 cm, ninguna > 6 cm. 3: > de tres lesiones, ninguna > 6 cm. de diámetro. 5: > de tres lesiones, al menos una > de 6 cm. 10: > de tres lesiones al menos una > de 16 cm o toda el área comprometida	Puntaje de daño (hiperpigmentación post-inflamatoria o eritema de lesión en resolución) 0: ausente 1: presente
Orejas		
Nariz		
Resto de la cara		
Cuello		
Pecho		
Abdomen		
Espalda y nalgas		
Brazos		
Manos		
Piernas		
Pies		
Genitales		
Puntaje	Actividad piel= __/120	Daño piel= __/12
Cuero cabelludo		
Puntaje de actividad (ampollas, erosiones o nuevo eritema) 0: ausente 1: 1 cuadrante 2: 2 cuadrantes 3: 3 cuadrantes 4: todo el cráneo 10: al menos una lesión > 16 cm		Puntaje de daño (hiperpigmentación post-inflamatoria o eritema de lesión en resolución) 0: ausente 1: presente
Actividad cuero cabelludo: __/10		Daño cuero cabelludo: __/1
Membranas mucosas		
Localización anatómica:		Puntaje de actividad membranas mucosas: 0: ausente 1: 1 lesión 2: 2 a 3 lesiones 5: > de 3 lesiones o 2 lesiones > 2 cm
Ojos		
Nariz		
Mucosa bucal		
Paladar duro		
Paladar blando		
Encía superior		
Encía inferior		
Lengua		

Tabla 2. Escala PDAI (*Pemphigus Disease Area Index*)

se fundamentaría en los hallazgos clínicos e histopatológicos, y deberán descartarse otros diagnósticos diferenciales.

- Solicitar paraclínicos previos al inicio del tratamiento inmunosupresor:
  - Hemograma completo.
  - Función renal y electrolitos en sangre.
  - Perfil hepático.
  - Albúmina sérica.
  - Glucosa en ayunas.
  - Estudios para virus hepatotropos (anticuerpos de hepatitis C, antígeno de superficie de hepatitis B, anti-core total y anticuerpos de hepatitis B).
  - Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
  - Prueba no treponémica y treponémica para sífilis.
  - Radiografía de tórax.
  - Prueba de tuberculina.
  - Prueba de embarazo en pacientes en edad fértil.

En la **Figura 1** se propone un abordaje diagnóstico inicial del paciente con sospecha de pénfigo vulgar o foliáceo.

TRATAMIENTO

Es importante recordar que los pénfigos son un grupo de enfermedades ampollosas que ponen en riesgo la vida de quien las padece. Pueden asociarse a cuadros de insuficiencia cutánea aguda con pérdida de las funciones básicas de la piel y a complicaciones tales como infecciones sistémicas graves, trastornos hidroelectrolíticos, desnutrición y, eventualmente, la muerte. Los objetivos del tratamiento son [1-3]:

- Promover la epitelización de las ampollas y las erosiones.
- Detener la aparición de nuevas ampollas y erosiones.
- Prevenir y tratar las complicaciones derivadas de la enfermedad, tales como infecciones, desnutrición, trastornos hidroelectrolíticos, entre otras.
- Limitar y prevenir las complicaciones derivadas de la terapia inmunosupresora.

Recursos necesarios para el tratamiento de pacientes con pénfigo

El tratamiento de los pacientes con pénfigo debe ser multidisciplinario y con la participación de distintas especialidades: dermatología, medicina interna, infectología, estomatología, oftalmología, ginecología, urología y psiquiatría, entre otras. De igual forma, es de vital importancia la participación de un equipo de enfermería con experiencia en el manejo de heridas graves y de personal de nutrición, psicología y fisioterapia [1].

En términos generales, el manejo de pacientes con pénfigo debe ser hospitalario en instituciones de alta complejidad que cuenten con todos los recursos mencionados anteriormente; no obstante, en algunos pacientes con formas leves de la enfermedad, el tratamiento puede ser ambulatorio [1].

Definiciones durante el tratamiento y seguimiento de los pacientes con pénfigo

Antes de iniciar el tratamiento de los pacientes con pénfigo vulgar, es importante tener claras las siguientes definiciones, ya que permitirán evaluar la respuesta al tratamiento o la progresión de la enfermedad [2]:

- Línea basal: es el momento cuando se inicia la terapia dirigida.
- Inicio de la fase de consolidación o control de la actividad de la enfermedad: se refiere al cese en la formación de nuevas lesiones cutáneas.
- Final de la fase de consolidación: cuando el 80% de las lesiones han cicatrizado y no se han formado nuevas lesiones durante un período mínimo de dos semanas.
- Remisión completa con tratamiento: sucede cuando han transcurrido dos meses sin la aparición de nuevas lesiones en pacientes que reciben dosis bajas de fármacos inmunosupresores (terapia mínima).

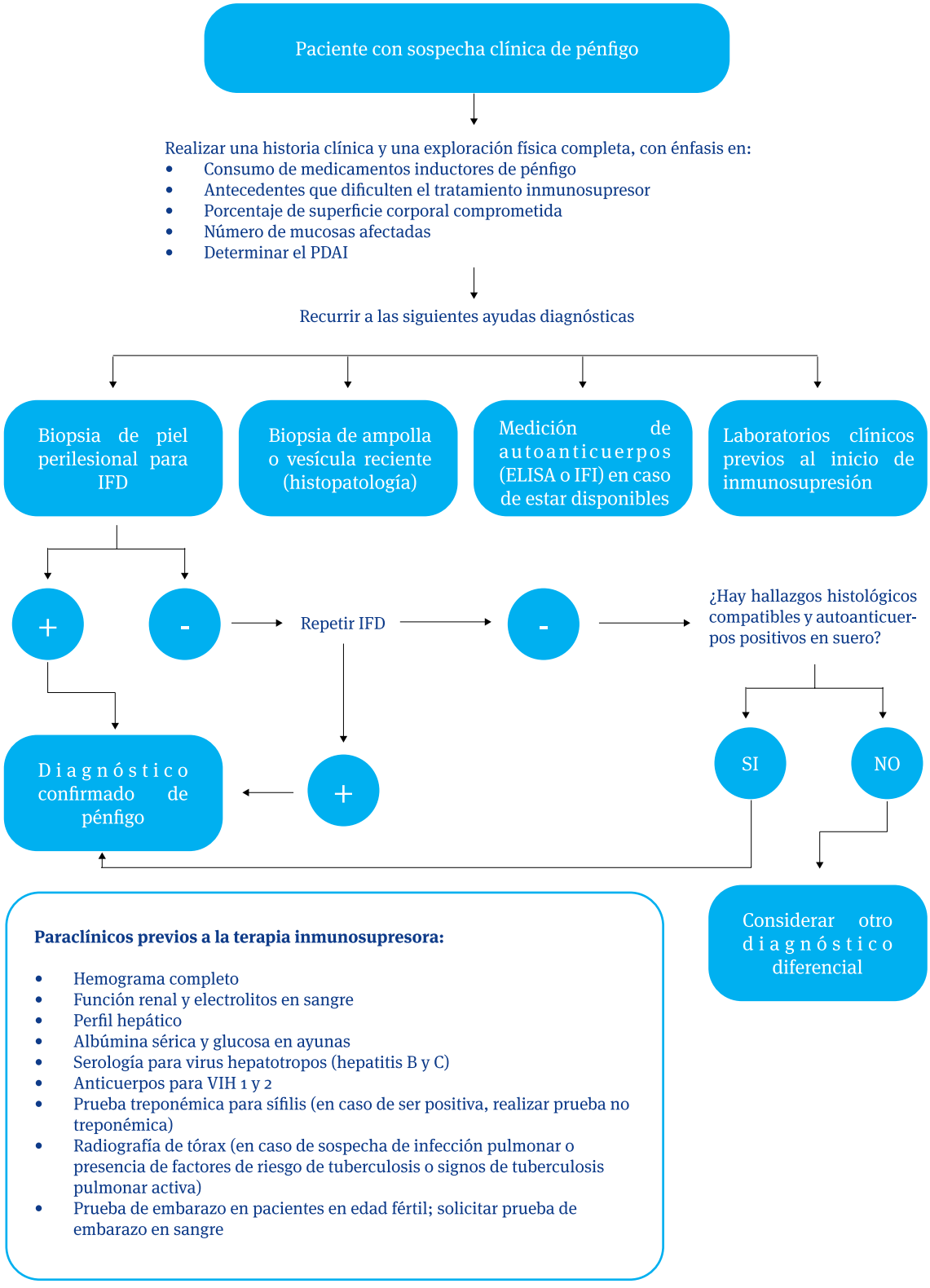


Figura 1. Figura 1. Abordaje diagnóstico del paciente con sospecha de pénfigo.
ELISA: ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas; IFD: inmunofluorescencia directa; IFI: inmunofluorescencia indirecta; PDAI: Pemphigus Disease Area Index.

- Terapia mínima: se define como el uso de 10 mg de prednisolona (o sus equivalentes) o terapia adyuvante a la mitad de la dosis máxima estandarizada.
- Remisión completa sin tratamiento: se refiere a la ausencia de aparición de nuevas lesiones transcurridos dos meses sin tratamiento farmacológico.
- Remisión parcial con o sin tratamiento: es cuando aparecen lesiones transitorias en los últimos dos meses, que se resuelven en menos de una semana.
- Recaída: se aplica a pacientes en remisión de la enfermedad (véase definición anterior), en los que aparecen tres o más lesiones que no resuelven en una semana durante el último mes o en caso de empeoramiento y progresión de lesiones que se encontraban estables.
- Fracaso terapéutico: se refiere a la ausencia de control de la enfermedad utilizando dosis máximas de tratamientos sistémicos (véase más adelante).

Clasificación de la gravedad de la enfermedad

El primer paso en el abordaje terapéutico del paciente con pénfigo es determinar la gravedad de la enfermedad con el objetivo de elegir el tratamiento apropiado. Esta puede realizarse con base en diferentes criterios, como la medición del porcentaje de superficie corporal total (SCT) afectada por ampollas o erosiones, el compromiso de las membras mucosas y el uso de escalas clinimétricas validadas internacionalmente. La medición de la SCT afectada y el análisis del compromiso de las membranas mucosas permiten obtener una visión holística del alcance y la gravedad de la enfermedad [2]. Por otro lado, la escala clinimétrica más utilizada para la evaluación de la gravedad de los pénfigos es el PDAI (véase **Tabla 2**) [4].

Una vez se haya estimado la SCT comprometida, la gravedad de la afectación mucosa y el puntaje del PDAI, debe clasificarse a los pacientes con pénfigo en una de las siguientes dos categorías [1, 2]:

1. Enfermedad leve:

a. Menos del 5% de la SCT comprometida.

b. Ausencia de compromiso significativo de las mucosas.

c. PDAI ≤15.

2. Enfermedad moderada-severa:

a. Compromiso de más del 5% de la SCT.

b. Compromiso mucoso múltiple o severo (dolor que limite la ingesta, disnea, entre otros).

c. PDAI de 15 a 45.

Principios generales del tratamiento

El tratamiento de los pacientes con pénfigo puede dividirse en dos grandes pilares: el cuidado local de las heridas y el tratamiento inmunosupresor. Ambos deben instaurarse de forma simultánea con el propósito de favorecer la epitelización de las lesiones y la restauración de la barrera cutánea, así como para detener la aparición de nuevas ampollas [1, 2]. En las **Tablas 3 y 4** se dan algunas pautas generales sobre el cuidado local de las lesiones cutáneas y mucosas en pacientes con pénfigo [5-7].

Tratamiento inmunosupresor

El tratamiento inmunosupresor tiene varias fases. La primera es la fase de consolidación, en la cual el principal objetivo es controlar la actividad de la enfermedad. La segunda fase es la de mantenimiento, que tiene el objetivo de mantener la remisión clínica y prevenir las recaídas mientras se desmonta la terapia inmunosupresora a la mínima necesaria [8].

Dada la baja frecuencia de los pénfigos, no se cuenta con ensayos clínicos de asignación aleatoria que permitan dar recomendaciones con altos niveles de evidencia sobre cuáles son los inmunosupresores de elección. Durante la fase de consolidación, los corticosteroides sistémicos continúan siendo la terapia inmunosupresora inicial de elección, ya que tienen un rápido inicio de acción. De forma simultánea, la mayoría de las guías recomienda añadir medicamentos ahorradores de corticosteroides (rituximab, azatioprina o micofenolato de mofetilo). Estos tienen un inicio de acción más lento; no obstante, su inicio temprano facilitará el desmonte de los corticosteroides durante la fase de mantenimiento [1, 3].

Otras terapias inmunomoduladoras de acción más rápida, las cuales pueden ser útiles durante la fase de

Recomendaciones generales
Cuantificar la intensidad el dolor mediante la escala visual análoga
Refuerzo de los analgésicos al momento de la curación de las heridas
Baño diario con un limpiador suave sin detergente, y en caso de estar disponible, con agua estéril
Educar al paciente para que no manipule las lesiones más allá de un lavado suave
En pacientes colonizados por Staphylococcus aureus, puede ser útil el uso de baños desinfectantes, con mezclas con hipoclorito o vinagre que pueden realizarse 1 a 2 veces por semana por 3 meses. • Vinagre de manzana: 1 ml de vinagre de manzana por cada 10 ml de agua, se aplica sobre todo el cuerpo, se deja actuar 10 minutos y luego se enjuaga completamente. • Baños con cloro 0.005%: mezclar una cucharadita de cloro 6% por cada litro de agua. Aplicar por 10 minutos y enjuagar con agua.
En las ampollas grandes con contenido abundante de secreción, aspirar el contenido con una aguja estéril y dejar el techo intacto como apósito natural
Apósitos y curaciones
El cuidado local de las heridas debe estar a cargo de personal experto
Aplicar vaselina simple sobre las erosiones, dejar descubiertas o cubrir con apósitos no adherentes
Usar hidrocoloides en las heridas húmedas con exudado leve a moderado y que no presenten costras secas
Preferir las espumas y los alginatos para las heridas con exudación abundante y áreas maceradas
Emplear hidrogeles como alternativa a los emolientes usuales para las heridas secas o con poca exudación. Estos dan una sensación de frescura y alivio en la piel
Indicar apósitos de plata para pacientes con lesiones localizadas con signos clínicos de infección

Tabla 3. Cuidados de las lesiones cutáneas

Cuidados de las lesiones mucosas
Lavar la cavidad oral para evitar la formación de biofilms bacterianos. Se recomienda cepillado de los dientes dos o tres veces al día, junto con el uso diario de hilo dental. El cepillo de dientes debe ser de cerdas suaves y evitar la pasta de dientes con lauril sulfato de sodio. Se puede usar un colutorio con bicarbonato preparado con una cucharadita de bicarbonato de sodio diluida en un vaso de agua.
Recomendar el uso de anestésicos tópicos antes de las comidas y la higiene oral, como la lidocaína en gel 2% dejando actuar por 5 a 10 minutos, sin deglutirlos
Evitar el consumo de alimentos ácidos y amargos que puedan generar molestias y agravar el pénfigo, como los cítricos, las cerezas, las bayas, el mango, el marañón, el vino rojo, el té, la vainilla, el cacao, el tomate, los vegetales del género Allium (ajos, puerros o cebollas), y los alimentos picantes
Emplear corticoides tópicos. Como primera línea utilizar clobetasol al 0.05% en orabase (preparado magistral) para aplicar en áreas afectadas 2 a 3 veces al día. Como alternativa se puede preparar una solución de dexametasona a 0.1 mg/ml mezclando de 5 ampollas de dexametasona (8 mg / 2 ml) con 400 ml de agua destilada, e indicar enjuagues bucales con esta solución 2 a 3 veces al día
Mientras el paciente este recibiendo coritcoesteroides locales (enjuagues o en orobase), se recomienda realizar enjuagues bucales con nistatina suspensión 100.000 UI/ml une vez al día para prevenir infección por *Candida spp.*
En las lesiones refractarias puede utilizarse tacrolimus ungüento 0.1% dos a tres veces al día hasta resolución de las lesiones o aplicar corticoides intralesionales (Triamcinolona)
Suspender la actividad sexual si los pacientes presentan lesiones en zona genital o perineal hasta que estas hayan resuelto

Tabla 4. Cuidados locales de las lesiones mucosas en pacientes con pénfigo vulgar

consolidación en pacientes con pénfigo grave que no respondan o no puedan recibir corticosteroides sistémicos, incluyen la inmunoglobulina intravenosa (IgIV), la inmunoadsorción y la plasmaféresis [4, 8].

Corticosteroides sistémicos

La introducción de los corticosteroides sistémicos en el año de 1950 cambió dramáticamente el pronóstico de los pacientes con pénfigo. Las tasas de mortalidad cayeron del 75% hasta un 30%, aproximadamente, y en la actualidad continúan siendo el pilar del tratamiento inicial de todo paciente con pénfigo [9]. En la mayoría

de los casos se comienza a observar mejoría en algunos días; en dos a tres semanas dejan de aparecer lesiones nuevas y en seis a ocho semanas puede haber reepitelización completa [10]. La prednisolona es el corticosteroide de elección y la dosis dependerá de la gravedad de la enfermedad. En pacientes con enfermedad leve, pueden utilizarse dosis de 0,5 mg/kg/día de prednisolona, mientras que en pacientes con enfermedad moderada a grave pueden iniciarse dosis de 1 mg/kg/día, que pueden incrementarse a 1,5 mg/kg/día [2, 8].

PULSOS INTRAVENOSOS DE METILPREDNISOLONA

Los pulsos intravenosos son una alternativa de tratamiento inicial en pacientes con formas graves y rápidamente progresivas de pénfigo o con enfermedad refractaria a otras terapias. Inducen un rápido control de la enfermedad, lo que permite un desmonte más temprano de los corticosteroides orales, por lo que pueden tener un efecto ahorrador de corticosteroides a largo plazo [11, 12].

Los pulsos de corticosteroides se definen como dosis altas de metilprednisolona (>250 mg/día) durante períodos cortos (3-5 días) seguidos de corticosteroides orales en dosis intermedias-altas [11, 13, 14]. La dosis más usada en pénfigo es 500 mg/día, por tres días [1, 2].

Medicamentos ahorradores de corticosteroides

Un medicamento ahorrador de corticosteroides es aquel que, a largo plazo, permite reducir la dosis de corticoide oral necesaria para mantener el control de una enfermedad inmunomediada. La mayoría de las guías de práctica clínica de pénfigo recomiendan iniciar un medicamento ahorrador de corticosteroides adicional a los corticosteroides [1, 2], ya que el tratamiento combinado ha mostrado ser superior a la monoterapia, con tasas más altas de remisión completa y con un número menor de recaídas [9]. Son pocos los ensayos clínicos aleatorizados que comparan ahorradores de corticosteroides en pénfigo vulgar o foliáceo, y la elección del medicamento debe ser individualizada para cada paciente, según la disponibilidad de los medicamentos y la experiencia del dermatólogo [2]. La azatioprina y el micofenolato de mofetilo han sido por mucho tiempo las terapias ahorradoras de elección en pacientes con pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo; no obstante, el advenimiento de nuevas terapias biológicas, como el rituximab, han cambiado el manejo de estos pacientes en los últimos años [15]. En la **Tabla 5** se resumen las principales ventajas y desventajas del uso de estos medicamentos.

AZATIOPRINA

Varios ensayos clínicos y metaanálisis respaldan la eficacia de la azatioprina como un medicamento ahorrador de corticosteroides en pacientes con pénfigo [9, 16]. Se ha demostrado que la azatioprina se asocia a tasas más altas de remisión completa y a un menor número de recaídas que la monoterapia con corticoides orales [17]. Además, ha mostrado un efecto ahorrador de corticosteroides superior al micofenolato de mofetilo [18, 19]; no obstante, ambos medicamentos se asocian a tasas de remisión completa y recaídas similares [9]. Por otro lado, la azatioprina no ha mostrado ser superior al rituximab, se asocia a dosis acumuladas de corticosteroides más altas, a menores tasas de remisión completa y a un mayor número de recaídas [9].

La dosis de azatioprina es de 1 a 2,5 mg/kg (peso ideal). Siempre que sea posible, debe medirse la actividad de la enzima tiopurinametiltransferasa (TPMT), la cual está involucrada en la degradación de la azatioprina a metabolitos inactivos. La reducción de la actividad de la TPMT puede conferir mayor riesgo de toxicidad por el medicamento, en especial mielosupresión. De acuerdo con los niveles de actividad de la enzima, se recomiendan dosificar la azatioprina de la siguiente forma [20]:

- Actividad TPMT ausente: no se recomienda la terapia con azatioprina.
- Actividad de baja de TPMT: dosis máxima de mantenimiento de 1,5 mg/kg/día.
- Actividad de TPMT intermedia: dosis iniciales de 0,5 mg/kg/día y dosis máxima de mantenimiento hasta de 0,5 mg/kg/día.
- Actividad de TPMT alta: dosis iniciales de 1 mg/kg/día y dosis máxima de mantenimiento hasta de 2,5 mg/kg/día.

Cuando no esté disponible la medición de la TPMT, se recomienda iniciar de forma conservadora con dosis bajas de 50 mg/día o 0,5 mg/kg/día, con un incremento lento hasta una dosis máxima de 2,5 mg/kg/día [20]. Los principales efectos adversos de la azatioprina son la

Medicamento	Ventajas	Desventajas
Rituximab*	• Asociado a las tasas de remisión completa más altas • Mayor efecto ahorrador de corticoesteroides • Menos exposición crónica a corticoesteroides sistémicos	• Alto costo • Dificultades de acceso* • Mayor riesgo de infecciones y efectos adversos graves en comparación con otros inmunosupresores
Azatioprina	• Bajo costo • Fácil acceso • Buenas tasas de remisión completa, similares a otros inmunosupresores tradicionales • Excelente ahorrador de corticoesteroides, superior al micofenolato y a otros inmunosupresores tradicionales	• Requiere medición de actividad de la enzima TPMT** • Es frecuente la intolerancia por toxicidad al medicamento
Micofenolato mofetilo	• Mejor perfil de seguridad que la azatioprina y el rituximab • Fácil dosificación	• Costo más elevado que la azatioprina • Difícil acceso • Menor efecto ahorrador de corticoesteroides en comparación con azatioprina y rituximab
Dapsona	• Carece de efectos inmunosupresores • Puede utilizarse como monoterapia en formas leves de pénfigo foliáceo	• Poca disponibilidad • Requiere medición de niveles de la enzima glucosa-6-fosfato deshidrogenasa • Efectos adversos hemolisis, metahemoglobinemia

Tabla 5. Ventajas y desventajas de los medicamentos ahorradores de corticosteroides en pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo
*Rituximab: en Colombia no tiene registro INVIMA para pénfigo, por lo que requiere trámites administrativos que pueden demorar su administración

** TPMT: tiopurinametiltransferasa

mielosupresión (anemia, leucopenia, trombocitopenia y pancitopenia), la hepatotoxicidad (fibrosis portal reversible o colestasis mínima), los efectos gastrointestinales, las infecciones, el síndrome de hipersensibilidad por azatioprina y el incremento en el riesgo de malignidad cutánea y trastornos linfoproliferativos [21].

MICOFENOLATO DE MOFETILO

La evidencia del micofenolato de mofetilo como medicamento ahorrador de corticosteroides en pacientes con pénfigo es más escasa en comparación con la azatioprina. No obstante, varios ensayos clínicos han mostrado que el micofenolato se asocia a tiempos de remisión más prolongados [22, 23] y a dosis acumuladas de corticosteroides más bajas [16], en comparación con la monoterapia con prednisolona. Sin embargo, varios estudios han mostrado que el micofenolato tiene efectos ahorradores de corticosteroides inferiores a la azatioprina [9, 24]. Por este motivo y debido al bajo costo y fácil disponibilidad de la azatioprina, este último suele preferirse por encima del micofenolato. El micofenolato ha sido comparado con el rituximab y ha demostrado menos efectos adversos graves y ser inferior en términos de eficacia (tasas de remisión completa) y efecto ahorrador de corticosteroides [25].

La dosificación del micofenolato de mofetilo se inicia entre 250 y 500 mg cada 12 horas, incrementando 500 mg cada una a dos semanas hasta una dosis mantenimiento máxima de 3 gramos [20]. Los efectos adversos más frecuentes en los pacientes que reciben micofenolato incluyen efectos gastrointestinales, mielosupresión e infecciones (urinarias, respiratorias y cutáneas). Otros efectos adversos menos frecuentes son los síntomas urinarios (disuria, urgencia urinaria, frecuencia miccional) y un incremento en el riesgo de malignidad, en especial cáncer de piel no melanoma [26].

RITUXIMAB

El rituximab es un anticuerpo monoclonal que se une al CD20, el cual se expresa en los linfocitos B desde la fase pre-B, lo que produce apoptosis de estas células durante un período de seis a 12 meses. Por el contrario, no afecta a los plasmocitos de larga vida ni a las células madre, ya que no expresan CD20. Se utilizó por primera vez en el tratamiento del pénfigo paraneoplásico en el año 2001 y en el tratamiento del pénfigo vulgar en el año 2002 [3]. En la actualidad, es el ahorrador de corticosteroides de primera línea en pacientes con pénfigo vulgar grave o rápidamente progresivo [1, 2]. Ha demostrado ser más eficaz y seguro que la monoterapia con prednisolona [8]. Del mismo modo, el rituximab se ha asociado a tasas más altas de remisión completa y a un efecto ahorrador de corticosteroides superior en comparación con la azatioprina y el micofenolato de mofetilo [9, 25]. Se ha demostrado que los pacientes con pénfigo tratados con rituximab tienen un menor riesgo de eventos adversos cardiovasculares y metabólicos (infarto agudo de miocardio, eventos cardiovasculares, enfermedad arterial periférica, hipertensión, dislipidemia, diabetes tipo 2, obesidad y osteoporosis) en comparación con otros inmunosupresores convencionales [15], posiblemente por una menor exposición crónica a los corticoesteroides sistémicos.

Todos estos hallazgos respaldan el uso de rituximab como una terapia de primera línea en el tratamiento inmunosupresor de pacientes con pénfigo. Sin embargo, algunos estudios han mostrado que el rituximab se asocia a un mayor riesgo de infecciones. Se ha documento que los pacientes con pénfigo tratados con rituximab tienen mayor riesgo de covid-19, neumonía, infecciones por citomegalovirus (CMV), infecciones parasitarias, osteomielitis e infecciones por virus del herpes simple[27]. Además, en pacientes que reciben rituximab por otras indicaciones (linfomas) se han reportado reactivaciones graves del virus de la hepatitis B [28]. De igual forma, se ha demostrado que el rituximab se asocia a una mayor tasa de efectos adversos graves en comparación con el micofenolato de mofetilo [25]. Otra desventaja que limita el uso de rituximab en pacientes con pénfigo es su alto costo y difícil acceso, lo que puede dificultar asegurar un tratamiento adherente a largo plazo [1].

A pesar de que el tratamiento con rituximab ha cambiado dramáticamente el tratamiento de los pacientes con pénfigo y logrado tasas elevadas de control de la enfermedad con dosis mínimas de corticosteroides sistémicos, estos desenlaces solo serán posibles cuando el medicamento se utilice en el paciente correcto y en el momento más oportuno.

El rituximab se administra por vía intravenosa lenta y requiere vigilancia estrecha durante la administración por el riesgo de reacciones a la infusión [10]. En el tratamiento del pénfigo moderado a grave se requiere una dosis inicial de 2 g (administrada en esquemas de 1 g separados por dos semanas) seguida de tres dosis de mantenimiento de 0,5 a 1 g en intervalos de seis meses[1]. Hasta el momento, no se recomienda la administración de dosis adicionales de rituximab. En la **Tabla 6** se detalla la dosificación [10].

DAPSONA

La dapsona puede considerarse como alternativa de tratamiento en pacientes con pénfigo leve, en especial pénfigo foliáceo o pénfigo por IgA; en esta última entidad es la terapia de primera línea [1, 14, 29]. La principal ventaja que tiene es que carece de efectos inmunosupresores. Usualmente se comienzan con dosis bajas de 25-50 mg/día y se realizan incrementos graduales según tolerancia, hasta máximo 200 mg/día. Previo al inicio, deben medirse los niveles de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa, ya que los pacientes con déficit de esta enzima tienen un mayor riesgo de anemia hemolítica. Otros efectos adversos de la dapsona son la metahemoglobinemia, la neuropatía motora y la agranulocitosis[20].

Rituximab - Presentación farmacéutica: viales de 500 mg/50 ml o de 100 mg/10 ml	
Dilución: diluir en solución salina 0.9% o dextrosa 5% hasta una concentración final de 1 a 4 mg/ml	
Efectos adversos	**Contraindicaciones**
Reacciones a la infusión del medicamento: fiebre, escalofríos y rigidez, rubor, urticaria y/o angioedema, prurito, cefalea, broncoespasmo, náuseas y vómito, taquicardia, hipo o hipertensión, disnea Reactivación de enfermedades cardiovasculares (enfermedad coronaria o arritmias cardíacas)	Absolutas: • Historia de reacción anafiláctica al medicamento o alguno de sus componentes • Antecedente de Leucoencefalopatía multifocal progresiva • Infecciones sistémicas graves
Reacciones de hipersensibilidad (anafilaxia)	
Infecciones: • COVID 19 • Neumonía • Infecciones parasitarias • Virus del herpes simple • Citomegalovirus • Reactivación virus de la hepatitis B	Relativas: • Enfermedades cardíacas • Infecciones leves • Infección por virus de la hepatitis B (aguda, crónica o resuelta)
Hipogammaglobulinemia	
Leucopenia, neutropenia tardía (meses) y linfopenia	
Leucoencefalopatía multifocal progresiva	
Esquemas de dosificación en pénfigo vulgar y foliáceo	
Dosis inicial: 2 infusiones intravenosas de 1 gramo separadas por 2 semanas	
1º dosis de mantenimiento se administra a los 6 meses así: • Pénfigo activo: repetir 2 infusiones intravenosas de 1 gramo separadas por 2 semanas • Pénfigo en remisión: 1 infusión intravenosa de 0.5 – 1 gramo	
2º y 3º dosis de mantenimiento se aplican a los 12 y 18 meses de la dosis inicial así: • 1 infusión intravenosa 0.5 – 1 gramo • Siempre aplicar en pacientes que aún tengan autoanticuerpos detectables en suero (en caso de tener disponible la cuantificación)	
Protocolo de infusión	
Premedicación: para todos los pacientes 30 minutos antes de la infusión: 1. Acetaminofén 1 gramo vía oral 2. Metilprednisolona 100 mg intravenosos 3. Difenhidramina 50 mg vía oral o intravenosa	
Vigilar los signos vitales (frecuencia cardíaca, presión arterial y saturación de oxígeno) durante la infusión	
Velocidad de infusión inicial de 50 mg/hora	
En caso de no observar reacciones adversas se puede incrementar la velocidad de infusión 50 mg/hora cada 30 minutos hasta máximo 400 mg/hora	
Si la primera dosis es bien tolerada, las siguientes dosis pueden iniciarse a velocidades de 100 mg/hora e incrementarse 50 mg/hora cada 30 minutos, hasta máximo 400 mg/hora	

Tabla 6. Uso de rituximab en pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo. Esquemas de dosificación y precauciones

Elección del tratamiento inmunosupresor

La elección del tratamiento inmunosupresor inicial dependerá de varios factores, entre ellos: la gravedad de la enfermedad, las condiciones y las comorbilidades del paciente, la disponibilidad y la facilidad de acceso a las terapias inmunosupresoras y la experiencia del dermatólogo tratante. La mayoría de las guías y protocolos proponen diferentes esquemas de tratamiento de acuerdo con la gravedad de la enfermedad. Sin embargo, es importante recordar que estas enfermedades

son dinámicas y que un paciente con enfermedad leve puede progresar rápidamente a una forma grave, por lo que el tratamiento de elección puede cambiar según la evolución. En las **Figuras 2 y 3** se proponen algunos esquemas de tratamiento según la gravedad de la enfermedad.

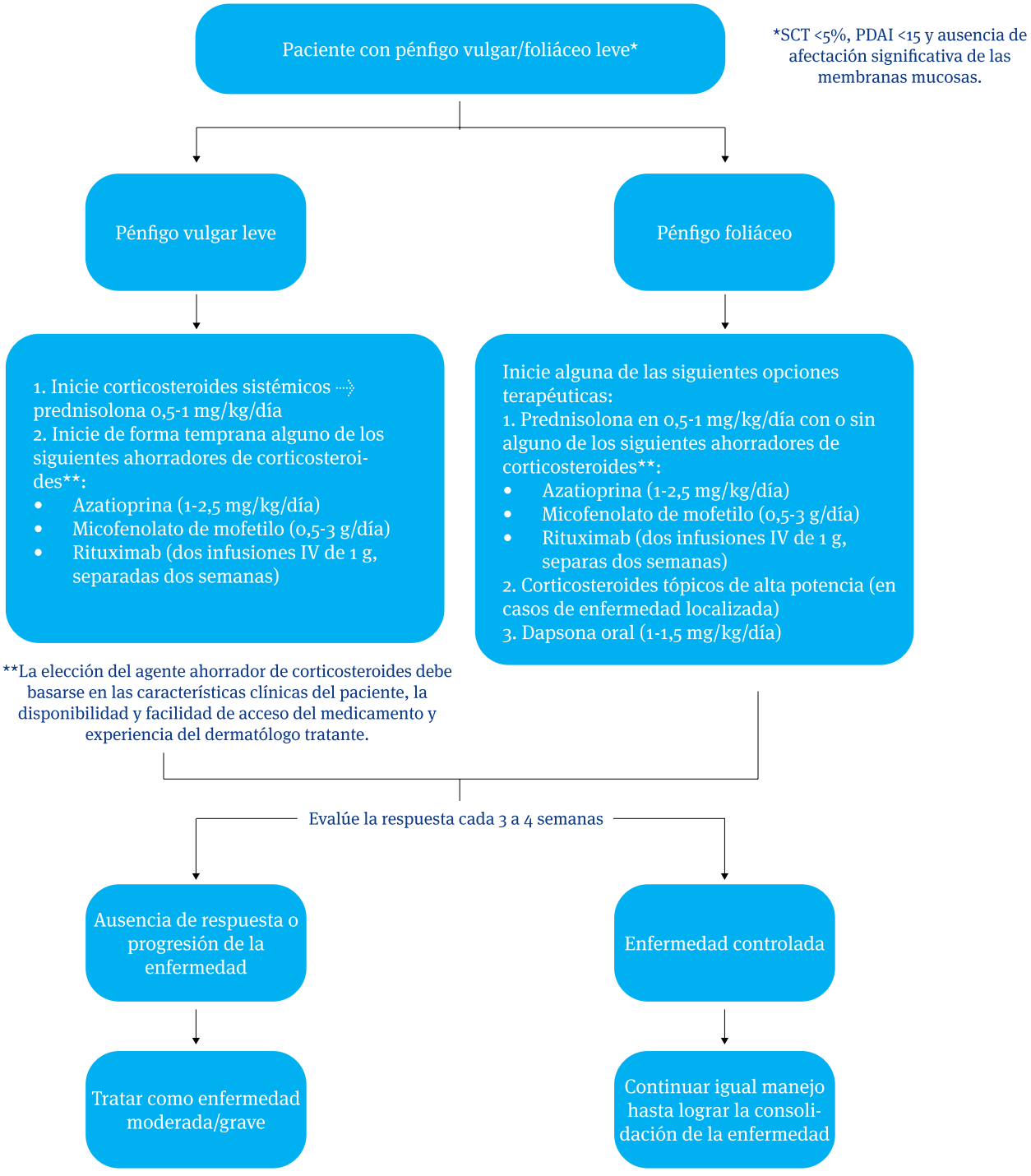


Figura 2. Algoritmo de tratamiento inmunosupresor en pacientes con pénfigo foliáceo o vulgar leve.

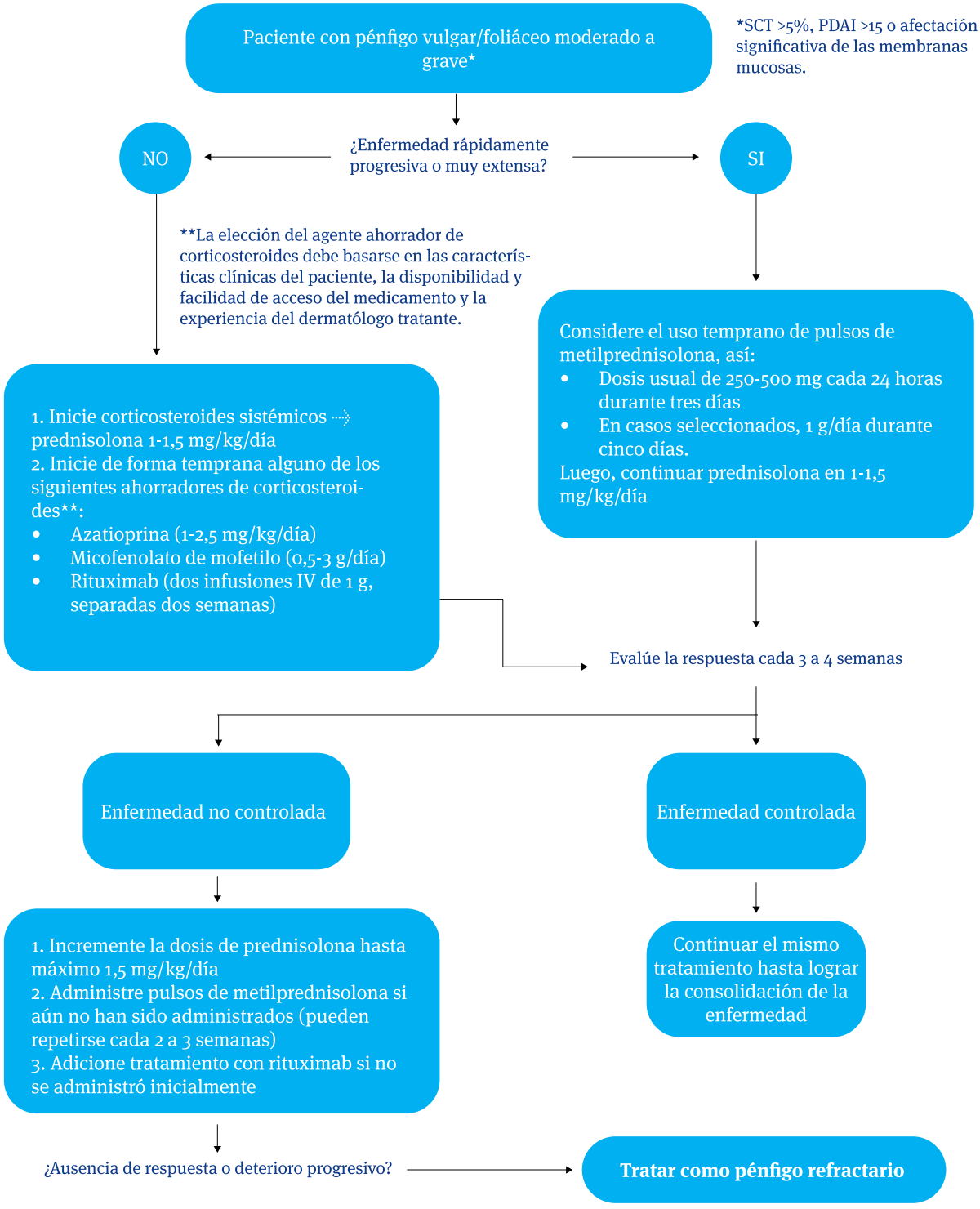


Figura 3. Algoritmo de tratamiento inmunosupresor en pacientes con pénfigo foliáceo o vulgar moderado-grave.

PÉNFIGO VULGAR LEVE

Se recomienda iniciar con corticosteroides sistémicos con dosis de prednisolona de 0,5 a 1 mg/kg/día (véase **Figura 2**) y simultáneamente un medicamento ahorrador de corticosteroides (azatioprina, micofenolato o rituximab), siempre y cuando no existan contraindicaciones [1, 2, 9]. Esto con base en que los ahorradores de corticosteroides han mostrado tasas más altas de remisión de la enfermedad y reducen la dosis acumulada de corticosteroides [9]. En pacientes que no respondan después de tres a cuatro semanas, el enfoque terapéutico debe ser similar al de los pacientes con pénfigo moderado/grave.

PÉNFIGO FOLIÁCEO LEVE

El tratamiento inicial es similar al descrito en pénfigo vulgar, con dosis de prednisolona de 0,5 a 1 mg/kg/día, asociadas a un medicamento ahorrador de corticosteroides (azatioprina, micofenolato o rituximab). La dapsona es un medicamento que carece de efectos inmunosupresores y ha mostrado eficacia en pacientes con pénfigo foliáceo leve y su uso en monoterapia podría ser una alternativa apropiada. Del mismo modo, algunos pacientes con formas localizadas de pénfigo foliáceo logran un adecuado control de la enfermedad con corticosteroides tópicos de alta potencia [1, 2]. En pacientes que no respondan después de tres a cuatro semanas, el enfoque terapéutico debe ser similar al de los pacientes con pénfigo moderado/grave (véase **Figura 2**).

PÉNFIGO VULGAR O FOLIÁCEO MODERADO A GRAVE

En pacientes con pénfigo vulgar o foliáceo grave, el pilar del tratamiento son las dosis altas de corticosteroides sistémicos. Se recomienda iniciar dosis de prednisolona de 1 a 1,5 mg/kg/día asociados a un medicamento ahorrador de corticosteroides (azatioprina, micofenolato o rituximab). La mayoría de las guías de manejo recomiendan al rituximab como el medicamento ahorrador de corticosteroides de primera línea en pacientes con pénfigo vulgar/foliáceo moderado a grave [1, 2]. No obstante, la elección del medicamento ahorrador de corticosteroides debe ser individualizada y debe tomarse con base en las características clínicas del paciente, la disponibilidad y el perfil de seguridad de cada medicamento y la experiencia del dermatólogo tratante. En enfermedad rápidamente progresiva o extensa debe considerarse el uso temprano de pulsos intravenosos de metilprednisolona, con el objetivo de detener la progresión de la enfermedad (véase **Figura 3**) [11, 13]. Los pacientes que no respondan a este manejo serán clasificados como pénfigo refractario que requiere intervenciones adicionales.

Tratamiento de pacientes con pénfigo en situaciones especiales

Existen algunas circunstancias en pacientes con pénfigo que ameritan un abordaje terapéutico diferencial (enfermedad refractaria, infección sistémica grave, sobreinfección por virus del herpes simple, entre otras).

Paciente con pénfigo refractario

Los pacientes que no responden al tratamiento inicial con corticosteroides sistémicos o ahorradores de corticosteroides (inmunosupresores convencionales o terapia biológica con rituximab) pueden beneficiarse de otras intervenciones, como la inmunoglobulina intravenosa (IgIV), las terapias extracorpóreas (plasmaféresis e inmunoadsorción) y la ciclofosfamida [1, 2]. La escasa evidencia con el uso de estas terapias en pacientes con pénfigo no permite emitir recomendaciones sobre la terapia de elección en pacientes con enfermedad refractaria [1, 2]; por lo tanto, la elección del tratamiento dependerá de las condiciones propias del paciente y la disponibilidad de la intervención. En la **Figura 4** se propone un esquema de abordaje terapéutico del paciente con pénfigo refractario.

INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA

La IgIV es un medicamento que se ha utilizado en el tratamiento de varias enfermedades inflamatorias e inmunomediadas. Varios ensayos clínicos y series de casos respaldan el uso de la IgIV en pénfigo refractario al tratamiento con glucocorticoides [18, 30]. Además, se ha demostrado que la IgIV también se asocia a la reducción en los niveles de autoanticuerpos circulantes [17-19]. En la mayoría de los estudios se emplean dosis de 2 g/kg, administradas en un período de 3 a 5 días (400 mg/kg/día). Este esquema puede repetirse cada cuatro semanas [17, 18, 26, 30-34]. Una ventaja de este medicamento es que carece de efectos inmunosupresores, por lo que es de elección en pacientes con pénfigo e infecciones

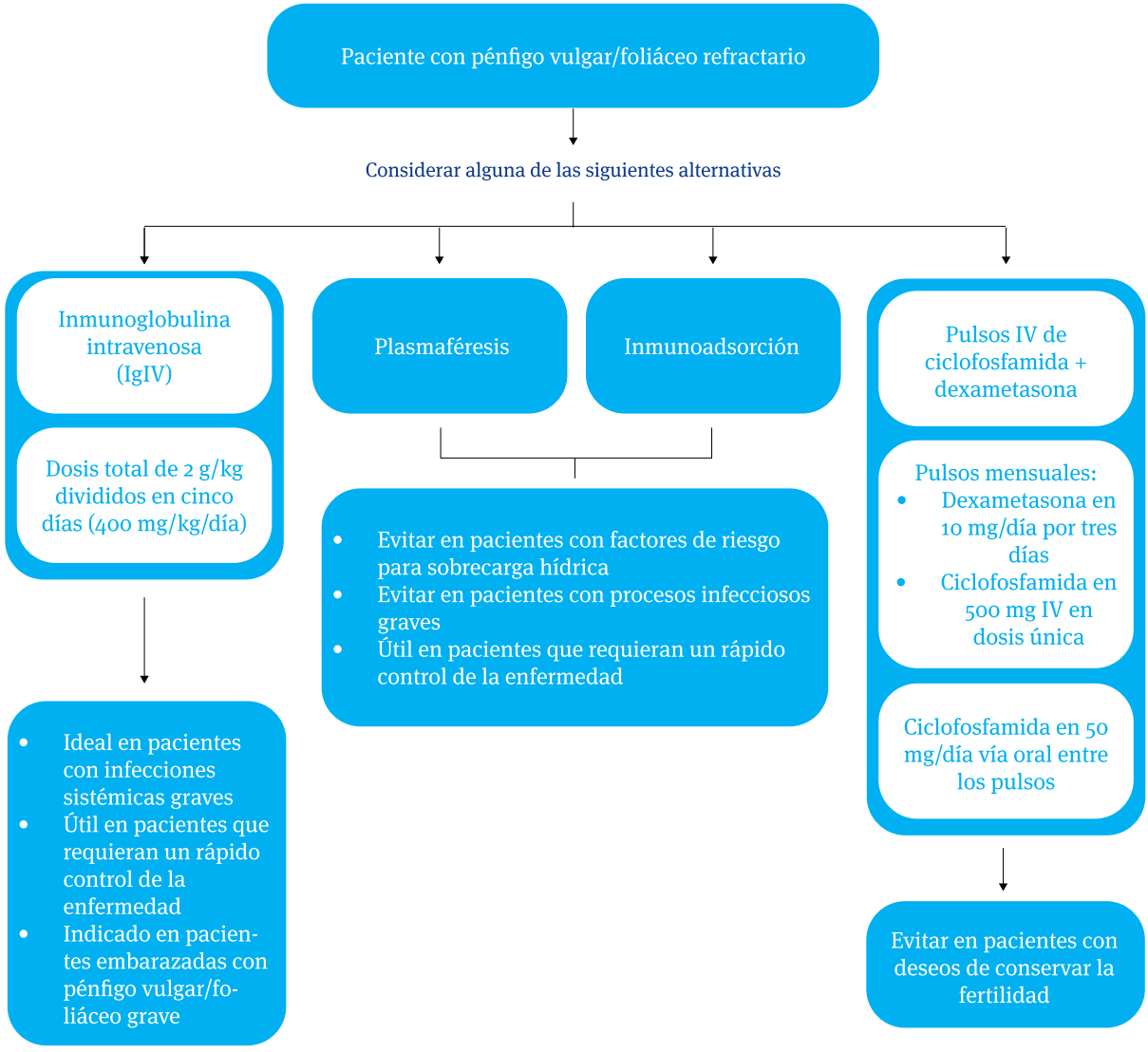


Figura 4. Algoritmo de tratamiento en pacientes con pénfigo foliáceo o vulgar refractario.

sistémicas graves (véase más adelante) [34]. Además, se ha sugerido que la IgIV puede tener también efectos ahorradores de corticosteroides [35]. En la **Tabla 7** se describen las indicaciones y los esquemas de dosificación de la IgIV, así como las precauciones que deben tenerse con su administración [26].

TERAPIAS EXTRACORPÓREAS

Las terapias extracorpóreas permiten remover componentes de la circulación; en el tratamiento de enfermedades inmunomediadas, pueden utilizarse la plasmaféresis y la inmunoadsorción. La plasmaféresis remueve de forma inespecífica proteínas plasmáticas de la circulación; en contraste, la inmunoadsorción tiene la capacidad de remover inmunoglobulinas circulantes con alta especificidad [36]. Por este motivo, se recomienda su realización por encima de la plasmaféresis; no obstante, los efectos adversos asociados con la terapia, su alto costo y poca disponibilidad limitan su uso [1]. De la inmunoadsorción se recomiendan mínimo dos ciclos en un lapso de tres a cuatro días, con un período de cuatro semanas entre cada ciclo [1].

Inmunoglobulina intravenosa (IgIV)	
Dosificación: dosis total de 2 gr/kg distribuidos en 5 días consecutivos (400 mg/kg/d).	
Frecuencia: puede repetirse el esquema cada 4 semanas	
Desmonte: En pacientes que logren control de la enfermedad espaciar aplicación hasta intervalos de 16 semanas, hasta finalmente suspender	
Indicaciones	
1. Pénfigo vulgar o foliáceo refractario	
2. Enfermedad activa e infección sistémica grave	
3. Niños o embarazadas	
Contraindicaciones	
Absolutas	**Relativas**
• Antecedente de anafilaxia por IgIV • Ausencia (no deficiencia) de IgA ya que aumenta riesgo de anafilaxia	• Antecedente de falla renal • Antecedente o factores de riesgo para eventos tromboembólicos • Factores de riesgo de sobrecarga hídrica
Efectos adversos	
Leves	**Graves**
• Cefalea • Dolor lumbar • Aumento en la presión arterial • Malestar abdominal • Dermatitis eccematosa	• Anafilaxia • TACO* o TRALI** • Meningitis aséptica • Eventos tromboembólicos • Falla renal aguda en pacientes con factores de riesgo • Hiponatremia • Hemolisis

Tabla 7. Uso de inmunoglobulina intravenosa (IgIV) en pacientes con pénfigo vulgar o foliáceo
*TACO: sobrecarga circulatoria asociada a transfusiones (por sus siglas en inglés);
**TRALI: lesión pulmonar aguda relacionada con transfusiones (por sus siglas en inglés).

La evidencia con estas terapias se limita a series y reportes de casos [37-40]. La respuesta suele ser rápida, en las primeras semanas después del tratamiento, y se ha documentado mejoría a largo plazo [39, 40]. En la **Tabla 8** se presentan los principales efectos adversos y las contraindicaciones.

CICLOFOSFAMIDA Y DEXAMETASONA INTRAVENOSA

Varias series de casos han documentado la eficacia de esquemas de pulsos intravenosos de ciclofosfamida y dexametasona en pacientes con pénfigo vulgar grave. En la mayoría de los casos se administran pulsos intravenosos mensuales de dexametasona (100 mg/día du-

Inmunoadsorción y plasmaféresis
Efectos adversos
Tromboflebitis
Trombosis venosa
Infecciones bacterianas y sepsis asociadas a catéter central
Hipocalcemia y/o alcalosis metabólica inducidas por citrato
Complicaciones relacionadas con el catéter (infecciones, hematomas, trombosis, embolismos aéreos, fistulas arteriovenosas)
Anafilaxia en pacientes que reciben IECAS [a]
Trastornos hidroelectrolíticos: hipocalemia y/o hipocalcemia
Reacciones transfusionales: TRALI*, anafilaxia, hemolisis
Sobrecarga hídrica
Urticaria
Hipotensión
Contraindicaciones
Infecciones sistémicas graves
Enfermedades cardiovasculares graves
Hipersensibilidad a componentes de la columna de inmunoadsorción
Tratamiento con IECAS [a]
Diátesis hemorrágica extensa

Tabla 8. Terapias extracorpóreas en pacientes con pénfigo vulgar o foliáceo refractario
[a] IECAS: Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina
* TRALI: Lesión pulmonar aguda relacionada con transfusiones por sus siglas en inglés

rante tres días consecutivos) y ciclofosfamida (500 mg/día por un día) asociados a ciclofosfamida oral (50 mg/día) entre la aplicación de los pulsos [41-43]. A pesar de que se han documentado altas tasas de éxito con este esquema, el perfil de seguridad de la ciclofosfamida en comparación con otras terapias más seguras limita su uso en pacientes con formas refractarias de pénfigo. Los efectos adversos que deben vigilarse en pacientes que reciben ciclofosfamida incluyen la mielotoxicidad, las infecciones sistémicas, la toxicidad vesical (cistitis hemorrágica), la falla gonadal prematura y el incremento en el riesgo de malignidad [44].

Paciente con pénfigo e infección

Las infecciones son una complicación frecuente debido a la disrupción de la barrera epidérmica y a la terapia inmunosupresora. Representan la principal causa de muerte, por lo que su manejo es vital en el abordaje terapéutico [45, 46]. El foco infeccioso más frecuente es la piel, seguido de las infecciones respiratorias [46]. Los agentes infecciosos documentados con mayor frecuencia son *Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa* y otros bacilos gramnegativos, como el *Proteus mirabilis, Enterococcus* spp. y *Klebsiella* spp. [31]. El primer paso en el manejo de las infecciones es la prevención. Se recomienda el baño diario con aguda estéril, así como una técnica aséptica en las curaciones de las heridas con el propósito de evitar la colonización bacteriana. En pacientes con ampollas o erosiones que muestren signos locales de infección se recomienda tomar muestras para estudios microbiológicos e iniciar antibióticos tópicos [47]. Los antibióticos sistémicos solo deben iniciarse en caso de progresión de la infección cutánea o de signos de infección sistémica y la elección del antibiótico dependerá del foco infeccioso [47], el aislamiento microbiológico y la epidemiología local.

En pacientes con infección sistémica grave puede ser necesaria la reducción de la terapia inmunosupresora,

lo cual puede limitar el control de la enfermedad. En estos casos, se recomienda aplicar IgIV como terapia controladora [2, 47].

Paciente con pénfigo vulgar e infección por virus del herpes simple

La infección por virus del herpes simple (VHS) se ha descrito como un factor detonante y agravante del pénfigo vulgar. Se ha descrito que hasta el 40% de los pacientes con pénfigo vulgar pueden tener sobreinfección por VHS demostrada por pruebas de biología molecular [32]. Del mismo modo, se ha reportado que los pacientes con pénfigo vulgar que tienen infección por VHS presentan enfermedad más grave con puntajes de PDAI elevados, un tiempo prolongado de curación de las lesiones y períodos más cortos de recaída [32, 48]. Por este motivo, algunos autores recomiendan que en todo paciente con pénfigo vulgar se realicen pruebas para descartar infección por VHS, y en caso de documentar infección, tratarla de forma apropiada [32]. Las pruebas moleculares para VHS son poco disponibles en nuestro medio, la serología para herpes tiene una utilidad limitada en el diagnóstico de la enfermedad aguda y la presencia de células acantolíticas en el pénfigo vulgar puede dificultar la identificación de los efectos citopáticos de la infección por VHS en los estudios de histopatología [33]. Por este motivo, el diagnóstico de sobreinfección por VHS en pacientes con pénfigo vulgar debe basarse en criterios clínicos; no obstante, las erosiones y vesículas del pénfigo vulgar pueden ser difíciles de diferenciar de una infección por VHS. Algunos hallazgos que deben alertar sobre una posible infección por VHS en pacientes con pénfigo vulgar incluyen la presencia de lesiones orales refractarias, erosiones lineales o con márgenes angulados, costras hemorrágicas o elevación de marcadores de inflamación sistémica (proteína C-reactiva o velocidad de sedimentación globular) [32, 34].

En pacientes con pénfigo vulgar en quienes se confirme o se sospeche sobreinfección por VHS, debe darse cubrimiento con terapia antiviral, aciclovir o valaciclovir en las dosis usuales. Varios estudios apoyan que el tratamiento de la sobreinfección por VHS puede llevar a mejores tasas de remisión clínica [49, 50].

SEGUIMIENTO AMBULATORIO

La frecuencia de las valoraciones ambulatorias debe ser individualizada de acuerdo con la condición clínica del paciente, sus comorbilidades, las terapias sistémicas utilizadas y la gravedad de la enfermedad [1, 2]. La mayoría de las guías y protocolos internaciones recomiendan realizar, además del seguimiento clínico, un seguimiento serológico con medición de autoanticuerpos [1-3, 47]; sin embargo, hasta el momento, en nuestro medio no está implementada la medición de anticuerpos circulantes. En la **Tabla 9** se proporcionan una serie de pautas sobre el seguimiento ambulatorio de los pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo.

Desmonte de terapia inmunosupresora

Es importante recordar que la respuesta a la terapia inmunosupresora de los pacientes con pénfigo suele ser lenta (de uno a tres meses). Un desmonte prematuro puede favorecer la aparición de recaídas y dificultar el control a largo plazo de la enfermedad; por este motivo, el desmonte de las terapias inmunosupresoras suele realizarse en el contexto ambulatorio [2].

La primera terapia que debe desmontarse son los corticosteroides sistémicos debido a los efectos adversos asociados con su uso crónico. Únicamente puede iniciarse el desmonte de los corticosteroides orales en pacientes que hayan terminado la fase de consolidación (ausencia de nuevas lesiones por mínimo dos semanas y curación del 80% de las lesiones previas) [1, 2]. La meta debe ser suspender los corticosteroides en un período de cuatro meses en pacientes con pénfigo leve o de seis meses en pacientes con pénfigo moderado a grave; no obstante, en muchos pacientes puede ser necesario conservar dosis bajas de corticosteroides orales (<10 mg/día de prednisolona) para mantener la remisión clínica. De igual forma, en pacientes que persistan con autoanticuerpos circulantes, el desmonte debe ser más lento, ya que tienen un mayor riesgo de recaída [1, 2]. En pacientes en quienes se logren suspender los corticosteroides orales, puede considerarse el desmonte de los medicamentos ahorradores. Por el contrario, en pacientes que no toleren el desmonte de corticosteroides, debe considerarse la adición de rituximab si aún no se ha ad-

Frecuencia de las valoraciones ambulatorias
1. Cada 2-4 semanas hasta lograr el control de la enfermedad (ausencia de nuevas lesiones y curación de las previas)
2. Luego cada 4-8 semanas hasta el ajuste de dosis mínima de corticosteroides sistémicos
3. Por último, las valoraciones cada 8-16 semanas
Parámetros que deben evaluarse en cada valoración ambulatoria
1. Control de la enfermedad en la piel
2. Control de la enfermedad en las mucosas
3. Medición de escalas de severidad: PDAI, DLQI y porcentaje de SCT comprometida
4. Signos o síntomas de infección cutánea o sistémica
5. Búsqueda de efectos adversos clínicos o paraclínicos a las terapias sistémicas utilizadas

Tabla 9. Seguimiento ambulatorio de los pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo

ministrado o el cambio de medicamento ahorrador de corticosteroides [1, 2]. Existen varios esquemas para el desmonte gradual de los corticosteroides orales y de las terapias ahorradoras de corticosteroides. En la **Tabla 10** se propone un esquema de desmonte de la terapia inmunosupresora en pacientes con pénfigo.

Es importante el uso de suplementos de calcio y vitamina D para evitar la osteoporosis, el seguimiento con densitometría ósea y la intervención con endocrinología a fin de disminuir el riesgo de fracturas patológicas en los usuarios de esteroides sistémicos a largo plazo. También el seguimiento de paraclínicos a fin de detectar diabetes, hipertensión, cambios en la función hepática y renal y otros riesgos asociados a los esteroides e inmunosupresores. En la **Tabla 11** se resumen las precauciones que deben tenerse con el uso crónico de corticosteroides sistémicos en pacientes con pénfigo.

VACUNACIÓN

Las siguientes recomendaciones se basan en recomendaciones de guías y consensos internacionales [1, 2, 51]:

- Se recomienda evaluar el estado de inmunización antes de iniciar la terapia inmunosupresora.
- El uso de inmunosupresores ahorradores de esteroides o rituximab contraindica la aplicación de vacunas vivas atenuadas.
- Los pacientes que reciben glucocorticoides orales o terapia inmunosupresora pueden vacunarse contra la influenza estacional, H1N1, tétanos y neumococo. Es incierto el nivel de protección alcanzado con estas vacunas.
- Se recomienda actualizar otras vacunas estándar (tétanos, difteria, tos ferina, poliomielitis).
- En pacientes que vayan a recibir rituximab y que requieran vacunación con vacunas no vivas, se recomienda (siempre que sea posible) aplicar las vacunas cuatro semanas antes de iniciar el tratamiento con rituximab. En caso de que no sea posible esperar cuatro semanas, se recomienda posponer la vacunación hasta seis meses después de administrado el medicamento.

Desmonte de corticoesteroides orales basado en dosis por kilo	
Pénfigo leve	Pénfigo moderado-grave
Reducir dosis en 4 meses así:	Reducir dosis en 6 meses así:
Mes 1: prednisolona 0.5 mg/kg/día	Mes 1: prednisolona 1 mg/kg/día
Mes 2: prednisolona 0.3 mg/kg/día	Mes 2: prednisolona 0.75 mg/kg/día
Mes 3: prednisolona 0.2 mg/kg/día	Mes 3: prednisolona 0.5 mg/kg/día
Mes 4: prednisolona 0.1 mg/kg/día	Mes 4: prednisolona 0.3 mg/kg/día
	Mes 5: prednisolona 0.2 mg/kg/día
	Mes 6: prednisolona 0.1 mg/kg/día
Cuando se logren dosis de 0.1 mg/kg/día, se podría considerar	
Suspender glucocorticoides sistémicos	
Disminuir muy lentamente los glucocorticoides sistémicos (1 mg cada mes).	
Mantener dosis mínimas de glucocorticoides sistémicos (3-6 mg/día), especialmente en pacientes que persistan con autoanticuerpos positivos	
Desmonte basado en dosis diaria	
1. Disminuir la dosis de prednisolona o su equivalente un 25% cada 2 semanas hasta llegar a una dosis de 20 mg/día	
2. Una vez alcanzada la dosis de 20 mg/día de prednisolona o su equivalente, disminuir 2.5 mg/semana hasta llegar a 10 mg/día	
3. A partir de dosis de 10 mg/día de prednisolona o su equivalente, disminuir 1 mg/día según tolerancia	
Recaídas durante el desmonte de los corticoesteroides	
Si aparecen 3 o más lesiones nuevas durante el desmonte de la terapia con corticoesteroides, regrese a la última dosis utilizada; si se logra el control de las lesiones en 2 semanas se puede reanudar el desmonte	
Indicaciones de suspender corticoesteroides sistémicos	
Pacientes que logren la remisión completa de la enfermedad con dosis mínimas de glucocorticoides sistémicos (dosis de prednisolona o equivalente < 10 mg/día) con autoanticuerpos contra desmogleínas negativos (en caso de estar disponibles)	
Indicaciones de desmonte de ahorradores corticoesteroides	
Pacientes que persistan en remisión completa sin corticoesteroides orales con terapia mínima de ahorradores de corticoesteroides (mitad de la dosis usual)	

Tabla 10. Esquemas de desmonte de corticosteroides sistémicos y terapias inmunosupresoras en pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo

Efectos adversos metabólicos
Tomar medidas antropométricas básicas antes del inicio de corticoesteroides orales y luego de forma anual
Medir perfil lipídico 1 mes después de iniciar la terapia, luego cada 6-12 meses. En caso de anormalidades referir a medicina interna o endocrinología
Medir glucosa sérica en ayunas, hemoglobina glucosilada y/o prueba de tolerancia oral a la glucosa cada 3-6 meses por un año, luego de forma anual si no hay alteraciones. En caso de anormalidades referir a medicina interna o endocrinología

Vigilar salud ósea:
• Suplementar con calcio 1000-1200 mg/día y vitamina D 800-1000 UI/día por vía oral
• Solicitar densitometría ósea 1 año después de iniciar la terapia
  • Densidad ósea estable: medir cada 2-3 años
  • Disminución de la densidad ósea: medir anualmente
• Calcular riesgo de fracturas utilizando el puntaje FRAX
• Redireccionar a medicina interna o endocrinología a pacientes con un puntaje FRAX alto o con disminución en la densidad mineral ósea
• En pacientes con dolor articular o disminución en arcos de movimientos descartar osteonecrosis con RMN articular

Recomendar cambios en el estilo de vida que disminuyan el riesgo cardiovascular
Reducir el riesgo de insuficiencia suprarrenal con un desmonte lento y progresivo. El riesgo lo presentan aquellos que reciben corticoesteroides sistémicos de forma continua por más de 2 semanas, o intermitente con un tiempo acumulado mayor a 3 semanas en los últimos 3 meses
Efectos adversos infecciosos
En la medida de lo posible completar esquema de vacunación antes del inicio de los corticoesteroides sistémicos
Evitar el contacto con personas con síntomas sugestivos del algún proceso infeccioso
Vigilar el estado de las mucosas por el riesgo de candidiasis mucocutánea
Desparasitar con Ivermectina 200 mcg/kg/d (1 gota/kg de peso) dos días consecutivos o dos dosis divididas por dos semanas, y/o Albendazol 400 mg/día por 3-5 días con el objetivo de disminuir el riesgo de síndrome de hiperinfección por Strongyloides stercoralis
Otras precauciones
Administrar los corticosteroides orales en la mañana
Controlar comorbilidades que puedan incrementar el riesgo de efectos adversos inducidos por los corticoesteroides orales
Vigilar síntomas psiquiátricos ante el riesgo de depresión y psicosis inducidas por corticoesteroides
Valoración anual por oftalmología en pacientes con uso de corticoesteroides orales por más de 6-12 meses
Evitar el uso crónico de AINES y adicionar inhibidor de bombas de protones (omeprazol o esomeprazol) para reducir el riesgo de enfermedad ácido-péptica agravada o inducida por corticoesteroides

Tabla 11. Precauciones con el uso crónico de corticosteroides sistémicos

- En pacientes que vayan a recibir terapia anti-CD20 con rituximab, es de especial importancia verificar el estado de inmunización contra el virus de la hepatitis B (VHB), así como la susceptibilidad de infección. En pacientes con perfil serológico que muestre susceptibilidad frente a la infección por VHB se recomienda, siempre que sea posible, completar el esquema de vacunación.
- En pacientes susceptibles a infección por VHB (ausencia de inmunización protectora o infección previa curada) que requieran inicio rápido de rituximab y que no sea posible esperar a completar el esquema de vacunación contra VHB, se recomienda un seguimiento serológico estricto y control de los factores de riesgo de infección por VHB, o implementar el siguiente esquema de vacunación rápida contra el VHB [52]:
  - Primera dosis, día 0.
  - Segunda dosis, día 10.
  - Tercera dosis, día 21.

Vacunación contra SARS-CoV-2

Existen reportes de caso en la literatura que describen cuadros de pénfigo vulgar/foliáceo inducido o exacerbado por las vacunas contra el SARS-CoV-2. Sin embargo, no hay suficiente evidencia que permita concluir que la vacunación contra covid-19 pueda desencadenar, exacerbar o reactivar cuadros de pénfigo vulgar/foliáceo. Por lo tanto, no se recomienda contraindicar la vacunación [53].

El grado de respuesta a las vacunas contra el SARS-CoV-2 en pacientes con pénfigo vulgar/foliáceo en terapia inmunosupresora es incierto. El Comité Asesor sobre Prácticas de Inmunización del CDC de EE. UU. (ACIP, por sus siglas en inglés) recomienda que los pacientes inmunocomprometidos sin contraindicaciones para la vacunación se inmunicen con las vacunas contra el covid-19, a pesar de que la respuesta pueda estar disminuida [53].

En quienes se vaya a iniciar el tratamiento con rituximab, se prefiere la administración de la vacuna cuatro semanas antes de la administración del medicamento; en caso de que esto no sea posible, se recomienda diferir la inmunización 12 a 20 semanas después del rituximab [53].

RECOMENDACIONES DE EGRESO

Los pénfigos son enfermedades crónicas que se caracterizan por períodos de remisión y de recaídas. El tratamiento óptimo ambulatorio es fundamental para evitar reingresos hospitalarios y mejorar el pronóstico a largo plazo. En este orden de ideas, es importante educar a los pacientes con estas enfermedades e instaurar medidas no farmacológicas que faciliten el control de la enfermedad. En la **Tabla 12** se proporcionan algunas recomendaciones que deben darse a los pacientes para el cuidado ambulatorio de su enfermedad [54].

Agradecimientos

Agradecemos a todo el personal que pertenece a la Sección de Dermatología de la Universidad de Antioquia. Ofrecemos un agradecimiento especial a Diana Meneses, Laura Álvarez y Sindy Sánchez, quienes nos brindan su apoyo todos los días en el Laboratorio de Dermatopatología de la Universidad de Antioquia en el diagnóstico de pacientes con enfermedades ampollosas autoinmunes.

Agradecimientos a la estrategia de sostenibilidad Universidad de Antioquia ES84190116

Signos de alarma para consultar por urgencias	
Aumento progresivo de las ampollas en la piel	
Aparición o progresión de lesiones en mucosas (boca, ojos, genitales y/o ano)	
Lesiones en la cavidad oral que impidan la alimentación	
Fiebre con temperatura mayor a igual a 38ºC	
Heridas con signos de infección: aumento del dolor, enrojecimiento, hinchazón, drenaje purulento, mal olor	
Recomendaciones de cuidados en casa	
Seguir todas las indicaciones médicas y mantener las dosis de los medicamentos	
Evitar estar en contacto con personas con enfermedades infecciosas (infecciones respiratorias, gastrointestinales, o cualquier tipo de infección)	
Lavado frecuente de manos (tanto del paciente como de personas que tengan contacto con él/ella)	
Cuidados de la piel y de las lesiones	
Evitar manipulación frecuente de las ampollas y erosiones	
Baños con jabón suave. Solo aplicar jabón en poca cantidad en los pliegues corporales (axilas, genitales y nalgas)	
Asegurarse de enjuagar por completo el jabón y secar de forma gentil con toalla suave	
Manipulación suave de la piel, evitando traumas o tracción	
Cubrir las heridas con apósitos medicados (por ejemplo, Xeroform®), en caso de no contar con estos puede aplicar vaselina y cubrir con gasas estériles. Evitar cubrir con materiales adherentes (micropore, esparadrapo, fixomull, etc.)	
Cuidados de las lesiones en la boca	
Usar cepillo de cerdas suaves	
Evitar comer alimentos duros o alimentos con bordes afilados	
Las bebidas frías pueden ayudar a adormecer la boca y aliviar el dolor, especialmente antes de comer	
Evite el uso de enjuagues bucales y pasta de dientes con alcohol	
Procurar consumir alimentos blandos	
Recomendaciones de alimentos que se deben evitar en caso de considerar posibles desencadenantes, evaluar de manera individual	
Ajo	Té
Cebolla	Vino rojo
Puerro	Cerezas
Cebollín	Frambuesas
Mango	Arándanos
Marañones	Moras
Pistachos	Carné o pescado crudo
Pimienta negra	Lácteos no pasteurizados
Yuca	Vegetables o frutas contaminadas
Chiles rojos	

Tabla 12. Recomendaciones de egreso para pacientes con pénfigo vulgar o foliáceo

Puntos clave

- Los pénfigos son enfermedades autoinmunes infrecuentes, aunque potencialmente graves y que pueden amenazar la vida de quien las padece.
- El primer paso en el abordaje de estos pacientes consiste en un diagnóstico oportuno con base en hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunofenotípicos.
- Por último, para lograr un control óptimo de la enfermedad, es indispensable tener presentes tres pilares del tratamiento: inmunosupresión oportuna, cuidado locales de las lesiones y el mantenimiento de un tratamiento ambulatorio adecuado.

REFERENCIAS

1. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2020;34(9):1900-13. https://doi.org/10.1111/jdv.16752
2. Murrell DF, Peña S, Joly P, Marinovic B, Hashimoto T, Diaz LA, et al. Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts. J Am Acad Dermatol. 2020;82(3):575-585.e1. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.02.021
3. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. Lancet. 2019;394(10201):882-94. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)31778-7
4. Hébert V, Boulard C, Houivet E, Duvert Lehembre S, Borradori L, Della Torre R, et al. Large International Validation of ABSIS and PDAI Pemphigus Severity Scores. J Invest Dermatol. 2019;139(1):31-7. https://doi.org/10.1016/j.jid.2018.04.042
5. Etesami I, Dadkhahfar S, Kalantari Y. Topical care in pemphigus wounds: A systematic review of the literature. Dermatol Ther. 2022;35(11):e15808. https://doi.org/10.1111/dth.15808
6. Grada A, Obagi Z, Phillips T. Management of chronic wounds in patients with pemphigus. CWCMR. 2019;6:89-98. https://doi.org/10.2147/CWCMR.S141948
7. Blackett AV. Managing painful surface wounds. Oncology (Williston Park). 2007;21(8 Suppl):16-9.
8. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, Hebert V, Houivet E, Calbo S, et al. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. Lancet. 2017;389(10083):2031-40. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30070-3
9. Lee MS, Yeh YC, Tu YK, Chan TC. Network meta-analysis-based comparison of first-line steroid-sparing adjuvants in the treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. J Am Acad Dermatol. 2021;85(1):176-86. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.08.028
10. España A, Ornilla E, Panizo C. Rituximab en dermatología. Actas Dermo-Sifiliograf. 2013;104(5):380-92. https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.02.008
11. Shahidi-Dadras M, Karami A, Toosy P, Shafiyan A. Pulse versus oral methylprednisolone therapy in pemphigus vulgaris. Arch Iran Med. 2007;10(1):1-6.
12. Löwenberg M, Verhaar AP, van den Brink GR, Hommes DW. Glucocorticoid signaling: a nongenomic mechanism for T-cell immunosuppression. Trends Mol Med. 2007;13(4):158-63. https://doi.org/10.1016/j.molmed.2007.02.001
13. Mignogna MD, Lo Muzio L, Ruoppo E, Fedele S, Lo Russo L, Bucci E. High-dose intravenous 'pulse' methylprednisolone in the treatment of severe oropharyngeal pemphigus: a pilot study. J Oral Pathol Med. 2002;31(6):339-44. https://doi.org/10.1034/j.1600-0714.2002.00085.x
14. Chatterjee M, Meru S, Vasudevan B, Deb P, Moorchung N. Pemphigus foliaceus masquerading

as IgA pemphigus and responding to dapsone. Indian J Dermatol. 2012;57(6):495-7. https://doi.org/10.4103/0019-5154.103074

15. Kridin K, Mruwat N, Ludwig RJ. Association of Rituximab With Risk of Long-term Cardiovascular and Metabolic Outcomes in Patients With Pemphigus. JAMA Dermatol. 2023;159(1):56-61. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.5182

16. Chams-Davatchi C, Mortazavizadeh A, Daneshpazhooh M, Davatchi F, Balighi K, Esmaili N, et al. Randomized double blind trial of prednisolone and azathioprine, vs. prednisolone and placebo, in the treatment of pemphigus vulgaris: Azathioprine in pemphigus vulgaris: a randomized controlled trial. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013;27(10):1285-92. https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2012.04717.x

17. Green MG, Bystryn JC. Effect of intravenous immunoglobulin therapy on serum levels of IgG1 and IgG4 antidesmoglein 1 and antidesmoglein 3 antibodies in pemphigus vulgaris. Arch Dermatol. 2008;144(12):1621-4. https://doi.org/10.1001/archdermatol.2008.503

18. Herzog S, Schmidt E, Goebeler M, Bröcker E, Zillikens D. Serum levels of autoantibodies to desmoglein 3 in patients with therapy-resistant pemphigus vulgaris successfully treated with adjuvant intravenous immunoglobulins. Acta Derm Venereol. 2004;84(1):48-52. https://doi.org/10.1080/00015550310005861

19. Czernik A, Beutner EH, Bystryn JC. Intravenous immunoglobulin selectively decreases circulating autoantibodies in pemphigus. J Am Acad Dermatol. 2008;58(5):796-801. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.01.007

20. Leis-Dosil VM, Prats-Caelles I. Manejo práctico de inmunosupresores en dermatología. Actas Dermo-Sifiliogr. 2018;109(1):24-34. https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.05.005

21. Chavez-Alvarez S, Herz-Ruelas M, Villarreal-Martinez A, Ocampo-Candiani J, Garza-Garza R, Gomez-Flores M. Azathioprine: its uses in dermatology. An Bras Dermatol. 2020;95(6):731-6. https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.003

22. Beissert S, Mimouni D, Kanwar AJ, Solomons N, Kalia V, Anhalt GJ. Treating Pemphigus Vulgaris with Prednisone and Mycophenolate Mofetil: A Multicenter, Randomized, Placebo-Controlled Trial. J Invest Dermatol. 2010;130(8):2041-8. https://doi.org/10.1038/jid.2010.91

23. Chams-Davatchi C, Esmaili N, Daneshpazhooh M, Valikhani M, Balighi K, Hallaji Z, et al. Randomized controlled open-label trial of four treatment regimens for pemphigus vulgaris. J Am Acad Dermatol. 2007;57(4):622-8. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.05.024

24. Martin LK, Werth VP, Villaneuva EV, Murrell DF. A systematic review of randomized controlled trials for pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. J Am Acad Dermatol. 2011;64(5):903-8. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2010.04.039

25. Werth VP, Joly P, Mimouni D, Maverakis E, Caux F, Lehane P, et al. Rituximab versus Mycophenolate Mofetil in Patients with Pemphigus Vulgaris. N Engl J Med. 2021;384(24):2295-305. https://doi.org/10.1056/NEJMoa2028564

26. Bystryn JC, Rudolph JL. IVI g TREATMENT OF PEMPHIGUS: how it works and how to use it. J Invest Dermatol. 2005;125(6):1093-8. https://doi.org/10.1111/j.0022-202X.2004.23930.x

27. Kridin K, Mruwat N, Amber KT, Ludwig RJ. Risk of infections in patients with pemphigus treated with rituximab vs. azathioprine or mycophenolate mofetil: a large-scale global cohort study. Br J Dermatol. 2023;188(4):499-505. https://doi.org/10.1093/bjd/ljac118

28. Dong HJ, Ni LN, Sheng GF, Song HL, Xu JZ, Ling Y. Risk of hepatitis B virus (HBV) reactivation in non-Hodgkin lymphoma patients receiving rituximab-chemotherapy: A meta-analysis. J Clin Virol. 2013;57(3):209-14. https://doi.org/10.1016/j.jcv.2013.03.010

29. Werth VP, Fivenson D, Pandya AG, Chen D, Rico MJ, Albrecht J, et al. Multicenter randomized, double-blind, placebo-controlled, clinical trial of dapsone as a glucocorticoid-sparing agent in maintenance-phase pemphigus vulgaris. Arch Dermatol. 2008;144(1):25-32. https://doi.org/10.1001/archderm.144.1.25

30. Amagai M, Ikeda S, Shimizu H, Iizuka H, Hanada K, Aiba S, et al. A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for pemphigus. J Am Acad Dermatol. 2009;60(4):595-603. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.09.052

31. Kiran KC, Madhukara J, Abraham A, Muralidharan S. Cutaneous Bacteriological Profile in Patients with Pemphigus. Indian J Dermatol. 2018;63(4):301-4. https://doi.org/10.4103/ijd.IJD_152_17

32. Baum S, Atar I, Coster D, Dovrat S, Solomon M, Sprecher E, et al. Relationship Between Pemphigus Vulgaris Severity and PCR-positive Herpes Simplex Virus. Acta Derm Venereol. 2022;102:917. https://doi.org/10.2340/actadv.v102.917

33. Cohen PR, Paravar T, Lee RA. Epidermal multinucleated giant cells are not always a histopathologic clue to a herpes virus infection: multinucleated epithelial giant cells in the epidermis of lesional skin biopsies from patients with acantholytic dermatoses can histologically mimic a herpes virus infection. Dermatol Pract Concept. 2014;4(4):21-7. https://doi.org/10.5826/dpc.0404a03

34. Konda D, Chandrashekar L, Dhodapkar R, Ganesh RN, Thappa DM. Clinical markers of herpes simplex virus infection in patients with pemphigus vulgaris. J Am Acad Dermatol. 2023;88(3):587-92. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.002

35. Sami N, Qureshi A, Ruocco E, Ahmed AR. Corticosteroid-sparing effect of intravenous immunoglobulin therapy in patients with pemphigus vulgaris. Arch Dermatol. 2002;138(9):1158-62. https://doi.org/10.1001/archderm.138.9.1158

36. Eming R, Hertl M. Immunoadsorption in pemphigus. Autoimmunity. 2006;39(7):609-16. https://doi.org/10.1080/08916930600972040

37. Ranugha PSS, Kumari R, Kartha LB, Parameswaran S, Thappa DM. Therapeutic plasma exchange as a crisis option in severe pemphigus vulgaris. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2012;78(4):508-10. https://doi.org/10.4103/0378-6323.98092

38. Cotterill JA, Barker DJ, Millard LG. Plasma exchange in the treatment of pemphigus vulgaris. Br J Dermatol. 1978;98(2):243. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1978.tb01631.x

39. Schmidt E, Klinker E, Opitz A, Herzog S, Sitaru C, Goebeler M, et al. Protein A immunoadsorption: a novel and effective adjuvant treatment of severe pemphigus. Br J Dermatol. 2003;148(6):1222-9. https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2003.05302.x

40. Lüftl M, Stauber A, Mainka A, Klingel R, Schuler G, Hertl M. Successful removal of pathogenic autoantibodies in pemphigus by immunoadsorption with a tryptophan-linked polyvinylalcohol adsorber. Br J Dermatol. 2003;149(3):598-605. https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2003.05513.x

41. Pasricha JS, Khaitan BK, Raman RS, Chandra M. Dexamethasone-cyclophosphamide pulse therapy for pemphigus. Int J Dermatol. 1995;34(12):875-82. https://doi.org/10.1111/j.1365-4362.1995.tb04430.x

42. Kaur S, Kanwar AJ. Dexamethasone-cyclophosphamide pulse therapy in pemphigus. Int J Dermatol. 1990;29(5):371-4. https://doi.org/10.1111/j.1365-4362.1990.tb04767.x

43. Sacchidanand S, Hiremath NC, Natraj HV, Revathi TN, Rani S, Pradeep G, et al. Dexamethasone-cyclophosphamide pulse therapy for autoimmune-vesiculobullous disorders at Victoria hospital, Bangalore. Dermatol Online J. 2003;9(5):2.

44. Kim J, Chan JJ. Cyclophosphamide in dermatology: Cyclophosphamide in dermatology. Australas J Dermatol. 2017;58(1):5-17. https://doi.org/10.1111/ajd.12406

45. Kridin K, Zelber-Sagi S, Bergman R. Pemphigus Vulgaris and Pemphigus Foliaceus: Differences in Epidemiology and Mortality. Acta Derm Venerol. 2017;97(9):1095-9. https://doi.org/10.2340/00015555-2706

46. Narain U, Kant T, Kant A. Incidence of infections in patients with pemphigus vulgaris. Int J Adv Med. 2022;9(6):666-9. https://doi.org/10.18203/2349-3933.ijam20221348

47. Harman KE, Brown D, Exton LS, Groves RW, Hampton PJ, Mohd Mustapa MF, et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. Br J Dermatol. 2017;177(5):1170-201. https://doi.org/10.1111/bjd.15930

48. Nili A, Karimi S, Salehi Farid A, Molhem Azar P, Farimani Z, Shahbazian H, et al. Factors associated with the healing time of pemphigus vulgaris oral lesions: A prospective study. Oral Dis. 2023;29(5):2248-55. https://doi.org/10.1111/odi.14236

49. Iraji F, Faghihi G, Siadat AH. The efficacy of acyclovir in treatment of the pemphigus vulgaris. J Res Med Sci. 2013;18(11):976-8.

50. Pranteda G, Carlesimo M, Bottoni U, Di Napoli A, Muscianese M, Pimpinelli F, et al. Pemphigus vulgaris in a patient with arthritis and uveitis: successful treatment with immunosuppressive therapy and acyclovir. Dermatol Ther. 2014;27(4):215-8. https://doi.org/10.1111/dth.12120

51. Daneshpazhooh M, Balighi K, Mahmoudi H, Tavakolpour S, Abedini R, Soori T, et al. Iranian guideline for rituximab therapy in pemphigus patients. Dermatol Ther. 2019;32(5):e13016. https://doi.org/10.1111/dth.13016

52. Ghadiri K, Vaziri S, Afsharian M, Jahanbaksh A, Mansouri F, Sayad M, et al. Comparison of the accelerated and standard vaccination schedules against hepatitis B in healthcare workers. J Res Med Sci. 2012;17(10):934-7.

53. Huang X, Liang X, Zhang J, Su H, Chen Y. Pemphigus during the COVID-19 Epidemic: Infection Risk, Vaccine Responses and Management Strategies. J Clin Med. 2022;11(14):3968. https://doi.org/10.3390/jcm11143968

54. Zuluaga DC, del Río DY, Úsuga YS, Aguirre-Acevedo DC, Velásquez MM. Estudio retrospectivo clínico-epidemiológico de los pacientes con pénfigo y penfigoide ampolloso del Hospital Universitario San Vicente Fundación. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2017;25(2):118-29.

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Artículo de revisión

Hidradenitis supurativa, una actualización. Parte II: diagnóstico, clasificación y tratamiento

Juan Guillermo Pabón[1*]; Ricardo Flaminio Rojas[2*]; María Isabel Barona[3*]; Beatriz Orozco[4*]; Esperanza Meléndez[5*]; Sol Beatriz Jiménez[6*]; Adriana Motta[7*]; Lili Johana Rueda[8*]; Claudia González[9]; Viviana Ibagón[10*]; Jessica Vallejo[11*]; Beatriz Armand[12*]; María del Pilar Avellaneda[13*]; Edwin Bendek[14*]; Carlos Montealegre[15*]; Natalia Velásquez[16*]; Lina Quiroz[17*]; Claudia Uribe[18*]; Cristina Lotero[19*]; Diego Espinosa[20*]; Jaime Rengifo[21*]; Rodrigo Núñez[22*]

CC BY NC SA

1. Médico dermatólogo, Clínica de Marly. Bojanini Health and Skin Experts, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-6776-2366
2. Médico dermatólogo, Dermahair Center. Centro Médico Fundación Oftalmológica de Santander (FOSCAL), Floridablanca. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-0997-4517
3. Médica dermatóloga, Clínica Imbanaco, Cali. ORCID: https://orcid.org/0009-0008-2945-7588
4. Médico dermatólogo, miembro de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. ORCID: https://orcid.org/0009-0001-7397-2762
5. Médico dermatólogo, miembro de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Barranquilla. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9987-6683
6. Médica dermatóloga, Universidad CES, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6769-943X
7. Médica dermatóloga. Directora, Posgrado de Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-1924-1256
8. Médica dermatóloga. Magíster en Epidemiología. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-3261-5299
9. Médica radióloga. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-2618-308X
10. Médica dermatóloga, Clínica de Marly, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9683-6141
11. Médico dermatólogo, miembro de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0009-0001-8119-1691
12. Médico dermatólogo, miembro de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0009-0009-2625-5427
13. Médico dermatólogo, miembro de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0009-0001-4287-2136
14. Médico dermatólogo, miembro de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Bogotá. ORCID: https://orcid.org/0009-0000-8423-0396
15. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-8496-3717
16. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad CES, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9761-1091
17. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad CES, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6280-5029
18. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad CES, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0009-0001-5373-9584

19. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad CES, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0009-0001-7275-427X

20. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad CES, Medellín ORCID: https://orcid.org/0009-0009-2739-4912

21. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0009-0009-1797-4534

22. Médico dermatólogo. Docente, Posgrado de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín. ORCID: https://orcid.org/0009-0003-7139-3497

*Miembros del Grupo Colombiano de Estudiosos del Acné y la Rosácea y de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

Correspondencia: Juan Guillermo Pabón; **email:** juanpabonmd@gmail.com

Recibido*: 27/12/2022;* **aceptado***: 14/5/2024;* **publicado***: 25/06/2024*

Cómo citar: Pabón JG, Rojas RF, Barona MI, Orozco B, Meléndez E, Jiménez SB, et al. Hidradenitis supurativa, una actualización. Parte II: diagnóstico, clasificación y tratamiento. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):156-179.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1760

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

RESUMEN

Introducción: la hidradenitis supurativa (HS) es un trastorno autoinflamatorio crónico de la piel, que involucra una disfunción infundibulofolicular y una respuesta inmune anormal. Tiene un pico de incidencia entre la segunda y la tercera década de la vida y se presenta clínicamente como lesiones supurativas dolorosas, crónicas y recurrentes en las áreas intertriginosas, que evolucionan a tractos sinuosos y bandas de cicatriz deformante con marcada afectación de la calidad de vida. El presente artículo es una completa revisión del estado del arte de la HS. En esta segunda parte se abordará su diagnóstico, clasificación y tratamiento. **Materiales y métodos:** para esta revisión narrativa se realizó una completa búsqueda de la literatura en tres bases de datos (PubMed, Science Direct y EMBASE), desde 2001 hasta 2023, que incluyó artículos publicados en inglés y en español. **Resultados:** se incluyeron 72 artículos publicados desde 2001 hasta 2023, los cuales fueron revisados en texto completo. **Conclusión:** la HS es una enfermedad compleja, por lo que evaluar la severidad de la enfermedad clínicamente y mediante ultrasonografía se hace indispensable. La escala de Hurley y la escala modificada de Sartorious son las más usadas, aunque han surgido nuevas escalas que resultan de utilidad para valorar a los pacientes con esta patología y que ayudan a definir la elección de las diferentes opciones terapéuticas.

Palabras Clave: Acné inverso; Clasificación; Diagnóstico; Hidradenitis supurativa; Tratamiento; Ultrasonografía.

HIDRADENITIS SUPPURATIVA, AN UPDATE. PART II: DIAGNOSIS, CLASSIFICATION, AND TREATMENT

SUMMARY

Background: Hidradenitis suppurativa (HS) is a chronic inflammatory skin disorder that involves infundibulofollicular dysfunction and abnormal immune response. It has a peak incidence between the second and third decades of life and clinically presents as painful, chronic, and recurrent suppurative lesions in the intertriginous areas, which evolve into sinuous tracts and deforming scar bands with a remarkable impact on quality of life. This article is a comprehensive review of the state of the art of HS. This second part includes diagnosis, classification, and treatment. **Materials and methods:** For this narrative review, a complete literature search was carried out in three databases (PubMed, Science Direct, and EMBASE), from 2001 to 2023, including articles published in English and Spanish. **Results:** A total of 72 articles published from 2001 to 2023 were included and reviewed in full text. **Conclusion:** HS is a complex disease, and assessing the severity of the disease clinically and by ultrasonography is essential. The Hurley scale and the modified Sartorious scale are the most used, but new scales are emerging that are useful for assessing patients with this pathology and help define the choice of different therapeutic options.

Key Words: Acne inversa; Classification; Diagnosis; Hidradenitis suppurativa; Therapeutics; Ultrasonography.

INTRODUCCIÓN

La hidradenitis supurativa (HS) es un trastorno autoinflamatorio crónico de la piel, que involucra una disfunción infundibulofolicular y una respuesta inmune anormal. Tiene un pico de incidencia entre la segunda y la tercera década de la vida y se presenta clínicamente como lesiones supurativas dolorosas, crónicas y recurrentes en las áreas de pliegues, como las axilas, la región inframamaria, la región inguinal, los glúteos y la región perineal y perianal, que evolucionan a tractos sinuosos y bandas de cicatriz deformante con marcada afectación de la calidad de vida. En la histopatología se caracteriza por un infiltrado inflamatorio mixto perifolicular, que lleva a la pérdida de las unidades pilosebáceas y apocrinas, disfunción infundibulofolicular y una respuesta inmune cutánea aberrante a las bacterias comensales. Se presenta aumento de las interleucinas 1 (IL-1), IL-10 e IL-17, siendo esta última la de mayor relevancia, además del factor de necrosis tumoral α (FNT-α) y la caspasa 1, y de un incremento en el influjo de neutrófilos, monocitos y mastocitos. Su diagnóstico es clínico, pero cada vez toma más relevancia el uso de imágenes diagnósticas, específicamente la ecografía, para caracterizar las lesiones subclínicas, evaluar la extensión de la enfermedad y su clasificación. Existen numerosas intervenciones para el tratamiento, las cuales incluyen terapias tópicas, orales, biológicas y quirúrgicas [1]. El presente artículo es una completa revisión del estado del arte de la HS. En esta segunda parte se abordarán el diagnóstico, la clasificación y el tratamiento.

Se realizó una búsqueda en las bases de datos PubMed, Science Direct y EMBASE, que incluyó las palabras clave y términos Mesh: "Hidradenitis suppurativa", "acne inversa", "diagnosis", "classification", "ultrasonography", "therapeutics". Se combinaron mediante distintos operadores booleanos. Se aplicaron los filtros de idioma inglés y español y el rango de tiempo de 2000 a 2023. Los investigadores realizaron inicialmente la lectura de títulos y resúmenes para la selección de los artículos para lectura en texto completo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la HS es clínico e involucra la presencia de tres criterios: lesiones características, predilección por áreas de pliegues y curso clínico recurrente [1]. Las lesiones consisten en nódulos, fístulas, abscesos y formación de comedones, muchas veces en puente. Los nódulos pueden romperse y dar lugar a la formación de

abscesos que drenan o supuran; esto genera fibrosis, que puede progresar ocasionando cicatrices, incluso contracturas o retracciones. Las lesiones comprometen principalmente las axilas y la región inguinal, aunque pueden afectar también la región inframamaria, el pubis, los glúteos, la región perianal, la espalda, el cuero cabelludo y la región retroauricular (**Figuras 1 a 5**) [1, 2]. En las mujeres afecta especialmente las regiones axilar, inframamaria e inguinal, mientras que en los hombres afecta más frecuentemente los glúteos y la zona perianal. Las lesiones pueden dejar con frecuencia cicatrices hipertróficas y tractos fistulosos sobre los cuales pueden desarrollarse, con poca frecuencia, carcinomas escamocelulares; esto ocurre más frecuentemente en hombres y puede estar asociado con la infección por el virus del papiloma [3]. En mujeres, las lesiones inflamatorias suelen aparecer antes de la menstruación y pueden presentar remisión transitoria durante el embarazo y la lactancia [2, 3].

Las lesiones usualmente se asocian con síntomas como sensación de molestia, dolor y prurito, que pueden exacerbarse por factores como el calor, la sudoración, la actividad física, el afeitado o la fricción de algún tipo, y en algunos casos severos pueden presentar limitaciones en las actividades de la vida diaria [1, 2].

El curso de la enfermedad es crónico y progresivo, aunque algunos pacientes pueden presentar un curso intermitente benigno, con períodos de exacerbación y de remisión [4, 5].

CLASIFICACIÓN

Se han desarrollado múltiples escalas de evaluación de la HS con diferentes fines: valoración clínica de los pacientes, respuesta terapéutica y clasificación de la severidad, entre otros.

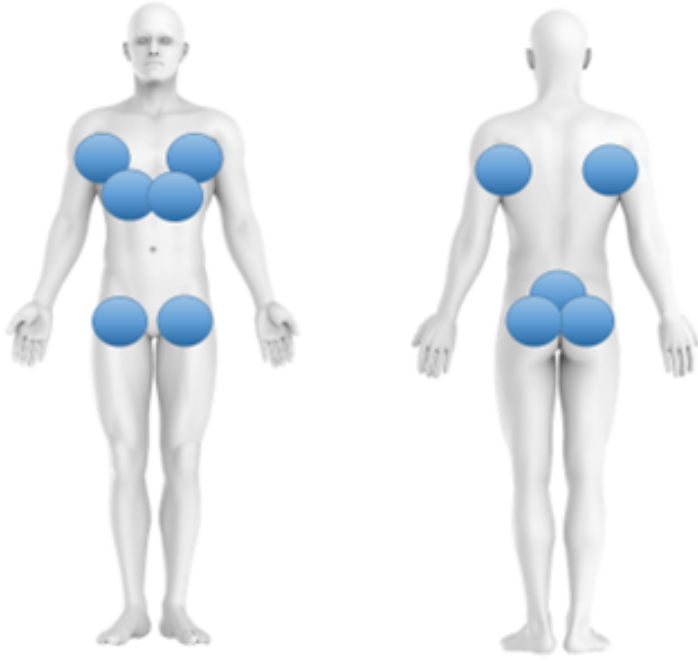


Figura 1. Localización de las lesiones en la hidradenitis supurativa.

Figura 2. Nódulos y trayectos fistulosos a nivel axilar. Fotos cortesía de la Dra. Natalia Montoya.

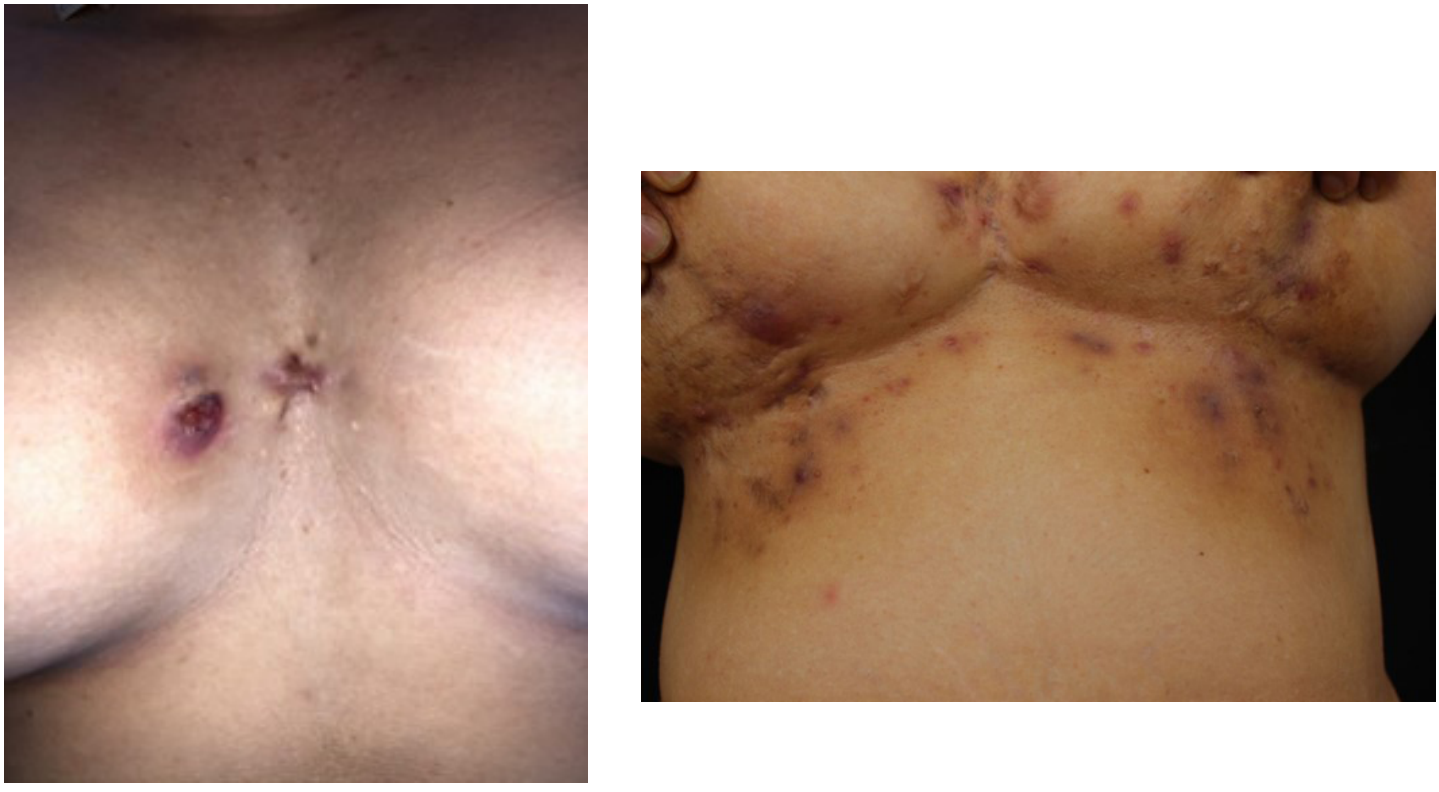


Figura 3. Hidradenitis supurativa a nivel intermamario e inframamario. Fotos cortesía de la Dra. Natalia Montoya y del Servicio de Dermatología de la Universidad El Bosque.

Figura 4. Hidradenitis supurativa a nivel del pliegue inguinal. Fotos cortesía del Servicio de Dermatología de la Universidad El Bosque.

Figura 5. Hidradenitis supurativa a nivel del área glútea. Fotos cortesía del Servicio de Dermatología de la Universidad El Bosque.

Escala de Hurley

Una de las escalas más utilizadas en la práctica clínica es el *sistema de estadificación de Hurley*, que clasifica los pacientes en tres grupos de gravedad según la presencia y extensión de abscesos, cicatrices y fístulas. Es una clasificación de tipo cualitativo, que tiene en cuenta solo el tipo de lesiones, sin considerar el número de zonas afectadas, el número de lesiones de cada área y tampoco los síntomas (**Tabla 1**). Puede usarse para la estadificación de los pacientes con HS de una manera rápida [6, 7]. Con base en evaluaciones previas de la escala de Hurley, algunos consideran que este es un instrumento que puede usarse para la estadificación de los pacientes en ensayos clínicos, aunque que puede carecer de parámetros para evaluar de manera general la enfermedad [8, 9].

La escala inicial de Hurley fue modificada por el grupo de expertos daneses de HS en el año 2016. En esta modificación se tiene en cuenta la presencia de tractos fistulosos, el grado de inflamación y la extensión de las lesiones [10]. El algoritmo parte de la presencia o no de tractos fistulosos. En caso de que no los tenga, debe definirse el número de nódulos y abscesos, el número de áreas corporales comprometidas y si son o no lesiones migratorias; de esta manera se clasifican los diferente estadios Hurley I (A, B y C). Por otro lado, si hay presencia de tractos fistulosos, de acuerdo con la extensión, presencia de inflamación y áreas comprometidas se clasificarán los estadios Hurley II (A, B y C) y III. Esta escala modificada es de las más usadas y permite tomar decisiones terapéuticas, especialmente al tener que decidir entre cirugía o terapia antiinflamatoria (**Figura 6**)[10].

Escala de Sartorius modificada

Sartorius y colaboradores describieron un método de evaluación de la severidad más complejo y detallado, con el objetivo de hacer seguimiento clínico y evaluar la respuesta terapéutica. Dado que en su versión original es difícil de implementar en la práctica clínica, se realizaron algunos ajustes, con lo que se creó la *escala de Sartorius modificada* (ESM), una de las más utilizadas. Esta escala evalúa seis áreas corporales (axila derecha e izquierda, región inguinal derecha e izquierda y glúteos derecho e izquierdo), con número y severidad de las lesiones, distancia entre dos lesiones relevantes y áreas de piel sana entre ellas. Este método cuenta con una leyenda que describe los parámetros incluidos junto con la puntuación y una tabla de sumatoria para cada área anatómica (**Tabla 2**). En caso de haber un área anatómica comprometida diferente a las reportadas, puede anotarse e incluirse dentro de la sumatoria final [11].

Escala de evaluación global de la HS efectuada por el médico (HS-PGA)

La *Hidradenitis suppurative physician global assessment* (HS-PGA) es un modelo cuantitativo de estadificación de la enfermedad, útil para valorar el estado actual de la enfermedad, su evolución y la respuesta al tratamiento. Clasifica la enfermedad en seis categorías, teniendo en cuenta el número total de abscesos, fístulas y nódulos, tanto inflamatorios como no inflamatorios, sin importar la zona afectada (**Tabla 3**) [2].

Estadio	Características de las lesiones
Hurley I	Formación de abscesos únicos o múltiples, sin trayectos fistulosos, ni cicatrización
Hurley II	Abscesos recurrentes únicos o múltiples ampliamente separados, formación de trayectos fistulosos y cicatrices
Hurley III	Presencia de múltiples trayectos fistulosos interconectados y abscesos que afectan áreas enteras

Tabla 1. Sistema de estadificación de Hurley de la hidradenitis supurativa

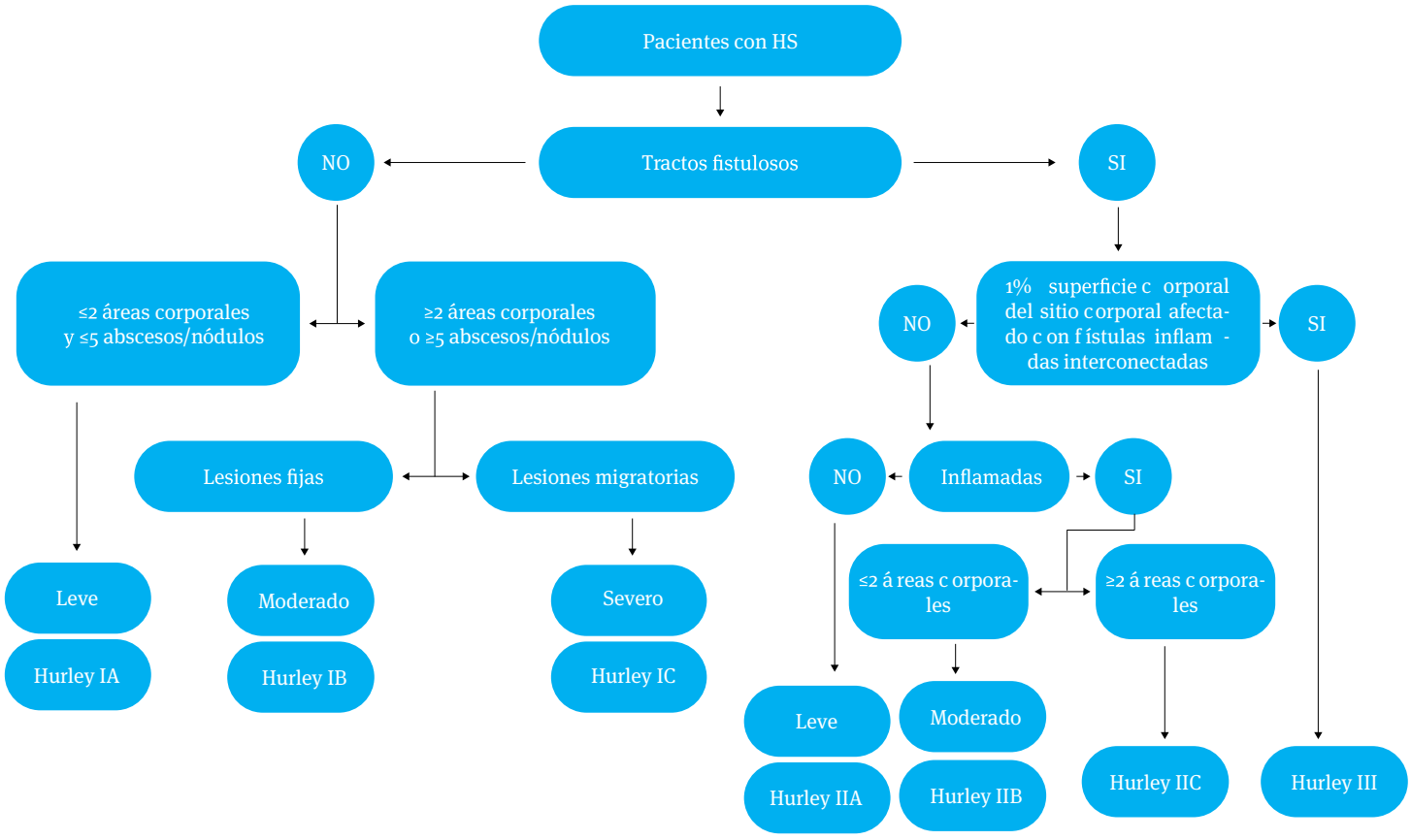


Figura 6. Algoritmo de Hurley modificado. Adaptado de: Horváth B, et al. Acta Derm Venereol. 2017;97(3):412-3 (10).

Escala de evaluación numérica (numeric rating system - NRS)

Dado que las anteriores clasificaciones solo tienen en cuenta las características clínicas y no los síntomas asociados como el dolor, que con frecuencia reportan los pacientes con HS en presencia de nódulos inflamatorios, es posible complementar la valoración con la escala de evaluación numérica (*numeric rating system* - NRS). La medición del dolor es subjetiva, aunque puede cuantificarse usando esta escala, que asigna una calificación de 0 a 10. Cuando se utiliza la NRS, o también denominada *NRS-11*, se le pide al paciente calificar el dolor en una escala de 0 a 10 (donde 0 representa *sin dolor*, y 10 representa *el dolor más fuerte*), de manera que pueden usarse todos los números según la intensidad del dolor, incluido el 0, por eso se habla de NRS-11 [12, 13]. El NRS puede utilizarse para evaluar otra sintomatología, como el prurito y la supuración, entre otros. También puede preguntarse de 0 a 10 la percepción de la gravedad o la actividad de la enfermedad, donde 10 indica mayor gravedad. Es una media sencilla, que proporciona información importante del éxito del tratamiento, que es uno de los objetivos. Incluso sirve para fijar un objetivo de mejoría respecto al dolor [13, 14].

Axila derecha		Axila izquierda	
Nódulo y fístula		Nódulo y fístula	
Mayor distancia		Mayor distancia	
Hurley III (sí/no)		Hurley III (sí/no)	
Suma		Suma	
Ingle derecha		Ingle izquierda	
Nódulo y fístula		Nódulo y fístula	
Mayor distancia		Mayor distancia	
Hurley III (sí/no)		Hurley III (sí/no)	
Suma		Suma	
Glúteo derecho		Glúteo izquierdo	
Nódulo y fístula		Nódulo y fístula	
Mayor distancia		Mayor distancia	
Hurley III (sí/no)		Hurley III (sí/no)	
Suma		Suma	
Suma total			

Parámetros	Puntos
Región anatómica	
3 puntos por región comprometida	3
Número y severidad de las lesiones	
Fístula	6
Nódulo	1
Mayor distancia entre dos lesiones relevantes (cm)	
‹5	1
45570	3
›10	9
¿Todas las lesiones están separadas por piel normal?	
Sí	0
No (Hurley III)	9

Tabla 2. Escala de Sartorius modificada
Modificada de: 11. Sartorius K, et al. Br J Dermatol. 2010;162(6):1261-8 (11).

Categoría	Descripción
Sin lesiones	o abscesos, o fístulas con drenaje, o nódulos inflamatorios, o nódulos no inflamatorios
Mínimo	o abscesos, o fístulas con drenaje, o nódulos inflamatorios, ≥1 nódulos no inflamatorios
Leve	o abscesos, o fístulas con drenaje, 5 nódulos inflamatorios
	1 absceso o fístula que drena, o nódulos inflamatorios
Moderada	o abscesos, o fístulas con drenaje, ≥5 nódulos inflamatorios
	1 absceso o fístula que drenan, ≥1 nódulos inflamatorios
	2-5 abscesos o fístulas que drenan, 10 nódulos inflamatorios
Severo	2-5 abscesos o fístulas con drenaje, ≥10 nódulos inflamatorios
Muy severo	5 abscesos o fístulas que drenan

Tabla 3. Evaluación global médica de la hidradenitis supurativa (HS-PGA)

Escala de respuesta clínica de la hidradenitis supurativa (HiSCR)

Esta escala se utiliza con el objetivo de evaluar la respuesta terapéutica. La HiSCR define tres tipos de lesiones: abscesos (lesiones fluctuantes con o sin drenaje sensibles o dolorosas), nódulos inflamatorios y fístulas con drenaje (tractos sinuosos con o sin comunicación a piel y drenaje de fluidos purulentos). El éxito en la respuesta al tratamiento se define como la disminución de al menos el 50% de las lesiones inflamatorias sin el aumento del número de abscesos y sin el aumento del número de lesiones fistulosas con drenaje a partir de la línea de base.

Esta escala de medición se usa en paciente que tengan tres o más lesiones inflamatorias. Para su aplicación se requiere un conteo de los nódulos inflamatorios, abscesos y fístulas con drenaje antes y después del tratamiento que desee evaluarse [15].

Índice de severidad de la hidradenitis supurativa (AISI)

También llamado *índice de severidad del acné inversa* (AISI), es una escala de evaluación que valora la clínica y la sintomatología con el fin de clasificar la severidad. Es útil tanto en la práctica clínica como en los estudios clínicos. El AISI considera el tipo de lesiones y los sitios del cuerpo afectados. Además, incluye una escala analógica visual de 0 a 10 que evalúa el dolor, el malestar y la discapacidad del paciente frente a la enfermedad. Se describe la presencia de lesiones características de HS correspondientes a una puntación predefinida (**Tabla 4**). El tipo de lesiones se multiplica por el número de sitios corporales en donde aparece ese tipo de lesión. Se tienen en cuenta los siguientes sitios: cara, cuero cabelludo, axila derecha, axila izquierda, seno derecho, seno izquierdo, tronco, ingle derecha, ingle izquierda, área genital, brazo derecho, brazo izquierdo, glúteo derecho, glúteo izquierdo, área perianal, pierna derecha y pierna izquierda. A la puntuación dada por el médico se añade la evaluación calificada por el paciente mediante una escala analógica visual de 0 a 10, que muestra la incomodidad, el dolor o el malestar del paciente o la incapacidad. La escala clasifica la enfermedad como leve, con un AISI menor de 10; moderada, entre 10 y 18; y grave, con un AISI mayor de 18 [16].

Sistema internacional de puntaje de severidad de la hidradenitis supurativa IHS4

El IHS4 es un sistema de puntaje usado en la práctica o en los estudios clínicos para ayudar a medir la severidad de la enfermedad y guiar las estrategias terapéu-

Evalúa	Tipo de lesión		Multiplicado por el número de sitios	Subtotal
Médico	Comedón	1 punto		
	Nódulo inflamatorio o absceso	2 puntos		
	Tracto sinusal	3 puntos		
	Adherencia, queloide o fibrosis	4 puntos		
	Inflamación fibroesclerótica	5 puntos		
Paciente	Dolor, malestar e incapacidad	0-10 puntos		
Total				

Tabla 4. Índice de gravedad del acné inverso - AISI

ticas [17]. Es un sistema de puntaje que de manera dinámica mide la severidad de la HS dándole diferente peso a los distintos tipos de lesiones, con la posibilidad de evaluar y comparar en el tiempo. Los nódulos y abscesos son lesiones con diámetro >10 mm. Se calcula con la siguiente fórmula:

$$IHS4 = (1 \times \text{nódulos*}) + (2 \times \text{abscesos*}) + (4 \times \text{trayectos fistulosos que drenan})$$

La severidad depende del puntaje, como se aprecia a continuación:

- Leve: ≤3 puntos
- Moderada: de 4 a 10 puntos
- Severa: ≥10 puntos [17].

Actualmente hay más de 30 instrumentos de medición de la HS. Buscando superar las limitaciones y la falta de consenso, el grupo HISTORIC (*HIdradenitis SuppuraTiva cORe outcomes set International Collaboration*), constituido por médicos y pacientes de todo el mundo, determinó una serie de dominios relevantes para tener en cuenta en los estudios clínicos de la HS en el futuro. Se identificaron cinco dominios: dolor, signos clínicos, calidad de vida, valoración global y progresión de la enfermedad, los cuales sugiere que sean incluidos en las escalas utilizadas en los ensayos clínicos [18].

ULTRASONIDO DE LA HIDRADENITIS SUPURATIVA

El diagnóstico de la HS es principalmente clínico; sin embargo, el factor limitante más importante en la determinación de la severidad o de la actividad de la enfermedad es la existencia de lesiones subclínicas no identificadas en la exploración física. La ecografía de alta resolución aporta información valiosa al clínico para el diagnóstico, estadiaje, tratamiento y seguimiento de la HS y puede detectar nódulos, colecciones y fístulas ocultos, permitir la caracterización anatómica de las fístulas e identificar la actividad inflamatoria de las lesiones diana mediante el uso del Doppler dúplex color [19-24]. En la actualidad, el ultrasonido de alta resolución es considerado un estándar del cuidado, no una mera herramienta opcional para los pacientes con HS24.

Múltiples estudios han evaluado la utilidad de la ecografía en la caracterización y estadiaje de la HS. En el estudio de Wortsman y colaboradores [25], los autores encontraron hallazgos subclínicos correspondientes a colecciones en el 76,4% de los pacientes evaluados, fístulas en el 29,4%, pseudoquistes dérmicos en el 70,6% y ensanchamiento del folículo piloso en el 100% de los pacientes; estos hallazgos llevaron a una modificación en el manejo clínico del 82% de los pacientes y a toma de decisiones quirúrgicas en el 24% de los casos. En el estudio de Napolitano y colaboradores [26], la estadificación ecográfica fue más severa en el 28,7% de los casos

usando el Hurley ecográfico y 13,7% más severa usando el HS-PGA ultrasonográfico. Por último, en el estudio multicéntrico publicado en el 2019 por Martorell y colaboradores, después de la evaluación ultrasonográfica del 67,1% de los pacientes, los dermatólogos comenzaron, modificaron o incrementaron el tratamiento médico, lo que definitivamente favoreció la utilidad de la ecografía en los pacientes con HS [27].

Con respecto al estudio, varias consideraciones técnicas deben tenerse en cuenta: debe seguir las guías establecidas para la realización de estudios de ecografía dermatológica [28], siempre con transductor lineal de alta resolución y con análisis Doppler de las lesiones para establecer su actividad inflamatoria [29], y debe ser hecho por un operador entrenado. El examen debe incluir la exploración de las áreas clínicamente afectadas, aquellas zonas de alta ocurrencia de la enfermedad (axilas, ingles), zonas con síntomas como prurito o dolor, aun cuando no se aprecien lesiones clínicas evidentes. Por último, el reporte debe estar estandarizado para poder realizar el seguimiento estricto y sistemático de la enfermedad, y el grupo de trabajo multidisciplinario debe estar familiarizado con este [30].

Los hallazgos ecográficos van desde cambios precursores de la enfermedad hasta hallazgos patognomónicos. Dentro de los hallazgos precursores se describen el *abombamiento* de los folículos, que se aprecia como una dilatación globosa (**Figura 7**), así como el ensanchamiento difuso de estos y el edema de la dermis (**Figura 8**). Otros hallazgos precursores observados ecográficamente son la tendencia a la orientación vertical de los folículos, los signos del puente y la espada, que se traducen en fragmentos de pelo embebidos en la dermis que actúan como puentes para el origen de las fístulas, y diversos tipos de fragmentación anómala de la queratina [31]. Los hallazgos patognomónicos de la enfermedad son los pseudoquistes, las colecciones y los trayectos tubulares fistulosos [32].

Los pseudoquistes se correlacionan clínicamente con los nódulos y se observan en la ecografía como imágenes redondas u ovales, hipoecoicas o anecoicas, de bordes definidos, con diámetro transverso menor de 10 mm (**Figura 9**). Las colecciones se correlacionan clínicamente con los abscesos, su aspecto ecográfico es el de imágenes ovaladas de bordes lobulados, que pueden ser o no bien definidos, generalmente con ecos particulados en su interior y reforzamiento acústico posterior, y su tamaño suele ser superior a los 20 mm (**Figura 10**). Los trayectos fistulosos corresponden clínicamente a las fístulas y en la ecografía su apariencia es la de una estructura tubular de orientación oblicua u horizontal, de bordes bien definidos y con contenido anecoico o ecogénico (**Figura 11**). En todos los hallazgos patognomónicos mencionados es posible encontrar fragmentos

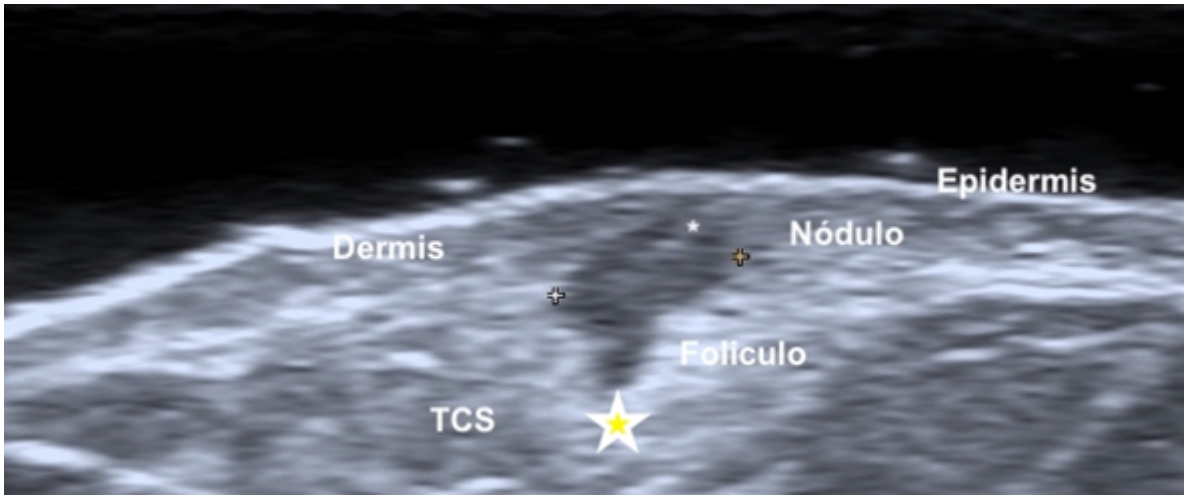


Figura 7. Imagen axial de ultrasonido de alta resolución. La estrella muestra dilatación localizada de un folículo piloso, hallazgo conocido como el s*igno del abombamiento*.

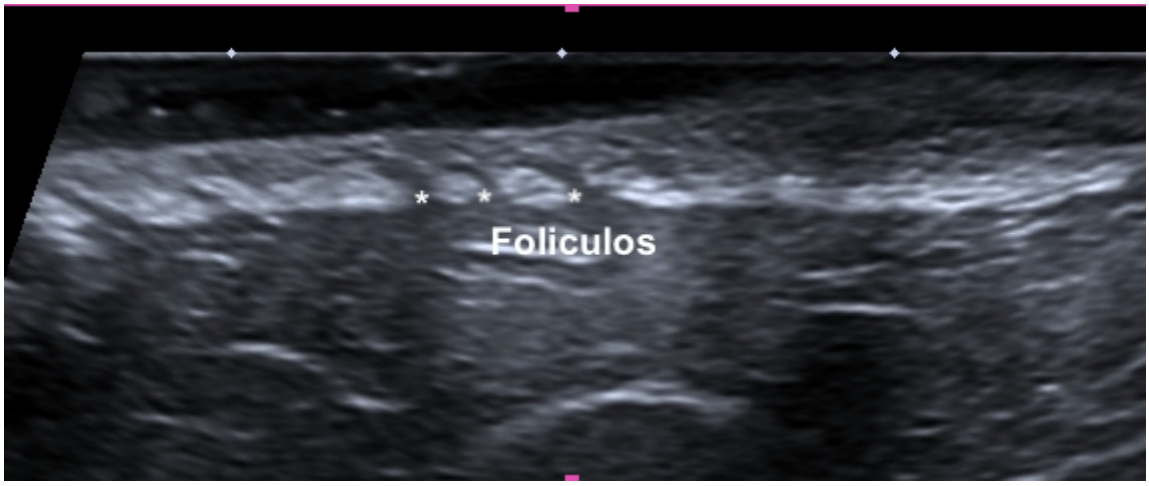


Figura 8. Imagen axial de ultrasonido de alta resolución. Los asteriscos muestran dilatación de la base de implantación de los folículos, correspondiente a cambios dérmicos subclínicos de HS.

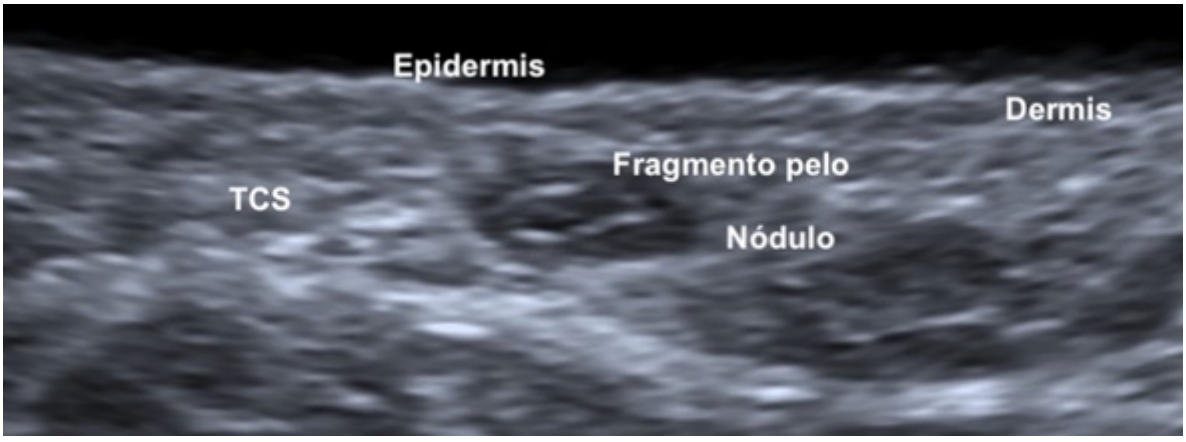


Figura 9. Imagen ecográfica de pseudoquistes (nódulo) correspondiente a imágenes ovaladas, hipoecoicas, de bordes definidos, con diámetro transverso menor de los 10 mm, con fragmentos de pelo en su interior.

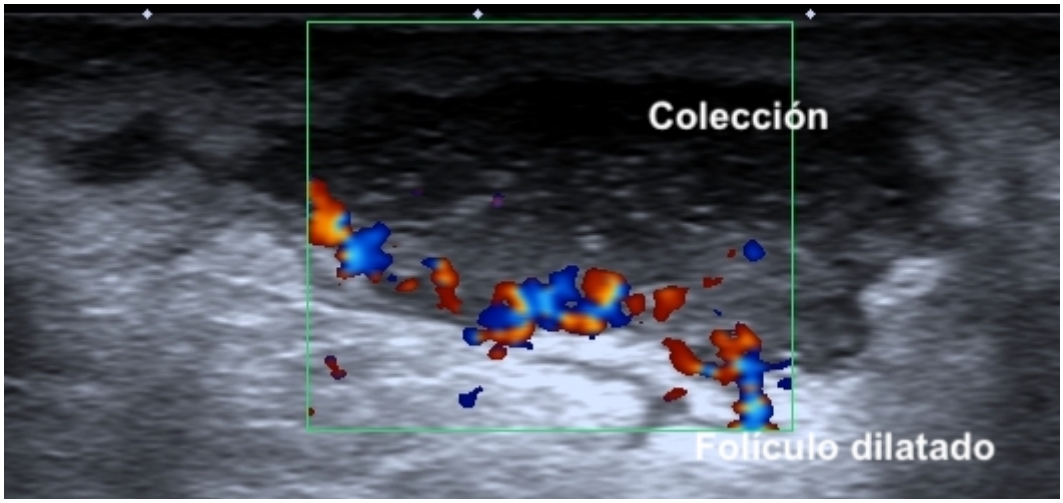


Figura 10. Imagen ovalada de bordes lobulados bien definidos, con múltiples ecos particulados en su interior y reforzamiento acústico posterior, correspondiente a colección. En la exploración Doppler demuestra aumento de la vascularización, que indica actividad inflamatoria.

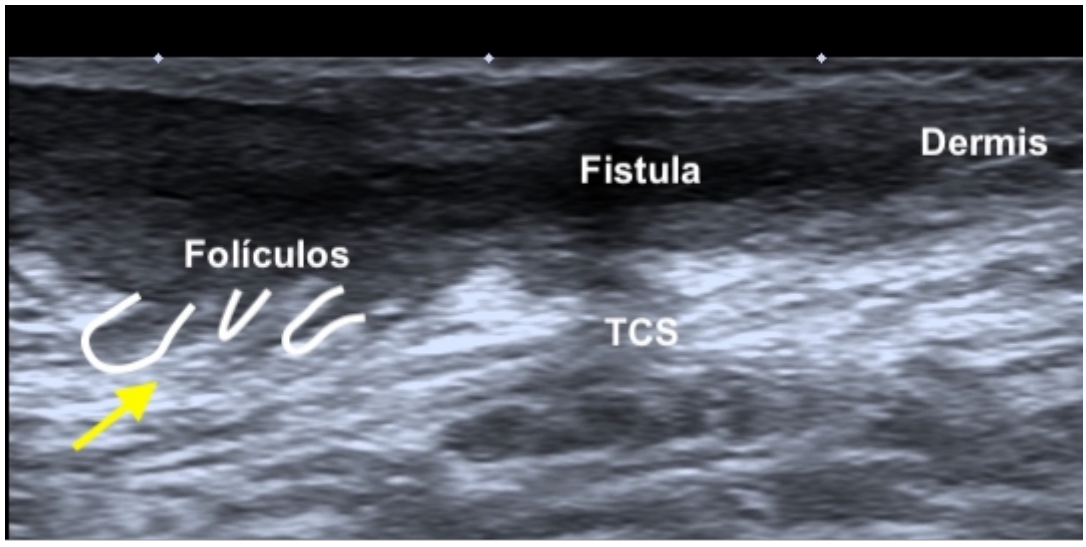


Figura 11. Imagen longitudinal de ultrasonido de alta resolución, que demuestra una estructura tubular de orientación oblicua, de bordes bien definidos y con contenido hipoecoico, correspondiente a trayecto fistuloso. La flecha muestra un folículo dilatado en la base de esta, que es característico de HS.

de pelo (queratina) retenidos, que se observan como líneas hiperecogénicas de tipo mono, bi o trifilamento, y que actúan como perpetuadores de la cronicidad e inflamación dentro de estas lesiones (**Figura 12**). Además, mediante ecografía, todas las fístulas, colecciones y nódulos en su base o periferia pueden demostrar la presencia de folículos dilatados, que son característicos de la HS.

En cuanto a las fístulas, es importante mencionar que mediante la ecografía es posible describir el grado de fibrosis de la pared y el edema del tejido circundante y con ella clasificar las fístulas en tres grupos: las de tipo 1, que corresponden a fístulas sin fibrosis ni edema de la pared. Las de tipo 2, que presentan algún grado de fibrosis en la pared (que se reconoce en ecografía como una banda hipoecoica en el borde interno de la fístula) y edema de los tejidos circundantes. Por último, las de tipo 3, que presentan franca fibrosis de la pared con o

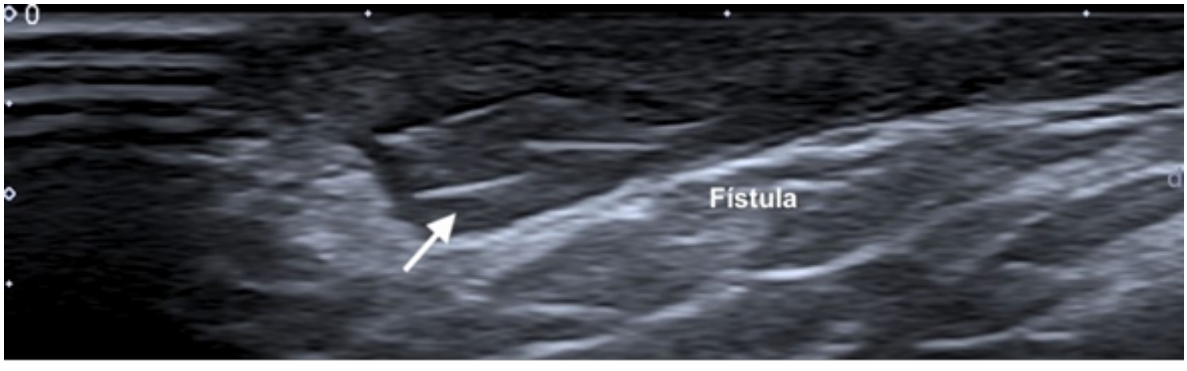


Figura 12. Imagen longitudinal de ultrasonido de alta resolución. La flecha muestra múltiples fragmentos de pelo retenidos (de tipo monofilamento) en el interior, de estructura tubular, correspondiente a fístula.

sin edema de los tejidos circundantes. El edema de la pared se reconoce en la ecografía como un aumento difuso de la ecogenicidad de los tejidos circundantes a las fístulas. La importancia de esta clasificación es que permite orientar el tratamiento de los pacientes, ya que las fístulas de tipo 1, al no tener fibrosis ni edema, pueden involucionar con el tratamiento médico, ya sea antibiótico o biológico, en tanto que en las fístulas de tipo 2 y 3 puede no observarse la involución por el desarrollo de la fibrosis descrita y pueden requerir una conducta quirúrgica [33].

En la exploración ecográfica es fundamental la evaluación de la actividad inflamatoria mediante el uso del Doppler color; esto permite realizar el seguimiento de la enfermedad y monitorizar la eficacia del tratamiento (**Figuras 13 y 14**) [34].

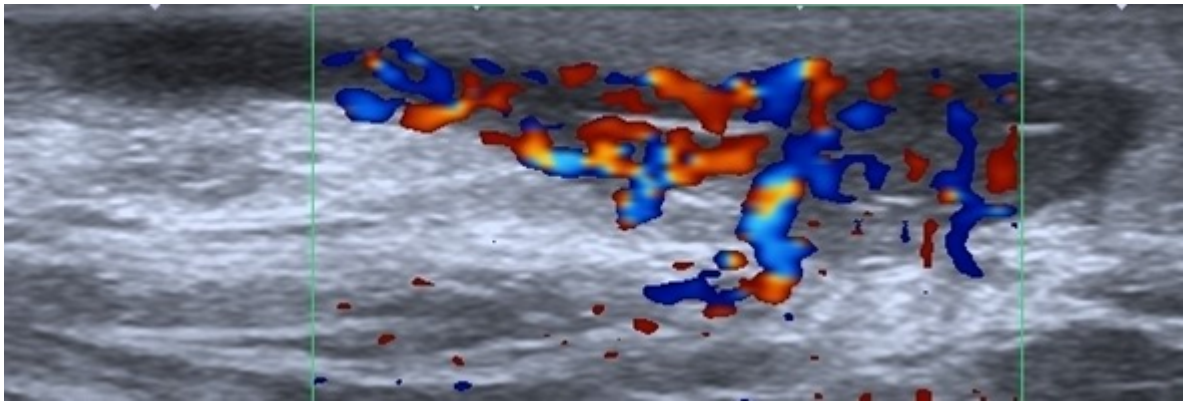


Figura 13. Fístula de tipo 1 sin tratamiento médico.

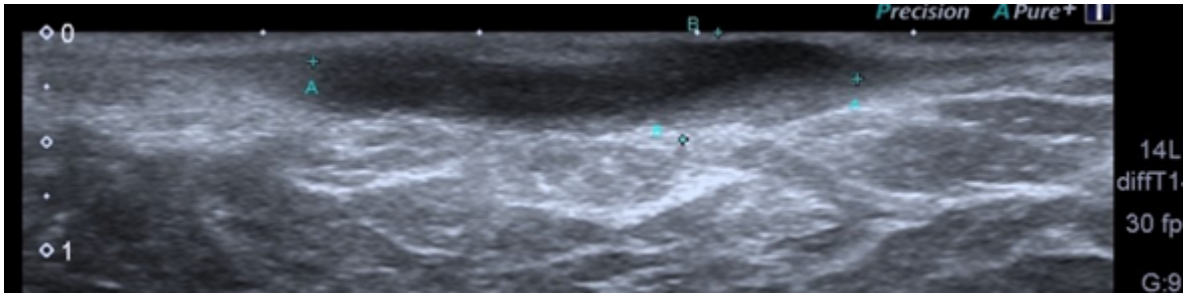


Figura 14. Misma fístula luego de tres meses de tratamiento con medicamento biológico, con cambios de involución con disminución de su tamaño.

Con todos los hallazgos ecográficos, el radiólogo debe realizar un reporte ecográfico estandarizado, que debe incluir el número de lesiones, la localización anatómica, el comportamiento de las lesiones a la exploración Doppler y el estadiaje de la enfermedad según el sistema de clasificación ecográfico: *modified Sonographic Scoring of HS mSOS-HS* (**Tabla 5**) [35]. Este sistema incluye los criterios diagnósticos de HS observados con ultrasonido de alta y ultra-alta resolución; más de tres de estos hallazgos deben estar presentes para confirmar el diagnóstico ecográfico [35].

Estadio I: colección líquida única y cambios dérmicos (alteración en el grosor y la ecogenicidad de la dermis, ensanchamiento de folículos, pseudoquistes). Uni o bilateral.
Estadio II: de 2 a 4 colecciones líquidas o 1 fístula con cambios dérmicos (alteración en el grosor y la ecogenicidad de la dermis, ensanchamiento de los folículos, pseudoquistes). Uni o bilateral
Estadio IIIa: 5 o más colecciones líquidas o de 2 a 4 fístulas no comunicadas o más de dos fistulas comunicadas. Uni o bilateral
Estadio IIIb: 5 o más fistulas no comunicadas o tres o más fistulas comunicadas. Uni o bilateral

Tabla 5. Estadiaje ecográfico mSOS-HS

TRATAMIENTO DE LA HIDRADENITIS SUPURATIVA

Dado que la HS es una enfermedad crónica y dolorosa que deteriora la calidad de vida, se requiere de un tratamiento multidisciplinario. Dependiendo de la etapa de la enfermedad en la que se encuentre según la clasificación clínica, el paciente requerirá un manejo con medicación tópica o el uso de sistémicos como antibióticos, retinoides, terapia hormonal, inmunosupresores, terapias biológicas e intervenciones como infiltraciones con corticoides o cirugía.

Es importante entender que los pacientes con este tipo de patología presentan dos tipos de problemas. El primero, derivado de los efectos inflamatorios agudos en los tejidos; el segundo, los efectos secundarios derivados de la inflamación, como son los procesos cicatriciales y las secuelas resultantes. Los primeros pueden manejarse con terapias inmunomoduladoras, y los segundos requieren de manejo quirúrgico en muchos casos. Un concepto importante para tener en cuenta es la *ventana de oportunidad*, que hace referencia a los esfuerzos terapéuticos tempranos para controlar la actividad inflamatoria en las fases iniciales de la enfermedad. Es en estas fases donde las terapias inmunomoduladoras resultan fundamentales, pues cambian la historia natural de la enfermedad y evitan daños irreversibles [36].

Medidas generales

Es importante que el paciente comprenda los factores que se asocian a la aparición o empeoramiento de la enfermedad, como son la obesidad, el hábito de fumar, la fricción que, en algunos casos, al controlarlos, cambian el curso de esta. Debe considerarse si se requiere un apoyo psicológico para brindarla en el momento oportuno [1, 37-41].

Terapia tópica

Se ha utilizado la clindamicina al 1% en solución para los pacientes con HS leve o moderada, pues muestra una reducción de las pústulas sin mejoría de los nódulos y abscesos. También se ha utilizado el resorcinol tópico al 15% en crema como tratamiento complementario en mujeres que habían recibido antibióticos sistémicos o manejos quirúrgicos, todas las cuales reportaron mejoría en su sintomatología. Estas terapias están indicadas para estadios leves [38-40].

Antibióticos sistémicos

Se utilizan por el efecto antiinflamatorio del antibiótico. Incluso la mejoría de la HS se obtiene a pesar de que se cultiven gérmenes que en el antibiograma presenten resistencia al antibiótico empleado. En general, los diferentes artículos evidencian que logran un control de la enfermedad en estados Hurley I y II, no hay buena respuesta cuando la HS es severa [41].

Tetraciclinas

Se comparó la respuesta con el uso de tetraciclina en 500, mg dos veces al día, doxiciclina en 100 mg, dos veces al día, y limeciclina en 300 mg, dos veces al día, por un período de cuatro meses. Todos fueron efectivos, pero la tetraciclina mostró una respuesta superior [42].

Clindamicina

Se emplea en pacientes con HS Hurley I, II y III, con dosis de 300 mg, cada ocho horas, durante ocho semanas; logra la mejoría respecto a la respuesta clínica y la evaluación global del médico (HS-PGA) en quienes la enfermedad era leve y moderada [43].

Clindamicina-rifampicina

Se utilizan dosis de 300 mg de clindamicina, dos veces al día, y rifampicina en 600 mg al día, con respuesta en los estados leves y moderados. Los efectos secundarios gastrointestinales, como diarrea, náuseas y vómitos, fueron muy frecuentes [44-47]. En 2017 se genera una alerta por las posibles resistencias que se estuvieran generando con la administración de rifampicina como monoterapia en HS [47].

Rifampicina, moxifloxacina y metronidazol

Su uso es limitado por los efectos adversos. Más de la mitad de los pacientes presentaron efectos secundarios gastrointestinales, candidiasis genital y tendinitis [48].

Dapsona

Se utilizaron dosis entre 25 y 200 mg diarios; en algunos reportes se usó en terapia combinada, y aunque reportaron mejoría, no es fácil evaluar la respuesta propia al medicamento. Como efectos secundarios se reportaron náuseas y anemia [49].

Corticoides

Corticoides intralesionales

La acetonida de triamcinolona, en 5 a 10 mg/mL, se utiliza en dilución para el control de lesiones inflamatorias, nódulos o fístulas, como único tratamiento o como coadyuvante cuando el paciente está recibiendo otros manejos. La respuesta es muy rápida y se observa entre el segundo o tercer día posterior a la infiltración [50, 51].

Corticoides sistémicos

Por sus efectos antiinflamatorios, los corticoides sistémicos son útiles en el manejo de la HS. Sin embargo, el uso como monoterapia puede asociarse a recaídas cuando se disminuye la dosis o se detiene el uso del medicamento, por lo que se recomienda que se utilice asociado a otro tratamiento.

Para su uso se recomienda el control del peso y de la presión arterial, monitorizar la función hepática y renal, la glucemia y los lípidos. También es necesario controlar el riesgo de osteoporosis. Se administra en dosis entre los 0,5 y 0,7 mg/kg de peso [38, 41].

Isotretinoína

La mejoría ocurre en la mitad de los pacientes con HS y la respuesta favorables se asocia con casos leves o moderados [52], mujeres con bajo peso e historia de acné [50], acné quístico y antecedente de quiste pilonidal [53, 54].

Anticolinérgicos

Molineli y colaboradores reportaron recientemente el tratamiento de 46 pacientes con HS mediante el uso de cloruro de oxibutinina, un antagonista de los receptores muscarínicos, con una dosis máxima de 10 mg/día, en un estudio a 24 semanas en un grupo de pacientes que previamente habían sido tratados con antibióticos orales; se observó una disminución de los episodios de recaída y mejoría en las escalas de calidad de vida [55].

Inmunosupresores

De acuerdo con las guías para el tratamiento de la HS elaboradas en el Foro de Dermatología Europea y las Guías Norteamericanas para el manejo clínico de la HS, estas coinciden en que el uso de medicamentos inmunomoduladores en el tratamiento de la hidradenitis supurativa constituye la tercera línea en el arsenal terapéutico, ya que los estudios revisados poseen pobre nivel de evidencia y ninguna o poca fuerza de recomendación [38, 56].

Metotrexato

En un estudio que incluyó tres pacientes que tomaron entre 12,5 y 15 mg semanales durante seis a 24 semanas, no mostró eficacia y su uso no está recomendado [38].

Azatioprina

En un estudio que incluyó nueve pacientes que recibieron dosis bajas (0,5 a 1 mg/kg/día) durante uno a ocho meses, solo cuatro de nueve mostraron una leve mejoría [38].

Ciclosporina

Se ha reportado su uso en menos de 20 casos y se ha observado una pobre respuesta cuando la dosis era inferior a 5 mg/kg. En los casos donde la dosis fue superior a 6 mg/kg/día y con terapia combinada, se notó mejoría; sin embargo, la recaída era frecuente cuando se suspendía el tratamiento y los efectos secundarios limitaron su uso [38, 56, 57].

Colchicina

En una serie de ocho pacientes con HS moderada a severa, la usaron con dosis de 0,5 mg, dos veces al día. Solo dos pacientes continuaron el tratamiento durante cuatro meses. Un paciente mostró leve mejoría en la escala HS-PGA (escala de valoración global por el médico para HS). En otra serie de 20 casos con Hurley I o II que fueron tratados con minociclina en 100 mg/día y colchicina en 0,5 mg, dos veces al día, durante seis meses, seguido por colchicina sola durante tres meses, todos los pacientes mejoraron su valoración en la escala HS-PGA. Esta combinación podría ser útil en algunos pacientes, aunque no hay evidencia que soporte la monoterapia con colchicina [38, 56].

Terapia biológica

El tratamiento de la hidradenitis supurativa con terapia bilógica es efectivo y seguro si se siguen los protocolos para el ingreso y seguimiento de los pacientes. Está siendo empleado desde el año 2015, cuando la FDA autorizo el uso del adalimumab para tratar la enfermedad; desde entonces, se vienen investigando nuevas moléculas que apuntan a diferentes citocinas como blancos terapéuticos y que buscan un control en diferentes puntos de las vías inflamatorias. Las citocinas presentes en las lesiones son el FNT-α, el interferón γ (IFN-γ), la IL-1β, la IL-12 de las células T_h1 y la IL-23 de las células T_h17. Todas estas muestran niveles elevados y son susceptibles de ser bloqueadas para disminuir los síntomas. La terapia biológica está indicada en los pacientes con hidradenitis supurativa en estadio II y III de la clasificación de Hurley o en las formas recalcitrantes y que no han respondido al uso de antibióticos sistémicos [38, 57-60].

Anti-FNT-α

ADALIMUMAB

Es la primera línea sistémica en pacientes con HS en estadio II de la clasificación de Hurley, que no han respondido a los antibióticos sistémicos. En los pacientes con formas moderadas a severas mejora los síntomas como el dolor y eleva su calidad de vida. La dosis recomendada es de 160 mg el día 1, 80 mg al día 15 y continuar con 40 mg cada semana [38, 57-60].

INFLIXIMAB

Es la segunda línea sistémica en la terapia biológica. Está indicado en las formas moderadas a severas. La dosis recomendada es de 5 mg/kg en los días 0, 2 y 6 y luego cada ocho semanas; sin embargo, pueden presentarse recaídas entre los intervalos de infusión, lo que en ocasiones amerita acortar los tiempos de aplicación para hacerlo más efectivo. La dosis óptima aún no está establecida y se ha visto que la repuesta con 5 mg/kg cada cuatro semanas es superior a la a administración cada ocho semanas. La recomendación de las guías de

la academia estadounidense y canadiense es de 10 mg/kg, cada cuatro a ocho semanas, para un control óptimo. En un estudio reciente se afirma que altas dosis e intervalos más cortos del infliximab, iniciando con 7,5 mg/kg cada cuatro semanas, son capaces de disminuir las lesiones y el dolor en el primer mes, con una eficacia sostenida hasta la semana 12. La dosis debe ser escalonada hasta alcanzar los 10 mg/kg y el aclaramiento completo de los síntomas [38, 57-60].

ETANERCEPT

Los estudios que soportan su uso son controversiales. La dosis de 50 a 100 mg/semana mostró poca respuesta. El consenso de expertos y la alianza europea consideran que el etanercept no es efectivo en la HS [38, 57-60].

GOLIMUMAB

Los datos que soportan su uso están limitados a dos estudios, lo que indica que son necesarias las dosis altas para obtener respuesta: 200 mg a la semana, y luego 100 mg cada semana [38, 57].

OTRAS MOLÉCULAS

Anakinra: es un anticuerpo monoclonal que bloquea el receptor de la IL-1. Su indicación es en aquellos pacientes que no han obtenido respuesta a los anti-FNT. Representa la tercera línea de las terapias biológicas. Los resultados son variables en la dosis de 100 mg/día durante 12 semanas, con respuestas del 67%-78%. Aún faltan estudios para determinar la dosis óptima [38, 57-60].

MBP1: es un anticuerpo monoclonal contra la IL-1α. En el estudio reportado donde se evaluaron a los pacientes que fallaron a la terapia con adalimumab, demostró un aclaramiento importante de sus lesiones. En las ecografías se evidencia una disminución de la neovascularización en los nódulos profundos y en el suero, una supresión de la IL-8 [38, 57-60].

Ustekinumab: es un inhibidor de IL-12/23. Los resultados en la respuesta clínica son variables, pobres y muy limitados. Un estudio fase II, prospectivo, abierto, no controlado, realizado en 17 pacientes con formas moderadas a severas, no mostró resultados positivos. Aún faltan más ensayos clínicos para demostrar su eficacia [38, 57-60].

Guselkumab: es un anticuerpo monoclonal contra la IL-23. Actualmente cursa un estudio en fase II, multicéntrico, doble ciego y controlado para demostrar su eficacia [38, 57-60].

Secukinumab: es un inhibidor de la IL-17α. Se inició la investigación con este medicamento con reportes de casos como evidencia científica, con buena respuesta y disminución de los reactantes de fase aguda. Luego continuaron con estudios multicéntricos que terminaron demostrando una mejoría de la HS con este biológico [38, 57-60].

A finales del año 2023, la FDA aprobó el uso del secukinimab con base en el análisis de la fase tres de los estudios SUNSHINE y SUNRISE, en donde una alta proporción de pacientes que recibieron 300 mg, algunos cada dos semanas y otros cada cuatro semanas, logró una respuesta (HISCR50), en comparación con placebo [61].

Apremilast: es un inhibidor de la fosfodiesterasa 4 (PDE4), que bloquea la degradación del AMPc; aún tiene estudios clínicos en curso, hasta ahora con mejoría clínica de las lesiones, el dolor y la calidad de vida de los pacientes [59].

Terapia hormonal

Las unidades pilosebáceas contienen la enzima convertidora de andrógenos llamadas *5α-reductasa* (5-AR) tipo I y II. Ambos tipos se encuentran en las glándulas ecrinas y la tipo I, exclusivamente, en las glándulas apocrinas. La 5-AR convierte la testosterona en una forma más potente, llamada *5-dihidrotestosterona* (5-DHT) [39, 62].Tanto la testosterona como la 5-DHT se unen a los receptores de la unidad pilosebácea y producen un aumento en la secreción del sebo y un aumento en la inflamación del tejido circundante, mediante la activación del FNT-α, así como un incremento en la producción del factor de crecimiento transformador β de los queratinocitos, que se ha demostrado como un factor dispa-

rador de la HS. Además de la testosterona y la DHT, se sabe que la progesterona (PG) induce una disminución del desarrollo y la actividad de las células T_h17, lo que explicaría la mejoría durante las gestaciones, el agravamiento posterior al parto y la exacerbación en más de la mitad de las mujeres con HS en la época perimenstrual[62]. También hay estudios que informan un gran porcentaje de mejoría o incluso curaciones una vez empieza la menopausia [63-65].

Los estudios recientes han mostrado que los pacientes con HS no tienen niveles aumentados de ninguna de las hormonas sexuales, aunque hay hallazgos que evidencian una relación entre estas hormonas y la HS. Por ejemplo, algunos estudios han demostrado que las terapias antiandrogénicas pueden mejorar algunos pacientes con HS, tanto mujeres como hombres. Otros estudios han demostrado que el uso de antiandrógenos potencia el efecto de otras terapias [66, 67].

En general, las terapias hormonales en HS no tienen una fuerte evidencia, pero definitivamente son útiles como tratamientos adyuvantes, aunque en ocasiones pudiesen considerarse como monoterapia, especialmente en los casos más leves (Hurley I) y en algunos casos moderados (Hurley II). Mediante pequeños estudios en pacientes con HS leve o moderada (Hurley I y II) se han demostrado los efectos positivos en el manejo mediante el uso de anticonceptivos orales combinados (ACO), como es el caso de la combinación de ciproterona con etinilestradiol, con mejorías en alrededor del 50% al 60% de las pacientes [38, 67]. También se ha estudiado el uso de la espironolactona en dosis de 100 a 150 mg al día, con mejorías hasta del 85% de los pacientes y con aclaramiento completo hasta en el 55% de los casos [68]. Por tanto, la recomendación actual es utilizar la combinación de los ACO con espironolactona y no estos de forma individual. Cuando se usan en estadios tardíos, como Hurley III, no se evidencian mejorías importantes. En otros estudios no aleatorizados, la metformina, en dosis de 500 mg, dos a tres veces al día, obtuvo mejoría en el puntaje de Sartorius hasta en el 72% de los individuos estudiados y mejoría en el DLQI hasta en el 64% de los casos, aunque la mayoría de las pacientes incluidas tenían síndrome de ovario poliquístico (SOP). Se ha reportado que las mujeres con SOP y agravamiento perimenstrual de la HS pueden tender a una mayor mejoría con las terapias hormonales [69, 70].

El finasteride, en 1,25 a 5 mg al día, ha mostrado un beneficio en varios reportes de casos, que incluyen hombres y mujeres. Aunque el dutasteride, que tiene un mecanismo de acción similar, podría mostrar efectos similares al finasteride, este no tiene estudios importantes, hasta el momento [71].

Tratamiento quirúrgico

Aunque el tratamiento quirúrgico de la HS es ampliamente reconocido, los datos de la literatura están basados en estudios no controlados retrospectivos. Los tratamientos quirúrgicos utilizados se describen a continuación [37, 72].

Incisión y drenaje de lesiones

Este tipo de procedimiento solo es útil para el alivio inmediato del dolor y debe hacerse en lesiones abscedadas fluctuantes. Tiene una recurrencia de casi el 100% de las lesiones [37, 72].

Escisión localizada

Esta puede hacerse a través de dos métodos: destechamiento y STEEP (*skin saving excision with electrosurgical peel*, por sus siglas en inglés). El primero consiste en remover el techo de los abscesos o tractos sinuosos dejando el epitelio del piso intacto. El segundo remueve tangencialmente el tejido enfermo, conservando la piel sana alrededor. En ambos, el cierre se hace por segunda intención [37, 72].

Escisión amplia

Se define como una resección de la lesión que incluye las márgenes de piel sana. Generalmente, estas lesiones se cierran con injertos, colgajos y, en algunas ocasiones, por segunda intención. Esta técnica está asociada a una menor recurrencia, aunque también a una mayor comorbilidad postoperatoria. Por esta razón, este tipo de intervenciones solo se recomiendan cuando los tratamientos farmacológicos han fallado. Una revisión sistemática concluyó que la menor proporción de recurrencias se encontró con la escisión amplia (13%), seguida de los métodos de escisión local (22%) y el destechamiento (27%) [37, 72].

Puntos clave

- Existen múltiples clasificaciones clínicas y ecográficas que permiten estadificar la severidad de la enfermedad en los pacientes y con base en estas tomar decisiones terapéuticas y facilitar el seguimiento clínico.
- Dentro del abordaje del paciente es indispensable incluir la valoración ecográfica, para precisar la estadificación de la enfermedad y tener un criterio adicional a la hora de escoger el mejor tratamiento.
- La *ventana de oportunidad* hace referencia a los esfuerzos terapéuticos tempranos para controlar la actividad inflamatoria en las fases iniciales de la enfermedad, cambiar la historia natural y evitar daños irreversibles.
- La diversidad de opciones terapéuticas se ha ampliado en los últimos años e incluye desde antibióticos tópicos hasta terapias biológicas y cirugía. Apoyarse en las escalas clínicas y ecográficas de clasificación facilitará la selección terapéutica.

REFERENCIAS

1. Goldburg SR, Strober BE. Hidradenitis suppurativa. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2020;82(5):1045-58. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.08.090
2. Cabrera-Salom C, Sandoval L, Bulla F. Hidradenitis suppurativa. Piel. 2019;34(7):408-16. https://doi.org/10.1016/j.piel.2018.09.002
3. Martorell A, García-Martínez F, Jiménez-Gallo D, Pascual J, Pereyra-Rodriguez J, Salgado L, et al. Actualización en hidradenitis supurativa (I): epidemiología, aspectos clínicos y definición de severidad de la enfermedad. Actas Dermosifiliogr. 2015;106(9):703-15. https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.004
4. Sellhayer K, Krahl D. "Hidradenitis Suppurativa" Is Acne Inversa! An Appeal to (Finally) Abandon a Misnomer. Int J Dermatol. 2005;44(7):535-40. https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2004.02536.x
5. Jemec G. Clinical Practice. Hidradenitis Suppurativa. N Engl J Med. 2012;366(2):158-64. https://doi.org/10.1056/NEJMcp1014163
6. Arantón Areosa L, Palomar LLatas F, Rumbo-Prieto J. Formación dermatológica en hidradenitis supurativa o acné inversa. Enferm Dermatol. 2017;11(31):11-21. https://doi.org/10.6084/m9.figshare.5969128.v1
7. Achenbach RE, Greco C. Hidradenitis supurativa. Rev Argent Dermatol. 2013;94(4):6-10.
8. Thorlacius L. Severity staging of hidradenitis suppurativa: is Hurley classification the answer? Br J Dermatol. 2019;181(2):243-4.
9. Ovadja ZN, Schuit MM, vanderHorst CMAM, Lapid O. Inter-andintrarater reliability of Hurley staging for hidradenitis suppurativa. Br J Dermatol. 2019;181(2):344-9. https://doi.org/10.1111/bjd.17588
10. Horváth B, Janse IC, Blok JL, Driessen RJ, Boer J, Mekkes JR, et al. Hurley Staging Refined: A Proposal by the Dutch Hidradenitis Suppurativa Expert Group. Acta Derm Venereol. 2017;97(3):412-3. https://doi.org/10.2340/00015555-2513
11. Sartorius K, Killasli H, Heilborn J, Jemec GB, Lapins J, Entestam L. Interobserver variability of clinical scores in hidradenitis suppurativa is low. Br J Dermatol. 2010;162(6):1261-8. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2010.09715.x
12. Hartrick CT, Koan J, Shapiro S. The Numeric Rating Scale for Clinical Pain Measurement: A Ratio Measure? Pain Pract. 2003;3(4):310-6. https://doi.org/10.1111/j.1530-7085.2003.03034.x
13. Molina Leyva A. Importancia de las medidas de gravedad objetiva y subjetiva en la evaluación clínica del paciente con hidradenitis supurativa. Piel. 2019;34(4):199-201.

14. Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J; et al. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: a study of 61cases. J Am Acad Dermatol. 2007;56(4):621-3. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2006.08.061

15. Van Straalen K, Ingram J, Augustin M, Zouboulis C. New treatments and new assessment instruments for Hidradenitis suppurativa. Exper Dermatol. 2022;31(1):33-9.

16. Chiricozzi A, Faleri S, Franceschini C, Caro RD, Chimenti S, Bianchi L. AISI: A New Disease Severity Assessment Tool for Hidradenitis Suppurativa. Wounds. 2015;27(10):258-64.

17. Zouboulis CC, Tzellos T, Kyrgidis A, Jemec GBE, Bechara FG, Giamarellos-Bourboulis EJ, et al. Development and validation of the International Hidradenitis Suppurativa Severity Score System (IHS4), a novel dynamic scoring system to assess HS severity. Br J Dermatol. 2017;177(5):1401-9. https://doi.org/10.1111/bjd.15748

18. Thorlacius L, Garg A, Ingram JR, Villumsen B, Theut Riis P, Gottlieb A, et al. Towards global consensus on core outcomes for hidradenitis suppurativa research: an update from the HISTORIC consensus meetings I and II. Br J Dermatol. 2018;178(3):715-21. https://doi.org/10.1111/bjd.16093

19. Alfagame F, Wortsman X, Catalano O, Roustan G, Crisan M, Crisan D, et al. European Federation of Societies for Ultrasound in Medicine and Biology (EFSUMB) Position Statement on Dermatologic Ultrasound. Ultrasound Med. 2016;35(3):577-80.

20. González C. Ecografía de lesiones dermatológicas. Rev Colomb Radiol. 2014;25(3):4006-14.

21. González C. Ultrasonido de alta resolución en enfermedades benignas de la piel. Rev Asoc Colom Dermatol. 2018;26(4):4230-9.

22. Wortsman X. Imaging of Hidradenitis Suppurativa. Dermatol Clin. 2016;34(1):59-68.

23. Martorell A, Segura Palacios J. [Ultrasound examination of hidradenitis suppurativa]. Actas Dermosifiliogr. 2015;106(suppl 1):49-59. https://doi.org/10.1016/S0001-7310(16)30007-2

24. Wortsman X. Color Doppler ultrasound: a standard of care in hidradenitis suppurativa. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2020;34:e616-e617. https://doi.org/10.1111/jdv.16496

25. Wortsman X, Jemec G. A 3D ultrasound study of sinus tract formation in hidradenitis suppurativa. Dermatol Online J. 2013;19(6):18564.

26. Napolitano M, Calzavara P, Zanca A, Bianchi L, Caposiena R, Offidani A, et al. Comparison of clinical and ultrasound scores in patients with hidradenitis suppurativa: results from an Italian ultrasound working group. Eur Acad Dermatol Venereol. 2019;33(2):e84-e87. https://doi.org/10.1111/jdv.15235

27. Martorell F, Alfageme Roldán E, Vilarrasa Rull R, Ruiz-Villaverde J, Romaní De Gabriel F, García Martínez D, et al. Ultrasound as a diagnostic and management tool in hidradenitis suppurativa patients: a multicentre study. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019;33(11):2137-42.

28. Wortsman X, Alfagame F, Roustan G, Arias-Santiago S, Martorell A, Catalano O, et al. Guidelines for Performing Dermatologic Ultrasound Examinations by the DERMUS Group. J Ultrasound Med. 2016;35(3):577-80.

29. González C. Hidradenitis supurativa. Descripcion de los hallazgos ecográficos en un centro de referencia en Bogota, Colombia. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2020;28(3):240-9.

30. Martorell A, Worstman X, Alfagame F, Roustan G, Arias-Santiago S, Catalano O, et al. Ultrasound Evaluation as a Complementary Test in Hidradenitis Suppurativa: Proposal a Standarize report. Dermatol Surg. 2017;43(8):1065-73.

31. Wortsman X, Calderon P, Castro A. Seventy-MHz Ultrasound Detection of Early Signs Linked to the Severity, Patterns of Keratin Fragmentation, and Mechanisms of Generation of Collections and Tunnels in Hidradenitis Suppurativa. J Ultrasound Med. 2020;39(5):845-57. https://doi.org/10.1002/jum.15164

32. Inflammatory Diseases of the Skin. En: Wortsman X. Dermatologic Ultrasound with clinical and Histologic Correlation. Nueva York; 2013. p. 73-118.

33. Worstman X, Castro A, Figueroa A. Color Doppler ultrasound assessment of morphology and types of fistulous tracts in hidradenitis suppurative (HS). J Am Acad Dermatol. 2016;75(4):760-7. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2016.05.009

34. Alfagame F. Ecografía de la hidradenitis supurativa. En: Alfagame F, Roustan G (editores). Ecografía

en dermatología y dermoestética. Editorial Médica Panamericana; 2017. p. 57-62.

35. Wortsman X. Update on Ultrasound Diagnostic Criteria and New Ultrasound Severity and Activity Scorings of Hidradenitis Suppurativa: Modified SOS-HS and US-HSA. J Ultrasound Med. 2024;43(1):207-13. https://doi.org/10.1002/jum.16351

36. Martorell A, Caballero A, González Y, et al. Manejo del paciente con hidradenitis supurativa. Actas Dermosifiliogr. 2016;107(Supl. 2);32-44. https://doi.org/10.1016/S0001-7310(17)30007-8

37. Saunte DML, Jemec G. Hidradenitis Suppurativa: Advances in Diagnosis and Treatment. JAMA. 2017;318(20):2019-32. https://doi.org/10.1001/jama.2017.16691

38. Alikhan A, Sayed C, Alavi A, Alhusayen R, Brassard A, Burkhart C, et al. North American clinical management guidelines for hidradenitis suppurativa: A publication from the United States and Canadian Hidradenitis Suppurativa Foundations. Part II: Topical, intralesional, and systemic medical management. JAAD. 2019;81(1):91-101. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.02.068

39. Nesbitt E, Clements S, Driscoll M. A concise clinician's guide to therapy for hidradenitis suppurativa. Int J Womens Dermatol. 2020;6(2):80-4.

40. Alavi A, Kirsner R. Local wound care and topical management of hidradenitis suppurativa. J Am Acad Dermatol. 2015;73:S55-61.

41. Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L, Hunger RE, Ioannides D, Juhász I, et al. European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2015;29(4):619-44. https://doi.org/10.1111/jdv.12966

42. Jørgensen AR, Yao Y, Thomsen SF, Ring HC. Treatment of hidradenitis suppurativa with tetracycline, doxycycline, or lymecycline: a prospective study. Int J Dermatol. 2021;60(7):785-91. https://doi.org/10.1111/ijd.15459

43. An JH, Moon SJ, Shin JU, Kim DH, Yoon MS, Lee HJ. Clindamycin Mono-Therapy of Hidradenitis Suppurativa Patients: A Single-Center Retrospective Study. Ann Dermatol. 2021;33(6):515-21. https://doi.org/10.5021/ad.2021.33.6.515

44. Gener G, Canoui-Poitrine F, Revuz JE, Faye O, Poli F, Gabison G, et al. Combination therapy with clindamycin and rifampicin for hidradenitis suppurativa: a series of 116 consecutive patients. Dermatology. 2009;219(2):148-54. https://doi.org/10.1159/000228334

45. Mendonça CO, Griffiths CE. Clindamycin and rifampicin combination therapy for hidradenitis suppurativa. Br J Dermatol. 2006;154(5):977-8. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2006.07155.x

46. Van der Zee HH, Boer J, Prens EP, Jemec GB. The effect of combined treatment with oral clindamycin and oral rifampicin in patients with hidradenitis suppurativa. Dermatology. 2009;219(2):143-7. https://doi.org/10.1159/000228337

47. Mendes-Bastos P, Macedo R, Duarte R. Treatment of hidradenitis suppurativa with rifampicin: have we forgotten tuberculosis? Br J Dermatol. 2017;177(4):e150-e151. https://doi.org/10.1111/bjd.15500

48. Join-Lambert O, Coignard H, Jais JP, Guet-Revillet H, Poirée S, Fraitag S, et al. Efficacy of rifampin-moxifloxacin-metronidazole combination therapy in hidradenitis suppurativa. Dermatology. 2011;222(1):49-58. https://doi.org/10.1159/000321716

49. abindranathnambi A, Jeevankumar B. Dapsone in Hidradenitis Suppurativa: A Systematic Review. Dermatol Ther (Heidelb). 2022;12(2):285-93. https://doi.org/10.1007/s13555-021-00674-x

50. Firooz A, Tehranchi-Nia Z, Ahmed AR. Benefits and risks of intralesional corticosteroid injection in the treatment of dermatological diseases. Clin Exp Dermatol. 1995;20(5):363-70. https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.1995.tb01351.x

51. García-Martínez FJ, Vilarrasa Rull E, Salgado-Boquete L, Martorell A, Pascual JC, Hernández-Martín Á, et al. Intralesional corticosteroid injection for the treatment of hidradenitis suppurativa: a multicenter retrospective clinical study. J Dermatolog Treat. 2021;32(3):286-90. https://doi.org/10.1080/09546634.2019.1655524

52. Boer J, van Gemert MJ. Long-term results of isotretinoin in the treatment of 68 patients with hidradenitis suppurativa. J Am Acad Dermatol. 1999;40(1):73-6. https://doi.org/10.1016/s0190-9622(99)70530-x

53. Huang CM, Kirchhof MG. A New Perspective on Isotretinoin Treatment of Hidradenitis Suppurati-

va: A Retrospective Chart Review of Patient Outcomes. Dermatology. 2017;233(2-3):120-5. https://doi.org/10.1159/000477207

54. Patel N, McKenzie SA, Harview CL, Truong AK, Shi VY, Chen L, et al. Isotretinoin in the treatment of hidradenitis suppurativa: a retrospective study. J Dermatolog Treat. 2021;32(4):473-5. https://doi.org/10.1080/09546634

55. Molinelli E, D'Agostino GM, Sapigni C, Gioacchini H, Brisigotti V, Rizzetto G, et al. Oral oxybutynin chloride therapy in the management of hidradenitis suppurativa: A prospective study. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023;37(6):e744-e746. https://doi.org/10.1111/jdv.18901

56. Gulliver W, Zouboulis CC, Prens E, Jemec GBE, Tzellos T. Evidence-based approach to the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa, based on the European guidelines for hidradenitis suppurativa. Rev Endocr Metab Disord. 2016;17(3):343-51. https://doi.org/10.1007/s11154-016-9328-5

57. Tchero H, Herlin C, Bekara F, Fluieraru S, Teot L. Hidradenitis Suppurativa: A Systematic Review and Meta-analysis of Therapeutic Interventions. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2019:85;248-57.

58. Zouboulis C, Bechara F, Blok J D, Gulliver W, Horváth B, Hughes R, et al. Hidradenitis suppurativa/acne inversa: a practical framework for treatment optimization – Systematic review and recommendations from the HS ALLIANCE working group. J Eur Acad Dermatol Venerol.2019;33(1):19-31. https://doi.org/10.1007/s11154-016-9328-5

59. Goldburg S, BA Bruce, Strober E. Hidradenitis suppurativa Current and emerging treatments. J Am Acad Dermatol. 2020;82(5):1061-82. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.08.089

60. Patil S, Apurwa A, Nadkarni N. Hidradenitis Suppurativa: Inside and Out. Indian J Dermatol. 2018;63(2):91-8.

61. Kimball AB, Jemec GBE, Alavi A, Reguiai Z, Gottlieb AB, Bechara FG, et al. Secukinumab in moderate-to-severe hidradenitis suppurativa (SUNSHINE and SUNRISE): week 16 and week 52 results of two identical, multicentre, randomised, placebo-controlled, double-blind phase 3 trials. Lancet. 2023;401(10378):747-61. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(23)00022-3

62. Clark AK, Quinonez RL, Saric S, Sivamani R. Hormonal therapies for hidradenitis suppurativa: Review. Dermatol Online J. 2017;23(10):6.

63. Khandalavala BN, Voutsalath M. Finasteride in Hidradenitis Suppurativa A "Male" Therapy for a Predominantly "Female" Disease. J Clin Aesthet Dermatol. 2016;9(6):44-50.

64. Grupo de Trabajo de Enfermedades Autoinflamatorias e Hidradenitis Supurativa de la Sociedad Argentina de Dermatología. Consenso nacional de Hidradenitis supurativa - Guia de tratamiento 2019. Soc Argent Dermatol. 2019;1(1):1-20.

65. Vinkel C, Thomsen S. Hidradenitis suppurativa: Causes, features, and current treatments. J Clin Aesthet Dermatol. 2018;11(10):17-23.

66. Mortimer PS, Dawber RP, Gales MA, Moore RA. A double-blind controlled cross-over trial of cyproterone acetate in females with hidradenitis suppurativa. Br J Dermatol. 1986;115(3):263-8.

67. Sawers RS, Randall VA, Ebling FJ. Control of hidradenitis suppurativa in women using combined antiandrogen (cyproterone acetate) and oestrogen therapy. Br J Dermatol. 1986;115(3):269-74.

68. Lee A, Fischer G. A case series of 20 women with hidradenitis suppurativa treated with spironolactone. Australas J Dermatol. 2015;56(3):192-6.

69. Verdolini R, Clayton N, Smith A, Alwash N, Mannello B. Metformin for the treatment of hidradenitis suppurativa: A little help along the way. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2012;27(9):1101-8.

70. Marasca C, Annunziata MC, Napolitano M, Fabbrocini G. Unconventional therapies for hidradenitis suppurativa. Expert Rev Clin Pharmacol, 2018;(9):879-87. https://doi.org/10.1080/17512433.2018.1509706

71. Joseph MA, Jayaseelan E, Ganapathi B, Stephen J. Hidradenitis suppurativa treated with finasteride. J Dermatolog Treat. 2005;16(2):75-8.

72. Alikhan A, Sayed C, Alavi A, Alhusayen R, Brassard A, Burkhart C, et al. North American clinical management guidelines for hidradenitis suppurativa: A publication from the United States and Canadian Hidradenitis Suppurativa Foundations: Part I: Diagnosis, evaluation, and the use of complementary and procedural management. J Am Acad Dermatol. 2019;81(1):76-90. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.02.067

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Artículo de investigación

Triple terapia simultánea en el tratamiento de cicatrices queloides

Catalina Franco-Rúa[1]; Víctor Hugo García[2]; Lorena Matta[3]; Claudia Juliana Díaz G.[4]

CC BY NC SA

RESUMEN

Introducción: el propósito del estudio fue describir la experiencia de tratamiento de cicatrices queloides (CQ) con triple terapia simultánea (resección, crioterapia e infiltración con acetónido de triamcinolona intralesional) en un grupo de pacientes atendidos en una institución de tercer nivel en Cali, Colombia. **Métodos:** se realizó un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo, y se incluyeron pacientes con diagnóstico de cicatrices queloides que recibieron tratamiento con triple terapia simultánea durante el período de 2017 a 2019; se excluyeron los pacientes que no asistieron al seguimiento. **Resultados:** se estudiaron 27 pacientes (17 mujeres); el promedio de edad fue de 30,8 años (desviación estándar de 11,7); la mediana de aparición de la cicatriz queloide fue de 18 años; el fototipo V fue el más afectado (33,3%); el pabellón auricular fue la principal localización (88,9%) y el trauma fue la causa de cicatriz más relevante; el 33,3% (9 pacientes) recibieron tratamiento previo con infiltración de corticosteroide intralesional. El 63% presentó solo una lesión. Se resalta que se realizó seguimiento durante seis meses a una lesión por paciente, de las cuales, el 66,7% (18) no recurrieron posterior al manejo. Se encontró el dolor como efecto adverso más relevante. **Conclusiones:** la triple terapia simultánea para el manejo de las CQ en nuestro estudio mostró una respuesta sin recidiva en el 66,7% de los casos, con complicaciones mínimas. Este representa el primer estudio en Colombia en pacientes con CQ.

Palabras Clave: Cicatrices queloides; Complicaciones; Criocirugía; Neoplasia; Riesgo de recurrencia.

1. Sección de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Escuela de Medicina, Universidad del Valle, Cali, Colombia. Sección de Dermatología, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-3169-6082
2. Departamento de Dermatología, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-5613-1523
3. Departamento de Medicina Interna, Escuela de Medicina, Universidad del Valle, Cali, Colombia. ORCID: http://orcid.org/0000-0002-5215-3215
4. Sección de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Escuela de Medicina, Universidad del Valle, Cali, Colombia. Sección de Dermatología, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia. ORCID: http://orcid.org/0000-0003-3582-7748

Correspondencia: Claudia Juliana Díaz G.; email: claudia.diaz@correounivalle.edu.co

Recibido: *12/10/2023;* **aceptado**: *10/12/2023;* **publicado**: *25/06/2024*

Cómo citar: Franco-Rúa C, García VH, Matta L, Díaz CJ. Triple terapia simultánea en el tratamiento de cicatrices queloides. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):180-188.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1876

Financiación: La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflictos de interés: Los autores no tienen conflicto de interés.

TRIPLE THERAPY FOR THE TREATMENT OF KELOID SCARS

SUMMARY

Introduction: The purpose of the study was to describe the experience of treating keloid scars with simultaneous triple therapy (resection, cryotherapy, and intralesional triamcinolone acetonide) in patients treated at a tertiary care institution in Cali, Colombia. **Methods:** We conducted a descriptive, observational, retrospective study including patients diagnosed with keloid scars who received simultaneous triple therapy between 2017 and 2019. Patients who did not attend follow-up were excluded. **Results:** A total of 27 patients (17 women) were studied. The average age was 30.8 years (standard deviation: 11.7). The median duration of the keloid scar was 18 years. Phototype V was the most affected (33.3%), and the auricle was the main location (88.9%). Trauma was the most common cause of the scars. Previous treatment with intralesional corticosteroid infiltration was received by 33.3% (9 patients). 63% of patients presented with a single lesion. One lesion per patient was followed up for 6 months, with 66.7% (18 patients) showing no recurrence after treatment. Pain was the most significant adverse effect reported. **Conclusions:** Simultaneous triple therapy for keloid scar management in our study resulted in a 66.7% non-recurrence rate with minimal complications. This is the first study in Colombia on this treatment for keloid scars.

Key Words: Complications; Cryosurgery; Keloid scars; Neoplasia; Risk of recurrence.

INTRODUCCIÓN

Las cicatrices queloides (CQ) son cicatrices anormales, que resultan del crecimiento excesivo del colágeno y del tejido fibrótico. Anualmente se presentan millones de casos nuevos de cicatrices en el mundo, la mayoría secundarias a traumas, quemaduras y cirugías, y otras como acné, vacunas o aparición espontánea [1]. Entre el 15% y el 20% de la población africana, hispana y asiática presentan CQ, aunque esta es menos frecuente en la población blanca. La CQ puede causar un deterioro en la calidad de vida [2]. La etiología de la CQ es desconocida, aunque se han documentado factores genéticos y metabólicos, como el aumento de la actividad de diversos factores de crecimiento, como el factor transformante β (TGF-β) [3, 4], el derivado de plaquetas (PDGF), la alteración en la matriz extracelular (aumento de fibronectina, producción aberrante de proteoglicanos, disminución en los niveles de ácido hialurónico) y regulación anormal del equilibrio de la colagenasa [5-8].

El tratamiento es un desafío debido a que se presentan altas recidivas y actualmente no se ha establecido un estándar terapéutico efectivo [9-13]. Posiblemente, la mejor estrategia de prevención consiste en evitar heridas o traumas. Se han descrito múltiples tratamientos, como terapia combinada con escisión quirúrgica, plasma rico en plaquetas y criocirugía [14], escisión quirúrgica y criocirugía [13, 15], vendajes oclusivos, terapia de compresión, infiltración intralesional con corticosteroides [16, 17], bleomicina, 5-fluorouracilo, verapamilo, imiquimod, toxina botulínica [18], interleucina 10 (IL-10), terapia fotodinámica, escisión quirúrgica, criocirugía [16, 19, 20], láser [21-23], radioterapia [24], interferón, entre otros [25-28].

El tratamiento combinado para CQ se realiza hace más de 15 años como protocolo estándar en la sección de Dermatología del Hospital Universitario del Valle, con el fin de obtener mayor efectividad, evitar la recidiva y mejorar la autoestima del paciente. En este estudio se describen las características sociodemográficas y clínicas, las complicaciones y la recidiva de la CQ en 27 pacientes durante seis meses de seguimiento, intervenidos con triple terapia combinada (TTC), cirugía, crioterapia e infiltración con acetónido de triamcinolona.

MATERIALES Y MÉTODOS

Declaración ética

El estudio fue revisado y aprobado por el Comité de Ética de Investigaciones del Hospital Universitario del Valle (número de referencia: 200003212021). El Comité de Ética otorgó excepción al requisito del consentimiento informado, dada la naturaleza retrospectiva del estudio.

Diseño

La Sección de Dermatología de la Universidad del Valle presta los servicios en el Hospital Universitario del Valle en Cali, Colombia, que es centro de referencia del suroccidente colombiano. Allí confluyen poblaciones provenientes del área del Pacífico, como afrodescendientes y diversas etnias que presentan enfermedades particulares, como es el caso de la cicatrización queloide y con características dermatológicas diferentes, muchas de ellas ligadas a las costumbres sociales y a las diferencias estructurales y biológicas propias de los fototipos más altos (IV, V y VI). Estas circunstancias proveen un escenario adecuado para este estudio y, en un futuro, para otras enfermedades.

Se realizó un estudio retrospectivo, se revisó la base de datos de la Sección de Dermatología del Hospital Universitario del Valle en Cali, Colombia, de pacientes con diagnóstico de cicatrices queloides tratados con técnica de TTC durante el período de 2017 a 2019. Se realizó la estadística descriptiva de variables clínicas y sociodemográficas (**Tablas 1 y 2**).

Variable	Pacientes, n (%) n = 27
Sexo, n (%)	
Masculino	10 (37,0)
Femenino	17 (63)
Edad, promedio (DS)	30,8 (11,7)
Procedencia, n (%)	
Cali	8 (29,6)
Santander de Quilichao	4 (14,8)
Otro	15 (55,6)
Seguridad social, n (%)	
Contributivo	8 (29,6)
Especial	1 (3,7)
Subsidiado	18 (66,7)
Edad (años) de aparición queloide, mediana (RIC)	18 (15,5-25)
Tiempo de aparición al diagnóstico (años)	2,0 (1,5-8,0)
Fototipo de piel, n (%)	
Fototipo III	2 (7,4)
Fototipo IV	7 (25,9)
Fototipo V	9 (33,3)
Fototipo VI	6 (22,2)
Sin datos	3 (11,1)

Tabla 1. Variables sociodemográficas en los pacientes con cicatrices queloides que recibieron tratamiento con triple terapia

Variable	Pacientes, n (%) n = 27
Ubicación, n (%)	
Pabellón auricular	24 (88,9)
Tronco	2 (7,4)
Vulva	1 (3,7)
Etiología, n (%)	
Trauma	23 (85,2)
Acné	1 (3,7)
Picadura	1 (3,7)
Varicela	2 (7,4)
Número de queloide, n (%)	
1	17 (63)
2	6 (22,2)
3	1 (3,7)
4	2 (7,4)
8	1 (3,7)
Pretratamiento, n (%)	
Cirugía	7 (25,9)
Infiltración	9 (33,3)
Tópico con esteroide	1 (3,7)
Otro	7 (25,9)
Sin datos	3 (11,1)
Recurrencia de queloide a los 6 meses, n (%)	
No	18 (66,7)
Sí	8 (29,6)
Sin datos	1 (3,7)
Atrofia, n (%)	1 (3,7)
Dolor, n (%)	4 (14,8)
Infección, n (%)	2 (7,4)
Hipopigmentación, n (%)	1 (3,7)
Sangrado, n (%)	1 (3,7)

Tabla 2. Variables clínicas y resultados en los pacientes con cicatrices queloides que recibieron tratamiento con triple terapia

Población

Se incluyeron los datos de pacientes con diagnóstico de CQ que recibieron tratamiento con técnica de triple terapia simultánea entre el período de enero de 2017-diciembre de 2019, y se excluyeron aquellos que no tuvieron seguimiento durante seis meses después de la intervención.

Se recolectaron las variables sociodemográficas y clínicas de los pacientes, las características de la lesión, las recidivas y las complicaciones. Se realizó control de calidad a los datos extraídos del 20% de las historias clínicas seleccionando aleatoriamente para verificar que estuvieran correctamente diligenciadas. A pesar de que algunos pacientes tenían más de una lesión de CQ, solo se reportaron resultados de una lesión que fue intervenida.

Procedimiento

La técnica de TTC que se describe es el estándar de tratamiento institucional en la Sección de Dermatología, que consiste en realizar tres tratamientos en un solo momento, que se inicia con la preparación aséptica y antiséptica del área y se realiza con la resección del queloide por la base, mediante un afeitado con una hoja de bisturí (**Figura 1, A-C**). En caso de sangrado, se realiza hemostasia del lecho y se continúa con la infiltración del área resecada con acetónido de triamcinolona, cuya dosis varía según el tamaño de la cicatriz (de 1 a 20 mg por cm^2), con dosis máxima de 40 mg; este, se aplica en un ángulo de 45-90 grados en la dermis media, en diferentes puntos, hasta cuando el defecto se eleve y presente ligera palidez en su totalidad (**Figura 1D**). Posteriormente, se realizan dos ciclos de congelación de 1 minuto con nitrógeno líquido, con técnica de pulverización abierta, cubriendo todo el defecto (cuando los defectos son mayores de 1 cm, se divide la lesión en cuadrantes para garantizar una adecuada técnica de congelación) (**Figura 1E**). El tiempo de descongelación debe ser el doble de congelación. Al finalizar el procedimiento, el lecho se cubre con protector cutáneo y gasa estéril.

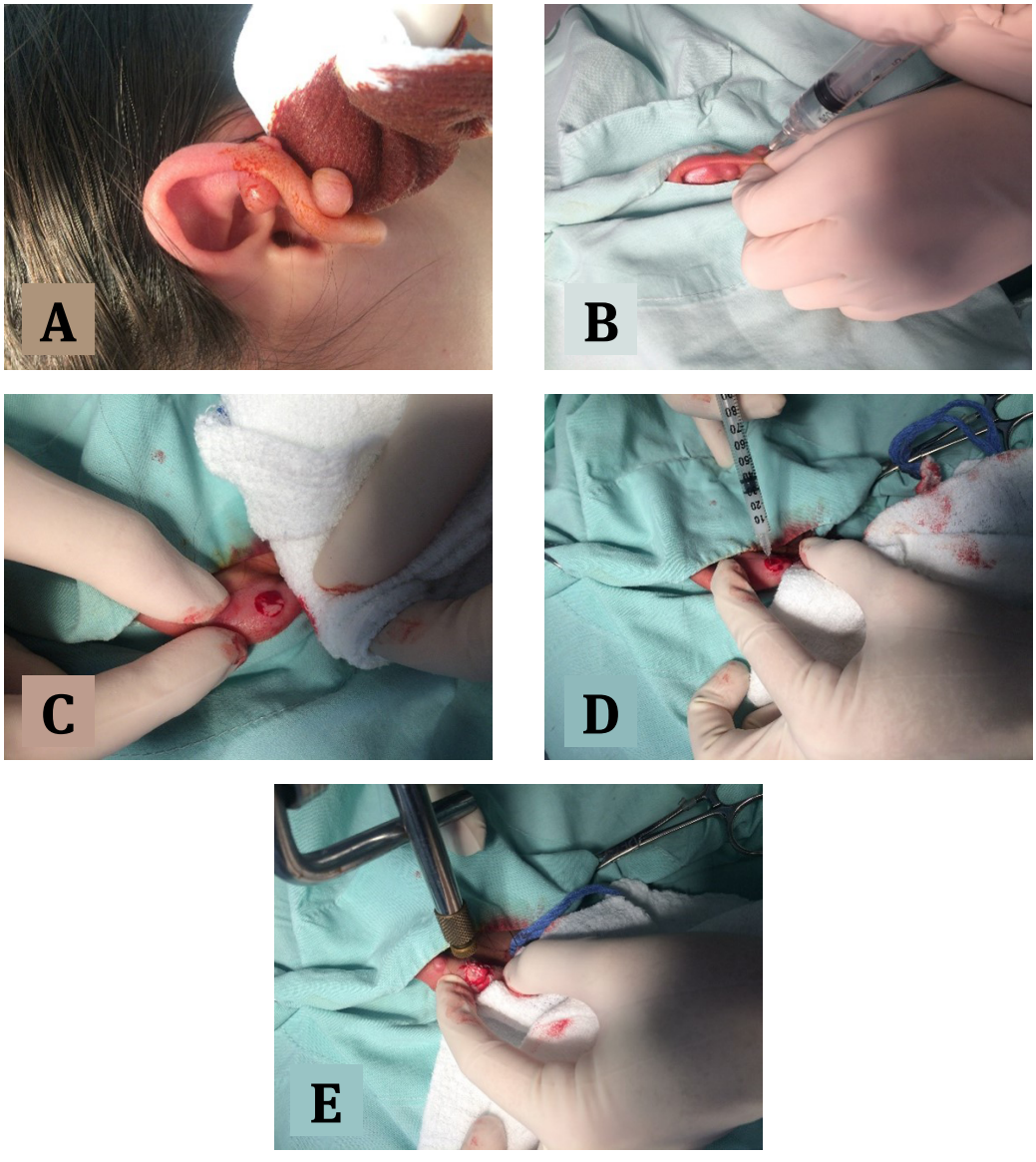


Figura 1. Paso a paso de la triple terapia simultánea en el tratamiento de las cicatrices queloides. **A.** Muestra la realización de antisepsia con solución antiséptica de yodopovidona. **B.** Infiltración de anestésico intralesional. **C.** Realización de resección de la lesión por la base del queloide. **D.** Infiltración con corticosteroide en el lecho residual postresección. **E.** Realización de crioterapia postresección.

Al egreso, se formula analgésico con acetaminofén en 500 mg, cada seis horas o según el dolor, y en el caso de que el procedimiento sea mayor de 1 hora, se cubre con antibiótico oral, con una cefalosporina de primera generación (cefalexina en 500 mg, cada seis horas, durante siete días). Además, se dan recomendaciones de cuidado del área quirúrgica y control postoperatorio en siete días.

Análisis estadístico

Se realizó un análisis exploratorio para determinar los valores inconsistentes y los datos faltantes. Se hizo un análisis descriptivo para las variables cuantitativas; se presentan las medidas de tendencia central y de dispersión (mediana, media, rangos intercuartílicos [RIC] y desviación estándar), de acuerdo con la distribución evaluada con la prueba de Shapiro Wilk. Se presentan frecuencias absolutas y relativas para las variables categóricas.

RESULTADOS

Se registraron 76 pacientes durante enero de 2017 a diciembre de 2019, de estos, 38 pacientes fueron tratados con TTC y únicamente 27 pacientes asistieron a seguimiento postoperatorio. Algunos pacientes presentaban más de una lesión de CQ, aunque solamente se analizó una lesión intervenida con TTC.

La edad promedio fue 30,8 años, aunque a los 18 años (Q3-Q1:15,5-25) se presentó la lesión inicial, con un tiempo de evolución de 24 meses. Es de anotar que el 81,4% eran fototipos altos, superiores a III, donde el fototipo V alcanzó hasta el 33,3%. El pabellón auricular fue el lugar anatómico más representativo en el 88,8% de las lesiones; la causa principal fue el trauma, con un 85,2%. El 63% de los casos presentó una sola lesión. Es relevante indicar que la mayoría de los pacientes habían recibido tratamiento previo, como infiltración con corticosteroides (33,3%), cirugía (25,9%) y manejo tópico (3,7%).

En el 29,6% de los pacientes hubo recurrencia de la CQ. El dolor postratamiento fue la complicación más frecuente, encontrada en cuatro pacientes (14,8%). Otras complicaciones como atrofia, hipopigmentación, infección y sangrado también se presentaron en los casos evaluados (véase la Tabla 2).

DISCUSIÓN

La población del suroccidente colombiano tiene una gran proporción de personas afrodescendientes, en las cuales se observa un mayor número de cicatrices queloides. Considerando su alta frecuencia, recidiva y los pocos estudios en la población latinoamericana, es importante describir los hallazgos demográficos y clínicos de la experiencia terapéutica con el protocolo de TTC establecido en nuestro servicio, que es centro de referencia del suroccidente colombiano. Como ya se indicó, en el mundo se reportan anualmente un gran número de cicatrices queloides por diversas causas, con mayor frecuencia en fototipos cutáneos altos, con una relación hombre:mujer de 1:2 [29]. Nuestro estudio presentó un mayor número de pacientes fototipo alto afectados, cuya mayor etiología fue el trauma, en un 85,2%; sin embargo, la etiología de la CQ puede variar dependiendo de la población que se estudie o de las costumbres étnicas. En un artículo sobre población latinoamericana en México, la principal etiología fue la perforación del lóbulo auricular, seguida del trauma [30].

En la literatura se han reportado diversas terapias para el tratamiento de las CQ, aunque no existe una técnica única estandarizada para el tratamiento de estas. Nuestro estudio incluye tres métodos locales combinados durante el mismo tiempo quirúrgico, no descritos previamente, el cual mostró una respuesta sin recidiva en el 66,7% de los casos a los seis meses de seguimiento, con mínimas complicaciones. Estudios como el de Azzan y colaboradores reportaron un esquema de terapia combinada diferente al nuestro, que mostró aplanamiento de la CQ en el 74% de los queloides después de un seguimiento de 12 meses [14]. En otro estudio con terapia combinada (escisión quirúrgica y criocirugía con seguimiento de 43 meses) se observó aplanamiento de la CQ en el 71% [15]. Mankowski y colaboradores realizaron una revisión sistemática de tratamientos con radiación que involucró 72 estudios y 9048 queloides; sus datos demostraron que la radioterapia posterior a la escisión fue más eficaz para prevenir la recurrencia que la radioterapia sola (22% y 37% de tasa de recurrencia, respectivamente) [31].

Por otro lado, los corticosteroides siguen siendo la terapia de primera línea en el tratamiento de las CQ; sin embargo, la respuesta como monoterapia varía ampliamente, con una recurrencia entre el 50% y el 100%. En un metaanálisis que examinó el uso de acetónido de triamcinolona después de la escisión de queloides en la oreja, la tasa de recurrencia fue del 15,4% [32]. En nuestro estudio, este medicamento se usó con resección y criocirugía, donde se obtuvo una mejor respuesta. Además, Har-Shai y colaboradores, en los últimos 20 años, han publicado la eficacia de la criocirugía particularmente intralesional en queloides, con buenos resultados [33]. Así, en varias series de casos reportados en la literatura, la crioterapia es parte del tratamiento combinado, como también se usó en nuestro estudio. Dada la correlación fisiopatológica tumoral y el mecanismo de acción de esta intervención, la crioterapia se convierte en uno de los pilares del tratamiento combinado para evitar la recidiva tumoral [11, 16, 29, 30].

En cuanto a los efectos adversos con las diferentes intervenciones, se ha reportado el dolor y la hipopigmentación como los más frecuentes. Nuestro estudio mostró el dolor como el principal efecto adverso, seguido de la infección local del área quirúrgica, aunque esta última solo ocurrió en dos pacientes.

La TTC no ha sido descrita anteriormente y resaltamos las ventajas para su realización como procedimiento fácil, económico y que requiere un entrenamiento sencillo para su ejecución, con pocos efectos adversos.

Teniendo en cuenta el creciente número de tratamientos disponibles y que las combinaciones sinérgicas de muchos tratamientos están mostrando resultados favorables, consideramos esta técnica como otra opción terapéutica; sin embargo, reconocemos las limitaciones de este estudio, que se asocian con el número de pacientes y el tiempo corto de seguimiento, el cual no permite realizar un análisis estadístico robusto. Por lo tanto, se necesitan estudios con muestras más grandes e idealmente un ensayo clínico y con tiempos de seguimientos más prolongados. No obstante, es el único estudio y el más grande realizado en Colombia en cicatrices queloides tratadas con una TCC.

CONCLUSIONES

La combinación de escisión quirúrgica, criocirugía e infiltración con corticosteroide se propone como una alternativa de tratamiento, con posibilidad de conseguir una mejoría tanto estética como sintomática.

Agradecimientos

Al Dr. Jonny Alejandro García L., por la revisión y las sugerencias en la redacción del artículo.

Puntos clave

- Las cicatrices queloides (CQ) resultan del crecimiento excesivo del colágeno y del tejido fibrótico.
- El tratamiento es un desafío y no hay un estándar terapéutico que sea 100% efectivo.
- La triple terapia de escisión quirúrgica, criocirugía e infiltración con corticosteroide se propone como una alternativa de tratamiento.

REFERENCIAS

1. Ghazawi FM, Zargham R, Gilardino MS, Sasseville D, Jafarian F. Insights into the Pathophysiology of Hypertrophic Scars and Keloids: ¿How Do They Differ? Adv Skin Wound Care. 2018;31(1):582-95. https://doi.org/10.1097/01.ASW.0000527576.27489.of

2. Morales-Sánchez MA, Flores-Ruvalcaba CN, Peralta-Pedrero ML, De Villafranca-Dugelby A, Jurado-Santa Cruz F. Calidad de vida en adultos con cicatrices queloides. Cir Cir. 2019;86(4):321-6. https://doi.org/10.24875/CIRU.M18000049

3. Zhang L, Qin H, Wu Z, Chen W, Zhang G. Identification of the potential targets for keloid and hypertrophic scar prevention. J Dermatolog Treat [Internet]. 2018;29(6):600-5. https://doi.org/10.1080/09546634.2017.1421309

4. Andrews J, Marttala J, Macarak E, Rosenbloom J, Uitto J. Keloids: The paradigm of skin fibrosis – pathomechanisms and treatment. Matrix Biol. 2016;51:37-46. https://doi.org/10.1016/j.matbio.2016.01.013

5. Eming SA. Biología de la cicatrización de las heridas. En: Dermatología. Elsevier; 2019. p. 2413-24.

6. Bran G, Goessler U, Hormann K, Riedel F, Sadick H. Keloids: Current concepts of pathogenesis (Review). Int J Mol Med. 2009;24(3):283-93. https://doi.org/10.3892/ijmm_00000231

7. Gantwerker EA, Hom DB. Skin: Histology and Physiology of Wound Healing. Facial Plast Surg Clin North Am. 2011;19(3):441-53. https://doi.org/10.1016/j.fsc.2011.06.009

8. Thomas JR, Somenek M. Scar revision review. Arch Facial Plast Surg. 2012;14(3):162-74. https://doi.org/10.1001/archfacial.2012.223

9. Sidle DM, Kim H. Keloids: Prevention and Management. Facial Plast Surg Clin North Am. 2011;19(3):505-15. https://doi.org/10.1016/j.fsc.2011.06.005

10. Arno AI, Gauglitz GG, Barret JP, Jeschke MG. Up-to-date approach to manage keloids and hypertrophic scars: A useful guide Burns. 2014;40(7):1255-66. https://doi.org/10.1016/j.burns.2014.02.011

11. Butler PD, Longaker MT, Yang GP. Current Progress in Keloid Research and Treatment. J Am Coll Surg. 2008;206(4):731-41. https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2007.12.001

12. Heppt M V., Breuninger H, Reinholz M, Feller-Heppt G, Ruzicka T, Gauglitz GG. Current strategies in the treatment of scars and keloids. Facial Plast Surg. 2015;31(4):386-95. https://doi.org/10.1055/s-0035-1563694

13. Zimmerman EE, Crawford P. Cutaneous cryosurgery. Am Fam Physician. 2012;86(12):1118-24.

14. Azzam EZ, Omar SS. Treatment of auricular keloids by triple combination therapy: Surgical excision, platelet-rich plasma, and cryosurgery. J Cosmet Dermatol. 2018;17(3):502-10. https://doi.org/10.1111/jocd.12552

15. Litrowski N, Boullie MC, Dehesdin D, De Barros A, Joly P. Treatment of earlobe keloids by surgical excision and cryosurgery. J Eur Acad Dermatology Venereol. 2014;28(10):1324-31. https://doi.org/10.1111/jdv.12282

16. Poetschke J, Reinholz M, Schwaiger H, Epple A, Gauglitz GG. DLQI and POSAS Scores in Keloid Patients. Facial Plast Surg. 2016;32(3):289-95. https://doi.org/10.1055/s-0036-1583851

17. Trisliana Perdanasari A, Torresetti M, Grassetti L, Nicoli F, Zhang YX, Dashti T, et al. Intralesional injection treatment of hypertrophic scars and keloids: a systematic review regarding outcomes. Burn Trauma. 2015;3(1):1-10. https://doi.org/10.1186/s41038-015-0015-7

18. Kasyanju Carrero LM, Ma W wei, Liu H fang, Yin X feng, Zhou B rong. Botulinum toxin type A for the treatment and prevention of hypertrophic scars and keloids: Updated review. J Cosmet Dermatol. 2019;18(1):10-5. https://doi.org/10.1111/jocd.12828

19. Van Leeuwen MCE, Bulstra AEJ, Van Leeuwen PAM, Niessen FB. A new argon gas-based device for the treatment of keloid scars with the use of intralesional cryotherapy. J Plast Reconstr Aesthetic Surg. 2014;67(12):1703-10. https://doi.org/10.1016/j.bjps.2014.08.046

20. Van Leeuwen MCE, Bulstra AEJ, van der Veen AJ, Bloem WB, van Leeuwen PAM, Niessen FB. Comparison of two devices for the treatment of keloid

scars with the use of intralesional cryotherapy: An experimental study. Cryobiology. 2015;71(1):146-50. https://doi.org/10.1016/j.cryobiol.2015.04.004

21. Sobanko JF, Alster TS. Laser Treatment for Improvement and Minimization of Facial Scars. Facial Plast Surg Clin North Am. 2011;19(3):527-42. https://doi.org/10.1016/j.fsc.2011.06.006

22. Anderson RR, Donelan MB, Hivnor C, Greeson E, Ross E V., Shumaker PR, et al. Laser treatment of traumatic scars with an emphasis on ablative fractional laser resurfacing consensus report. JAMA Dermatology. 2014;150(2):187-93. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2013.7761

23. Brewin MP, Lister TS. Prevention or treatment of hypertrophic burn scarring: A review of when and how to treat with the Pulsed Dye Laser. Burns. 2014;40(5):797-804. https://doi.org/10.1016/j.burns.2013.12.017

24. Bijlard E, Timman R, Verduijn GM, Niessen FB, Hovius SER, Mureau MAM. Intralesional cryotherapy versus excision with corticosteroid injections or brachytherapy for keloid treatment: Randomised controlled trials. J Plast Reconstr Aesthetic Surg. 2018;71(6):847-56. https://doi.org/10.1016/j.bjps.2018.01.033

25. Ud-Din S, Bayat A. New Insights on Keloids, Hypertrophic Scars, and Striae. Dermatol Clin. 2014;32(2):193-209. https://doi.org/10.1016/j.det.2013.11.002

26. Foo CW, Tristani-Firouzi P. Topical Modalities for Treatment and Prevention of Postsurgical Hypertrophic Scars. Facial Plast Surg Clin North Am. 2011;19(3):551-7. https://doi.org/10.1016/j.fsc.2011.06.008

27. Casanova JM, de la Fuente Mª. RG, Sanmartín V, Fernández-Armenteros JM, Aguayo R. Treatment of keloids and hypertrophic scars. FMC Form Medica Contin en Aten Primaria. 2019;26(3):163-7.

28. Ledon JA, Savas J, Franca K, Chacon A, Nouri K. Intralesional treatment for keloids and hypertrophic scars: A review. Dermatologic Surg. 2013;39(12):1745-57. https://doi.org/10.1111/dsu.12346

29. Ogawa R. The Most Current Algorithms for the Treatment and Prevention of Hypertrophic Scars and Keloids: A 2020 Update of the Algorithms Published 10 Years Ago. Plast Reconstr Surg. 2022;149(1):79e-94e. https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000008667

30. Gutiérrez Gómez, C., López Mendoza, F.J., Lara Ontiveros, J., Cervantes Díaz, J.P., Márquez Gutiérrez, E., Morales Naya, D. Protocolo de tratamiento de cicatrices queloides en el pabellón auricular del Hospital General Dr. Manuel Gea González. Cir Plast Iberolatinoam. 2012;38(1):49-54. https://doi.org/10.4321/S0376-78922012000100006

31. Mankowski P, Kanevski J, Tomlinson J, Dyachenko A, Lucas M. Optimizing Radiotherapy for Keloids: A Meta-Analysis Systematic Review Comparing Recurrence Rates Between Different Radiation Modalities. Ann Plast Cirugía. 2017;78(4):403-11. https://doi.org/10.1097/SAP.0000000000000989

32. Shin JY, Lee JW, Roh SG, Lee NH, Yang KM. A Comparison of the Effectiveness of Triamcinolone and Radiation Therapy for Ear Keloids after Surgical Excision: A Systematic Review and Meta-Analysis. Plast Reconstr Surg. 2016;137(6):1718-25. https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000002165

33. Har Shai Y, Har Shai L, Zouboulis V, Zouboulis C. Different Types of Auricular Keloids and Treatment by Intralesional Cryosurgery: Best Practice for Obtaining Long-Lasting Clinical Results. Dermatology.2022;238(1):170-9. https://doi.org/10.1159/000514954

Reporte de caso

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Transformación maligna en un nevo sebáceo

Leydi Yurani Mantilla-Villabona[1]; María Alejandra Castillo-Miranda[2]; Claudia Janeth Uribe-Pérez[3]

CC BY NC SA

RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn es una malformación hamartomatosa congénita poco común, caracterizada por el crecimiento anormal de las estructuras pilosebáceas, apocrinas y ecrinas. Puede desarrollar neoplasias secundarias, tanto benignas como malignas; de estas últimas, el carcinoma basocelular es la más frecuente. Presentamos un caso inusual con un tumor maligno asociado, por lo que es de esencial importancia realizar seguimiento, diagnóstico y tratamiento oportuno.

Palabras Clave: Carcinoma basocelular; Nevo sebáceo de Jadassohn; Nevo sebáceo

MALIGNANT TRANSFORMATION IN A SEBACEOUS NEVUS

SUMMARY

Jadassohn's nevus sebaceous is a rare congenital hamartomatous malformation characterized by abnormal growth of pilosebaceous, apocrine, and eccrine structures. It can develop secondary neoplasms, both benign and malignant, like a basal cell carcinoma is the most frequent. We present an unusual case of Jadassohn's nevus sebaceous with an associated malignant tumor. This underscores the importance of regular follow-up, early diagnosis, and prompt treatment.

Key Words: Basal cell carcinoma; Nevus sebaceous; Nevus sebaceus of Jadassohn.

1. Médica. Especialista en Dermatología, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Fundación Oftalmológica de Santander (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2631-3852
2. Médica, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Floridablanca, Santander, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-0940-635X
3. Médica patóloga. Máster en Dermatopatología. Docente titular. Universidad Autónoma de Bucaramanga, Santander, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6640-5938

Correspondencia: Leydi Y. Mantilla-Villabona; **email:** lmantilla37@unab.edu.co

Recibido: *15/9/2023;* **aceptado**: *29/1/2024;* **publicado**: *25/06/2024*

Cómo citar: Mantilla-Villabona LY, Castillo-Miranda MA, Uribe-Pérez CJ. Transformación maligna en un nevo sebáceo. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):189-192.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1858

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

INTRODUCCIÓN

El nevo sebáceo de Jadassohn es una malformación hamartomatosa, congénita y rara, que combina componentes epidérmicos, foliculares, sebáceos, apocrinos y ecrinos [1]. Ocurre en el 0,3% de los recién nacidos, sin predilección de sexo, y en la mayoría de los casos es esporádico, aunque se han informado casos familiares [1]. La presencia de defectos cerebrales, oculares o esqueléticos y de un nevo sebáceo lineal, extenso y con distribución a lo largo de las líneas de Blaschko se denomina *síndrome de nevo sebáceo* [1].

La causa es poco clara, aunque se ha asociado a mutaciones en mosaico poscigóticos en los genes HRAS o KRAS y, en menor proporción, en los genes NRAS y FGFR, donde el aminoácido glicina es sustituido por el aminoácido arginina, lo que permite la activación de las vías MAPK y PI3K-AKT 7, y activa la proliferación celular en células mutadas [2].

Se han descrito tres etapas evolutivas según la edad: puede estar presente el nevo sebáceo desde el nacimiento o aparece poco después [2]. En la infancia, se presenta como una placa con o sin pelo, bien circunscrita, de superficie lisa, color amarillo-anaranjada y configuración ovalada o lineal; la localización más frecuente es el cuero cabelludo (vértice) (62,5%), seguida de la cara (24,5%) y excepcionalmente el tronco (4,7%) y las extremidades (4,2%) [2]. En la segunda etapa, durante la pubertad, los cambios hormonales provocan hiperplasia y proliferación de la lesión, adquieren un aspecto verrugoso y aumentan de tamaño [2]. Finalmente, durante la adultez, el nevo puede desarrollar tumores secundarios entre un 10% y un 20% de los pacientes. Los tumores benignos son los más frecuentes, como el tricoblastoma, el siringocistoadenoma papilífero, el tricolemoma, los tumores sebáceos, apocrinos y ecrinos, los leiomiomas y los nevos melanocíticos [2]. Con respecto a las neoplasias malignas, el carcinoma basocelular (CBC) se presenta en menos del 1% de los nevos sebáceos [2, 3].

Presentamos el caso de una paciente joven con un nevo sebáceo de Jadassohn en la cara, que desarrolla un tumor maligno secundario, lo cual destaca la evolución de este tipo de lesiones y la importancia del seguimiento, diagnóstico y tratamiento oportunos.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 26 años, sin antecedentes de importancia, con un cuadro clínico desde el nacimiento de lesión amarilla en la mejilla izquierda y asintomática; hace 1 año aparece una lesión pigmentada sobreelevada dentro de la lesión previa, con sensibilidad al tacto y crecimiento progresivo. Hace seis meses, con otras lesiones de iguales características en la región superior e inferior izquierda de la lesión, sin tratamiento.

A la exploración física: fototipo Fitzpatrick III, en la región preauricular izquierda con pápulas amarillentas perladas múltiples, que confluyen en una placa de bordes irregulares, mal definidos, de 3 × 3,5 cm, en su interior con pápula marrón grisácea bien definida de 0,5 cm y otras más pequeñas marrón claras en la parte inferior izquierda y superior (**Figura 1**).

Inicialmente con impresión diagnóstica de tumor de colisión vs. nevo sebáceo de Jadassohn asociado a carcinoma basocelular vs. siringocistoadenoma papilífero.

Se realizó biopsia de piel y estudio histopatológico para establecer la etiología, el cual reportó dos tipos de lesiones: la primera, correspondiente a lesión tumoral maligna de células basaloides, la cual está formada por grandes nidos con degeneración quística central, empalizada periférica y algunas hendiduras. La lesión tumoral infiltra la dermis y llega a una profundidad de 1,6 mm, medida desde la superficie, y queda a una distancia de 0,6 mm del margen profundo y a una distancia de 0,5 mm del margen lateral más cercano. Entremezclada con esta lesión se observa una segunda lesión tumoral de tipo hamartomatoso, caracterizada por una superficie exofítica irregular, con focos de acantosis de la epidermis, con hiperplasia irregular del epitelio, elongación y fusión irregular de las crestas (**Figura 2**).

Basados en la correlación clínica y la histopatológica, se confirmó el diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn asociado a carcinoma basocelular.

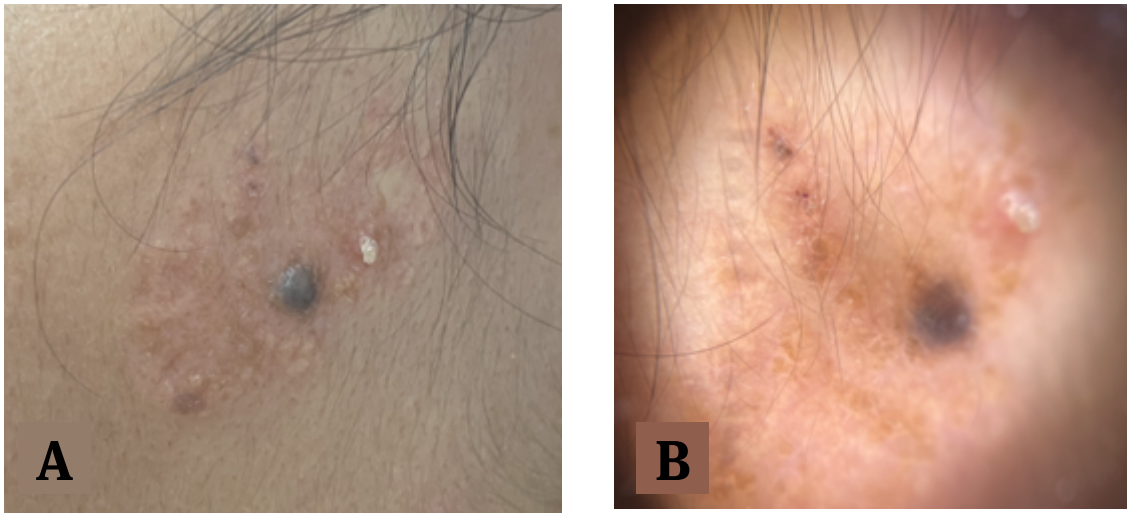


Figura 1. A. Placa amarillenta rosada de bordes irregulares mal definidos, con pápula marrón grisácea redonda a nivel central de la lesión, con otras pápulas marrones en la parte superior e inferior izquierda de iguales características y con pápula pediculada queratósica en la parte lateral derecha. **B.** A la dermatoscopia, con placa marrón rosada de bordes irregulares y con pápula marrón grisácea homogénea.

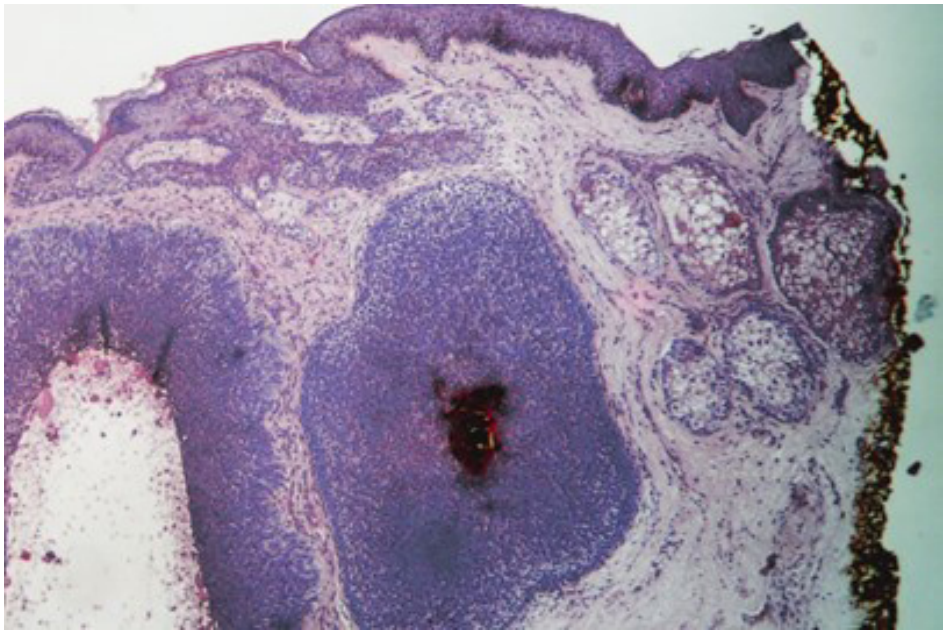


Figura 2. La imagen corresponde a una zona con grandes nidos de un carcinoma basocelular nodular asociado a cambios epidérmicos de un nevo sebáceo de Jadassohn, con presencia de glándulas sebáceas sin conexión a folículo piloso

DISCUSIÓN

Algunos autores han considerado al nevo sebáceo como una lesión premaligna, debido a que con la edad llega a generar neoplasias secundarias malignas hasta en el 2,5% de los casos, como el carcinoma basocelular, escamocelular, sebáceo y apocrino [4]. La causa del desarrollo del CBC en estos nevos es poco conocida, aunque se ha vinculado con el virus del papiloma humano, fototipo de piel claro, antecedentes familiares de CBC, frecuentes quemaduras solares durante la juventud y exposición a sustancias tóxicas, como aceites industriales, alquitrán de hulla, entre otros [4].

El diagnóstico inicialmente es clínico, por la aparición rápida de una lesión pigmentada nueva dentro del nevo sebáceo, bien definida, con ulceración o no, y esto hace sospechar una transformación maligna [4]. En el caso de la paciente, se encontró una lesión de color marrón nueva dentro del nevo sebáceo, por lo cual se realizó biopsia de piel, que confirmó un CBC. En la mayoría de los casos, los tumores que emergen en nevos organoides se consideran de baja agresión [4].

El tratamiento definitivo es con la escisión quirúrgica ante la confirmación de tumor maligno asociado; sin embargo, también puede realizarse resección profiláctica en la adolescencia, con evaluación del tamaño, la ubicación y el aspecto estético [4, 5]. En nuestra paciente, se realizó resección y reconstrucción con colgajo por parte de cirugía plástica. Otras opciones de tratamiento en pacientes con nevos sebáceos sin transformación maligna pueden ser el láser de CO_2 y la dermoabrasión, aunque hay que tener en cuenta que no eliminan por completo la lesión y esta puede recurrir [4, 5]. Además, es muy importante destacar que es necesario el seguimiento clínico a largo plazo en pacientes con nevo sebáceos no tratados, para poder identificar y tratar a tiempo cualquier alteración.

REFERENCIAS

1. Segars K, Gopman JM, Elston JB, Harrington MA. Nevus Sebaceus of Jadassohn. Eplasty. 2015;15:ic38.
2. Neto MPDS, Assis BR, Andrade GR. Sebaceous nevus of Jadassohn: review and clinical-surgical approach. An Bras Dermatol. 2022;97(5):628-36. https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.11.001
3. Baigrie D, Troxell T, Cook C. Nevus sebaceus. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
4. Paninson B, Trope BM, Moschini JC, Jeunon-Sousa MA, Ramos-E-Silva M. Basal Cell Carcinoma on a Nevus Sebaceous of Jadassohn: A Case Report. J Clin Aesthet Dermatol. 2019;12(3):40-3.
5. Watson IT, DeCrescenzo A, Paek SY. Basal cell carcinoma within nevus sebaceous of the trunk. Proc (Bayl Univ Med Cent). 2019;32(3):392-3. https://doi.org/10.1080/08998280.2019.1605776

Puntos clave

- El nevo sebáceo es una anomalía congénita poco común, que puede generar deformidad estética, alopecia o transformación maligna en casos raros.
- El caso que describimos presenta una localización poco usual, que desarrolla una neoplasia maligna en la adultez, lo que documenta la importancia del seguimiento y tratamientos oportunos para evitar el desarrollo de tumores a lo largo de la vida de este tipo de pacientes.

Reporte de caso

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Pustulosis exantemática generalizada aguda de presentación atípica con lesiones tipo vasculitis

Lina Gabriela Gómez-Martínez[1]; Dayana Arenas-Aya[2]; Samuel Morales-Naranjo[3]; Fernando Montoya-Agudelo[4]

CC BY NC SA

RESUMEN

La pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) es una reacción adversa cutánea severa, que típicamente se manifiesta con la aparición de múltiples pústulas puntiformes no foliculares, menores de 5 mm, estériles, que se presentan sobre una base eritematoedematosa y pueden ser diseminadas. Hasta en el 90% de los casos se asocia con la administración de medicamentos. Suele resolver en menos de 15 días, con buen pronóstico. Se describe el caso de un paciente masculino de 31 años que cursó con PEGA de origen medicamentoso con compromiso multisistémico. Sin embargo, al inicio del cuadro cursó con lesiones purpúricas en piel y afectación de la mucosa oral, lo que llevó a considerar otros diagnósticos diferenciales. La evolución clínica con formación de pústulas y los hallazgos histopatológicos condujeron al diagnóstico de PEGA. Recibió tratamiento convencional de soporte, corticosteroide tópico y sistémico, con evolución clínica favorable. Este caso expone una de las presentaciones atípicas de la PEGA y la posibilidad de superposición con otras reacciones adversas medicamentosas, lo que hace necesaria su identificación para un abordaje y manejo oportuno y preciso.

Palabras Clave: Alergia a medicamentos; Erupciones por medicamentos; Hipersensibilidad; Pustulosis exantemática generalizada aguda; Reacción adversa cutánea severa; Reporte de caso.

1. Médica general, Clínica de la Mujer, Bogotá, Colombia. ORCID: https://doi.org/0009-0004-4474-3284
2. Dermatóloga, Bogotá, Colombia. ORCID: https://doi.org/0000-0001-6252-0130
3. Instructor asociado, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Facultad de Medicina, Departamentos de Patología y Dermatología, Bogotá, Colombia. ORCID: https://doi.org/0000-0001-8473-3073
4. Médico internista, Clínica de la Mujer, Bogotá, Colombia. ORCID: https://doi.org/0009-0006-9810-3607

Correspondencia: Lina Gabriela Gómez-Martínez; **email:** linaggm@gmail.com

Recibido*: 10/1/2024;* **aceptado***: 05/4/2023;* **publicado***: 25/06/2024*

Cómo citar: Gómez-Martínez LG, Arenas-Aya D, Morales-Naranjo S, Montoya-Agudelo F. Pustulosis exantemática generalizada aguda de presentación atípica con lesiones tipo vasculitis. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):193-202.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1914

Financiación: No se recibió financiación para la realización de esta publicación.

Conflictos de interés: Ninguno. El paciente aceptó la realización de este reporte de caso, la publicación de fotografías y aportó su consentimiento informado. La publicación se sometió a la aprobación del comité de ética en investigación de la institución.

ATYPICAL PRESENTATION OF ACUTE GENERALIZED EXANTHEMATOUS PUSTULOSIS WITH VASCULITIS-LIKE LESIONS

SUMMARY

Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) is a severe cutaneous adverse reaction, typically characterized by the appearance of multiple pinpoint non-follicular pustules, less than 5 mm, sterile, on an erythematous-edematous base, and can be disseminated. Up to 90% of cases are associated with drug administration. It usually resolves in less than 15 days with a good prognosis. We describe the case of a 31-year-old man who experienced drug-induced AGEP with multisystem involvement. However, at the onset, he presented with purpuric lesions on the skin and oral mucosal involvement, leading to the consideration of other differential diagnoses. The clinical evolution, including pustule formation and histopathological findings, led to the diagnosis of AGEP. He received standard supportive care, including topical and systemic corticosteroids, with a favorable clinical outcome. This case highlights an atypical presentation of AGEP and the possibility of overlap with other drug adverse reactions, emphasizing the need for timely and accurate diagnosis and management.

Key Words: Acute generalized exanthematous pustulosis; Case report; Drug allergy; Drug eruptions; Hypersensitivity; Severe cutaneous adverse reaction.

DESCRIPCIÓN DEL CUADRO CLÍNICO

Paciente masculino de 31 años, previamente sano, quien cursó inicialmente con un cuadro clínico de tres días de evolución consistente en la aparición de lesiones eritematosas y, al parecer, habones pruriginosos en la región inguinal y las extremidades superiores e inferiores, asociadas a cefalea y malestar general. Dos días antes del ingreso había consultado a otra institución, donde recibió tratamiento farmacológico con dipirona y difenhidramina ante la sospecha de un cuadro viral. Posteriormente, presentó malestar general y sensación febril, las lesiones se tornaron violáceas y dolorosas y se extendieron a gran parte de la superficie corporal, lo que llevó al paciente a consultar a nuestro servicio. En la exploración física de ingreso, sus signos vitales se encontraban dentro de rangos de normalidad. En la piel presentaba múltiples placas eritematoedematosas de bordes irregulares acompañadas de máculas y pápulas violáceas de aspecto purpúrico, con escasas pústulas, que comprometían el tórax anterior y posterior, el abdomen, los miembros superiores e inferiores (**Figuras 1 y 2**). En el labio inferior presentaba una úlcera de bordes regulares, bien definidos, y dolorosa. El paciente fue ingresado a hospitalización con sospecha diagnóstica de púrpura, aunque también se contemplaron como posibilidades dengue o vasculitis.

Durante su estancia, presentó progresión rápida de las lesiones, hasta que estas comprometieron más del 85% de la superficie corporal, con incremento en el dolor articular de los miembros inferiores y persistencia del malestar general (**Figura 3**). No hubo hallazgo de adenopatías ni hepatomegalia o esplenomegalia. En los exámenes de laboratorio presentó leucocitosis y neutrofilia, elevación de la proteína C-reactiva, prolongación de los tiempos de coagulación, perfil hepático de patrón predominantemente colestásico, con hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirrubina directa y creatinina elevada. Se descartó infección por sífilis y VIH. Posteriormente, durante el desarrollo de la eritrodermia, se evidenció la aparición de pústulas puntiformes no foliculares diseminadas, de base eritematoedematosa, localizadas en el tronco, asociadas descamación en collarete, que inició en los pliegues y que progresivamente se generalizó (**Figuras 4 y 5**). El signo de Nikolsky fue negativo. Bajo la sospecha de toxidermia medicamentosa, se solicitó biopsia de piel, con hallazgos histológicos de exocitosis de neutrófilos que configuraron pústulas intra y subcórneas, con espongiosis en la epidermis y queratinocitos necróticos, edema en la dermis e infiltrado mixto linfohistiocitario (**Figura 6**). El puntaje según los hallazgos clínicos e histopatológicos, de acuerdo con el estudio EuroSCAR (*European Study of Severe Cutaneous Adverse Reactions*), fue de 8, lo que confirmó el diagnóstico de pustulosis exantemática generalizada aguda (**Tabla 1**). Durante su estancia, el paciente recibió tratamiento

Figura 1. En los miembros superiores, el tórax, el abdomen y la pelvis se observan múltiples placas eritematoedematosas de bordes irregulares acompañadas de máculas y pápulas violáceas de aspecto purpúrico.

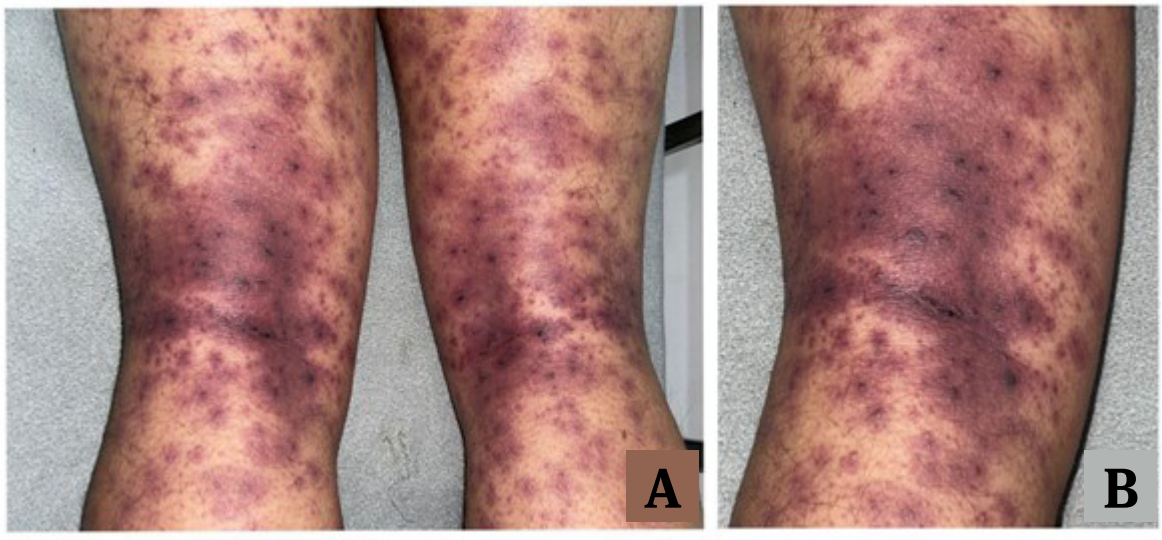


Figura 2. A. Máculas y pápulas violáceas que desaparecían parcialmente a la digitopresión. **B.** Detalle de las lesiones a mayor acercamiento.

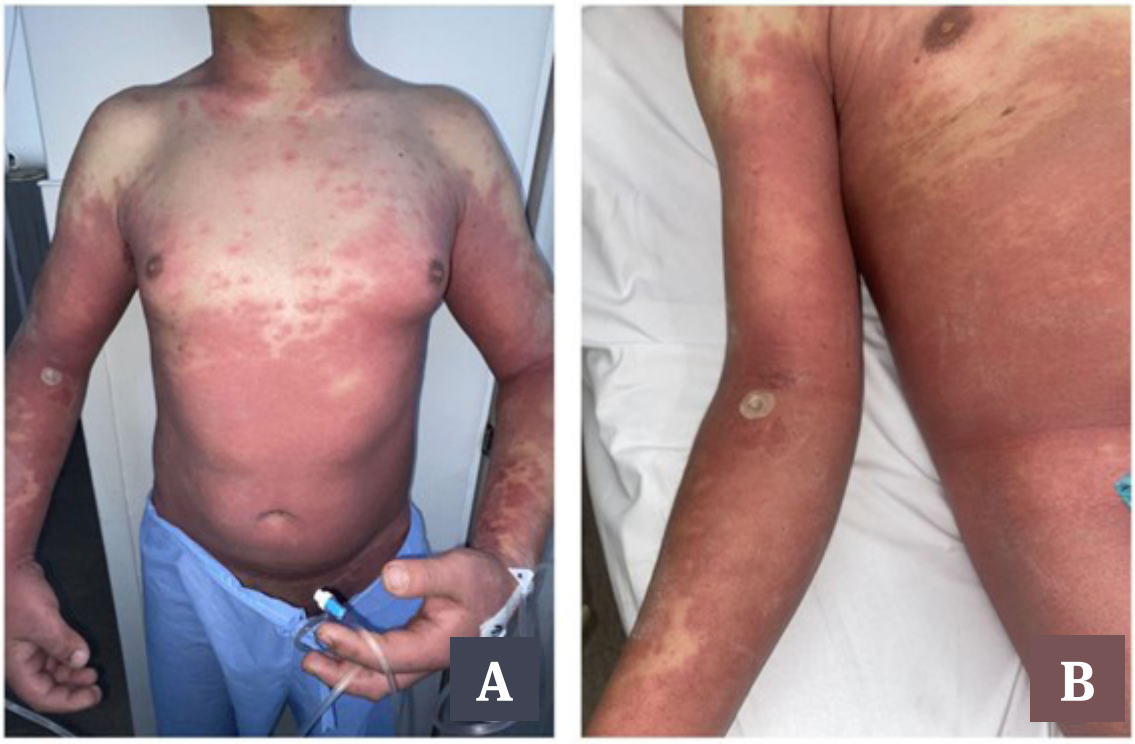


Figura 3. A y B. Eritema que compromete más del 90% de la superficie corporal, con algunas áreas de descamación.

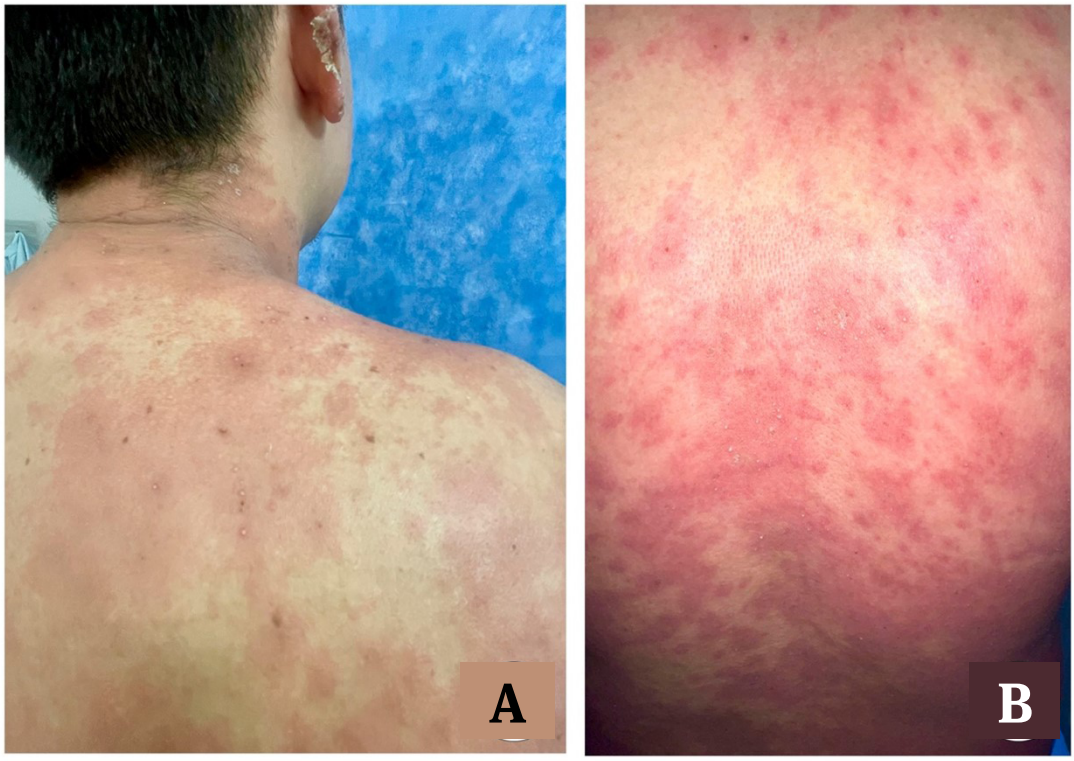


Figura 4. A. En el tórax posterior, algunas pústulas no foliculares, sobre una base eritemato-edematosa. **B.** Acercamiento de la piel con la presencia de múltiples pústulas inmersas en las placas de eritema en el tórax posterior. Estas fueron las lesiones de donde se obtuvo la biopsia.

Figura 5. Durante el período de recuperación, se evidenció descamación en collarete en las áreas intertriginosas, con posterior generalización.

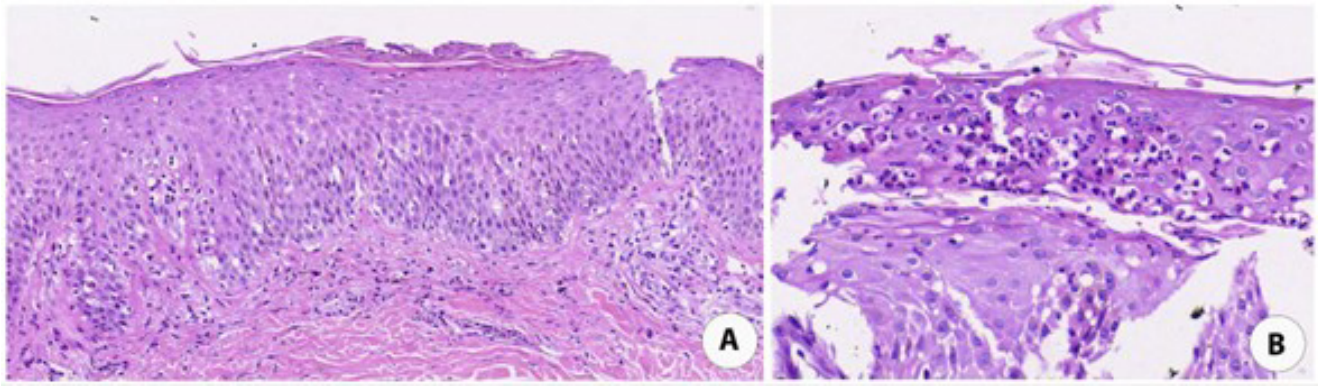


Figura 6. A. Fotomicrografía de H&E 10X. Se observa piel con epidermis con acantosis psoriasiforme y sutil cambio vacuolar en la interfase, en la superficie hiper y paraqueratosis, además de exocitosis de células inflamatorias, primordialmente linfocitos. B. Fotomicrografía de H&E 40X. Se documenta la presencia de pústulas córneas y subcórneas congruente con un cuadro de hipersensibilidad de tipo PEGA. La tinción de PAS (no mostrada) fue negativa para hongos.

Morfología	
Pústulas	
Típicas	2
Compatibles (no son típicas, pero tampoco son sugerentes de otra enfermedad)	1
Insuficientes	0
Eritema	
Típico	2
Compatible	1
Insuficiente	0
Distribución	
Típica	2
Compatible	1
Insuficiente	0
Descamación pospustular	
Sí	1
No/insuficiente	0
Curso	
Compromiso de mucosas	
Sí	-1
No	0
Inicio agudo (<10 días)	
Sí	0
No	-2
Resolución (<15 días)	
Sí	0
No	-4
Fiebre >38°C	
Sí	1
No	0
PMN ≥7000/mm^3	
Sí	1
No	0
Histología	
Otra enfermedad	-1
No representativa	0
Exocitosis de PMN	1
Pústulas subcórneas o intraepidérmicas no espongiformes o pústulas con edema papilar o subcórneo o espongiformes intraepidérmica sin otra especificación	2
Pústulas subcórneas o intraepidérmicas espongiformes con edema papilar	3

Tabla 1A. Sistema de puntuación del grupo EuroSCAR para el diagnóstico de PEGA.
Interpretación:
0: sin hallazgos de PEGA.
1-4: posible.
5-7: probable.
8-12: PEGA definitiva.
Tomada de: Sidoroff A, et al. J Cutan Pathol. 2001;28(3):113-9 (3).

Parámetro	Caso
Morfología	
Compatibles (no son típicas, pero tampoco son sugerentes de otra enfermedad)	1
Eritema	
Compatible	1
Distribución	
Típica	2
Descamación pospustular	
Sí	1
Curso	
Compromiso de mucosas	
Sí	-1
Inicio agudo (<10 días)	
Sí	0
Resolución (<15 días)	
Sí	0
Fiebre >38°C	
No	0
PMN ≥7000/mm^3	
Sí	1
Histología	
Pústulas subcórneas o intraepidérmicas espongiformes con edema papilar	3
Puntaje total	8

Tabla 1B. Sistema de puntuación del grupo EuroSCAR para el diagnóstico de PEGA. Caso clínico reportado
Interpretación:
0: sin hallazgos de PEGA.
1-4: posible.
5-7: probable.
8-12: PEGA definitiva.
Tomada de: Sidoroff A, et al. J Cutan Pathol. 2001;28(3):113-9 (3).

de soporte, líquidos endovenosos, corticosteroide sistémico (hidrocortisona endovenosa), corticoide tópico de alta potencia (clobetasol) y emolientes. Con el tratamiento recibido, seis días después del ingreso, el paciente fue dado de alta, con resolución de la alteración en la función hepática y renal.

DISCUSIÓN

La pustulosis exantemática generalizada aguda es una reacción de hipersensibilidad tipo IV, [1, 2] poco común[1,3]. En alrededor del 90% de los casos se atribuye a medicamentos [1, 3, 4], más frecuentemente a agentes antimicrobianos [5, 6]; sin embargo, también se han descrito causas infecciosas, mordedura de arañas, vacunas y exposición a mercurio [2, 7, 8]. Hace parte de las reacciones adversas cutáneas severas que incluyen al síndrome de Stevens-Johnson (SJS), la necrólisis epidérmica tóxica (NET) y la reacción de sensibilidad a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos (síndrome DRESS).

Es más frecuente en mujeres, con una edad media de presentación de 56 años, y se ha asociado a mayores índices de masa corporal [5, 7, 9]. Suele manifestarse rápidamente, en las primeras 24 a 48 horas después de la ingesta del medicamento, aunque en algunos pacientes puede observarse hasta tres semanas después [1, 3, 7].

Clásicamente se caracteriza por la aparición de numerosas pústulas puntiformes no foliculares, estériles, menores de 5 mm, sobre una base eritematoedematosa, que inician en áreas intertriginosas [7] y se extienden al rostro y luego a la mayoría de la superficie corporal. Los pacientes describen prurito con o sin sensación quemante. Puede asociarse a compromiso de mucosas en el 20% de los pacientes [1, 3], que usualmente se limita a una localización, donde la mucosa oral y los labios son la más frecuente. Se acompaña de fiebre, proteína C-reactiva elevada, leucocitosis, neutrofilia y eosinofilia, esta última en el 30% de los casos [1, 3]. El diagnóstico es clínico y está soportado por los hallazgos histopatológicos [1-3]. El grupo de estudio EuroSCAR (*European Study of Severe Cutaneous Adverse Reactions*) creó un sistema de puntaje que, de acuerdo con las características clínicas e histopatológicas, clasifica a los pacientes en *PEGA definitiva, probable, posible y sin hallazgos de PEGA* (**Tabla 1**). Si hay sospecha de etiología medicamentosa, esta puede ser confirmada mediante pruebas de parche, que es especialmente útil en casos de polifarmacia, y se recomienda hacerla posterior a cuatro semanas del evento y antes del año [7]. Los hallazgos histológicos se caracterizan por pústulas intracórneas, subcórneas o intraepidérmicas, con edema en la dermis papilar e infiltrado neutrofílico y eosinofílico perivascular e intersticial. También puede encontrarse espongiosis y queratinocitos necróticos [1, 2, 7].

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen psoriasis pustulosa generalizada, dermatosis pustulosa subcórnea, pénfigo vulgar, eritema multiforme, NET, síndrome DRESS, síndrome de Sweet, foliculitis bacteriana, candidiasis cutánea e infección por virus del herpes simple [1, 2, 3, 6, 7].

Generalmente, el cuadro resuelve de manera espontánea una a dos semanas después de la suspensión del agente causal, con una descamación en collarete. Sin embargo, existen presentaciones atípicas que suelen ser más severas y con peores desenlaces clínicos. Se ha observado que alrededor del 17% al 20% de los pacientes presentan compromiso de órgano extracutáneo [1, 2, 7]. La afectación hepática, renal y pulmonar es la más habitual. La disfunción hepática se manifiesta con elevación de las enzimas de patrón colestático o hepatocelular; la pulmonar, con derrame pleural bilateral e hipoxemia; y la renal, con disminución del aclaramiento de la creatinina. En algunos casos, la falla multiorgánica puede requerir tratamiento en unidad de cuidados intensivos [1, 2]. Se estima que la mortalidad es del 5% y el riesgo aumenta en individuos con comorbilidades y en aquellos con compromiso de las mucosas [2, 7, 10].

En los cuadros atípicos, las erupciones pustulares pueden variar con aparición de vesículas, ampollas, lesiones en diana o púrpura en miembros inferiores [1, 11, 12], incluso puede observarse el signo de Nikolsky. Se han reportado casos de PEGA que clínicamente se manifiesta como NET [13-15] y también superposición con DRESS [1, 14]; sin embargo, este fenómeno es infrecuente y los algoritmos diagnósticos ayudan a la diferenciación entre estas entidades [13]. También existe la pustulosis exantemática localizada aguda (PELA), que se limita a afectar el rostro, el cuello o el tórax, pero que puede evolucionar a PEGA [1].

En la mayoría de los casos, los antibióticos han sido involucrados como agentes causales, en especial los betalactámicos, así como las quinolonas, la hidroxicloroquina, la terbinafina, el diltiazem, los antiinflamatorios no esteroideos, la lamortrigina, la fenitoína y los anticoagulantes inyectables, como las heparinas cálcicas, entre otros [1, 4, 5, 7]. El tratamiento convencional se basa en la suspensión del agente causal, el manejo de los síntomas como prurito y la inflamación. Son útiles los corticosteroides tópicos de alta potencia y el uso de emolientes e hidratantes para la restauración de la barrera cutánea [1, 2]. En la fase pustular aguda, se recomiendan dosis medianas a altas de corticosteroides sistémicos, aunque no se ha establecido con claridad su duración [1], así como las soluciones antisépticas y los antipiréticos [3]. Debe evitarse el uso de antibióticos, a menos de que existan signos claros que sugieran infección. Se ha descrito que los pacientes ancianos e inmunocomprometidos pueden requerir reposición hidroelectrolítica dada la presencia de trastornos como la hipocalcemia [1].

A pesar de que la mayoría de los casos de superposición presentan un curso similar al de la PEGA, algunos pueden requerir más que el tratamiento convencional de soporte y corticosteroides [6, 10]. En los casos recalcitrantes o en pacientes con contraindicación de corticosteroides, la ciclosporina ha sido utilizada con éxito [1, 7,16] y se ha encontrado como alternativa terapéutica no inferior con respecto a los corticosteroides [1, 17]. También se ha reportado el uso de inmunoglobulina, infliximab y secukinumab en casos refractarios, con resultados beneficiosos. No obstante, hasta el momento no existen guías basadas en la evidencia que estandaricen el tratamiento de pacientes con PEGA severa y se requiere mayor estudio sobre la eficacia de las diferentes terapias sistémicas [1, 17].

CONCLUSIÓN

La pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) es una reacción de hipersensibilidad tipo IV que usualmente se asocia a medicamentos, aunque se han descrito otros agentes causales. Se han reportado presentaciones atípicas, con compromiso multiorgánico y recalcitrantes, que simulan un choque séptico. Esto puede conducir a confusiones diagnósticas y terapéuticas y promover el uso erróneo de antibióticos u otros medicamentos que podría resultar en peores desenlaces. Además, algunos casos severos pueden requerir tratamientos alternativos a los convencionales. Por lo anterior, es preciso conocer las presentaciones atípicas de la PEGA y la posibilidad de superposición con otras entidades, con el fin de determinar un diagnóstico y tratamiento oportuno para el paciente y, así mismo, impactar positivamente en su pronóstico.

Limitaciones: hasta el momento se desconoce si el medicamento causal fue la dipirona o la difenhidramina, dada la ausencia de pruebas de parche que permitan corroborarlo. Sin embargo, ante lo reportado en la literatura médica, es más probable que haya sido por la dipirona. Cabe resaltar que, por sus efectos adversos, este fármaco ha sido retirado de varios países, lo que limita la disponibilidad de la bibliografía.

Puntos clave

- La PEGA es una reacción de hipersensibilidad tipo IV, rara y frecuentemente inducida por medicamentos, en especial agentes antimicrobianos. También puede ser causada por infecciones, mordeduras de arañas, vacunas y exposición a mercurio.
- Se manifiesta de forma rápida, generalmente dentro de las primeras 24 a 48 horas después de la exposición al desencadenante. Los síntomas incluyen numerosas pústulas puntiformes no foliculares, eritema, fiebre, leucocitosis, neutrofilia y, en algunos casos, eosinofilia y compromiso de mucosas.
- El diagnóstico es clínico y apoyado por hallazgos histopatológicos. Los diagnósticos diferenciales incluyen psoriasis pustulosa generalizada, dermatosis pustulosa subcórnea, pénfigo vulgar, eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson, síndrome DRESS, síndrome de Sweet, foliculitis bacteriana, candidiasis cutánea e infección por virus del herpes simple.
- El tratamiento se basa en la suspensión del agente causal, manejo de síntomas con corticosteroides tópicos y sistémicos, emolientes y antisépticos. La mayoría de los casos resuelven espontáneamente dentro de una a dos semanas. En casos severos o atípicos, puede ser necesario el uso de ciclosporina, inmunoglobulina, infliximab o secukinumab.
- La PEGA puede asociarse a compromiso de órganos extracutáneos, incluyendo hígado, riñones y pulmones, y puede requerir cuidados intensivos en casos de falla multiorgánica. La mortalidad es aproximadamente del 5%, con mayor riesgo en individuos con comorbilidades y aquellos con compromiso de mucosas.

REFERENCIAS

1. Hadavand MA, Kaffenberger B, Cartron AM, Trinidad JCL. Clinical presentation and management of atypical and recalcitrant acute generalized exanthematous pustulosis. J Am Acad Dermatol. 2022;87(3):632-9.

2. Szatkowski J, Schwartz RA. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): A review and update. J Am Acad Dermatol. 2015;73(5):843-8.

3. Sidoroff A, Halevy S, Bavinck JNB, Vaillant L, Roujeau JC. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) – A clinical reaction pattern. J Cutan Pathol. 2001;28(3):113-9. https://doi.org/10.1034/j.1600-0560.2001.028003113.x

4. Castro-Ayarza JR, Fierro E. Acute generalized exanthematous pustulosis related to phenytoin administration. Case report. Case Rep. 2016;2(2):7-12.

5. Sidoroff A, Dunant A, Viboud C, Halevy S, Bavinck JN, Naldi L, et al. Risk factors for acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP)-results of a multinational case-control study (EuroSCAR). Br J Dermatol. 2007;157(5):989-96.

6. Harr T, Helms S. Severe Cutaneous Adverse Reactions: Acute Generalized Exanthematous Pustulosis, Toxic Epidermal Necrolysis and Stevens-Johnson Syndrome. En: Harr T, Helms S (editores). Filadelfia; 2010. p. 727-42.

7. Parisi R, Shah H, Navarini AA, Muehleisen B, Ziv M, Shear NH, et al. Acute Generalized Exanthematous Pustulosis: Clinical Features, Differential Diagnosis, and Management. Am J Clin Dermatol. 2023;24(4):557-75.

8. Ordóñez MF, Giraldo D, Robayo MP. Pustulosis exantemática generalizada aguda no medicamentosa, una entidad para recordar. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Sematol. 2019;27(2):133-7.

9. Gallardo MA, Mallela T, Gilkey T, Himed S, Walker TD, Nusbaum KB, et al. Demographic and laboratory differences seen between acute generalized exanthematous pustulosis and drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms: A cross-sectional analysis. J Am Acad Dermatol. 2023;88(5):1142-5. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2022.07.048

10. Krishna S, Ortega-Loayza A, Malakouti N, Brinster N. A rapidly progressive and fatal case of atypical acute generalized exanthematous pustulosis. J Am Acad Dermatol. 2014;71(3). https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.04.022

11. Robustelli Test E, Vezzoli P, Carugno A, Raponi F, Gianatti A, Rongioletti F, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis with erythema multiforme-like lesions induced by Hydroxychloroquine in a woman with coronavirus disease 2019 (COVID-19). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2020;34(9). https://doi.org/10.1111/jdv.16719

12. Otake-Irie H, Nakajima S, Okamoto N, Toichi E, Nomura T, Kabashima K. Prolonged acute generalized exanthematous pustulosis and atypical target-like lesions induced by hydroxychloroquine. J Dermatol. 2020;47(11). https://doi.org/10.1111/1346-8138.15561

13. Horcajada-Reales C, Pulido-Pérez A, Suárez-Fernández R. Toxicodermias graves: ¿existen las formas combinadas?. Actas Dermosifiliogr. 2016;107:23-33.

14. Kostopoulos TC, Krishna SM, Brinster NK, Ortega-Loayza AG. Acute generalized exanthematous pustulosis: atypical presentations and outcomes. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2015;29(2):209-14.

15. Copaescu AM, Bouffard D, Masse MS. Acute generalized exanthematous pustulosis simulating toxic epidermal necrolysis: case presentation and literature review. Allergy Asthma Clin Immunol. 2020;16:9.

16. Yalçın B, Çakmak S, Yıldırım B. Successful Treatment of Hydroxychloroquine-Induced Recalcitrant Acute Generalized Exanthematous Pustulosis with Cyclosporine: Case Report and Literature Review. Ann Dermatol. 2015;27(4):431-4.

17. Yanes D, Nguyen E, Imadojemu S, Kroshinsky D. Cyclosporine for treatment of acute generalized exanthematous pustulosis: A retrospective analysis. J Am Acad Dermatol. 2020;83(1):263-5.

Reporte de caso

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica

Laura Corominas[1]; Ana Fernández-Ansorena[2]

CC BY NC SA

RESUMEN

El fibroqueratoma periungueal adquirido es un tumor fibroepitelial benigno, con escasa incidencia a nivel del pie. Es una masa carnosa cubierta de piel hiperpigmentada con hiperqueratosis en su porción distal, de consistencia firme e indurada y tamaño variable, que oscila entre los 3 y los 15 mm de diámetro.

Presentamos el caso de un varón de 6 años, con una tumoración de 0,4 × 0,5 cm, dolorosa, compatible con fibroqueratoma periungueal adquirido a nivel del hallux. Dada la edad del paciente, hay que realizar diagnóstico diferencial con tumor de Köenen.

Tras la resección quirúrgica según técnica de colgajo en bandera, el estudio histopatológico confirma la sospecha clínica.

El fibroqueratoma periungueal adquirido es una entidad clínica e histológica bien definida y muy característica, cuyo diagnóstico puede realizarse con toda certeza y su tratamiento definitivo se llevará a cabo por medio de la escisión definitiva de la lesión.

Palabras Clave: Fibroma periungueal adquirido; Fibroma periungueal; Tumor de Köenen.

1. Médico cirujano ortopédico infantil. Médico adjunto, Servicio de Ortopedia Infantil, Hospital Sant Joan de Deu, España. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4485-7001
2. Médico cirujano ortopédico infantil. Médico adjunto, Servicio de Ortopedia Infantil, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-0898-1232

Correspondencia: ; **email:** laura@corominas.eu

Recibido*: 17/1/2024;* **aceptado***: 23/1/2024;* **publicado***: 25/06/2024*

Cómo citar: Corominas L, Fernández-Ansorena A. Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):203-210.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1918

Financiación: No han existido fuentes de financiación.

Conflictos de interés: ninguno

PERIUNGUAL FIBROKERATOMA IN PEDIATRIC PATIENTS

SUMMARY

The acquired periungual fibrokeratoma is a benign fibroepithelial tumor, which rarely occurs on the foot. It typically presents as a fleshy mass covered with hyperpigmented skin and hyperkeratosis in its distal portion. The lesion exhibits a firm, indurated consistency and varies in size, ranging from 3 to 15 mm in diameter.

We describe the case of a 6-year-old male who presented with a painful tumor measuring 0.4 × 0.5 cm on the hallux, consistent with acquired fibrokeratoma. Given the patient's age, a differential diagnosis should include Köenen's tumor.

Following surgical resection using the flag flap technique, histopathological examination confirmed the clinical suspicion. Acquired periungual fibrokeratoma is a distinct clinical and histological entity, enabling confident. Definitive treatment involves complete excision of the lesion.

Key Words: Acquired periungual fibrokeratoma; Köenen tumor; Periungual fibroma.

INTRODUCCIÓN

El fibroqueratoma, también conocido como f*ibroqueratoma digital adquirido* (FDA), es un raro tumor benigno de estirpe fibrosa [1]. Se presenta como un nódulo, pequeño, solitario y firme en los dedos de las manos o de los pies [2, 3].

Suele aparecer en varones de edad media. El caso que se presenta corresponde al de un niño de 6 años. Caso clínico de un menor edad descrito hasta el momento, tras haber repasado exhaustivamente la bibliografía y haber consultado la revisión múltiple de 124 pacientes presentada en 2017 por Yi-Chiun Tsai y colaboradores[4], donde el paciente más joven era de 11 años.

La importancia de este caso radica en el conocimiento de la lesión, ya que, dada la edad del paciente, es obligatorio realizar pruebas complementarias que descarten una esclerosis tuberosa, donde el tumor de Köenen es la variante del fibroma digital adquirido típico, indiferenciable histológicamente del FDA.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 6 años que acude a la consulta externa de nuestro servicio de ortopedia y traumatología infantil por presentar, desde hace tres años, una tumoración digitiforme, rosada, firme al tacto, de unos 0,4 × 0,5 cm, en el primer dedo del pie izquierdo (**Figura 1**). Dicha lesión se asentaba por debajo del eponiquio, aunque por encima de la lámina ungueal.

El pediatra del centro de salud lo había estado tratando con tratamiento para las verrugas, y al ver que no mejoraba, lo derivó a traumatología. El paciente no recordaba antecedentes de traumatismo. Ante la sospecha clínica de fibroqueratoma digital adquirido y dada la edad del paciente, es obligatorio realizar más pruebas complementarias. Se descarta patología cardíaca, epiléptica, la presencia de manifestaciones de angiofibromas en la cara y de máculas hipocrómicas múltiples en el tronco. Se realizó también radiografía del dedo para descartar lesión ósea o neoformaciones óseas de la falange. El paciente no presenta retraso metal.

Bajo anestesia general e isquemia en muslo, se procedió a realizar una doble incisión perpendicular, según técnica en bandera, con levantamiento del pliegue proximal, que expuso toda la tumoración y permitió la disección y resección total de la lesión (**Figura 2**).

Durante este procedimiento se tuvo especial cuidado de no lesionar la matriz. Una vez resecado, se recolocó el colgajo y se suturó con nylon 4/0. La sutura se dispuso en la parte externa del colgajo para evitar la necrosis cutánea. Se realizó cura con povidona yodada y se cubrió con tul graso, gasas y un vendaje compresivo del antepié.

Figura 1. Tumoración digitiforme en lamina ungueal.

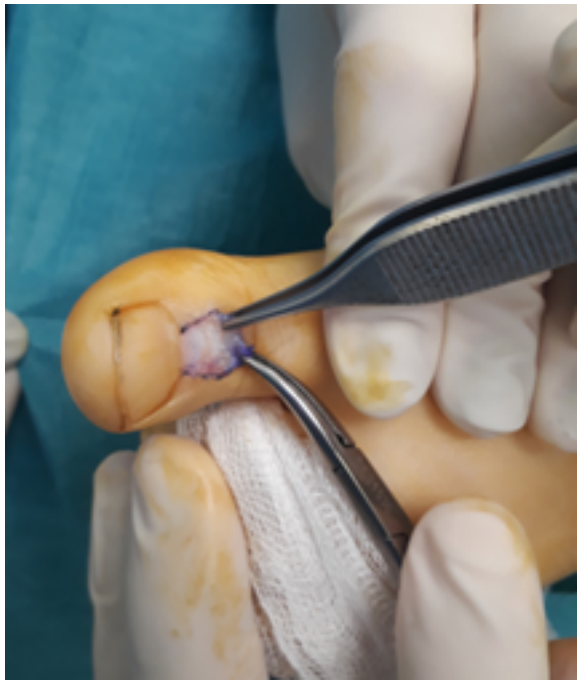


Figura 2. Disección modo bandera para la exéresis de la lesión.

El estudio histológico mostró un fragmento cutáneo con hiperqueratosis, papilomatosis, ligera acantosis irregular y tejido conectivo subyacente de aspecto esclerótico con fibroblastos, algunos estrellados dispuestos de forma dispersa. No se observó atipia ni signos de malignidad. Diagnóstico compatible con fibroqueratoma digital (**Figura 3**).

En el seguimiento, el paciente no mostró distrofia ungueal ni recidiva de la lesión.

DISCUSIÓN

El fibroqueratoma digital adquirido fue descrito por primera vez por Bart en 1968 [5] y se caracteriza por presentar una proyección hiperqueratósica sobreelevada rodeada de un collarete epidérmico [6]. Más tarde, Pinkus y colaboradores [7] lo denominaron *fibroqueratoma acral*, por su frecuente localización en las palmas y las plantas, que puede presentarse a nivel periungueal y afectar la uña.

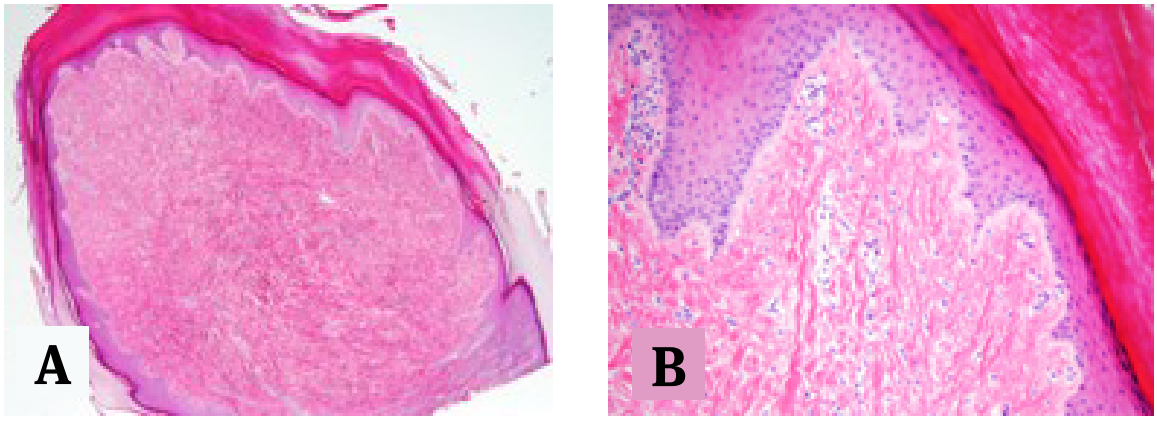


Figura 3. A y B. Histopatología compatible con fibroqueratoma digital.

Se desconoce su etiología [8]. Se caracteriza por ser un tumor benigno, poco frecuente, situado en las zonas acrales. Puede desarrollarse después de un traumatismo en dicha zona, es más frecuente en adultos de edad media y afecta más a hombres que a mujeres [9]. Kint y colaboradores [10] describieron que la incidencia es mayor en hombres, con una proporción de 29:21. Generalmente, tiene un tamaño inferior a 1 cm [11] y, excepcionalmente, se han descrito fibroqueratomas gigantes [12-15].

Estos tumores son proliferaciones típicas periungueales; se describen como protrusiones solitarias, firmes, del color de la piel, rodeadas de collarete hiperqueratósico, que se desarrollan por debajo del repliegue ungueal proximal o descansan sobre la base de la matriz[6].

Cuando son múltiples, se disponen en semicírculo en la base de la uña [16]. Pueden ser asintomáticos o dolorosos si se localizan en las zonas de presión. Si su crecimiento causa una presión excesiva a nivel de la matriz ungueal, puede dar como resultado depresiones longitudinales en la uña, o bien, si se localizan por debajo, pueden destruirla [17-19].

El término *adquirido* [20] puede dar lugar a errores, pues se cree que hay algún factor que precipita la aparición del tumor, cuando la etiología de este tumor continúa siendo desconocida. Hare y Smith [6] propusieron un traumatismo como factor desencadenante, mientras que Nemeth y Penney [21] describen la existencia del factor XIIIa positivo en las células dendríticas. Este factor desempeña un papel importante en la regulación de la

síntesis de colágeno. Suh y colaboradores [22] demostraron el incremento de la positividad del factor XIIIa en la dermis de las células dendríticas en fibroqueratomas, debido a que un pequeño traumatismo estimula la producción del factor que conduce la síntesis de colágeno [23, 24].

Kint y colaboradores [25] realizaron una división de los fibroqueratomas adquiridos periungueales basándose en la apariencia, según tuviesen forma redondeada o una apariencia de dedo. Hwang y colaboradores [20] aumentaron la clasificación describiendo cuatro subtipos más, según tuviesen forma en varilla, aplanada, en cúpula o ramificado; los más frecuentes fueron en cúpula, como en el caso que nos ocupa.

Los fibroqueratomas ungueales adquiridos deben considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores periungueales con un surco ungueal longitudinal. Se cree que el surco se debe al fibroqueratoma que se origina en la parte inferior del pliegue proximal de la uña y que comprime la matriz de esta [9].

Yasuki [26], en el año 1985, realizó una apreciación en la clínica del fibroma periungueal, haciendo diferenciación entre el fibroma periungueal adquirido tipo I (cuando envuelve la lámina ungueal) y el fibroma periungueal adquirido tipo II (cuando la región que aborda es solo la región periungueal).

Desde el punto de vista histológico, se observan, generalmente, dos partes distintas: un segmento distal estrecho formado por fibras de colágeno laxo y rico en vasos sanguíneos, y una zona proximal formada por haces de colágeno denso, orientados en el eje del tumor, menos rico en capilares [27].

Su diagnóstico definitivo se realiza gracias a la histopatología, que muestra una epidermis hiperqueratósica y acantosis acentuada, con redes de crestas interpapilares engrosadas y a menudo ramificadas. El centro de la lesión está integrado por haces de colágeno espesos y entrelazados, orientados en el eje vertical. Se ven fibras elásticas, pero son escasas y delgadas, los vasos elongados y dilatados y no se observan cuerpos de inclusión[27].

El diagnóstico diferencial más frecuente (**Tabla 1**), en caso de que se localice en las plantas de los pies, debe realizarse con la verruga vulgar [28], pero solo puede confundirse clínicamente, ya que la histopatología del fibroqueratoma adquirido es característica, con los cuerpos de inclusión a nivel del estrato granuloso. Así mismo, hay que realizar diagnóstico diferencial con el poroma ecrino. El poroma ecrino del aparato ungueal es un tumor solitario, rosado, blando, de crecimiento lento, de 0,5 a 2 cm de diámetro. Se origina en el hiponiquio o en la piel de la zona dorsal o plantar, es típicamente superficial, protuberante o sésil, aunque puede crecer hacia adentro. Es un tumor que surge o está unido a la epidermis y se prolonga a la dermis, donde se observan, además, células cuboidales y conductos entre estas [29].

Debe realizarse diagnóstico diferencial con el granuloma piógeno, ya que es una lesión frecuente en la infancia y suele afectar a los pliegues ungueales o localizarse a nivel subungueal; sin embargo, es una lesión tumoral carnosa que sangra con gran facilidad [7, 30].

También ha de hacerse diagnóstico diferencial con la fibromatosis digital infantil, que es una entidad poco frecuente, caracterizada por una o varias lesiones nodulares, fibrosas, cupuliformes y, a menudo, múltiples, desarrolladas a nivel del dorso de las falanges distales de las manos y los pies, excepto en el *hallux*. Pueden estar presentes al nacimiento o desarrollarse durante la infancia. La uña puede quedar deformada o levantada, pero no es destruida [29, 30].

Por último, también debe llevarse a cabo el diagnóstico diferencial con los tumores de Koënen, que constituyen uno de los signos mayores de la esclerosis tuberosa y se encuentran en un 50% de los pacientes con esta enfermedad. Son proliferaciones típicas periungueales que causan trastornos en la uña. Al estar asociado a esclerosis tuberosa, debe descartarse la presencia de múltiples lesiones dermatológicas, como angiofibromas o manchas parcheadas hipocrómicas [31].

En recién nacidos y niños, su presencia a nivel periungueal determina la evaluación corporal total para descartar el fibroma periungueal de Köenen de la esclerosis tuberosa [32].

Entidad	Clínica	Histopatología
Fibroqueratoma digital adquirido	Trauma previo. Varones mayores de 30 años. Tumor con collarete en su base y petequias en su extremo distal.	Epitelio acantósico e hiperqueratósico. Eje conectivo vascular con haces de colágeno gruesos dispuestos verticalmente, en continuidad con el tejido conectivo subyacente.
Verruga	Sin collarete epidérmico. Vasos trombosados en su superficie.	Acantosis. Cuerpos de inclusión. Hiperqueratosis. Coilocitosis.
Fibromas periungueales o tumor de Köenen	Localización periungueal. Representaría una forma atenuada de esclerosis tuberosa.	Indistinguible del FDA.
Poroma ecrino	En plantas o cara lateral de los pies. En adultos.	Células cuboides y ductos correspondientes a la glándula sudorípara ecrina.
Granuloma piógeno	Antecedente de traumatismo. Tumoración rojiza y con tendencia a sangrar.	Atrofia cutánea y debajo, neoformación de vasos sanguíneos con disposición lobulada y reacción inflamatoria.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del fibroqueratoma digital adquirido (FDA)

En el paciente que relatamos, se descartan todas estas patologías dermatológicas asociadas, así como los problemas cardíacos.

En pacientes en edad pediátrica, ante la presencia de una tumoración compatible con FDA, siempre hay que tener en mente la esclerosis tuberosa o enfermedad de Pringle-Bourneville [33, 34].

Los fibroqueratomas periungueales adquiridos no regresan espontáneamente y requieren exéresis quirúrgica [34].

El tratamiento de elección de estos tumores es siempre quirúrgico, en donde se dispone de varias técnicas quirúrgicas para su resección, dependiendo de si se asientan por encima o por debajo de la lámina ungueal. Si la lesión se encuentra por debajo, debe realizarse exéresis

parcial o total de la uña. Sin embargo, las lesiones que se encuentran arriba de la uña pueden eliminarse mediante rasurado, seguido de fenolización [35] o vaporización con láser de dióxido de carbono [36]. No obstante, el método más usado es la resección quirúrgica, en la que se levanta el pliegue proximal de la uña mediante la técnica de *colgajo en bandera* [35]. Durante el procedimiento, la matriz germinal debe preservarse mediante una disección cuidadosa a lo largo de la superficie inferior del tumor y este debe extirparse completamente con su inserción basal. Debe eliminarse todo el tumor respetando las células germinales de la matriz ungueal [10, 37-39].

La cirugía de los tumores periungueales es complicada por el riesgo potencial de ocasionar distrofia irreversible de la uña. Para minimizar el riesgo de recurrencia, recomendamos una elevación cuidadosa de la placa ungueal y retracción del pliegue proximal de la uña para exponer todo el tumor y la matriz de la uña circundante, evitando lesiones adicionales a la matriz ungueal [11, 38, 40]. La recidiva es excepcional, si la exéresis es completa [32].

REFERENCIAS

1. Verallo VV. Acquired digital fibrokeratomas. Br J Dermatol 1968;80(11):730-6. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1968.tb11934.x
2. Cahn RL. Acquired periungual fibrokeratoma. A rare benign tumorpreviously described as the garlic-clove fibroma. Arch Dermatol. 1977;113(11):1564-8. https://doi.org/10.1001/archderm.113.11.1564
3. Hare PJ, Smith PA. Acquired (digital) fibrokeratoma. Br J Dermatol. 1969;81(9):667-70. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1969.tb16205.x
4. Tsai YC, Hsiao PF, Wu YH. Anatomical distribution and outcome of surgical excision offibrokeratoma – a clinical analysis of 124 cases. Int J Dermatol. 2017;56(3):337-40. https://doi.org/10.1111/ijd.13455
5. Bart RS, Andrade R, Kopf AW, Leider M. Acquired digital fibrokeratomas. Arch Dermatol. 1968;97(2):120-9.
6. Colomb D, Vittori F, Chabeau G. Aspect de fibrokeratome digital avec déformation unguéale post-traumatique. Bull Soc Franç Derm Syph. 1971;81:134-8.
7. Altman D, Gringer J, Faria D. Acquired Digital Fibrokeratoma. Cutis. 1994;54(2):93-4.
8. Rodríguez Acar MC, Yoshida Y, et al. Fibroqueratoma adquirido. Rev Dermatol Pascua. 2001;10(3):151-4.
9. López D, López L, Barriuso M, Álvarez-Calderón O, Fornos B. Fibroqueratoma periungueal adquirido: tratamiento quirúrgico. Rev Int Ciencias Podol. 2007;1(2):47-53.
10. Kint A, Baran R, De Keyser H. Acquired (digital) fibrokeratoma. J Am Acad Dermatol. 1985;12(5 Pt 1):816-21. https://doi.org/10.1016/s0190-9622(85)70101-6
11. Lee CY, Lee KY, Kim KH, Kim YH. Total excision of acquired periungual fibrokeratoma using bilateral proximal nail foldoblique incision for preserving nail matrix. Dermatol Surg. 2010;36(1):139-41. https://doi.org/10.1111/j.1524-4725.2009.01368.x
12. Lu YY, Lu CC, Wu CH. Giant digital fibrokeratoma of the finger. Int J Dermatol. 2014;53(3):e205-e207. https://doi.org/10.1111/ijd.12130
13. Zakopoulou N, Bokotas C, Frangoulis M, Karypidis D, Hatziolou E, Papadopoulos O. Giant tumour ofthe heel: acquired fibrokeratoma. Clin Exp Dermatol. 2009;34(5):605-6. https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2009.03238.x
14. Choi JH, Jung SY, Chun JS, Seo J, Lee D, Hwang S, et al. Giant acquired digitalfibrokeratoma occurring on the left great toe. Ann Dermatol. 2011;23(1):64-66. https://doi.org/10.5021/ad.2011.23.1.64
15. Kakurai M, Yamada T, Kiyosawa T, Ohtsuki M, Nakagawa H. Giant acquired digital fibrokeratoma. J Am Acad Dermatol. 2003;48(5 Suppl):S67-8. https://doi.org/10.1067/mjd.2003.153
16. Moriue T, Yoneda K, Moriue J, Nakai K, Kubota Y. Multibranched Acquired Periungual Fibrokeratoma. JAMA Dermatol. 2014;150(4):456-7. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2013.6631
17. Abdou A, Ourhroui M, Amarouch H, El Moussaoui N, Hassam B. [Subungueal hyperkeratosis revealed a nail fibrokeratoma]. Presse Med. 2016;45(6 Pt 1):597-8. https://doi.org/10.1016/j.lpm.2015.09.026
18. Cogrel O. [Shave excision of an acral fibrokeratoma of the proximal nail matrix associated with a subungual exostosis of the thumb]. Ann Dermatol Ve-

nereol. 2016;143(5):407-8. https://doi.org/10.1016/j.annder.2016.03.009

19. Askour M, Kissou A, Hassam B. [Unusual localisation of acquired digital fibrokératoma]. Presse Med. 2016;45(6 Pt 1):608-10. https://doi.org/10.1016/j.lpm.2016.03.013

20. Hwang S, Kim M, Cho BK, Park HJ. Clinical characteristics of acquired ungual fibrokeratoma. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2017;83(3):337-43. https://doi.org/10.4103/0378-6323.193611

21. Nemeth AJ, Penneys NS. Factor XIIIa is expressed byfibroblasts in fibrovascular tumors. J Cutan Pathol. 1989;16(5):266-71. https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1989.tb00050.x

22. Suh HS, Ryu B, Choi JH, Sung KJ, Koh JK. A case of acquired digital fibrokeratoma: immunohistochemical stain with anti-factor XIIIa antibody. Korean J Dermatol. 1994;32:1131-5.

23. Cerio R, Griffiths CE, Cooper KD, Nickoloff BJ, Headington JT. Characterization of factor XIIIa positive dermal dendritic cells in normal and inflamed skin. Br J Dermatol. 1989;121(4):421-31. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1989.tb15509.x

24. Cerio R, Spaull J, Oliver GF, Jones WE. A study of factor XIIIa and MAC 387 immunolabeling in normal and pathological skin. Am J Dermatopathol. 1990;12(3):221-33. https://doi.org/10.1097/00000372-199006000-00002

25. Kint A, Baran R. Histopathologic study of Koenen tumors. Arethey different from acquired digital fibrokeratoma? J Am Acad Dermatol. 1988;18(2 Pt 1):369-72. https://doi.org/10.1016/s0190-9622(88)70054-7

26. Yasuki Y. Acquired periungual fibrokeratoma; A proposal for classification of periungual fibrous lesions. J Dermatol. 1985;12(4):349-56. https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.1985.tb02853.x

27. Chin FE, McCarthy DJ. The cytological and biochemical implications of periungual fibroma. J Foot Surg. 1992;31(5):486-97.

28. López D, Cortizas I, Abal C, Barriuso M, Sánchez X, López L. El fibroma periungueal: diagnóstico diferencial. Rev Andaluza Podol. 2004;33:6-9.

29. Urbina FG, et al. Diagnóstico: fibroqueratoma digital adquirido. Dermatología. 1993;9:35-8.

30. Vinson RP, Angeloni VL. Acquired digital fibrokeratoma. Am Fam Physician. 1995;52(59:1365-7.

31. Ruiz Villaverde R, Blasco Melguizo j, Martín Sánchez m, Naranjo Sintes R. Esclerosis tuberosa. Enfermedad de Pringle Bourneville. Actas Dermosifiliogr. 2002;93(1):1-7.

32. Lo Presti J, Carbia S, Marrero M. Fibroqueratoma digital adquirido. Arch Argent Dermatol. 2010;60:115-7.

33. Baran R, Dawber RPR, Haneke E, Tosti A, Bristow I (editores). A text atlas of nail disorders. Techniques in investigation and diagnosis. 3.ª edición. Londres: Martin Dunitz; 2003. p. 132-5.

34. Berger RS, Spielvogel RL. Dermal papule on a distal digit. Acquired digital fibrokeratoma. Arch Dermatol. 1988;124(10):1559-60, 1562-3. https://doi.org/10.1001/archderm.124.10.1559b

35. Mazaira M, del Pozo Losada J, Fernández-Jorge B, Fernández-Torres R, Martínez W, Fonseca E. Shave and phenolization of periungual fibromas, Koenen's, tumors, in a patient with tuberous sclerosis. Dermatol Surg. 2008;34(1):111-3. https://doi.org/10.1111/j.1524-4725.2007.34024.x

36. Berlin AL, Billick RC. Use of CO2 laser in the treatment of periungual fibromas associated with tuberous sclerosis. Dermatol Surg. 2002;28(5):434-6. https://doi.org/10.1046/j.1524-4725.2002.01233.x

37. Vázquez-Doval FJ. Cirugía de la región ungueal. En: Atlas de enfermedades de las uñas. Barcelona: ESMONpharma; 2008. p.112-3.

38. Saito S, Ishikawa K. Acquired periungual fibrokeratoma with accessory germinal matrix. J Hand Surg Br. 2002;27(6):549-55. https://doi.org/10.1054/jhsb.2002.0837

39. Carlson RM, Lloyd KM, Campbell TE. Acquired periungual fibrokeratoma: a case report. Cutis. 2007;80(2):137-40.

40. Yélamos O, Alegre M, Garcé s JR, Puig L. Periungual acral fibrokeratoma: Surgical excision using a banner flap. Actas Dermosifiliogr. 2013;104(9):830-2. https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.001

Haga usted el diagnóstico
Parte II

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Enfermedad de Rosai-Dorfman

Erika Patricia Muñoz-Herrera[1]; Emil Jiménez-Berástegui[2]; Juan David Ruiz-Restrepo[3]

CC BY NC SA

RESUMEN

La enfermedad de Rosai-Dorfman se trata de un trastorno proliferativo histiocítico, raro y generalmente benigno, que afecta principalmente a los ganglios linfáticos cervicales; sin embargo, puede tener afectación de la piel en el 10% de los casos y se asocia a síntomas sistémicos inespecíficos y a alteración en algunos paraclínicos. Se ha descrito una forma cutánea sin síntomas o compromiso sistémico, la cual se muestra en este caso. Su etiología es desconocida, aunque se han propuesto varias teorías. Típicamente compromete el rostro y el tronco, se manifiesta como pápulas, placas o nódulos de color marrón rojizo a amarillo, asintomáticas. Esta entidad tiene un curso crónico. No hay un tratamiento específico, y este debe individualizarse según la gravedad y la extensión de las lesiones. En muchos casos, se propone la vigilancia clínica.

Palabras Clave: Emperipolesis; Enfermedad cutánea de Rosai-Dorfman; Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva.

1. Residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0009-0005-8881-8425
2. Residente de Patología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0009-0008-4204-0728
3. Patólogo, Fundación Colombiana de Cancerología Clínica Vida. Docente, Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-2370-2916

Correspondencia: Erika Patricia Muñoz-Herrera; **email:** epatricia.munoz@udea.edu.co

Recibido*: 31/7/2023;* **aceptado***: 12/5/2024;* **publicado***: 25/06/2024*

Cómo citar: Muñoz-Herrera EP, Jiménez-Berástegui E, Ruiz-Restrepo JD. Enfermedad de Rosai- Dorfman. Parte II. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):211-216.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1969

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

ROSAI-DORFMAN DISEASE

SUMMARY

Rosai-Dorfman disease it is a rare and generally benign histiocytic proliferative disorder that mainly affects the cervical lymph nodes; however, it can involve the skin in 10% of cases. It is associated with nonspecific systemic symptoms and signs in some cases. A cutaneous form without symptoms or systemic involvement has been described, which is shown in this case. Its etiology is unknown, although several theories have been proposed. It typically involves the face and trunk, manifests as asymptomatic reddish-brown to yellow papules, plaques, or nodules. This entity has a chronic course, treatment is not specific and must be individualized according to the severity and extent of the lesions, with clinical surveillance often proposed in many cases.

Key Words: Cutaneous Rosai-Dorfman disease; Emperipolesis; Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy.

ENFOQUE CLÍNICO

En la enfermedad de Rosai-Dorfman, histológicamente se observa la epidermis con un estrato córneo ortoqueratósico, que reposa sobre un corion cutáneo que contiene láminas y nódulos de histiocitos grandes, con citoplasma pálido indistinto, núcleos redondos y nucleolos prominentes con un denso infiltrado linfocitario y de células plasmáticas, como se muestra en la **Figura 1**.

En la **Figura 2** se evidencia un infiltrado prominente de linfocitos y células plasmáticas; en el centro se observa un histiocito con dos linfocitos intactos en el interior de su citoplasma, fenómeno llamado emperipolesis. Se solicitó inmunohistoquímica S100 con inmunorreactividad de los histiocitos para esta proteína; se resalta el fenómeno de *emperipolesis* (**Figura 3**).

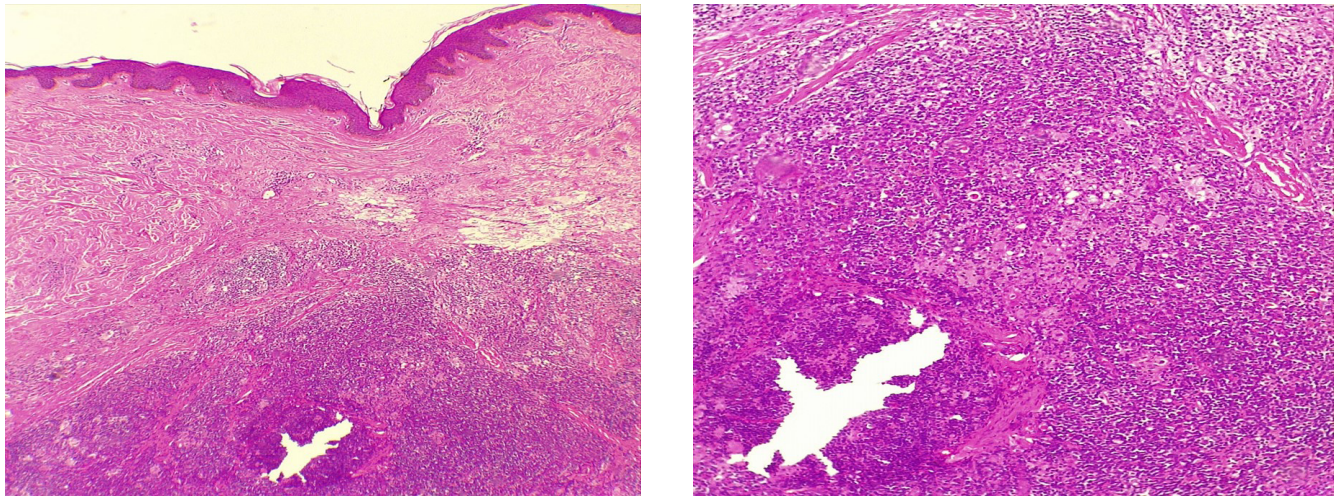


Figura 1. Epidermis con un estrato córneo ortoqueratósico que reposa sobre un corion cutáneo que contiene láminas y nódulos de histiocitos grandes, con citoplasma pálido indistinto, núcleos redondos y nucleolos prominentes con un denso infiltrado linfocitario y de células plasmáticas. H&E, aumento: 40x y 100x, respectivamente. H&E: hematoxilina y eosina.

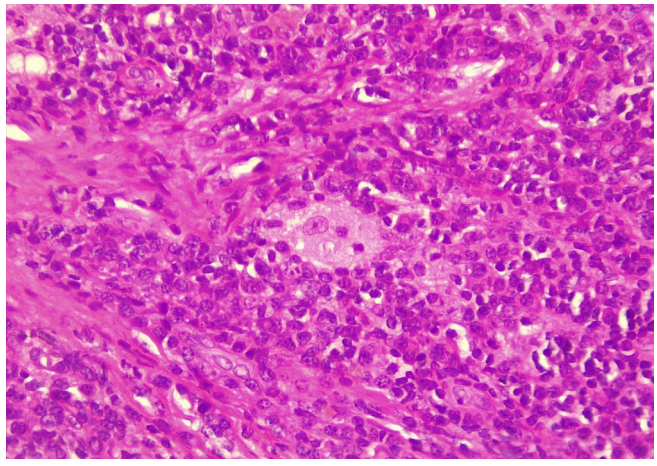


Figura 2. Infiltrado prominente de linfocitos y células plasmáticas. En el centro se observa un histiocito con dos linfocitos intactos en el interior de su citoplasma, fenómeno llamado *emperipolesis*. H&E, aumento: 400x. H&E: Hematoxilina y eosina.

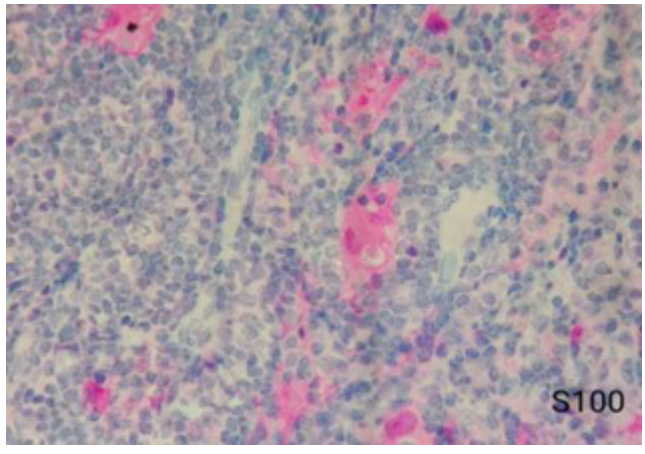


Figura 3. Inmunohistoquímica S100: inmunorreactividad de los histiocitos para la proteína S100. Se resalta el fenómeno de emperipolesis; aumento: 400x.

GENERALIDADES

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un trastorno proliferativo histiocítico raro [1]. Se describió por primera vez en 1969 como una entidad benigna que afecta principalmente a los ganglios linfáticos cervicales; sin embargo, puede tener afectación extraganglionar en cerca del 43% de los casos [1], donde la piel es un sitio frecuente de afectación, hasta en un 16% [2]. En el 2016, la Histiocyte Society la clasificó dentro del grupo R de histiocitosis [3]. Se ha identificado una cutánea pura de RDD, la cual fue descrita por primera vez en 1978. Esta presenta características epidemiológicas y clínicas diferentes, por lo que fue clasificada por separado como parte del "grupo C" de histiocitosis [3-5].

EPIDEMIOLOGÍA

La enfermedad de Rosai-Dorfman clásica afecta principalmente a pacientes niños y jóvenes, con un pico de aparición a los 20 años. Se ha descrito que presenta predominio en la población masculina y en personas de raza negra [4], en comparación con la enfermedad de Rosai-Dorfman forma cutánea, la cual afecta a pacientes de la quinta década de la vida (media de 43 años), con predominio por el sexo femenino y la población asiática [5, 6].

ETIOLOGÍA

Se desconoce la etiología de la ERD, aunque se ha descrito que se debe a una distorsión de la inmunidad celular o a una infección desencadenante. Se ha asociado a la infección por virus de Epstein-Barr, parvovirus B19 y virus herpes 6; sin embargo, no se han podido comprobar estas asociaciones. También se ha relacionado con la presencia de algunas neoplasias, principalmente hematológicas, y enfermedades del tejido conectivo o autoinmunes [1, 3].

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Clínicamente, la variante clásica se caracteriza por linfadenopatías, sobre todo cervicales, aunque pueden existir en otras localizaciones, las cuales son indoloras y se acompañan de síntomas como fiebre, pérdida de peso y sudores nocturnos. En los estudios de laboratorio pueden identificarse gammapatía policlonal, aumento de la velocidad de sedimentación globular y leucocitosis con neutrofilia [3, 4]. Las manifestaciones en piel son variadas y se presentan como máculas, pápulas, placas o nódulos, siendo la forma más común la papulonodular. En ciertos casos, se asocian a lesiones satélites [7]. Pueden tener diversos colores, que van desde el rojo hasta el amarillo, y se distribuyen en diferentes partes del cuerpo, donde el rostro se describe como el sitio más comúnmente afectado, seguido del tronco; estas pueden ser aisladas en un solo sitio o encontrarse en diversas partes del cuerpo [1, 4]. Pueden confundirse con un amplio espectro de trastornos dermatológicos. La variedad cutánea se caracteriza por la presencia de lesiones y la ausencia de linfadenopatía, sin compromiso de su estado general ni alteraciones en los paraclínicos, tal como se evidenció en este caso clínico [2, 5, 6, 8]. Para establecer el diagnóstico se requiere la toma de biopsia. Se ha descrito una demora diagnóstica entre seis meses a cinco años después de múltiples biopsias[2].

HISTOPATOLOGÍA

Los hallazgos histológicos cutáneos se caracterizan por láminas o nódulos de histiocitos grandes con citoplasma abundante eosinofílico pálido mal definido, núcleos redondos y nucleolos prominentes; algunos de ellos pueden ser espumosos, mezclados con un infiltrado de linfocitos y células plasmáticas [8]. Una de las características es la emperipolesis, que consiste en la presencia de células hematopoyéticas intactas, típicamente linfocitos, pero también células plasmáticas, neutrófilos y eritrocitos dentro del citoplasma de los histiocitos, aunque estos hallazgos suelen ser menos notorios en la piel que en los ganglios linfáticos. Otra pista útil es la disposición de células plasmáticas perivasculares. La atipia citológica, la multinucleación y las mitosis son muy poco frecuentes.

Los histiocitos son inmunorreactivos para la proteína S100, lo que puede hacer notar aún más la emperipolesis; también tienen marcación inmunohistoquímica para OCT2, p-ERK y ciclina D1. Los marcadores típicos histiocitarios CD68 y CD163 tienen marcación variable. Son negativos para CD1a y langerina [9, 10].

Diagnóstico diferencial histopatológico

Histiocitosis de células de Langerhans, Enfermedad de Erdheim-Chester, enfermedades relacionadas con IgG4, xantogranuloma juvenil y tuberculosis.

MANEJO

En cuanto al tratamiento, generalmente se indica vigilancia, aunque dependiendo de la extensión y la gravedad, puede optarse por múltiples terapias tales como el uso de corticoides tópicos o sistémicos, acitretin, dapsona, crioterapia, radioterapia, cirugía, talidomida y agentes alquilantes. Estas opciones pueden no ser exitosas en algunos casos. Siempre debe tenerse en cuenta el riesgo de recurrencia [1, 11].

Puntos clave

- La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un trastorno proliferativo histiocítico raro, con afectación predominante en los ganglios linfáticos cervicales, pero que puede presentar manifestaciones cutáneas en hasta un 16% de los casos.
- La enfermedad clásica afecta principalmente a niños y jóvenes, mientras que la forma cutánea tiende a presentarse en la quinta década de la vida, con predominio en mujeres y población asiática.
- La etiología de la ERD sigue siendo desconocida, pero se han propuesto diversas teorías, como la distorsión de la inmunidad celular y las infecciones virales.
- Las manifestaciones clínicas incluyen linfadenopatías, fiebre, pérdida de peso y lesiones cutáneas que pueden variar en color y distribución.
- El manejo de la ERD puede implicar diversas terapias según la gravedad de las lesiones, que van desde la vigilancia hasta el uso de corticoides, acitretin, cirugía, entre otros.

REFERENCIAS

1. Leal PA, Adriano AL, Breckenfeld MP, Costa IS, de Sousa AR, Gonçalves Hde S. Rosai-Dorfman disease presenting with extensive cutaneous manifestation - case report. An Bras Dermatol. 2013;88(2):256-9. https://doi.org/10.1590/S0365-05962013000200014
2. Vuong V, Moulonguet I, Cordoliani F, Crickx B, Bezier M, Vignon-Pennamen MD, et al. Maladie de Rosai-Dorfman à révélation cutanée: 7 observations. Ann Dermatol Venereol. 2013;140(2):83-90. https://doi.org/10.1016/j.annder.2012.06.036
3. Bruce-Brand C, Schneider JW, Schubert P. Rosai-Dorfman disease: an overview. J Clin Pathol. 2020;73(11):697-705. https://doi.org/10.1136/jclinpath-2020-206733
4. Karami R, Ghieh F, Baroud J, Abu Sittah G. Rosai-Dorfman Disease: Cutaneous and Parotid Involvement. Ann Plast Surg. 2019;82(6):639-41. https://doi.org/10.1097/SAP.0000000000001794
5. Al-Khateeb TH. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease of the Face: A Comprehensive Literature Review and Case Report. J Oral Maxillofac Surg. 2016;74(3):528-40. https://doi.org/10.1016/j.joms.2015.09.017
6. Wang KH, Chen WY, Liu HN, Huang CC, Lee WR, Hu CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. Br J Dermatol. 2006;154(2):277-86. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2005.06917.x
7. Kong YY, Kong JC, Shi DR, Lu HF, Zhu XZ, Wang J, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a clinical and histopathologic study of 25 cases in China. Am J Surg Pathol. 2007;31(3):341-50. https://doi.org/10.1097/01.pas.0000213387.70783.b6
8. Ramírez Escobar AF, Rueda Plata R. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. [Internet]. 2002;10(2):893-4.
9. Natkunam Y, et al. Rosai-Dorfman Disease. En: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Skin tumours [Internet; beta version ahead of print]. Lyon (Francia): International Agency for Research on Cancer; 2023 [citado el 21 de marzo de 2023]. (WHO classification of tumours series, 5.ª edición; vol. 12). Disponible en: https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/64.
10. Leal PA, Adriano AL, Breckenfeld MP, Costa IS, de Sousa AR, Gonçalves Hde S. Rosai-Dorfman disease presenting with extensive cutaneous manifestation - case report. An Bras Dermatol. 2013;88(2):256-9. https://doi.org/10.1590/S0365-05962013000200014

11. Fening K, Bechtel M, Peters S, Zirwas M, Darabi K. Cutaneous rosai-dorfman disease persisting after surgical excision: report of a case treated with acitretin. J Clin Aesthet Dermatol. 2010;3(9):34-6.

Ética
Parte II

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Mercadeo de servicios de salud

José María Maya[1]

ANÁLISIS CASO DE ÉTICA N.º 28

Podemos concebir el mercadeo de servicios de salud como las diferentes estrategias y actividades que hace una organización del sector para llegar a la población foco de su interés, para que esta la identifique como una buena alternativa en cuanto a la atención de sus necesidades de salud, a cambio de obtener beneficios tanto para el paciente como para la sociedad y la organización. El mercadeo es, en consecuencia, un medio que permite a la sociedad y a los pacientes, por un lado, visualizar y acceder a organizaciones de salud que puedan prestarle una atención con alta calidad técnico-científica, segura y humanizada, y a la organización de salud, por el otro, la sostenibilidad y consolidación como organización de servicios.

Dado que la salud es un bien meritorio, es decir, un bien muy preciado para la sociedad y al cual tienen derecho todos los individuos por su dignidad humana, independientemente de su nivel social o económico, tiene que estar orientada por la bioética, como disciplina que aporta criterios para tomar decisiones correctas, legítimas y en beneficio de todos. Es la bioética la que da sentido al propósito de la medicina de preservar la salud y la vida de las personas, porque no se trata de preservarla de cualquier manera, sino buscando siempre el bien del paciente, respetando su dignidad y autonomía. El mercadeo de servicios de salud, al hacer uso de prácticas comerciales que se utilizan para promover los productos y servicios relacionados con la salud, tiene que estar atento a que estas sean consistentes con la evidencia científica y con los valores y principios bioéticos. Si como objetivo último y, en muchos casos, único del mercadeo se plantea la rentabilidad económica ignorando las necesidades de los pacientes, se produce un choque entre este objetivo y la ética. Si se busca crear necesidades en la comunidad para que se incremente la utilización de los servicios, esto es inaceptable en un sector tan sensible socialmente como el de la salud [(1)]. En otras empresas de servicio podría ser aceptable, pero en salud no. Los recursos de salud en prácticamente todas las sociedades son insuficientes para cubrir las necesidades de la población; por ello, crear falsas expectativas en salud también atenta contra la sostenibilidad de este sistema. Es fácil crear falsas alarmas o expectativas en el campo de las ciencias de la salud para que el paciente y la sociedad, que, en general, tienen una asimetría de información al respecto, opten por consumir más servicios, algunos de ellos sin soporte científico, lo que solo contribuye a unos mayores ingresos para las organizaciones y los profesionales sanitarios.

1. Médico, magister en Salud Pública, magister en Dirección Universitaria y magister en Dirección y Gestión de la Seguridad Social, máster en bioética; profesor titular, Universidad CES; decano general, Escuela de Ciencias de la Vida. Universidad EIA, Medellín, Colombia. ORCID https://orcid.org/0000-0003-3721-7572

Correspondencia: José María Maya; **email:** josemariamayamejia@gmail.com

Recibido: *12/5/2024;* **aceptado**: *12/5/2024;* **publicado**: *25/06/2024*

Cómo citar: Maya JM. Mercadeo de servicios de salud. Parte II. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):217-218.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1968

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

El mercadeo de servicios de salud debe realizarse con un sólido soporte científico; es decir, basado en la evidencia, para estar seguros de que lo que se ofrece es realmente útil para la salud de los pacientes [2]. De ahí que la publicidad que se utilice, que busca aumentar la demanda de servicios, no pierda el foco, que es la salud de la población. La publicidad en salud siempre debe ser ética, ceñida a la evidencia, orientada a promover, recuperar o rehabilitar la salud de los usuarios, con información veraz y respetuosa de la profesión, las instituciones y los profesionales sanitarios. De ahí que no todas las estrategias de mercadeo y publicidad sean válidas desde un punto de vista ético.

En nuestro caso, pudiera ser entendible que el mercadeo de la institución se oriente a estratos socioeconómicos que tengan posibilidad de acceder a los servicios de la institución vía pago de bolsillo o por intermedio de pólizas de salud; sin embargo, no es aceptable que utilice información que, por un lado, sea discutible, pero que, por el otro, pretenda desconocer el esfuerzo y trabajo de otras organizaciones y profesionales de la salud. Calificarse como la única organización capacitada en la ciudad para atender a estos pacientes, en una región donde hay distintas IPS que ofrecen servicios en la misma área especializada, fuera de ser pretencioso, atenta contra el colegaje y respeto que se debe a quienes prestan los servicios de salud e incluso contra la estética que debe estar presente cuando trabajamos con un bien tan sensible y valioso para el ser humano como es la salud y la vida. Afirmar en publicidad que su personal médico es el de mayor experiencia y capacitación técnica y científica de la región, y otras que apuntan a reforzar la idea entre su población objetivo de ser los únicos y los mejores, se aleja de los valores que deben orientar la oferta y prestación de servicios de salud. Los profesionales y las instituciones sanitarias, cuando ofertamos nuestros servicios, debemos hacerlo con estricta sujeción a la verdad validada con evidencia científica, pero igualmente con humildad. Ya nos había enseñado Sócrates y Platón que el sabio es humilde porque tiene claro su limitación en el conocimiento, es consciente de lo que sabe, pero también de la inmensidad de lo que desconoce. La prepotencia es una expresión de la ignorancia [3].

El cuestionamiento que instituciones pares y grupos de médicos de la región hicieron a la campaña es válido desde la perspectiva ética, al no estar ceñida a la verdad, irrespetar a otras instituciones de la ciudad y región que están comprometidas con la calidad de sus servicios en el área y atentar contra el colegaje médico y la ética que debe orientar el mercadeo de los servicios de salud.

REFERENCIAS

1. Vélez LA. Ética Médica. Interrogantes acerca de la medicina, la vida y la muerte. 2.ª edición. Medellín: Corporación para Investigaciones Biológicas; 1996; p. 144.
2. Maya JM. Ética y salud pública. En: Fundamentos de salud pública. Tomo I. 4.ª edición. Medellín: Fondo editorial CIB; 2021. p. 77.
3. Fundación Desarrollo Social y Tecnológico. La famosa frase de Sócrates: “Solo sé que no sé nada”. Un análisis. LinkedIn; 11 diciembre de 2023 Disponible en: https://t.ly/ClTmX

Reglamento de publicaciones

Instrucciones para los autores

La Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica es una revista científica internacional, arbitrada y electrónica, donde son bienvenidos los artículos de autores provenientes de cualquier parte del mundo. Su singularidad temática está basada en el área de la dermatología, el cuidado de la piel y sus enfermedades. Es una revista de acceso abierto. Se publica de forma continua desde 1991 y desde 2003 se hace trimestralmente, previo sometimiento al arbitraje doble ciego por pares científicos seleccionados por los editores. Se encarga de divulgar artículos originales e inéditos de investigación, artículos de revisión, de reflexión, reportes de caso y otros temas relacionados de interés para la dermatología en la comunidad médica, donde puede haber contribuciones de carácter gremial o informativo. Su objetivo principal es servir como plataforma para la difusión del conocimiento científico en dermatología que pudiese contribuir a un abordaje integral de la patología cutánea.

El título abreviado de la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica es rev asoc colomb dermatol cir dermatol, que debe ser usado en las notas al pie de página, leyendas de figuras y referencias bibliográficas.

Someter manuscritos a publicación no tiene ningún costo y debe hacerse por medio de la plataforma Open Journal System (OJS), a través de la página web de la revista, a fin de hacer más ágil el proceso y para comprobar el estado de los envíos.

https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma

Para ello, es necesario registrarse e iniciar sesión.

Periodicidad

Trimestral: enero-marzo, abril-junio, julio-septiembre y octubre-diciembre. Ocasionalmente, se realizarán publicaciones independientes (suplementos), en formato electrónico.

Idioma de publicación

La revista tiene el español e inglés como idiomas oficiales. El título, los resúmenes y palabras clave están disponibles en español e inglés.

Modelo de financiamiento

Esta revista está bajo el cuidado de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. Para sus gastos de funcionamiento, el plan de negocios incluye las pautas publicitarias en la página web de la Revista, las cuales son gestionadas por la Dirección Comercial.

La Revista tiene independencia editorial; los editores son autónomos en sus directrices académicas y científicas.

Información para los autores

La Revista observa las normas publicadas por el International Committee of Medical Journal Editors (www.icmje.org) en sus requisitos uniformes para manuscritos enviados a revistas biomédicas y las ha incorporado en el proceso de revisión y publicación.

Tipo de artículos publicados en la Revista

1. Artículo de investigación

Debe ser un trabajo original derivado de una investigación que contribuya a la construcción de conocimiento científico mediante el registro de información relevante sobre nuevos datos disponibles. Debe contener las siguientes secciones: introducción, materiales y métodos, resultados, discusión, conclusiones, referencias y puntos clave. Debe contar con un resumen estructurado (introducción, materiales y métodos, resultados y discusión) de máximo 250 palabras, en español e inglés, y deben indicarse de tres a doce palabras clave (usar algunas que no hagan parte del título) en español, que estén incluidas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/es/), y en inglés, que aparezcan en el listado del Medical Subject Headings (MeSH) (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

Los trabajos presentados deben haber tenido en cuenta las normas éticas del comité de ética encargado de supervisar los estudios de investigación de la institución en donde se realizó el estudio, además de acatar los enunciados de la declaración de Helsinki de 1975, modificada en Seúl, Corea, en 2008 (https://www.wma.net/es/policies-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/), así como los contenidos en la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud y en la Resolución 2378 de 2008 del Ministerio de la Protección Social. La aprobación del comité de ética debe declararse dentro del manuscrito. Las directrices éticas propias de la Revista se detallan en el documento anexo (https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/et).

2. Artículo de revisión

Es un trabajo de actualización sobre un campo particular de la dermatología; se caracteriza por presentar una revisión bibliográfica completa (de no más de 70 referencias y debe incluir referencias de literatura nacional). El resumen debe presentarse en español e inglés, no debe ser de más de 250 palabras y debe estar estructurado (introducción, materiales y métodos, resultados y discusión). Deben indicarse de tres a doce palabras clave (usar algunas que no hagan parte del título) en español, que estén incluidas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/es/), y en inglés, que aparezcan en el listado del Medical Subject Headings (MeSH) (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

Deben indicarse el tipo de revisión (sistemática o narrativa), cuáles fueron las estrategias de búsqueda, las bases de datos, las palabras clave y los períodos en los cuales se hizo la revisión. El envío debe incluir de tres a cinco puntos clave de la revisión.

3. Artículo de reflexión

Es un manuscrito que presenta resultados de investigación desde una perspectiva analítica, interpretativa o crítica del autor sobre un tema específico, recurriendo a fuentes originales. El resumen debe presentarse en español e inglés y no debe ser de más de 150 palabras. Deben indicarse de tres a doce palabras clave (usar algunas que no hagan parte del título) en español, que estén incluidas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/es/), y en inglés, que aparezcan en el listado del Medical Subject Headings (MeSH) (http://www.nlm.nih.gov/mesh). El envío debe incluir de tres a cinco puntos clave de la revisión.

4. Reporte de caso

Es la sección dedicada a la comunicación de experiencias clínico-terapéuticas o histopatológicas. Su objetivo es contribuir al conocimiento médico mediante la descripción de una enfermedad nueva o poco frecuente, una aplicación clínica relevante, contribuir al esclarecimiento de la patogénesis de una enfermedad, describir alguna complicación inusual o aportar aspectos novedosos en cuanto al diagnóstico o el tratamiento. El resumen debe presentarse en español e inglés y no debe ser mayor de 150 palabras. Deben indicarse de tres a doce palabras clave (usar algunas que no hagan parte del título) en español, que estén incluidas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/es/), y en inglés, que aparezcan en el listado del Medical Subject Headings (MeSH) (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

Debe contener la descripción del caso clínico, una revisión bibliográfica y una conclusión.

Se sugiere un máximo de diez referencias relacionadas con el tema y tres fotografías clínicas o histológicas. Si los autores consideran que deben incluirse más fotografías, deben explicar la importancia de la inclusión de las imágenes para la comprensión del artículo.

Un reporte de caso no debe tener más de cuatro autores (rev asoc colomb dermatol. 2011;19:260-1); si los autores exceden dicho número, debe sustentarse con claridad la participación de cada uno en la elaboración del artículo. Los demás participantes pueden incluirse en los agradecimientos.

Los autores deben declarar que tienen el consentimiento informado del paciente o su representante legal, en el caso de niños o adultos con discapacidad intelectual, y seguir las directrices éticas.

https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/et

5. Haga usted el diagnóstico

Esta modalidad de artículo de educación continua tiene el propósito de estimular la habilidad diagnóstica de los lectores. Consta de dos partes: la primera hace la presentación del caso utilizando fotografías clínicas o imágenes histológicas; la segunda aparece al final de la Revista y revela el diagnóstico y puede contener las fotografías histológicas así como una revisión bibliográfica sobre la entidad correspondiente, que sigue las directrices descritas para los reportes de caso.

Los autores deben manifestar que tienen el consentimiento informado del paciente o su representante legal, en el caso de niños o adultos con discapacidad intelectual, y seguir las directrices éticas.

https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/et

6. Ética

Espacio dedicado a las revisiones teóricas y de casos, con el fin de propiciar una reflexión acerca de los criterios, las normas y los valores que deben regir la profesión médica. El resumen debe presentarse en español e inglés y no debe ser mayor de 250 palabras. Deben indicarse de tres a doce palabras clave (usar algunas que no hagan parte del título) en español, que estén incluidas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/es/), y en inglés, que aparezcan en el listado del Medical Subject Headings (MeSH) (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

Este tipo de artículo se compone de una primera parte, donde se plantea el caso, y una segunda parte, donde se plantean los cuestionamiento éticos, se proporciona una respuesta y se presenta una revisión bibliográfica, de acuerdo con las directrices descritas para los reportes de caso.

7. Noticias y eventos

Esta sección publica comunicaciones de informes, obituarios, reuniones de la Asociación o eventos nacionales o extranjeros de importancia para el dermatólogo.

8. Dermatología gráfica. Dermatología en imágenes

En Dermatología gráfica se publican infografías, las cuales combinan gráficas, textos e imágenes para presentar un mensaje ilustrativo y de fácil comprensión, en relación con la especialidad. Dermatología en imágenes es la sección para fotografías clínicas características o de resultados de pruebas diagnósticas (histopatología, cultivos microbiológicos, radiología, entre otros). Deben incluirse cinco referencias bibliográficas que sustenten la información presentada.

9. Cartas al editor

Son los comentarios, opiniones o informaciones relacionados con publicaciones previas de la Revista o temas científicos o gremiales. La correspondencia publicada puede ser editada por razones de extensión, corrección gramatical o de estilo, y de ello se informará al autor antes de su publicación.

10. Editorial

Presenta un análisis detallado de un tema científico o gremial. Está a cargo del editor jefe de la Revista o un invitado. Deben incluir hasta diez referencias bibliográficas que sustenten la información presentada.

EVALUACIÓN POR PARES CIENTÍFICOS

Cada manuscrito es presentado a los editores, los cuales deciden si es relevante y pertinente para la Revista. Se denomina manuscrito al documento que es sometido y aún no ha sido evaluado por pares académicos. El proceso de revisión por pares es anónimo y doble ciego.

Los manuscritos de investigación científica, de reflexión o de revisión serán evaluados por dos pares académicos; estos árbitros son seleccionados por los editores entre los expertos en el tema de cada manuscrito.

Los reportes de caso pueden ser evaluados por los editores y no necesariamente se requerirá de evaluadores externos. La pertinencia de un evaluador externo en determinado reporte de caso queda a criterio del editor.

La revisión por pares se detalla en el documento anexo

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/guia_revision_pares_asocolderma.docx

Cuando un manuscrito es aceptado para publicación, se le envía al autor la diagramación final en un archivo en formato .pdf (Portable Document Format) para su revisión y aprobación; en el caso de requerirse alguna corrección, debe informarse a la Revista en los siguientes tres días.

Una vez el artículo sea publicado, el PDF estará disponible para que el autor lo difunda en las redes sociales, si así lo considera.

PRESENTACIÓN DEL TRABAJO

Los trabajos deben enviarse junto con una carta de presentación que incluya el título del trabajo y el tipo de manuscrito, en la que se solicita publicación, con una declaración que precise que el manuscrito es original e inédito. Debe declararse que todos los autores han participado en la elaboración y leído y aprobado el contenido del trabajo. Las personas que participen en el trabajo y no cumplan estos requisitos pueden incluirse en la sección de agradecimientos. También debe indicarse que el trabajo fue conducido bajo las reglas éticas antes mencionadas y que se transfieren los derechos de reproducción (copyright) del artículo a la Revista.

A juicio del comité editorial, puede haber excepciones para aceptar el material que haya sido publicado, en cuyo caso debe adjuntarse el permiso de la publicación que posea el derecho de reproducción (esto incluye artículos completos, tablas o figuras). El autor debe adelantar los trámites necesarios para la obtención de tales permisos.

La Revista no acepta la inclusión o el retiro de autores después de haber iniciado el proceso editorial de los manuscritos.

NORMALIZACIÓN DE LA CITACIÓN DE AUTORES

Para fines de ser citados en los diferentes índices científicos, la Revista recomienda el uso de un solo apellido; cuando el autor prefiera usar los dos apellidos, estos deben ir separados por un guion (por ejemplo, para Mateo Restrepo Jaramillo, se cita Restrepo-Jaramillo M).

IDENTIFICACIÓN DE LOS AUTORES

Todos los autores deben tener el número de identificación ORCID (open researcher and contributor ID), el cual se obtiene en la página: https://orcid.org/.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Todos los autores deben declarar si tienen algún conflicto de interés relacionado con el manuscrito que están enviando. Estos conflictos de interés incluyen los apoyos económicos recibidos para la realización del trabajo, los pagos recibidos de una entidad comercial y los pagos por conducir un estudio o por ser consultor de alguna compañía farmacéutica en el tema de la publicación. La no declaración de los conflictos de interés puede llevar a sanciones, como el rechazo de la publicación. Estos se declaran en la carta de presentación y en el cuerpo del manuscrito. En caso de ser necesario, los autores pueden consultar al asesor de ética de la Revista enviando correo a la dirección

revista@asocolderma.com.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los reportes de caso y las fotografías incluidas en los diferentes artículos deben contar con el consentimiento informado del paciente. La custodia del consentimiento es responsabilidad de los autores, quienes en la carta de presentación del artículo manifiestan que tienen dicho documento para publicación. No debe incluirse ningún tipo de información que permita identificar al paciente, como nombres, iniciales o números de historia clínica.

No debe publicarse una imagen en la que el paciente pueda reconocerse o ser reconocido, sin el consentimiento por escrito, ya que constituye una violación a su privacidad. Esto incluye no solamente la cara, sino cualquier parte del cuerpo que el paciente pueda identificar como propia. En la edición de la fotografía deben omitirse los datos que puedan permitir la identificación del paciente, pero esto no obvia la necesidad de obtener el consentimiento informado.

ENVÍO DEL ARTÍCULO

Para enviar sus contribuciones, debe iniciar el proceso en el enlace Registrarse.

Los manuscritos deben escribirse en hojas tamaño carta, a doble espacio, en letra Arial de 12 puntos. Las tablas y figuras no deben insertarse dentro del texto, sino que deberán ir al final de este, después de las referencias. La Revista tiene como idiomas oficiales el español y el inglés.

La primera página debe incluir lo siguiente:

- título del trabajo en español;
- título del trabajo en inglés;
- subtítulo, si lo amerita;
- nombres completos de los autores, según la normalización de la citación de autores;
- número ORCID de cada autor;
- vinculación académica de cada autor;
- nombre de la institución donde se realizó el trabajo;
- nombre, dirección, número de teléfono y dirección electrónica del autor responsable de la correspondencia;
- fuentes de financiación;
- conteo de palabras del texto, excluidos el resumen, los agradecimientos, los pies de figuras y las referencias, y conteo de las palabras del resumen. La extensión máxima aceptable para los artículos de investigación, revisión y reflexión es de 3500 palabras, sin contar el resumen, las referencias, las tablas y figuras, donde puede haber excepciones aprobadas por el comité editorial;
- número de figuras y tablas;
- título corto para los encabezamientos de página;
- frase de 140 caracteres que resuma el artículo para su publicación en Twitter, a criterio de los editores.

En la segunda página debe aparecer el resumen en español e inglés y las palabras clave en los dos idiomas, con términos MeSH e DeCS.

El uso de abreviaturas o siglas se puede utilizar una vez se utilice la palabra o concepto, seguido de las siglas correspondientes entre paréntesis. Ejemplo: hipertensión arterial (HTA). Siempre deben usarse los nombres genéricos de los medicamentos. Si se incluye una marca registrada, solo se podrá citar una vez, entre paréntesis, luego de su primera mención. Toda medida debe expresarse según el sistema internacional de unidades. Las referencias deben identificarse en el texto con números arábigos entre paréntesis, en su orden de aparición.

La lista secuencial de referencias también debe estar

escrita a doble espacio y debe aparecer en una nueva página al final del texto. La forma de citar las referencias debe ajustarse a lo recomendado en los requisitos uniformes para manuscritos presentados para publicación en revistas biomédicas, o normas de Vancouver (https://bit.ly/3YvFfxR). La abreviatura de los títulos de las revistas debe ser tal y como aparece en la lista de revistas indexadas en el Index Medicus, que puede obtenerse en https://bit.ly/3jNbN7H.

Las comunicaciones personales no constituyen una referencia bibliográfica reconocida, como tampoco lo son los resúmenes de congresos; si se considera necesaria su inclusión, deben aparecer entre paréntesis en el texto. Por favor, asegúrese de que todas las referencias citadas en el texto hayan sido listadas en las referencias.

Ejemplos de referencias

Deben listarse los primeros seis autores seguidos por et al.

Artículos de revistas

Autores. Título del artículo. Abreviatura internacional de la revista. Año; volumen: página inicial y final del artículo.

Libros

Autores. Título del libro. Número de la edición. Lugar de publicación: editorial; año.

Capítulos de libros

Autores del capítulo. Título del capítulo. En: editores del libro. Título del libro. Número de la edición. Lugar de publicación: editorial; año; página inicial y final del capítulo.

Medio electrónico

Autores. Título [sitio web]. Lugar de publicación: editor; fecha de publicación. Fecha de consulta. URL electrónica exacta.

Figuras y tablas

Cada una de las figuras y tablas debe enviarse en un archivo adicional al texto del artículo y ser suplementarias y no duplicadoras de lo que se diga en el artículo. Cada artículo puede llevar hasta seis figuras y tablas; para los reportes de casos, el máximo es de tres. El número puede aumentarse cuando las características didácticas lo ameriten, a juicio de los editores.

Fotografías

Las fotografías deben enviarse en un archivo anexo al artículo, de preferencia en formato .tiff (Tagged Image File Format) o .png (Portable Network Graphics); si la foto es a color, debe enviarse en alta resolución, es decir, por lo menos en 300 dpi (dots per inch); si es en blanco y negro, la resolución óptima es de 600 dpi.

Deben numerarse con cifras arábigas, tener un título breve y ser autoexplicativas. Las fotografías de histopatología deben indicar el tipo de tinción y los aumentos en los que se fotografió la imagen enviada.

Si han sido publicadas previamente, debe anotarse la referencia completa y exacta del sitio en el que fue publicada y adjuntar el permiso por escrito de la publicación que posea el derecho de reproducción (copyright).

Las figuras y las tablas deben enviarse en sus archivos de origen (Excel, PowerPoint) y no estar escaneados, ya que impiden su corrección y diagramación apropiada. Al igual que las figuras, deben estar numeradas, aparecer citadas en el texto y deben contar con una leyenda ilustrativa y ser explicativas; asimismo, deben aparecer las unidades que se hayan utilizado para las diferentes variables listadas.

Si desea más información, puede contactarse a través del correo de la Revista: revista@asocolderma.com

DECLARACIÓN DE PRIVACIDAD

Los nombres, teléfonos y direcciones de correo electrónico que han sido suministrados a la Revista se usarán exclusivamente para los fines declarados y no estarán disponibles para ningún otro propósito, persona o institución.

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_reporte_de_caso_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_haga_usted_el_diagnostico_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_revision_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_reflexion_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/2024-06/formato-articulo-de-investigacion.docx

GUÍA DE REVISIÓN POR PARES

Cada manuscrito es presentado a los editores, los cuales deciden si es relevante y pertinente para la Revista. Se denomina manuscrito al documento que es sometido y aún no ha sido evaluado por pares académicos. El proceso de revisión por pares es anónimo y doble ciego.

Los manuscritos de investigación científica, de reflexión o de revisión serán evaluados por dos pares académicos; estos árbitros son seleccionados por los editores entre los expertos en el tema de cada manuscrito.

Los reportes de caso pueden ser evaluados por los editores y no necesariamente se requerirá de evaluadores externos. La pertinencia de un evaluador externo en un determinado reporte de caso queda a criterio del editor.

El par evaluador es contactado por correo electrónico; se le envía el resumen y debe dar respuesta de aceptación o rechazo de la revisión antes de 72 horas. Cumplido este plazo, si no se obtiene respuesta, se contactará nuevamente y se otorgará otro plazo de 72 horas; en caso de no recibir la aceptación, se asignará un nuevo revisor.

La evaluación se da en términos de publicar, publicar con modificaciones o no publicar, teniendo en cuenta la calidad científica y metodológica, el interés y la pertinencia del tema. La evaluación se consigna en el respectivo formato.

Los pares deciden la conveniencia de su publicación y pueden sugerir correcciones en caso de que lo estimen, las cuales se transmiten a los autores. El artículo se envía de nuevo a los pares revisores para que corroboren si se realizaron los ajustes solicitados según pertinencia.

El resultado de la evaluación es comunicado a los autores para las modificaciones requeridas. Aquellos que se rechacen serán devueltos a los autores con las evaluaciones correspondientes, que les pueden servir para mejorar la calidad de su trabajo.

Si existen opiniones encontradas entre los árbitros con respecto a la publicación, se puede llevar a un tercero o a discusión en el comité editorial.

CRITERIOS DE EVALUACIÓN

Originalidad, calidad metodológica y científica: se verifica que sea original y que el diseño, los métodos, los procedimientos y las pruebas estadísticas sean adecuados; también que los resultados sean rigurosos, con suficiente información pertinente a los objetivos del estudio, además de una interpretación correcta de los resultados, como fundamento de las conclusiones.

Ética: adherencia a las normas éticas, según las directrices de la Revista (enlace para las directrices), lo que incluye certificar que los autores cuentan con el consentimiento informado y la aprobación por el comité de ética de los trabajos de investigación. Declaración de los conflictos de interés.

Fuentes: la revisión bibliográfica es pertinente y confiable, respeta las buenas prácticas de publicación y la política antifraude. La bibliografía es íntegra, actual y suficiente, sigue el estilo Vancouver e incluye referencias de autores colombianos.

Para los artículos de revisión, deben incluirse al menos 50 referencias. De estas, el 70% deben ser artículos originales, el 10% deben ser de los últimos cinco años y al menos una referencia debe ser colombiana.

Imágenes, cuadros y gráficas apropiadas e ilustrativas. Deben ser originales o contar con el permiso del autor para reproducción, en el formato y calidad de imagen definido por la Revista.

El evaluador, cuando recibe el resumen, debe indicar si tiene o no conflictos de interés que le impidan realizar la evaluación. Una vez completada su evaluación, remite el formato diligenciado y el formato de actualización académica. El plazo para la evaluación es de 20 días calendario, plazo después del cual, si no se ha recibido la evaluación, se enviará un recordatorio, donde se amplía el plazo por 10 días más. Si en este lapso no se obtiene respuesta, se cambiará el evaluador. El evaluador deberá negarse a actuar cuando tenga alguna relación personal, profesional o comercial que pueda afectar el juicio de la evaluación.

La evaluación debe permitir mejorar la calidad de los artículos. El evaluador debe ser objetivo y constructivo en su crítica, detectar plagio o autoplagio, entregar la evaluación a tiempo y comunicarse con el editor en caso de algún retraso.

Como una forma de reconocimiento a los evaluadores, se publicará la lista de sus nombres de forma bianual y se les entregará el certificado anual de esta labor.

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_reporte_de_caso_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_haga_usted_el_diagnostico_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_revision_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_reflexion_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/2024-06/formato-articulo-de-investigacion.docx

DIRECTRICES ÉTICAS PARA PUBLICACIÓN

La Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica es consecuente con los principios éticos que divulga y se esfuerza constantemente por entregar al lector una revista científica de óptima calidad. Las instrucciones para los autores permiten el envío de trabajos acordes con las exigencias editoriales, y la decisión de publicar un artículo se basa en la importancia del trabajo para el campo de la dermatología, así como en su originalidad, precisión y claridad. Estas recomendaciones desde la ética buscan que el proceso de preparación, envío, evaluación y publicación de los artículos se proteja de conductas inapropiadas que violan los principios y orientaciones de la ética y las buenas prácticas que deben orientar las publicaciones científicas. Apuntan igualmente a velar por la credibilidad que hoy tiene la Revista y ratifican la adherencia del equipo editorial y de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica a los principios éticos, a las normas internacionales de la Asociación Médica Mundial (AMM) y de otros organismos, como el Consejo de Organizaciones Internacionales de Ciencias Médicas (CIOMS) y la Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura (Unesco), que con sus orientaciones velan por la aplicación de los principios de la ética a la investigación científica y a la publicación de los resultados de dichas investigaciones.

Los trabajos presentados deben acatar las normas del comité de ética, encargado de supervisar los estudios de investigación de la institución en donde se realizó el estudio, y los enunciados en la declaración de Helsinki de 1975, modificada en Seúl, Corea, en 2008 (https://www.wma.net/es/policies-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/), así como los contenidos en la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud y en la Resolución 2378 de 2008 del Ministerio de la Protección Social. Debe adjuntarse al manuscrito la aprobación del comité institucional de ética en investigación.

DIRECTRICES

El autor que somete un manuscrito para publicación debe asegurar que el trabajo es original y que cuenta con el consentimiento y la aprobación de los demás autores para el envío y su publicación.

El manuscrito debe ser inédito, es decir, no haber sido publicado en otras revistas total o parcialmente. Tampoco debe haber sido presentado al mismo tiempo a otra revista.

El manuscrito respeta la confidencialidad de la información y, en el caso de una investigación, da fe de que esta fue aprobada por un comité de ética en investigación debidamente conformado.

Los autores deben declarar que tienen el consentimiento informado del paciente o su representante legal, si se trata de niños o sujetos con discapacidad intelectual, para la publicación del caso y sus fotografías, donde debe protegerse la identidad y el anonimato.

Un autor es aquel que ha hecho una contribución científica e intelectual significativa en la conceptualización, planificación, interpretación de los resultados, redacción del manuscrito y aprobación de la versión sometida a publicación. Quien no cumpla con los requisitos de contribución puede incluirse en la sección de agradecimientos.

Las fuentes utilizadas deberán citarse de manera clara y teniendo en cuenta las normas técnicas adoptadas por la Revista. Las políticas antifraude y de buenas prácticas de publicación incluyen que no deben copiarse fragmentos de otras obras publicadas, ni de otros autores (plagio), o del mismo autor (autoplagio); en caso de detectarse mala práctica, el trabajo será rechazado; en caso de identificar plagio en un artículo ya publicado, este se retirará de la Revista electrónica.

Las figuras y tablas deben ser originales de los autores o contar con el permiso para adaptación o reproducción, en caso de que estas sean tomadas de la literatura.

Todos los datos incluidos en el manuscrito que procedan de trabajos previos deben tener una referencia, incluidos los que provengan de otros trabajos de los mismos autores.

Los autores confirman la veracidad de los datos que se presentan y dan soporte a los resultados y conclusiones.

El manuscrito no debe omitir citas relevantes de investigaciones previas originales y relacionadas con el tema, ni citar artículos que no fueron consultados.

Cuando se cita varias veces a un mismo autor (o autores) de una misma fuente, en la lista de referencias debe quedar claro que es de la misma publicación.

La citación de fuentes secundarias, o la cita de cita, debe emplearse con moderación y fundamentalmente cuando no es posible acceder al texto original.

Es una falta a la ética la citación por complacencia, denominada citas de intercambio, fruto de acuerdos para citación recíproca. Todas las citas deben estar bien justificadas y fundamentadas en la calidad y pertinencia científica.

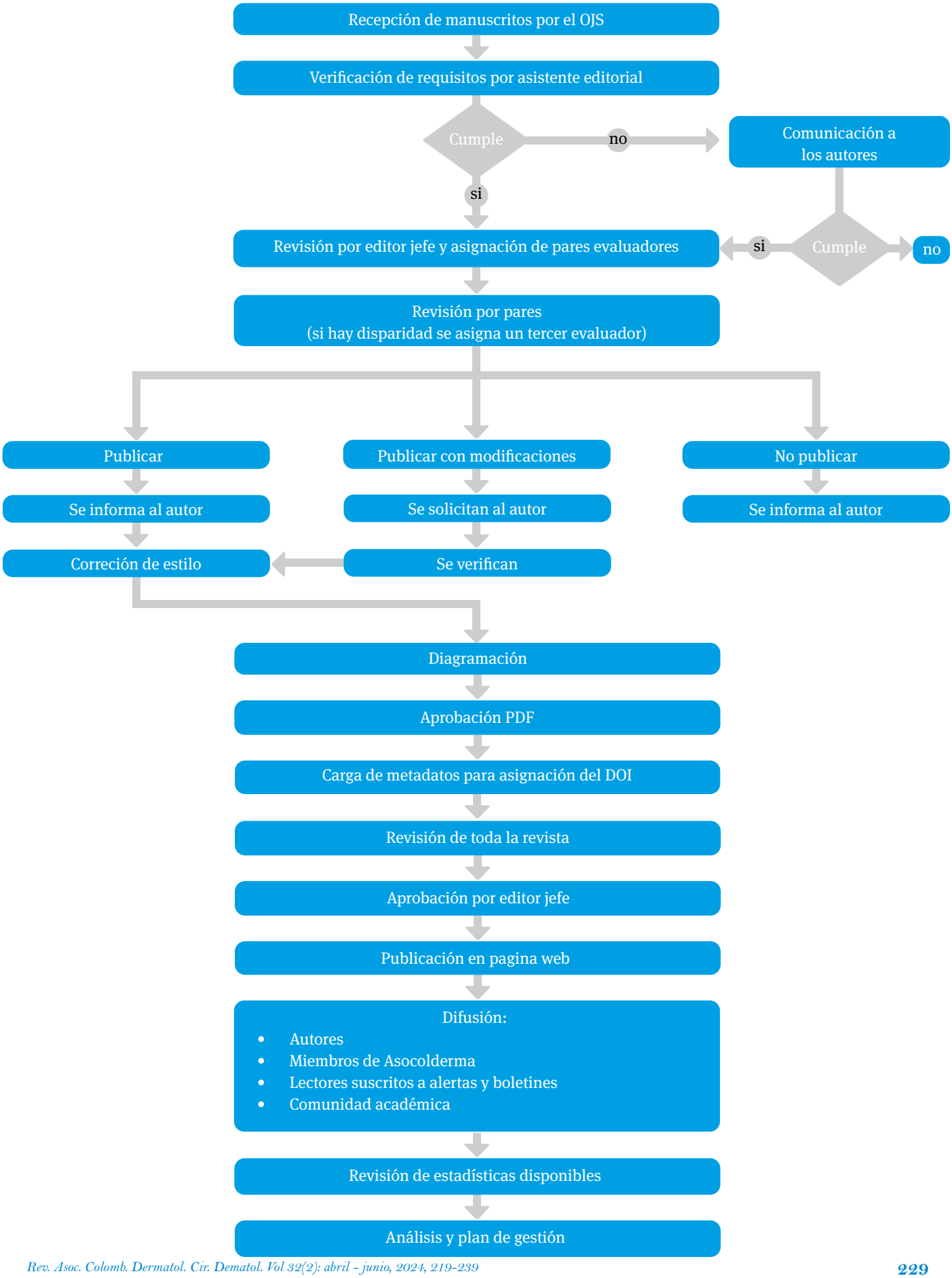
El plagio, es decir, la copia de los planteamientos, procedimientos o resultados de otros autores presentándolos como propios, es una falta ética y es una violación contra la propiedad intelectual del autor o investigador original.

El autoplagio es la copia de fragmentos o parafraseo de artículos previamente publicados por los autores sin la citación respectiva. Citar trabajos previos de los autores es válido, mientras estén debidamente adjuntada la referencia.

Las referencias deben ser completas. Las citas inexactas reflejan la posible no lectura de una bibliografía que se supone consultada.

No es ético traducir textos de publicaciones en otros idiomas y presentarlos como propios. Puede realizarse la traducción, pero acompañada de la cita respectiva, que dé el crédito al autor de la afirmación o texto traducido. No es válido el uso de fragmentos completos.

Infografía de flujo editorial



Instructions for authors

Instructions for authors

The Journal of the Colombian Association of Dermatology and Dermatological Surgery is an international, refereed, and electronic scientific journal, in which articles from authors from all over the world are welcome. Its thematic focus is on the area of dermatology, skin care, and related diseases. It is an open access journal that has been published continuously since 1991, with quarterly publications since 2003, and is subject to double-blind peer review by scientific peers selected by the editors. It oversees the dissemination of original and unpublished research articles, review articles, reflection articles, case reports, and other topics of interest to dermatology in the medical community, which may include contributions of a guild or informative contents. Its main purpose is to serve as a platform for the dissemination of scientific knowledge in dermatology that could provide a comprehensive approach to skin diseases.

The abbreviated title of the Journal of the Colombian Association of Dermatology and Dermatological Surgery is rev asoc colomb dermatol cir dermatol., which should be used in footnotes, figure legends, and references.

There is no cost for submitting manuscripts for publication, and the process should be done through the Open Journal System (OJS) platform, available in the journal's website, in order to streamline the process and check the status of submissions. For this purpose, you must sign up and log in.

https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma

Periodicity

Quarterly: January-March, April-June, July-September, and October-December. Occasionally, stand-alone publications (supplements) will be produced in electronic format.

Publication language

The official languages of the Journal are Spanish and English. Title, abstracts and keywords are available in these two languages.

Financing model

This journal is sponsored by the Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica (Colombian Association of Dermatology and Dermatological Surgery). For its operating expenses, the business plan includes the advertising guidelines on the Journal's website, which are managed by the Commercial Department.

The Journal has editorial independence; the editors are autonomous in their academic and scientific decisions.

Information for authors

The Journal observes the standards published by the International Committee of Medical Journal Editors (www.icmje.org) in its Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals and has incorporated them into the review and publication process.

Type of articles published in the Journal

1. Research article

It must be an original work derived from research that contributes to the construction of scientific knowledge by reporting relevant information on new available data. It should contain the following sections: introduction, materials and methods, results, discussion, conclusions, references, and key points. It should have a structured abstract (introduction, materials and methods, results, and discussion) no longer than 250 words, in both Spanish and English, and three to twelve keywords should be indicated (using some that are not part of the title) in Spanish, which should be included in the Descriptors of Health Sciences (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/en/), and in English, which should appear in the Medical Subject Headings (MeSH) list (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

The manuscripts submitted should follow the ethical standards established by the ethics committee in charge of supervising the research studies in the institution where the study was conducted, in addition to abiding by the statements of the Declaration of Helsinki of 1975, modified in Seoul, Korea, in 2008 (https://www.wma.net/policies-post/wma-declaration-of-helsinki-ethical-principles-for-medical-research-involving-human-subjects/), as well as those contained in Resolution 8430 of 1993 of the Colombian Ministry of Health and Resolution 2378 of 2008 of the Colombian Ministry of Social Protection. Ethics committee approval must be declared within the manuscript. The Journal's own ethical guidelines are detailed in the attached document (https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/et).

2. Review article

A review article is an update paper on a particular field of dermatology. It is characterized by the presentation of a comprehensive bibliographic review (no more than 70 references and should include references from national literature). The abstract must be written in Spanish and English, should be no longer than 250 words, and should be structured (introduction, materials and methods, results, and discussion). Three to twelve keywords should be provided (using some that are not part of the title) in Spanish, which should be included in the Health Sciences Descriptors (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/en/), and in English, which should appear in the Medical Subject Headings (MeSH) list (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

The type of review (systematic or narrative), the search strategies, the databases, the keywords, and the periods in which the review was conducted should be indicated. The submission should include three to five key points from the review.

3. Reflection article

This type of article presents research results from an analytical, interpretive, or critical perspective of the author on a specific topic, using original sources. The abstract should be written in Spanish and English and should not be longer than 150 words. Three to twelve keywords should be indicated (using some that are not part of the title) in Spanish, which should be included in the Health Sciences Descriptors (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/en/), and in English, which should appear in the Medical Subject Headings (MeSH) list (http://www.nlm.nih.gov/mesh). The submission should include three to five key points from the review.

4. Case report

This type of paper is dedicated to the communication of clinical-therapeutic or histopathological experiences. Its objective is to contribute to medical knowledge by describing a new or rare disease, a relevant clinical application contributing to the elucidation of the pathogenesis of a disease, an unusual complication, or novel aspects in terms of diagnosis or treatment. The abstract should be written in Spanish and English and should not be longer than 150 words. Three to twelve keywords should be indicated (using some that are not part of the title) in Spanish, which should be included in the Health Sciences Descriptors (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/en/), and in English, which should appear in the Medical Subject Headings (MeSH) list (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

It should contain the description of the clinical case, a

bibliographic review, and a conclusion.

A maximum of ten references related to the topic and three clinical or histopathology images are suggested. If the authors consider that more images are necessary, they should explain the importance of including such images for a better understanding of the article.

A case report should not have more than four authors (rev asoc colomb dermatol. 2011;19:260-1); if there are more than four, the participation of each one in the preparation of the paper should be clearly supported. Other participants may be included in the acknowledgment section.

The authors must declare that they obtained the informed consent from the patient or their legal guardian, in the case of children or adults with intellectual disabilities, and follow the ethical guidelines (https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/et).

5. Make the diagnosis

This modality of continuing education article is intended to stimulate the diagnostic ability of the readers. It consists of two parts: the first presents a case using clinical or histopathology images; the second appears in the final section of the Journal and reveals the diagnosis and may contain histopathology images, as well as a bibliographic review on the corresponding disease, which should follow the guidelines for case reports.

Authors must declare that they obtained the informed consent from the patient or their legal guardian, in the case of children or adults with intellectual disabilities, and follow the ethical guidelines (https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/et).

6. Ethics

This type of manuscript is dedicated to theoretical and case reviews, in order to promote reflection on the criteria, standards and values that should govern the medical profession. The abstract should be written in Spanish and English and should not be longer than 250 words. Three to twelve keywords should be indicated (using some that are not part of the title) in Spanish, which should be included in the Health Sciences Descriptors (DeCS) (https://decs.bvsalud.org/en/), and in English, which should appear in the Medical Subject Headings (MeSH) list (http://www.nlm.nih.gov/mesh).

This kind of article is made up of a first part, where the case is presented, and a second part, where ethical questions are raised, a response is provided, and a bibliographical review is presented, in accordance with the guidelines described for reports of case.

7. News and events

This section is used to publish reports, obituaries, convene Association meetings, or inform about local or international events of importance to dermatologists.

8. Graphic dermatology. Dermatology in images

Graphic dermatology publishes infographics, which combine graphics, texts and images to present an illustrative and easy-to-understand message related to the specialty. Dermatology in images is the section featuring clinical images or diagnostic test results (histopathology, microbiological cultures, radiology, among others). Five bibliographical references should be included to support the information presented.

9. Letters to the editor

These are the comments, opinions, or information related to previous publications of the Journal or scientific or guild topics. Published letters may be edited for reasons of length, grammar accuracy or proofreading, and the author will be informed of such changes prior to publication.

10. Editorial

The editorial presents a detailed analysis of a scientific or guild topic. It is written by the editor-in-chief of the Journal or a guest. It should include up to ten bibliographical references that support the information presented.

SCIENTIFIC PEER REVIEW

Each manuscript is presented to the editors, who decide whether it is relevant and appropriate for the Journal. The document that is submitted and has not yet been evaluated by academic peers is called a manuscript. The peer review process is anonymous and double-blind.

Scientific research, reflection or review manuscripts will be evaluated by two academic peers; these referees are selected by the editors from among the experts in the field of each manuscript.

Case reports may be evaluated by the editors and do not necessarily require external reviewers. The relevance of an external reviewer in each case report is at the editor's discretion.

The peer review process is detailed in the attached document https://asocolderma.org.co/sites/default/files/peer_review_guidelines_-_asocolderma.docx

When a manuscript is accepted for publication, the final layout is sent to the author in a .pdf (Portable Document Format) file for review and approval. In the event that any correction is required, the Journal must be informed within three days.

Once the article is published, the PDF file will be available for the author to share on social networks, if he/she deems it so.

SUBMISSION OF THE MANUSCRIPT

Manuscripts should be submitted together with a cover letter specifying the title and type of article. The cover letter should include a statement that the manuscript is original and unpublished and should also state that all authors have participated in the preparation, reading, and approval of the content. Authors who participate in the paper and do not meet these requirements may be included in the acknowledgment section. It should also declare that the article was prepared following the aforementioned ethical standards and that the reproduction rights (copyright) of the article are transferred to the Journal.

At the discretion of the editorial committee, some exceptions may be made to accept material that has been previously published, in which case the permission of the journal that owns the reproduction right must be attached (this includes full articles, tables, or figures). Authors must carry out the necessary procedures to obtain such permissions.

The Journal does not accept the inclusion or withdrawal of authors after having started the editorial process of the manuscripts.

STANDARDIZATION OF AUTHOR CITATION

In order to be cited in the different scientific indexes, the Journal recommends the use of a single surname; if the author prefers to use both surnames, they should be separated by a hyphen (for example, Mateo Restrepo Jaramillo is cited as Restrepo-Jaramillo M).

IDENTIFICATION OF AUTHORS

All authors must have an ORCID identification number (open researcher and contributor ID), which can be obtained at: https://orcid.org/.

CONFLICTS OF INTEREST

All authors must declare if they have any conflict of interest related to the manuscript they are submitting. Conflicts of interest include financial support received to prepare the paper, payments received from a commercial entity, and payments for conducting a research or for being a consultant to a pharmaceutical company involved in the subject of the publication. Failure to declare conflicts of interest may lead to sanctions, such as the rejection of the article. These conflicts should be stated in the cover letter and in the body of the manuscript. If necessary, authors may contact the Journal's ethics advisor by sending an email to revista@asocolderma.com.

INFORMED CONSENT

All case reports and images included in the different articles must have the patient's informed consent. The custody of the consent is the responsibility of the authors, who in the cover letter of the article should state that they have this document for publication. No information that could be used to identify the patient, such as names, initials or medical history numbers, should be included.

An image in which the patient can recognize him/herself or be recognized by others must not be published without written consent, as it constitutes a violation of the patient's privacy. This includes not only the face, but any part of the body that the patient can identify as their own. When editing the image, data that may allow the identification of the patient should be omitted, but this does not negate the need to obtain informed consent.

ARTICLE SUBMISSION

To submit your contributions, you must start the process by clicking on the Sign-Up link.

Manuscripts should be written on letter-size sheets, double-spaced, in 12-point Arial font. Tables and figures should not be inserted within the text, but should go at the end of the text, after the references. The official languages of the Journal are Spanish and English.

The first page should include the following:

- Title of the paper in Spanish
- Title of the paper in English
- Subtitle, if applicable
- Full names of the authors, according to the authors' citation standardization
- ORCID number of each author
- Academic affiliation of each author
- Name of the institution where the study was conducted
- Name, address, telephone number and email address of the corresponding author
- Sources of funding
- Text word count, excluding abstract, acknowledgments, figure captions, and references, and abstract word count. The maximum length acceptable for research, review and reflection articles is 3 500 words, excluding abstract, references, tables, and figures, but there may be exceptions approved by the editorial committee
- Number of figures and tables
- Running title for page headers
- 140-character sentence summarizing the article for publication on Twitter, at the discretion of the editors.

On the second page, the abstract should appear in Spanish and English and the keywords in both languages, with MeSH and DeCS terms.

Abbreviations that are not universally recognized should be used only if necessary and should be next to the word or phrase they represent in parentheses when they first appear. Generic names of drugs should always be used. If a registered trademark is included, it may only be cited once, in parentheses, after it is mentioned for the first time. All measurements should be expressed using the international system of units. References should be identified in the text with Arabic numerals in parentheses, in order of appearance.

The sequential list of references should also be doublespaced and should appear on a new page at the end of the text. The way of citing the references should be adjusted to the recommendations of the Uniform

Requirements for Manuscripts Submitted for Publication in Biomedical Journals, or Vancouver Standards (https://bit.ly/3YvFfxR). The abbreviation of journal titles should be the same as those appearing in the list of journals indexed in Index Medicus, which can be obtained at https://bit.ly/3jNbN7H.

Personal communications are not a recognized bibliographical reference, nor are conference abstracts; if their inclusion is considered necessary, they should appear in parentheses in the text. Please make sure that all references cited in the text have been listed in the bibliography.

EXAMPLES OF REFERENCES

The first six authors followed by et al.

Journal articles

Authors. Article title. International abbreviation of the journal. Year; volume: initial and final page of the article.

Books

Authors. Title of the book. Edition number. Place of publication: publisher; year.

Chapters of books

Authors of the chapter. Chapter title. In: book publishers. Title of the book. Edition number. Place of publication: publisher; year; first and last page of the chapter.

Electronic resource

Authors. Title [website]. Place of publication: publisher; publication date. [cited date of consultation]. Available from: [exact URL].

Figures and tables

Each of the figures and tables should be submitted in an attachment to the main text of the article, should be supplementary and should not repeat what is stated in the article. Each article may have up to six figures and tables; for case reports, the maximum is three. This number may be increased if the didactic characteristics of the article so require, at the editors' discretion.

Images

Images should be sent in a file attached to the article, preferably in .tiff (Tagged Image File Format) or .png (Portable Network Graphics) format; if the photo is in color, it should be sent in high resolution, that is, at least 300 dpi (dots per inch); if it is in black and white, the optimal resolution is 600 dpi.

They should be numbered using Arabic numerals, have a short title and be self-explanatory. Histopathology images should indicate the type of staining and magnifications at which the submitted image was photographed.

If they have been previously published, the complete and exact reference of the site in which they appear should be indicated and the written permission of the journal that owns the reproduction right (copyright) should be attached.

Figures and tables should be submitted in their source files (Excel, PowerPoint) and should not be scanned, since this prevents their correction and proper layout. As with images, they should be numbered, cited in the text and have an illustrative and explanatory caption, and the units used for the different variables listed should be shown.

For further information, please contact us at:

revista@asocolderma.com

PRIVACY STATEMENT

The names, telephone numbers and email addresses provided to the Journal will be used exclusively for the stated purposes and will not be available for any other purpose, person, or institution.

Em acipsae consed mos dolore vollestectem nullam, cum faccus dolore dolute opta quibeat emporporpos enditae cus estiae omnit, ad mos il maionet et ellesseque es am, alicias rem ut exerian dusaperrumet ilit, apite et el iusam, cor a cus si apitatus remperunt

PEER REVIEW GUIDELINES

Each manuscript is presented to the editors, who decide whether it is relevant and appropriate for the Journal. The document that is submitted and has not yet been evaluated by academic peers is called a manuscript. The peer review process is anonymous and double blind.

Scientific research, reflection or review manuscripts will be evaluated by two academic peers. These referees are selected by the editors from among the experts in the field of each manuscript.

Case reports may be evaluated by the editors, and external evaluators will not necessarily be required. The relevance of an external evaluator in each case report is at the editor's discretion.

Peer reviewers are contacted by email. The abstract is sent to a peer reviewer, and he/she has 72 hours to accept or decline the review. If no answer is obtained within this term, the peer reviewer will be contacted again and given another 72-hour term; if no response is received, a new reviewer will be assigned.

The evaluation is made in terms of publishing, publishing with modifications, or not publishing, considering scientific and methodological quality, as well as the interest and relevance of the topic. The evaluation is recorded in the respective form.

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_reporte_de_caso_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_haga_usted_el_diagnostico_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_revision_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_reflexion_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/2024-06/formato-articulo-de-investigacion.docx

Peer reviewers decide whether the manuscript should be published and may suggest corrections if they deem it necessary, which are then informed to the authors. The article is sent back to the peer reviewers, so that they can verify if the requested adjustments were made, as appropriate.

The result of the evaluation is communicated to the authors, so that the requested modifications can be made. Rejected manuscripts will be returned to the authors with the corresponding evaluations, which can be used to improve the quality of their paper.

If there are conflicting opinions among the referees regarding the publication, it can be taken to a third party or to discussion in the editorial committee.

EVALUATION CRITERIA

1. Originality, methodological and scientific quality: It is verified that the manuscript is original and that its design, methodology, procedures and statistical tests are adequate; it is also checked that the results are rigorous, with sufficient information pertinent to the objectives of the study, and that the results are correctly interpreted as a basis for the conclusions.

2. Ethics: The manuscript must adhere to ethical standards, according to the guidelines of the Journal (link to the guidelines), which includes certifying that the authors have obtained the informed consent from the patients and approval by the ethics committee to carry out the research. Conflicts of interest must be declared.

3. Sources: It is verified that the bibliographic review is pertinent and reliable and complies with good publication practices and the anti-fraud policy. The bibliography must be complete, up-to-date, and sufficient, and must follow the Vancouver reference style and include references from Colombian authors.

Review articles should include at least 50 references. Of these, 70% must be original articles, 10% must be from the last five years, and at least one reference must be Colombian.

4. The manuscript should contain appropriate and illustrative images, tables, and figures. They must be original or, otherwise, the author's permission must be obtained for reproduction in the format and image quality defined by the Journal.

The evaluator, after receiving the abstract, must indicate whether or not he/she has conflicts of interest that prevent him/her from performing the evaluation. Once the evaluation is concluded, the evaluator submits the completed form and the academic update form. The deadline for the evaluation is 20 calendar days, after which, if the evaluation has not been received, a reminder will be sent, extending the deadline for 10 more days. If no response is obtained within this period, the evaluator will be changed. The evaluator must refuse to act when he/she has any personal, professional, or commercial relationship that may affect the judgment of the evaluation.

The evaluation should improve the quality of the manuscripts. The evaluator must be objective and constructive in his/her criticism, detect plagiarism or self-plagiarism, submit the evaluation on time, and communicate with the editor in case of any delay.

As a way of recognizing the work of the evaluators, a list containing their names will be published biannually, and they will be given an annual certificate for this work.

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_reporte_de_caso_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_haga_usted_el_diagnostico_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_revision_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/formato_-_articulo_de_reflexion_0.docx

https://asocolderma.org.co/sites/default/files/2024-06/formato-articulo-de-investigacion.docx

ETHICAL GUIDELINES FOR PUBLICATION

The Journal of the Colombian Association of Dermatology and Dermatological Surgery follows the ethical principles it discloses and is constantly striving to provide the reader with a scientific journal of the highest quality. The instructions for authors allow submitting papers in accordance with the editorial requirements, and the decision to publish an article is based on the relevance of the paper to the field of dermatology, as well as on its originality, accuracy, and clarity. These ethical recommendations are intended to protect the process of preparation, submission, evaluation, and publication of articles from inappropriate conduct that violates the principles and guidelines of ethics and good practices that should guide scientific publications. They also aim to ensure the credibility that the Journal currently enjoys and ratify the adherence of the editorial team and the Colombian Association of Dermatology and Dermatological Surgery to ethical principles and to international standards set by the World Medical Association (WMA) and other organizations such as the Council for International Organizations of Medical Sciences (CIOMS) and the United Nations Educational, Scientific and Cultural Organization (UNESCO), whose guidelines ensure the application of ethical principles to scientific research and the publication of such research results.

The papers submitted must comply with the standards of the ethics committee in charge of supervising research studies at the institution where the study was carried out, and those stated in the Declaration of Helsinki of 1975, modified in Seoul, Korea, in 2008 (https://www.wma.net/policies-post/wma-declaration-of-helsinki-ethical-principles-for-medical-research-involving-human-subjects/), as well as those contained in Resolution 8430 of 1993 of the Colombian Ministry of Health and in Resolution 2378 of 2008 of the Colombian Ministry of Social Protection. The approval of the institutional research ethics committee must be attached to the manuscript.

GUIDELINES

The author submitting a manuscript for publication must ensure that the paper is original and that he/she has the consent and approval of the other authors for submission and publication.

The manuscript must not have been previously published in other journals, either totally or partially, nor simultaneously submitted to another journal.

The manuscript must observe the confidentiality of the information and, in the case of original research works, indicate that it has been approved by a duly constituted research ethics committee.

Authors must declare that they obtained the informed consent from the patient, or their legal guardian in the case of children or subjects with intellectual disabilities, for the publication of the case and its photographs, which must protect the patient's anonymity and confidentiality.

An author is the person who has made a significant scientific and intellectual contribution to the conceptualization, planning, interpretation of the results, writing of the manuscript, and approval of the version submitted for publication. Anyone who does not meet the contribution requirements may be included in the acknowledgement section.

The sources reviewed must be clearly cited in accordance with the technical standards adopted by the Journal. Anti-fraud policies and good publication practices stipulate that fragments of previously published works by other authors (plagiarism) or the author him/herself (self-plagiarism) must not be duplicated. If malpractice is detected, the paper will be rejected; in case of identifying plagiarism in an already published article, it will be removed from the electronic journal.

Figures and tables must be original contributions of the authors. Otherwise, it is necessary to have the corresponding permission for adaptation or reproduction, in case they are taken from the literature.

All data included in the manuscript that come from previous works must have a reference, including those that come from other works by the same authors.

The authors confirm the veracity of the data presented

and support the results and conclusions.

The manuscript should not omit relevant citations from previous original research related to the topic, nor cite articles that were not reviewed.

When citing the same author (or authors) several times from the same source, it should be clear in the reference list that the citation comes from the same publication.

The citation of secondary sources, or "indirect citation", should be used sparingly and mainly when it is not possible to access the original text.

It is unethical to cite for complacency, also known as exchange citations, as a result of agreements for reciprocal citation. All citations must be well justified and based on quality and scientific relevance.

Plagiarism, that is, copying the approaches, procedures or results of other authors and presenting them as one's own, is an ethical misconduct and a violation of the intellectual property of the original author or researcher.

Self-plagiarism refers to the copying of fragments or paraphrasing of articles previously published by the authors without the corresponding citation. Citing previous works of the authors is valid, as long as the reference is duly attached.

References must be complete. Inaccurate citations reflect that a bibliography that is supposed to have been reviewed may not have been read.

It is unethical to translate texts from publications in other languages and present them as one's own. The translation can be done, but it should be accompanied by the respective citation, giving credit to the author of the statement or translated text. The use of complete fragments is not valid.

Índice

EDITORIAL
Necesidades insatisfechas en hidradenitis supurativa

HAGA USTED EL DIAGNÓSTICO PARTE I
¿Reconoce esta clave diagnóstica?

ÉTICA PARTE I
Mercadeo de servicios de salud

ARTÍCULO DE REVISIÓN
Diagnóstico y tratamiento de pacientes con pénfigo vulgar y foliáceo en el servicio de dermatología de la Universidad de Antioquia: conocimiento respaldado por 60 años de experiencia
Hidradenitis supurativa, una actualización. Parte II: diagnóstico, clasificación y tratamiento

ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN
Triple terapia simultánea en el tratamiento de cicatrices queloides

REPORTE DE CASO
Transformación maligna en un nevo sebáceo
Pustulosis exantemática generalizada aguda de presentación atípica con lesiones tipo vasculitis
Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica

HAGA USTED EL DIAGNÓSTICO PARTE II
¿Reconoce esta clave diagnóstica?

ÉTICA PARTE II
Mercadeo de servicios de salud

AsoColDerma
Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

Revista de la Asociación Colombianade Dermatología y Cirugía Dermatológica.
Indizada en: latindex
Avalada en: publindex INDEXACIÓN - HOMOLOGACIÓN

Asociación Colombiana de Dermatología // Calle 104 No. 14A-45, Of. 603 . Bogotá, Colombia . Telefax: (57-1) 6346601, Teléfono (57-1) 6181455
CÓDIGO POSTAL BOGOTÁ, D.C.: 11001000