

Revista de La Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

EDITORA

Margarita María Velásquez

Esp. en Dermatología, PhD en Ciencias Básicas Biomédicas, énfasis en Inmunología. Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

ASESOR DE ÉTICA

José María Maya

Médico, Magíster en Dirección Universitaria, Magíster en Salud Pública. Universidad CES, Medellín, Colombia.

COMITÉ EDITORIAL

Gloria Sanclemente

Esp. en Dermatología, MSc en Virología, Maestría en Ciencias Clínicas (Epidemiología Clínica) Universidad de Antioquia. Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

Anilza Bonelo

MSc en Microbiología, Ph.D. en Ciencias Biomédicas. Universidad del Valle, Santiago de Cali, Colombia.

María Dulfary Sánchez

Ph.D. en Ciencias Básicas Biomédicas, énfasis en Inmunología. Universidad de Antioquia, Colombia. Investigadora en Stanley S. Scott Cancer Center, Louisiana State University, New Orleans, Estados Unidos.

Paul Laissue

MSc en Genética, Ph.D. en Genética. Universidad del Rosario. Bogotá, D.C., Colombia.

Rodrigo Restrepo

Rodrigo Restrepo. Dermatopatólogo, docente de la Universidad CES y de la Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

Gerzaín Rodríguez

Esp. en Dermatopatología. Universidad de La Sabana. Chía, Colombia.

Omar Lupi

MSc, PhD en Dermatología. Federal University of Rio de Janeiro, Brasil.

Andrés Jaramillo

Ph.D. Departamento de Microbiología e Inmunología. University of Louisville. Louisville, Kentucky. Postdoctorado en Inmunología. Departamento de Investigación Médica "Banting & Best". University of Toron, Toronto, Canada.

COMITÉ CIENTÍFICO

Carlos Serrano

Esp. en Medicina Interna, Esp. de Alergología. Fundación Valle del Lili, Santiago de Cali, Colombia.

Lucy García

Esp. en Dermatología, MSc en Microbiología. Universidad del Valle, Santiago de Cali, Colombia.

Ana Francisca Ramírez

Esp. en Dermatología, Esp. en Dermatología Oncológica. Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C., Colombia.

Felipe Jaramillo

Esp. en Dermatología, Esp. en Dermatopatología. Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

César González

Esp. en Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.

Robert Knobler

Assoc. Prof. of Dermatology (Emeritus), Department of Dermatology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria. Lecturer Department of Dermatology, College of Physicians and Surgeons, Columbia University New York, New York.

Álvaro Acosta

Esp. en Dermatología, Esp. en Dermatología Oncológica. Instituto Nacional de Cancerología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C., Colombia.

María Isabel Barona

Esp. en Dermatología. Universidad del Valle, Santiago de Cali, Colombia.

Luis Antonio Castro

Esp. en Dermatología, Esp. en inmunodermatología. Hospital Militar Central. Universidad Militar nueva Granada, Bogotá DC.

María Teresa Ochoa

Esp. en Dermatología, MSc en Inmunología. UCLA, USA.

Ángela María Londoño

Esp. en Dermatología. MSc Epidemiología. Docente en Dermatología. Universidad CES. Medellín, Colombia.

CORRECTOR DE ESTILO

Carlos Arturo Hernández
Especialista en Salud Pública,
Bogotá, D.C., Colombia.

ASISTENTE EDITORIAL

Mónica Velásquez
Diseñadora, Universidad Pontificia
Bolivariana, Medellín, Colombia.

DISEÑO EDITORIAL

María Fernanda Ramírez
Diseñadora Gráfica, Universidad
del Valle. Santiago de Cali,
Colombia.

DIRECTORES COMERCIALES

Monica Elena Rivera
Esp. en Dermatología,
Universidad El Bosque, Bogotá
D.C., Colombia.

Elkin Omar Peñaranda
Esp. en Dermatología
Oncológica, Universidad
Nacional de Colombia, Bogotá
D.C., Colombia.

DIRECTIVAS DE ASOCOLDERMA 2014-2016

Presidente Nacional

Natalia Hernández.

Vicepresidente

Juan Esteban Arroyave.

Presidente Honorario

Luis Hernando Moreno.

Presidente del Congreso

Alvaro Julio Correa.

Secretaría general

Claudia Arenas.

Tesorera

Mónica Helena Rivera.

Vocales Principales

Carolina Ivette Cortés.

Claudia Juliana Díaz.

Esperanza Meléndez.

Vocales Suplentes

Julia Inés Mesa.

Adriana Motta.

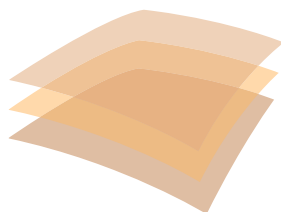
Martha Susana Ramírez.

Fiscal Honorario

Adriana Arrunátegui.

Revisor Fiscal

Manuel Zabala.



AsoColDerma

Asociación Colombiana de Dermatología
y Cirugía Dermatológica

La Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica está indizada en:
IMBIOMED // EBSCO // PUBLINDEX

Esta revista está disponible en formato digital en la dirección electrónica www.revistasocolderma.org

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.

©2012 Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

Todos los derechos reservados. Depósito legal: 2377 S

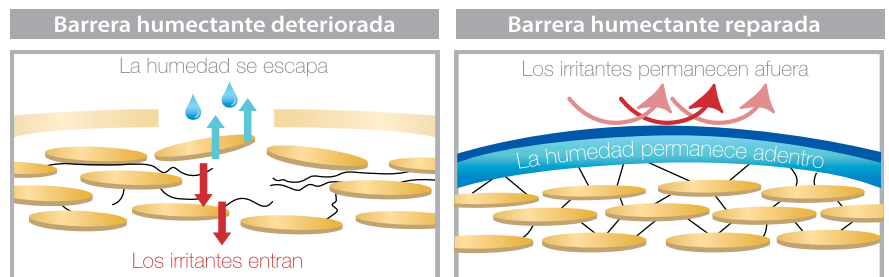
NUEVA IMAGEN

FISIOGEL®
HIPOALERGÉNICO

Alivio inmediato y prolongado para piel seca, sensible y reactiva

Fisiogel® A.I. con Tecnología avanzada BioMimic, imita la estructura y la composición de la barrera lipídica de la piel, protege contra los irritantes externos. Libre de fragancias, colorantes y conservantes.

88% de reducción inmediata de la sequedad



- Humectación de la piel que requiere un cuidado especial.
- Reduce el enrojecimiento asociado con la piel seca.
- Adecuado para bebés y niños.



Stiefel
Skin Science Solutions

Fisiogel® A.I. 30 ml, 120 ml y 240 ml
Clínicamente probada por dermatólogos

HELIOCARE 360°

EXPERTOS EN FOTOPROTECCIÓN DERMATOLÓGICA

NUEVO



MINERAL

- Filtros físicos micronizados (nanotecnología):
 - 10% óxido de zinc (Z-Cote HP1, BASF)
 - 12% dióxido de titanio (SPD-T5L, Shin Etsu)
- Filtros biológicos: ***polypodium leucotomos***.
- Reduce los brillos. Efecto mate (nylon 12).
- Reparación del ADN - Roxisomas.
- Poderosa combinación antioxidante:
 - Ácido Ferúlico, ácido caféico, té verde y vit C y E.
- Resistente al agua.

360
La fotoprotección
más completa

UVA - UVB - HEVis - IR-A
Con filtros específicos para cada longitud de onda



Expertos en el cuidado de la piel y su estética, a través de la búsqueda y desarrollo de productos innovadores y tecnológicos con amplio aval científico.

www.medivelius.com

EDITORIAL 248

La unión: la fórmula para la dermatología que queremos
Elkin Peñaranda.

ÉTICA. PARTE 1. 250

Enfermedad de transmisión sexual
José María Maya.

DERMATOLOGÍA GRÁFICA 252

Terapia fotodinámica luz día

ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN 253

Características clínicas, recursos utilizados y costos de la psoriasis en pacientes de una IPS de referencia del Valle de Aburrá, 2014
Uriel Palacios-Barahona, Sol Beatriz Jiménez, John Jairo Orozco.

ARTÍCULOS DE REVISIÓN 264

Fototerapia en combinación con otras terapias en psoriasis
Lina Tatiana Acosta, Claudia Marcela Gaviria, Ana Paula Giraldo, Juliana Mariaca, Melisa Montes, Sol Beatriz Jiménez. 264

La piel: un testigo silencioso en la esclerosis sistémica
Claudia Marcela Arenas, Paola Andrea Olaya. 279

REVISIÓN DE TEMA 290

El ultrasonido del aparato ungular y su utilidad para el dermatólogo
Felipe Aluja, Diana Carolina Quiasúa, Héctor Mauricio Martínez, César González.

REPORTES DE CASO 301

Tumor ungular de origen inflamatorio
Lady Jennifer Guzmán, Luis Fernando González, Adriana Motta, Mariam Rolón. 301

Onicomadesis secundaria al tratamiento con N-metilglucamina
Laura Jaramillo, Margarita Arboleda. 307

Fibroma óseo aponeurótico: tumor benigno de tejidos blandos de rara presentación
Zulay Angélica Zabala, Mariam Carolina Rolón, Adriana Motta. 310

Reporte de dos casos de atrofodermia de Pasini y Pierini en el cuello
Giancarlo Alberto Fajardo, Juan Raúl Castro, Diana Sofía Lozano. 314

ÉTICA. PARTE 2. 318

Enfermedad de transmisión sexual
José María Maya.

RESÚMENES 320

II Congreso Colombiano de Especialidades Dermatológicas

ÍNDICE ANUAL 340

La unión: la fórmula para la dermatología que queremos

Hace dos años cuando asumimos como la nueva Junta Directiva de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica (Asocolderma), escribí en el editorial el compromiso de nuestro trabajo para los siguientes dos años.

En este tiempo dimos continuidad a proyectos de juntas pasadas y asumimos nuevos retos de trabajo. El camino lo emprendimos con el apoyo de una Junta Directiva responsable y comprometida, y de asociados que se interesaron por trabajar en diversos aspectos. Gracias a esto, la Asociación ha cambiado y mejorado administrativamente, nos hemos fortalecido gremialmente, nos hemos organizado como empresa autosostenible y hemos trabajado nuevas áreas, como presencia digital, página web, redes sociales y proyección a pacientes y medios. Sería imposible en un corto espacio mencionar todos los aspectos en que trabajamos en nuestra gestión, pero quiero resumir algunos puntos de logros fundamentales y de interés para todos.

Administrativos: logramos en la oficina de la Asociación regular todos los contratos laborales de acuerdo con la ley, establecimos manuales de funciones y se entrega un proceso de certificación ISO para la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Derma-

tológica con un avance del 80 %. Se logró un crecimiento económico de la Asociación de más del 20 %.

Página web y la revista: fortalecimos la revista, la página web y los micrositios web de dermatología.

Dimos total independencia al comité editorial de la revista y su periodicidad mejoró bajo el liderazgo de la Dra. Margarita Velásquez. Económicamente la revista hoy es auto sostenible gracias a la gestión administrativa en este periodo.

La página web es la más visitada en Colombia en el ámbito de la Dermatología por pacientes que buscan dermatólogos confiables e información sobre enfermedades dermatológicas. La página web ha crecido al punto de que hoy tiene

más de 200 mil visitas mensuales, y está generando un crecimiento económico e incrementando la proyección de la Asociación. Además de esto, en la web se han generado seis micrositios de enfermedades y una aplicación para tabletas con la revista, la cual se puede descargar de *Apple store* o de la tienda Android.

Guías de práctica clínica: se actualizaron las guías de psoriasis basadas en la evidencia y en la metodología que exige el gobierno para que sean adoptadas en Colombia; están completas en el 90 % y en enero se entregarán en una aplicación a todos los dermatólogos.

Congresos: realizamos con gran éxito tres eventos académicos: el de residentes en Paipa, y el de

"Realizamos con gran éxito tres eventos académicos: el de residentes en Paipa, y el de especialidades y el Latinoamericano de Fotobiología, en Bogotá; además, el reciente Congreso Nacional de Dermatología, en Bucaramanga".

especialidades y el Latinoamericano de Fotobiología, en Bogotá; además, el reciente Congreso Nacional de Dermatología, en Bucaramanga. Todos tuvieron un alto nivel académico, conferencistas de primer nivel, importante participación de la industria farmacéutica y gran asistencia de colegas.

Gremiales: participamos activamente, junto a sociedades científicas afines, en un proyecto de ley para la regulación de los procedimientos estéticos. Se trabajó en diferentes aspectos gremiales con otras sociedades científicas, con una importante representación por parte del doctor César Burgos, al punto de que hoy es el presidente de la Asociación Colombiana de Sociedades Científicas. Se apoyó el crecimiento de la Unión Gremial de Dermatólogos de Colombia (Uniderma), la cual nos brinda la posibilidad de lograr escenarios diferentes y complementarios a los de una sociedad científica en la lucha gremial por mejores condiciones para los dermatólogos colombianos.

Proyección y comunicación: hoy en día, Asocolderma es una marca reconocida y establecida; cada día con mayor frecuencia, los medios de comunicación buscan a los dermatólogos de Asocolderma para informar sobre enfermedades de la piel. Nuestra red social de Facebook tiene más seguidores que cualquier otra sociedad científica, casi 35 mil, con los que nos comunicamos día a día, mostrando la importancia del dermatólogo e influyendo para que prefieran elegir un miembro de Asocolderma.

Nuevos comités: se fortaleció el Comité de Educación Superior conformado por los jefes de las escuelas de Dermatología del país. Este nuevo comité puede actuar como asesor, consultor e,

incluso, hacer recomendaciones en aspectos tan importantes como la regulación de la calidad de la formación en Colombia y la validación de títulos de extranjeros.

Proyección a la comunidad: apoyamos sociedades y fundaciones de pacientes en nuestros eventos científicos; además, generamos la campaña de prevención solar más grande que se ha hecho en el país con el objetivo de proteger la piel de los niños, la cual ha llegado más de 30 millones de personas.

Apoyo a capítulos regionales: todas la regionales recibieron apoyo con excedentes para ser usados en aspectos académicos, permitiendo que cada regional decidiera su destino dentro de las regulaciones permitidas para una asociación científica. Por primera vez, en la asamblea ordinaria se apoyó la asistencia de los presidentes de todos los capítulos regionales.

Transparencia: todos los recursos de la asociación tuvieron un manejo transparente y pulcro, certificados mediante los dictámenes de la revisoría fiscal y de la fiscalía honoraria; no solo se destacó el cuidado de los mismos, sino también, el crecimiento económico logrado. Este crecimiento se transforma en excedentes que deben beneficiar académicamente y en mejores condiciones gremiales a cada asociado.

Cada objetivo, cada reto, se logró con la unión y, cuando hubo diferencias, se buscó la conciliación y que estas diferencias no fueran un factor de división sino de complemento para alcanzar una meta: dar valor a la membresía de Asocolderma y lograr con ello la dermatología que todos queremos.

Han sido dos años de retos gremiales, académicos y asistenciales para la dermatología colombiana, y

cada día el compromiso y el papel de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica crecen en todos los aspectos, crece el reto frente a los dermatólogos colombianos, es mayor en nuestra proyección a los pacientes, nos compromete frente al sistema de salud y nos hace partícipes en el desarrollo del país.

Quedan muchas cosas por hacer, por mejorar, por cambiar y por continuar. La única manera de lograr la dermatología que queremos es el trabajo armónico conjunto y la unión que, además de la fuerza, hace la diferencia.

Gracias a la Junta Directiva, a cada asociado, a cada empleado de la asociación, porque entre todos trabajamos por la dermatología que queremos y lo seguiremos haciendo, pues es un compromiso de vida.

Elkin Peñaranda Contreras
Dermatólogo oncólogo
Presidente, Asocolderma

Enfermedad de transmisión sexual

Sexually transmitted disease

José María Maya¹

1. Médico, magíster en Salud Pública y en Dirección Universitaria; profesor titular de Ética y Salud Pública; ex rector, Universidad CES, Medellín, Colombia.

RESUMEN

Se presenta un caso real de un paciente con enfermedad de transmisión sexual en el cual el médico tratante, ante la solicitud del paciente y aduciendo la responsabilidad de guardar el secreto profesional, no ordenó los exámenes necesarios para proteger a su cónyuge. Se analiza el caso desde el punto de vista de los principios éticos y se dan orientaciones para su manejo.

PALABRAS CLAVE: ética, caso clínico, secreto profesional, autonomía

SUMMARY

The case of a patient with a sexually transmitted disease is presented in which the treating physician, bound by professional secrecy, was requested by her/his patient not to perform the necessary medical tests to protect the her/his spouse. The case is analyzed from the standpoint of ethical principles. Guidelines for management are suggested.

KEY WORDS: Ethics, clinical case, professional secrecy, autonomy

ESTIMADO COLEGA:

Los profesionales de la salud permanentemente nos vemos enfrentados a dilemas éticos en la atención de los pacientes. Para que la toma de decisiones se ciña a los criterios éticos y busque en todo momento el beneficio de los pacientes y la sociedad, se requiere capacitar al profesional en el análisis de situaciones que generan dilemas y dificultades para su abordaje y, a la vez, crear los comités de ética clínica u hospitalaria que, además de ser un requisito legal, son una instancia de mucha ayuda en la institución para orientar a los profesionales en muchos casos en los que hay dudas y dificultades.

Para que estos comités puedan funcionar competentemente, se requiere que quienes los conforman estén preparados adecuadamente para el análisis de la casuística que se les presente. Con este fin he preparado una serie de casos que pueden ayudar a los médicos y a los profesionales de la salud a desarrollar la competencia de análisis de casos con implicaciones éticas, para que puedan tomar buenas decisiones en la atención de sus pacientes y para que ayuden a sus colegas a resolver los dilemas que se les presenten.

Correspondencia:

José María Maya

Email:

josemariamayamejia@gmail.com

Recibido: 12 de mayo de 2016

Aceptado: 13 de abril de 2016

No se reportan conflictos de interés.

METODOLOGÍA

En cada número de la revista se presentará un caso que se acompañará de varias preguntas para analizar y resolver. Al final de la revista, se encontrará el análisis del caso y una orientación para su abordaje.

Espero que les sea útil, no solo para su práctica profesional, sino para la vida personal.

CASO N° 1

El doctor José Z. informa a su paciente Juan Y. que padece sida. Juan admite que la adquirió durante una relación extraconyugal y le pide al doctor que no diga nada ni a la EPS ni al servicio de salud, por miedo a la reacción de su esposa. Le solicita que consigne otro diagnóstico en la historia clínica. El doctor acepta argumentando que tiene la obligación de guardar el secreto profesional.

El ginecólogo de la señora de Juan, durante un control prenatal, al revisar unos exámenes de rutina encuentra que la señora está infectada por el virus de la inmunodeficiencia humana. Propone el estudio del esposo y encuentra que está en tratamiento con otro colega. Ante esta situación, decide llamar al colega y recriminarle por su silencio, enfatizándole que es responsable de un riesgo injustificado que la señora y el futuro hijo han corrido. Decide poner el caso en conocimiento de las autoridades epidemiológicas y del Tribunal de Ética Médica.

Cuestionamientos éticos

1. Analice el caso a partir de los principios éticos fundamentales: respeto por la autonomía, no maleficencia, beneficencia y justicia.
2. ¿Cómo compatibilizar la obligación de mantener el secreto profesional con la obligación de proteger a terceras personas de un peligro inminente para su estado de salud? ¿Qué pasos seguiría usted en este caso?
3. ¿Qué papel juega en el caso la política sanitaria nacional e internacional en materia de control de enfermedades transmisibles? ¿Qué importancia le da a que esta enfermedad sea de notificación obligatoria?

Ética continúa en la página 318.

TERAPIA FOTODINÁMICA LUZ DÍA

1 Selección del paciente con fotodaño facial o queratosis actínicas por el dermatólogo.

2 El día del procedimiento

- Consentimiento informado por escrito.
- Limpieza de la zona con suero salino.
- Curetaje de las lesiones gruesas.
- Aplicación de protector solar con filtros químicos.
- Aplicación de metilaminolevulinato 16% por 30 minutos, una capa delgada de 1 mm de espesor, sin ocluir.



2
HORAS

- Exposición solar por dos horas continuas (no debe estar lloviendo).
- Limpiar la zona para retirar el producto.
- Evitar la exposición solar.



3 Cuidados posteriores

- Explicar al paciente que esta terapia es en general bien tolerada, es normal presentar enrojecimiento y descamación, así como ligero dolor.
- Raramente se presentan ampollas y pústulas estériles.
- Evitar exposición solar.
- Uso de protector solar de amplio espectro.



SE SUGIERE CONTROL POR DERMATOLOGÍA EN **1** SEMANA
Y POSTERIORMENTE A LAS **8** SEMANAS PARA DETERMINAR LA RESPUESTA.

Características clínicas, recursos utilizados y costos de la psoriasis en pacientes de una IPS de referencia del Valle de Aburrá, 2014

Clinical characteristics, utilization of resources and costs of patients with psoriasis in a medical center referenced in el Valle de Aburrá, 2014

Uriel Palacios-Barahona¹, Sol Beatriz Jiménez², John Jairo Orozco¹

1. Médico investigador, Universidad CES, Centro de Evaluación de Tecnologías en Salud, Medellín, Colombia.
2. Médica dermatóloga; coordinadora, Programa de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

RESUMEN

Introducción. La caracterización de los pacientes con psoriasis es importante porque permite conocer las formas clínicas más frecuentes y la gravedad de la enfermedad, y además, determinar su impacto en los costos para el sector salud.

Objetivo. Determinar las características clínicas, los recursos utilizados y los costos de los pacientes con psoriasis atendidos en un centro de referencia del área metropolitana del Valle de Aburrá en el 2014.

Metodología. Se llevó a cabo un estudio descriptivo de pacientes con psoriasis que asistieron al Centro Dermatológico CES, Sabaneta, entre el 1° de enero y el 30 de noviembre de 2014. Los recursos utilizados, como citas, tratamientos, exámenes paraclínicos y procedimientos, se consultaron en las historias clínicas. Para calcular las tarifas de consultas y procedimientos, se usaron las establecidas en el manual tarifario ISS 2001 más el 30 % y en el Seguro Obligatorio de Accidentes de Tránsito (SOAT) 2014; en medicamentos, se utilizó el sistema de información de precios de medicamentos (SISMED).

Resultados. Se incluyeron 95 pacientes, cuya media de edad fue de 47,2 años (desviación estándar, DE=15,5 años); el 47 eran mujeres. El promedio del índice DLQI (*Dermatology Life Quality Index*) fue de 8,2 (DE=7,2) y el del PASI (*Psoriasis Area and Severity Index*) fue de 5,7 (DE=4,7).

Los costos mínimo y máximo, según el manual ISS + 30 %, fueron de COP\$ 21.710 y COP\$ 13'803.505 para la psoriasis leve, y de COP\$ 402.610 y COP\$ 36'643.757 para la moderada a grave; cuando se utilizó terapia biológica, fueron de COP\$ 15'608.272 y COP\$ 36'643.757. Según el manual SOAT, los costos oscilaron entre COP\$ 536.987 y COP\$ 39'312.273 en casos de psoriasis entre moderada a grave y, entre COP\$ 17'286.259 y COP\$ 39'312.272, cuando se utilizó terapia biológica.

Conclusión. La psoriasis es una enfermedad que acarrea costos elevados de tratamiento en relación con su gravedad y la eficacia del tratamiento.

PALABRAS CLAVE: psoriasis, costos y análisis de costos, terapia biológica, terapia combinada, estudio observacional, costos de la atención en salud, costo de enfermedad.

Correspondencia:

Uriel Palacios-Barahona

Email:

apalacios@ces.edu.co

Recibido: 17 de abril de 2016

Aceptado: 4 de julio de 2016

Conflictos de intereses.

Esta investigación fue desarrollada por el Centro de Evaluación de Tecnologías en Salud de la Universidad CES y el Centro Dermatológico CES Sabaneta, y fue financiado por Novartis de Colombia S.A.

Los investigadores declaran su total independencia del patrocinador y son los únicos responsables de los métodos, conceptos y resultados presentados en este estudio. Novartis no tuvo ningún papel en el desarrollo de esta investigación.

Sol Beatriz Jiménez ha sido conferencista para los laboratorios Pfizer, Novartis, AbbVie y Janssen, y labora en la Unidad de Dermatología de la Universidad CES, donde funciona la Unidad de Fototerapia, pero no recibe honorarios adicionales ni dividendos por esta actividad.

SUMMARY

Introduction: The characterization of patients with psoriasis is important because it allows an approach to the most frequent clinical forms and the severity of the illness; besides, it enables the possibility of determining the impact of said illness in terms of cost towards the health system.

Objective: To determine the clinical characteristics, supplies needed and cost of patients with psoriasis that received medical attention in a referral center of the metropolitan area in Valle de Aburrá.

Methodology: A descriptive study in patients with psoriasis that attended the Centro Dermatológico CES, Sabaneta, between the January 1st and November 30th, 2014, was carried out. The clinical history was used to consult the utilization of appointments, treatments, lab tests, and procedures; the ISS 2001 rates manual plus 30 % and the SOAT 2014 rates manual were used. To estimate the price of drugs a drug information system (SISMED) was used.

Results: Ninety five patients were analyzed. The average age was 47.2 years (SD=15.5); 47 of the patients analyzed were women. The average DLQI was 8.2 (SD=7.2), and the PASI was 5.7 (SD=4.7). The manual cost ISS + 30% for mild psoriasis presented a minimum value of COP\$ 21,710 and a maximum value of COP\$ 13,803,505; moderate to severe psoriasis was between COP\$ 402,610 and COP\$ 36,643,757; for patients using biological therapy was between COP\$ 15,608,272 and COP\$ 36,643,757. According to the SOAT manual, the cost of moderate to severe psoriasis was between COP\$ 536,987 and COP\$ 39,312,273 and for those who used biological therapy was between COP\$ 17,286,259 and COP\$ 39,312,272.

Conclusion: Psoriasis is an illness that represents an elevated cost in treatment in relation to the severity and efficiency of the treatment received.

KEY WORDS: Psoriasis, costs and cost analysis, biological therapy, combined modality therapy, observational study, health care costs, cost of illness.

INTRODUCCIÓN

La psoriasis se caracteriza por hiperproliferación y diferenciación incompleta de la capa epidérmica¹⁻³. Afecta a personas de todas las edades, principalmente adultos, sin diferencias según el sexo, con dos picos de incidencia: el primero, alrededor de los 20 años, y el segundo, entre los 50 y los 60 años¹. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad dificultan las actividades básicas de los pacientes y disminuyen su calidad de vida, lo cual se refleja en baja autoestima, sensación de rechazo y preocupaciones psicosexuales^{4,5}.

Los aspectos económicos de la salud son cada vez más importantes en todos los sistemas de salud. Se necesita información sobre los costos para las decisiones terapéuticas y la implementación de políticas de salud. Las evaluaciones son necesarias, con el fin de usar adecuadamente las diferentes opciones de tratamiento. Los estudios de costos de una enfermedad son

una herramienta reconocida para determinar la carga de las enfermedades en un país e identificar subgrupos para los cuales las tarifas son particularmente altas, independientemente del sistema de salud. Aunque son pocos los estudios sobre costos de la psoriasis, la información disponible indica considerables consecuencias económicas para el sistema de salud⁶⁻¹⁰.

El Centro Dermatológico CES, Sabaneta, cuenta con más de 15 años de experiencia en el manejo de los pacientes con psoriasis y es un centro ambulatorio de referencia en el manejo de enfermedades dermatológicas en el área metropolitana del Valle de Aburrá. Los pacientes son remitidos con diagnóstico ya definido de psoriasis para su manejo especializado o algunos consultan por primera vez allí. Según la gravedad de la enfermedad, reciben tratamiento tópico, fototerapia, medicamentos sistémicos y productos biológicos, si es necesario. Si no están contraindicados y según la necesidad, se administra fototerapia u otros medicamentos

tópicos y sistémicos, y se sigue la guía de manejo de la psoriasis de la Sociedad Colombiana de Dermatología¹¹.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se hizo un estudio de tipo descriptivo, en el cual se tomó la información de los pacientes con diagnóstico de psoriasis, atendidos en el Centro Dermatológico del CES, Sabaneta, entre el 1º de enero y el 30 de noviembre de 2014. Se incluyeron todos aquellos pacientes mayores de 18 años con psoriasis en cualquiera de sus formas clínicas, que consultaron durante este tiempo al centro y que aceptaron voluntariamente la participación en el estudio.

Se incluyeron variables como sexo, edad, estado civil, escolaridad, tiempo de evolución de la enfermedad, tipo de tratamiento recibido, calidad de vida valorada con el DLQI (*Dermatology Life Quality Index*), puntaje del PASI (*Psoriasis Area and Severity Index*), superficie de área corporal comprometida, enfermedades asociadas, consultas médicas ambulatorias, procedimientos, exámenes paraclínicos, uso de medicamentos sistémicos y productos biológicos, y costos de consultas médicas ambulatorias, procedimientos, exámenes paraclínicos, medicamentos sistémicos y productos biológicos.

Se elaboró un formato en el que los especialistas recopilaban información sociodemográfica y clínica de interés, extraída de la historia clínica. La información fue digitada en una base de datos de Excel.

Los datos correspondientes a los recursos utilizados fueron consultados por un médico en la historia clínica, quien procedió a contar el número de citas durante el periodo de estudio, así como a identificar el tratamiento recibido para la psoriasis y los exámenes paraclínicos utilizados. Para evitar el sesgo de información, la información faltante fue consultada con el médico tratante para evitar la pérdida de los datos. El trabajo fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación de la Universidad CES, siguiendo los enunciados de la declaración de Helsinki.

COSTO DE MEDICAMENTOS

Para el cálculo de los costos se creó un “caso base”, que equivale al tratamiento de un paciente estándar con psoriasis durante 24 semanas, en su fase inicial de tratamiento de inducción de 16 semanas y la de mantenimiento hasta la semana 24; se hizo un ajuste según la efectividad del tratamiento y el área de superficie corporal comprometida^{11,12}. Para calcular el costo de los medicamentos, se siguió la metodología propuesta

por el Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud (IETS), consistente en:

- a. Identificar el principio activo del medicamento de interés dentro del listado de las circulares emitidas por el Ministerio de Salud.
- b. Estimar el precio de la unidad mínima en miligramos o en unidades internacionales, con base en la dosis y teniendo en cuenta la concentración y la presentación de los medicamentos.
- c. Identificar el precio de la dosis y del tratamiento por persona, según el “caso base”.

Para establecer los precios según el sistema de información de precios de medicamentos (SISMED), se procedió de la siguiente manera.

1. Se buscó el correspondiente código único de medicamentos (CUM) para cada uno de los principios activos involucrados en el análisis, en las bases de datos de registros vigentes del listado del Instituto Nacional de Vigilancia de Medicamentos y Alimentos (Invima).
2. Los códigos obtenidos en el paso 1 se buscaron en la base de datos SISMED, estableciendo como periodo de extracción enero a junio de 2014.
3. Se utilizaron los siguientes filtros para los registros:
 - a. Tipo de precio: ventas (VEN).
 - b. Tipo de entidad: laboratorio (LAB). Solo en caso de no encontrar información después de filtrar por LAB, se incluyó el precio de mayoristas (MAY).
 - c. Canal: institucional (INS).
4. Después de usar este filtro, se tomó el promedio ponderado por el número de unidades reportadas, para las columnas “valor mínimo”, “valor promedio” y “valor máximo”.
5. El precio tomado para el “caso base” fue el promedio ponderado por el número de unidades reportadas.

Los medicamentos infliximab, adalimumab y etanercept, los cuales están sometidos a precio regulado por el Ministerio de Salud, se consultaron en la base de datos del SISMED de enero a junio 2014 y se verificó que el precio fuera similar al emitido en las circulares reguladoras de precios emitidas por el Ministerio de Salud^{13,14}.

Los medicamentos se tasaron a precios del 2014. Para el metotrexato, se tomó el dato del 2013 y se actualizó, utilizando el índice de precios al consumidor (IPC) del 2014, reportado por el Departamento Administrativo Nacional de Estadística (DANE).

Para determinar el costo por unidad mínima de consumo (tableta, cápsula, centímetro cúbico o ampollas), se tomó el valor de la presentación dividido por la cantidad. Para el caso de los medicamentos tópicos, se estimó la cantidad con base en la superficie corporal comprometida, de acuerdo con lo reportado en la historia clínica y con lo referenciado¹¹.

Para los costos de medicamentos tópicos, sistémicos y productos biológicos, se asumió una duración de tratamiento de 24 semanas, con base en lo siguiente:

- En los ensayos clínicos, la eficacia de los medicamentos sistémicos y productos biológicos, habitualmente, se ha evaluado a las 24 semanas de tratamiento^{15,16}.
- Los medicamentos tópicos se continúan a lo largo del tratamiento (en la fase de inducción y la de mantenimiento)¹⁷.
- La fase de mantenimiento del tratamiento tópico está sujeta al criterio médico, según la evolución de la enfermedad, con base en la guía NICE CG153; este periodo comprende alrededor de 24 semanas¹².
- Las dosis utilizadas para el cálculo de los costos de los productos biológicos se basó en el esquema sugerido por la guía para psoriasis¹¹, como sigue:
 - Adalimumab CUM 19939766-1: por vía subcutánea, 80 mg en la semana 0, 40 mg en la semana 1 y, luego, 40 mg cada 14 días.
 - Etanercept CUM 19978841-7: por vía subcutánea, 50 mg dos veces por semana hasta la semana 12 y, luego, 50 mg cada semana.
 - Infiximab CUM 19963298-1: 5 mg/kg intravenosos a las semanas 0, 2 y 6, y luego, cada ocho semanas.
- Para calcular los costos de las consultas, los procedimientos y las ayudas diagnósticas, se tomaron las frecuencias de uso correspondiente a cada paciente multiplicada por el manual tarifario SOAT actualizado al año 2014, y el manual ISS 2001 más el 30 %, de acuerdo con la situación tarifaria. También, se utilizaron los promedios y las desviaciones estándar para hacer un análisis probabilístico de costos.

Análisis de datos

Se hizo un análisis probabilístico de los costos, utilizando los valores medios, mínimos, máximos y las desviaciones estándar de los costos de cada una de las actividades médicas. Mediante la programación *Visual*

Basic de Excel, se hicieron simulaciones de Montecarlo de mil iteraciones cada una, para cada uno de los componentes del costo de atención del paciente con psoriasis, incluyendo consultas médicas, medicamentos productos biológicos y no biológicos, ayudas diagnósticas y procedimientos. Con los resultados de la simulación de Montecarlo, se graficó la distribución probabilística de los costos totales. Esta última permite saber cuál es la probabilidad de que el tratamiento tenga un costo igual o inferior a una cifra determinada. En el análisis descriptivo se utilizaron frecuencias absolutas, relativas y medidas de resumen. El procesamiento y el análisis de los datos se hicieron mediante el *software* SPSS®, versión 20, y Excel®.

RESULTADOS

Características sociodemográficas

Se incluyeron 95 pacientes, de los cuales 47 eran mujeres; el rango de edad entre estuvo los 16 y los 80 años, con media de 47,6 años, desviación estándar (DE) de 15,3, mediana de 48 y rango intercuartil de 26 años. La duración promedio de su tratamiento en la IPS fue de 688 días (DE=958), con mediana de 338 días y rango intercuartil de 659; el tiempo mínimo en el programa fue de 38 días y el máximo fue de 4.933 días. El 31,0 % de los pacientes vivía en estratos 1 y 2, el 52,0 % en estratos 3 y 4 y el 17,0 % en estratos 5 y 6. De los 95, según el estado civil 48 (50,5 %) eran casados y, por condición de trabajo, 45 (47,4 %) eran empleados.

Características clínicas

El 53,6 % (51) de los pacientes tenían afectación de su calidad de vida. El promedio del índice DLQI fue de 8,2 (DE=7,2) y el del PASI fue de 5,7 (DE=4,7); de los 15 pacientes con PASI de 10 o más, todos tenían un DLQI de 10 o mayor. En los 9 pacientes en tratamiento biológico, el PASI promedio fue de 14 (DE=3,9) y el DLQI fue ≥ 10 . El 45,3 % (43) de los pacientes tenía más de 10 años con la enfermedad y en 15,8 % (15) la enfermedad fue grave según el PASI (**TABLA 1**). La forma clínica más común de presentación de la enfermedad fue la psoriasis en placas, 84,0 %, (76), seguida de la palmo-plantar, 10,5% (9), y la unguilar, 6,0 % (6), la pustulosa, 4,4 % (4), y la inversa, 1 % (1). Las enfermedades concomitantes más frecuentes fueron la hipertensión arterial sistémica (18,0 %), la obesidad (16,1 %), el alcoholismo (12,9%), la diabetes mellitus (10,8 %) y el tabaquismo (8,6 %). Todos los pacientes habían reci-

VARIABLE		n	%
Tiempo de evolución de la enfermedad (años)	>10	43	45,3
	7-9	15	15,8
	4-6	17	17,9
	1-3	16	16,8
	<1	4	4,2
BSA (%)	>10	25	26,3
	6-9	12	12,6
	0-5	51	53,7
	Datos perdidos	7	7,4
PASI	≥10	15	15,8
	0-9	71	74,7
	Datos perdidos	9	9,5
DLQI	≥6	37	38,9
	≤5	32	33,7
	Datos perdidos	26	27,4

TABLA 1. Características clínicas de pacientes con psoriasis en CES, Sabaneta, 2014. (N=95).

BSA: body surface area; DLQI: Dermatology Life Quality Index; PASI: Psoriasis Area Severity Index

TRATAMIENTO		n	%
Tópico	No	29	30,5
	Sí	66	69,5
Sistémico	No	74	77,9
	Sí	21	22,1
Fototerapia	No	18	18,9
	Sí	77	81,1
Terapia biológica	No	86	90,5
	Sí	9	9,5

TABLA 2. Tratamiento de 95 pacientes con psoriasis en CES, Sabaneta, 1º de enero a 30 de noviembre de 2014

bido tratamiento tópico antes del ingreso al programa. La distribución de los pacientes según el tratamiento se muestra en la (TABLA 2).

Recursos utilizados

La población de estudio utilizó 1.025 consultas ambulatorias durante 65.394 días-paciente. Las remisiones ambulatorias más frecuentes fueron a Reumatología (8,4 %), a Psicología (8,4 %), a Infectología (8,4 %) y a Nutrición (4,2 %). Los exámenes de laboratorio más utilizados fueron el hemoleucograma, el perfil lipídico, las pruebas de función hepática y la creatinina. Los medicamentos tópicos más utilizados fueron el Daivobet®

(52 %), la betametasona (34 %) y el clobetasol (26 %). En los tratamientos sistémicos, el metotrexato fue el más empleado (28 %), acompañado del ácido fólico como coadyuvante. De los productos biológicos, el más utilizado fue el etanercept (6 %) (TABLA 3).

Costos del paciente con psoriasis

El “caso base” equivale al tratamiento de un paciente con psoriasis leve o moderada a grave durante 24 semanas, con una fase inicial de tratamiento de inducción de 16 semanas y una de mantenimiento hasta la semana 24^{11,12}. Se estableció la proporción de recursos consumidos en exámenes de laboratorio, consultas y

MEDICAMENTOS	n	Probabilidad de uso (%)
Tópicos		
Daivobet® (calcipotriol + betametasona)	49	0,52
Betametasona, crema	32	0,34
Clobetasol	25	0,26
Diprosalic® (ácido salicílico + betametasona)	8	0,08
Clobetasol + ácido salicílico + urea (magistral)	8	0,08
Daivonex®, crema (Calcipotriol)	7	0,07
Hidrocortisona, crema	5	0,05
Tazat® (tazaroteno)	3	0,03
Desonisal® (desonida + ácido salicílico)	2	0,02
Sistémicos		
Metotrexato	27	0,28
Acicretín	5	0,05
Biológicos		
Etanercept	6	0,06
Adalimumab	2	0,02
Infliximab	1	0,01
Coadyuvantes		
Ácido fólico	27	0,28

TABLA 3. Probabilidad de uso de medicamentos en pacientes con psoriasis, en CES, Sabaneta, 2001-2014 (N=95).

TIPO DE PSORIASIS	Manual ISS 2001 + 30 %		Manual SOAT	
	Mínimo	Máximo	Mínimo	Máximo
Leve	\$ 21.710	\$ 13'803.505	\$ 35.500	\$ 16'493.678
Moderada a grave	\$ 402.610	\$ 36'643.757	\$ 536.987	\$ 39'312.273
En tratamiento no biológico	\$ 21.710	\$ 17'290.244	\$ 35.500	\$ 24'050.138
En terapia biológica	\$ 15'608.272	\$ 36'643.757	\$ 17.286.259	\$ 39'312.272

TABLA 4. Costo en COP de medicamentos no biológicos (tópicos y sistémicos), fototerapia, productos biológicos (etanercept, adalimumab e infliximab), consultas médica y exámenes de laboratorio, de los pacientes con psoriasis atendidos en CES, Sabaneta, durante 24 semanas.

procedimientos durante las 24 semanas (168 días), teniendo como tiempo de referencia el promedio en el programa (688 días).

El costo de 24 semanas de tratamiento de un paciente con psoriasis, según el manual ISS, varió de un mínimo de COP\$ 16.263 (equivalente a una consulta) a un máximo de COP\$ 4'614.682; según el manual SOAT, el costo estuvo entre COP\$ 35.500 y COP\$ 5'682.864. Al analizar los costos durante las 24 semanas, en el subgrupo

de pacientes que recibieron terapia biológica, se calculó un costo ISS mínimo de COP\$ 15'608.279 y un máximo de COP\$ 36'643.757; según el manual SOAT, estuvieron entre COP\$ 17'296.259 y COP\$ 39'312.273 (TABLA 4). Al analizar el costo para pacientes que no recibieron tratamiento biológico, se encontraron, según el manual ISS, un mínimo de COP\$ 16.263 y un máximo de COP\$ 17'290.244; según el manual SOAT, el costo mínimo fue de COP\$ 35.500 y el máximo fue de COP\$ 24'050.138.

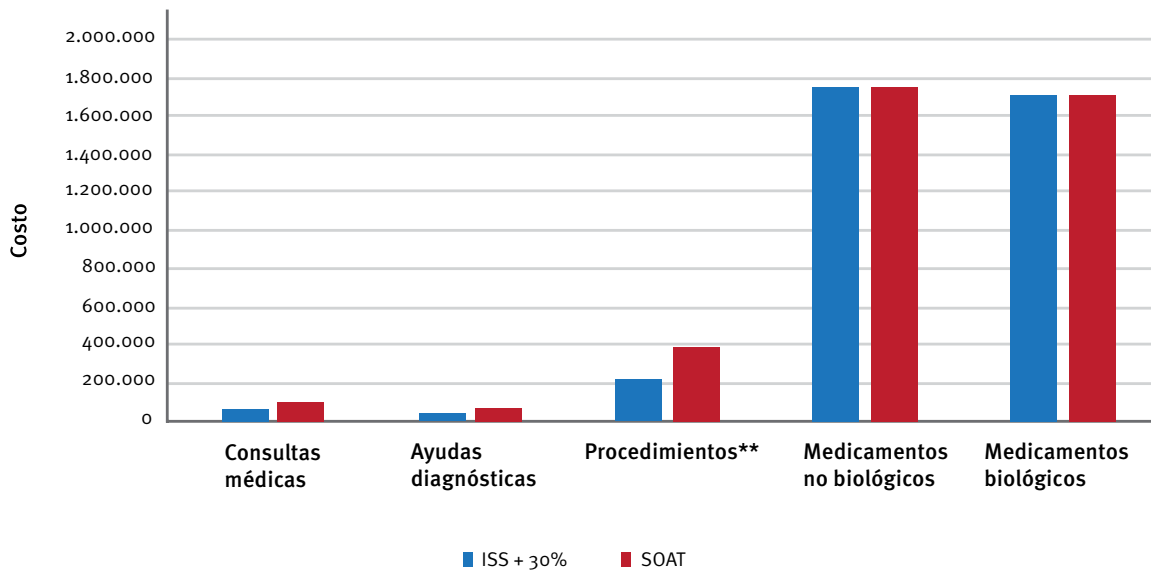


FIGURA 1. Distribución del costo total de tratamiento de pacientes con psoriasis durante 24 semanas.

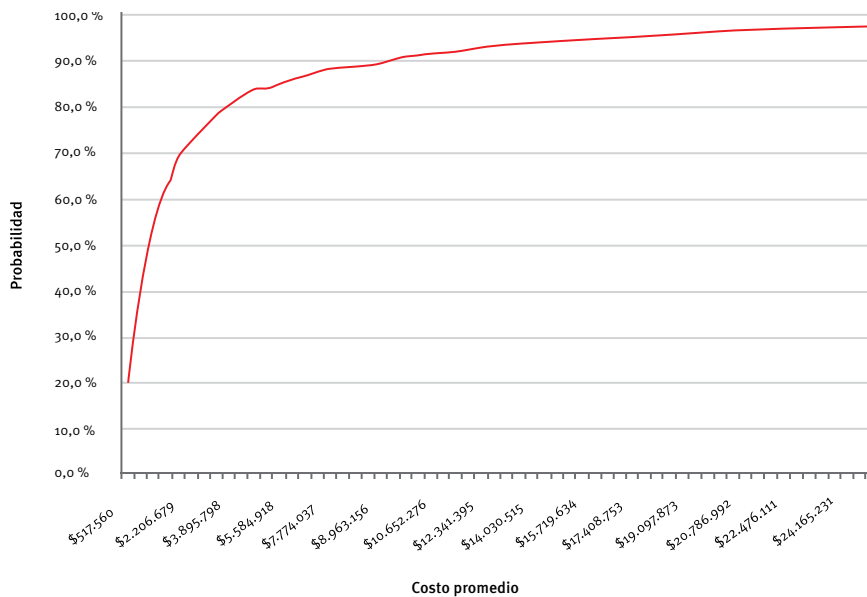


FIGURA 2. Distribución probabilística de costos de un caso base durante 24 semanas de tratamiento.

Los costos de los pacientes con psoriasis, según el manual ISS y el SOAT, fueron mayores en este último, especialmente por los ítems de consultas médicas ambulatorias, ayudas diagnósticas y procedimientos (fototerapia) (**FIGURA 1**).

La distribución probabilística acumulada permite observar la probabilidad de que un determinado costo total promedio sea igual o inferior a un valor dado. La probabilidad de que el costo de la atención de un

paciente sea de COP\$ 10'229.996 (cruzado por la línea punteada) o menor, es de 90 %. De igual forma, se puede estimar para cualquier otro valor (**FIGURA 2**).

La distribución probabilística acumulada permite observar la probabilidad de que un determinado costo total promedio sea igual o inferior a un valor dado. La probabilidad de que el costo de atención de un paciente sea de COP\$ 10'229.996 (cruzado por la línea punteada) o menor, es de 90 %.

DISCUSIÓN

En este estudio se abordó la psoriasis de manera general, con el fin de hacer una caracterización macroscópica del perfil de las personas afectadas por la psoriasis en un centro de referencia del área metropolitana del Valle de Aburrá, que pueda servir de referente para el resto del país.

Los estudios en Colombia revelan que la prevalencia de la psoriasis es mayor en el grupo de edad entre los 43,6 y los 54,5 años, en personas casadas, y en la población mestiza y blanca. La duración de la enfermedad es de 14 años, con una media de 9,5, y un PASI entre 7 y 12. La principal enfermedad concomitante es la hipertensión arterial, y son frecuentes el tabaquismo y el consumo de alcohol^{18,19}.

Las enfermedades concomitantes son comunes en los pacientes con psoriasis. Los hallazgos del presente estudio concuerdan con los reportes de alta prevalencia de obesidad²⁰, hipertensión arterial sistémica²¹⁻²⁵, diabetes^{26,27} y dislipidemia²⁸.

Al momento del estudio, el 68,0 % de los pacientes recibía tratamiento tópico; es de aclarar que no se dispone de un registro que indique el motivo por el cual otros pacientes no lo recibían. Sin embargo, es de suponer que muchos pacientes habían recibido periodos muy largos de tratamiento tópico antes de su ingreso a la IPS, lo que pudo llevar a taquifilaxia o a efectos secundarios, obligando al médico a suspender el tratamiento por un tiempo razonable; además, su eficacia y el poco cumplimiento del tratamiento, hace que los pacientes lo abandonen.

La afectación de la calidad de vida es común en casos de psoriasis; hasta el 79,0 % de los pacientes manifiestan un impacto negativo en su vida por la enfermedad²⁹. En el presente estudio, se observó que el 38,9% (37) de los pacientes tenía algún grado de afectación en su calidad de vida (DLQI>5), con un DLQI promedio de 8,2; en los estudios previos de Vélez, *et al.*, el DLQI promedio fue de 3,2 (IC 95 %: 2,4 - 3,9)¹⁸. Esto puede obedecer a que el 45,3 % de los pacientes con psoriasis llevan 10 años o más de evolución de la enfermedad y, a pesar de que la mayoría de las formas clínicas son leves, la alteración de su calidad de vida es considerable. Además, como la IPS es un centro de referencia especializado en esta enfermedad, muchos pacientes han requeridos múltiples tratamientos con grados variables de efectividad. De ahí la importancia de tratar a estos pacientes de manera multidisciplinaria y en forma conjunta con el servicio de Psicología¹¹.

Las formas clínicas de presentación de la enfermedad son coherentes con los estudios previos desarrollados

en Colombia^{18,19,30}. El número de pacientes con terapia biológica es bajo, a pesar de ser un centro donde se maneja un volumen alto. Solo alrededor del 9,5 % de ellos están incluidos en esta modalidad terapéutica, lo cual se relaciona exactamente con la gravedad de la enfermedad (leve), considerando, además, que el ingreso de estos pacientes a los tratamientos con productos biológicos se decide de manera conjunta con el equipo de dermatólogos de la IPS y no según un criterio individual, evitando usarlos cuando no están indicados. Otra de las razones para no usarlos es la buena respuesta terapéutica obtenida con la fototerapia; la terapia biológica solamente se administra a los pacientes que no mejoran con la radiación UV.

Costos

Los estudios de costos de psoriasis se centran principalmente en la evaluación de costo-efectividad de los tratamientos con productos biológicos, en enfermedad moderada a grave, por lo cual, son escasos los estudios de costos desarrollados bajo la práctica habitual. Los resultados en pacientes ambulatorios con psoriasis no son comparables entre sí, porque los análisis se hacen desde diferentes perspectivas, las fuentes de información son diferentes, el sistema de salud es distinto y no se tienen en cuenta variables como la extensión del área corporal; además, algunos pacientes no cumplen con el tratamiento y su eficacia es variable.

Sohn⁸, en un estudio retrospectivo del costo de la psoriasis moderada a grave en Alemania, desde una perspectiva social (incluidos todos los costos médicos, no médicos, directos e indirectos sin importar quién paga por el recurso), encontró que el costo promedio ascendió a € 6.709 por paciente por año. En general, la media anual de costos de atención ambulatoria fueron de € 204 (DE=€ 188), para el subgrupo de pacientes sin tratamiento sistémico, de € 224 (DE=€ 199), para el subgrupo con tratamiento sistémico, y de € 199 (DE=139), para el subgrupo de pacientes de alta necesidad (*high-need patients*). Los principales costos fueron los de la consulta, los de la fototerapia y los de las pruebas de laboratorio.

Colombo³¹, en Italia, en un estudio nacional, multicéntrico y prospectivo, de tres meses de evaluación de los costos de psoriasis en pacientes con estado moderado y grave de la enfermedad (desde la perspectiva del paciente, de un tercer pagador (*National Health Service*, NHS, y de la sociedad), encontró que el costo medio total para la psoriasis, incluidos los costos directos e indirectos, era de € 8.371,61 por paciente por año. El costo medio para aquellos con enfermedad moderada

"Los estudios de costos de psoriasis se centran principalmente en la evaluación de costo-efectividad de los tratamientos con productos biológicos, en enfermedad moderada a grave, por lo cual, son escasos los estudios de costos desarrollados bajo la práctica habitual".

(PASI \leq 20) fue de € 5.226,04, mientras que, para los pacientes con enfermedad más grave (PASI $>$ 20) fue de € 11.434,40 al año.

Vanderpuye-Orgle, *et al.*³², en una revisión sistemática sobre la carga económica de la psoriasis en Estados Unidos, determinaron que el costo anual de la enfermedad era de USD\$ 35,2 billones de dólares, considerando una población afectada por la psoriasis de 7,4 millones de personas en 2013. Los costos indirectos generados por la enfermedad y atribuidos a la alteración en el DLQI, era de USD\$ 11,8 billones y los costos atribuidos a pérdida laboral fueron de USD\$ 11,2 billones.

Los tratamientos con productos biológicos han revolucionado el manejo de la psoriasis en el mundo y, por lo tanto, han aumentado los costos, ya que estos medicamentos son de alto valor, aunque reducen los días de hospitalización, el uso de otros tratamientos sistémicos, mejoran el PASI considerablemente y aumentan la satisfacción del paciente. En un estudio realizado por Cheng, *et al.*³³ sobre el costo de los productos biológicos para la psoriasis, demostró que los valores se incrementan durante el primer año, ya que las dosis de impregnación son mayores; son de USD\$ 46.395 contra USD\$ 37.111 para el etanercept, de USD\$ 36.038 para el adalimumab y de USD\$ 53.909 frente a USD\$ 44.925 para el ustekinumab. Entre 2004 y 2014, el costo de estos medicamentos aumentó 120 % para el etanercept, 103 % para el adalimumab y 53 % para el ustekinumab.

Los costos totales del paciente con psoriasis moderada a grave en este estudio probablemente no reflejen la realidad, por los siguientes aspectos:

Los pacientes a los que se les formula un medica-

mento biológico, siguen un control específico en su EPS con un médico a cargo de hacerle seguimiento al tratamiento; por lo tanto, los recursos utilizados y los costos derivados de este seguimiento son desconocidos para el Centro Dermatológico CES, Sabaneta.

Los pacientes son controlados para las enfermedades asociadas en su EPS y los exámenes de laboratorio derivados del control también son desconocidos para el Centro Dermatológico CES, Sabaneta.

La fototerapia y el tratamiento combinado con esteroides son un factor importante en la reducción del costo. La fototerapia puede incrementar en 20 % el costo, pero no se equipara con los costos de la terapia biológica³⁴.

En una revisión sistemática de D'Souza, *et al.*, se encontró que de los tratamientos sistémicos para la psoriasis, incluyendo los medicamentos convencionales no biológicos y los biológicos, el metotrexato era el de menor costo, seguido de la ciclosporina, la fototerapia con UVB y el acitretín, y un mayor costo de la fototerapia con PUVA. Entre los productos biológicos estaban en, primer lugar, el ustekinumab a una dosis de 90 mg, seguido del infliximab, el etanercept y el ustekinumab a una dosis de 45 mg, y finalmente, el adalimumab, a una dosis de 40 mg³⁵.

Galadari¹⁰, con datos de 1994, encontró que el costo medio de tratamiento de la psoriasis era de € 905. Jener⁶, en Australia, analizó 83 pacientes con psoriasis, seguidos durante un período de dos años; el gasto anual de bolsillo para los productos médicos fue de alrededor de AUD\$ 250 por persona, con costos que iban de cero a más de AUD\$ 2.000 por persona du-

rante el período de dos años. Los valores fueron más altos para los productos adquiridos sin receta médica (*over-the-counter*). Javitz⁷ estimó el costo directo de la atención médica para la psoriasis (incluyendo la artritis psoriásica) desde una perspectiva social, entre los adultos de los Estados Unidos. El costo aproximado de la enfermedad clínicamente significativa en 1,4 millones de personas es sustancial: USD\$ 30,5 millones en hospitalizaciones, USD\$ 86'600.000 en visitas ambulatorias, USD\$ 27'400.000 en fotoquimioterapia, USD\$ 147'900.000 en los medicamentos recetados y USD\$ 357'200.000 para los de venta libre, para un total de USD\$ 649,6 millones.

Los resultados de los costos en el presente estudio, si bien no se pueden comparar con los estudios disponibles, están dentro de lo esperado según la bibliografía consultada; además, los resultados indican que la psoriasis tiene considerables consecuencias económicas para el sistema de salud.

La limitación de este estudio se debe a que no se hicieron ajustes según el incumplimiento del tratamiento, lo cual, obviamente, disminuye su efectividad; además, el desconocimiento de los costos derivados del tratamiento biológico pudo llevar a subestimar los valores.

Las fortalezas de este estudio son que la información proviene de un centro de referencia en el manejo de la enfermedad, que los datos son de la práctica habitual (*real life data*), que se creó un "caso base" según las guías de referencia para el tratamiento de la enfermedad^{11,12}, y que el ajuste del tratamiento según la efectividad y el área corporal comprometida da mayor validez a los resultados.

CONCLUSIONES

La psoriasis es una enfermedad crónica que afecta la calidad de vida del paciente, con unos costos de atención importantes para el sistema de salud, especialmente por los productos biológicos, por lo que es importante utilizar tratamientos efectivos para una rápida remisión de la enfermedad y evitar la presencia de enfermedades concomitantes.

Los principales costos corresponden a las formas moderadas a graves de la psoriasis y se relacionan con los tratamientos sistémicos convencionales o con productos biológicos

El costo de los tratamientos biológicos debe analizarse desde el punto de vista de su costo-efectividad, lo cual debe ser considerarse en las guías de tratamiento elaboradas en cada uno de los países.

Agradecimientos

Al Grupo CES Dermatología, a la Facultad de Psicología de la Universidad CES y al Laboratorio Novartis de Colombia, S.A.

REFERENCIAS

1. Christophers E. Psoriasis-epidemiology and clinical spectrum. *Clin Exp Dermatol*. 2001;26:314-20.
2. Lowes MA, Bowcock AM, Krueger JG. Pathogenesis and therapy of psoriasis. *Nature*. 2007; 445:866-73.
3. Krueger JG. The immunologic basis for the treatment of psoriasis with new biologic agents. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:1-26.
4. Franco-Aguirre JQ, Cardona-Arias JA. Characterization of health-related quality of life studies in people with psoriasis: Systematic review 2003-2013. *Rev Colomb Reumatol*. 2014;21:35-41.
5. Ordoñez J, Palacios A, Londoño A, Jiménez S. Medición de la calidad de vida por medio del Dermatology Life Quality Index en pacientes con psoriasis: una revisión sistemática. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2013;21:305-13.
6. Jenner N, Campbell J, Plunkett A, Marks R. Cost of psoriasis: a study on the morbidity and financial effects of having psoriasis in Australia. *Australas J Dermatol*. 2002;43:255-61.
7. Javitz HS, Ward MM, Farber E, Nail L, Vallow SG. The direct cost of care for psoriasis and psoriatic arthritis in the United States. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:850-60.
8. Sohn S, Schoeffski O, Prinz J, Reich K, Schubert E, Waldorf K, et al. Cost of moderate to severe plaque psoriasis in Germany: A multicenter cost-of-illness study. *Dermatol Basel Switz*. 2006;212:137-44.
9. Finzi AF, Mantovani LG, Belisari A, Italian Association for Studies on Psoriasis. The cost of hospital-related care of patients with psoriasis in Italy based on the AISP study. *J Eur Acad Dermatol Venereol J EADV*. 2001;15:320-4.
10. Galadari I, Rigel E, Lebwohl M. The cost of psoriasis treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol J EADV*. 2001;15:290-1.
11. Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, Grupo Colombiano de Psoriasis y Artritis Psoriásica. Guías Manejo de la Psoriasis en Colombia. Fecha de consulta: 2 de diciembre de 2014. Disponible en: <http://www.solapso.org/archivos/guia.pdf>.
12. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Psoriasis: Assessment and management of psoriasis (CG 153). Fecha de consulta: 21 de enero de 2015. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg153>.
13. Ministerio de Salud y Protección Social, Comisión Nacional de Medicamentos y Dispositivos Médicos. Circular 04 de 2013. Fecha de consulta: 21 de enero de 2015. Disponible en: <http://www.achc.org.co/documentos/afiliados/Circulares/Circular%2004%20de%202013%20CNPMDM.pdf>.
14. Ministerio de Salud y Protección Social. Regulación de precios de medicamentos. Fecha de consulta: 21 de enero de 2015. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/salud/MT/Paginas/medicamentos-regulacion-precios.aspx>.

15. Lucka TC, Pathirana D, Sammain A, Bachmann F, Rosumeck S, Erdmann R, *et al.* Efficacy of systemic therapies for moderate-to-severe psoriasis: a systematic review and meta-analysis of long-term treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV.* 2012;26:1331-44.
16. Schmitt J, Rosumeck S, Thomaschewski G, Sporbeck B, Haufe E, Nast A. Efficacy and safety of systemic treatments for moderate-to-severe psoriasis: Meta-analysis of randomized controlled trials. *Br J Dermatol.* 2014;170:274-303.
17. Mason J, Mason A, Cork M. Topical preparations for the treatment of psoriasis: A systematic review. Fecha de consulta: 21 de enero de 2015. Disponible en: <https://www.york.ac.uk/che/pdf/op41.pdf>.
18. Vélez N, Bohórquez L, Corrales MF, Orrego S, Jiménez SB, Zuluaga de Cadena Á, *et al.* Caracterización de los pacientes con psoriasis en tratamiento con fototerapia. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2011;19:100-6.
19. González C, Castro L, De La Cruz G, Arenas CM, Beltrán A, Santos AM. Caracterización epidemiológica de la psoriasis en el Hospital Militar Central. *Rev Asoc Col Dermatol.* 2009;17:11-7.
20. Carrascosa JM, Rocamora V, Fernandez-Torres RM, Jimenez-Puya R, Moreno JC, Coll-Puigserver N, *et al.* Obesity and psoriasis: inflammatory nature of obesity, relationship between psoriasis and obesity, and therapeutic implications. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2014;105:31-44.
21. Armstrong AW, Harskamp CT, Armstrong EJ. The association between psoriasis and hypertension: A systematic review and meta-analysis of observational studies. *J Hypertens.* 2013;31:433-43.
22. Carbo Amoroso E, Leban V, Federico D, Williner ME, Díaz MG, Guardati MV, *et al.* Psoriasis y síndrome metabólico: Estudio retrospectivo sobre 22 casos. *Rev Argent Dermatol.* 2010;91. Fecha de consulta: 2 de diciembre de 2014. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2010000100002.
23. Huski J, Alendar F. Tissue angiotensin-converting enzyme in patients with various clinical forms of psoriasis. *Bosn J Basic Med Sci Udruženje Basi nih Med Znan Assoc Basic Med Sci.* 2007;7:103-6.
24. Liu T, Han Y, Lu L. Angiotensin-converting enzyme gene polymorphisms and the risk of psoriasis: a meta-analysis. *Clin Exp Dermatol.* 2013;38:352-59.
25. Ryder KW, Epinette WW, Jay SJ, Ransburg RC, Glick MR. Serum angiotensin converting enzyme activity in patients with psoriasis. *Clin Chim Acta Int J Clin Chem.* 1985;153:143-6.
26. Brauchli YB, Jick SS, Meier CR. Psoriasis and the risk of incident diabetes mellitus: A population-based study. *Br J Dermatol.* 2008;159:1331-7.
27. Wellen KE, Hotamisligil GS. Inflammation, stress, and diabetes. *J Clin Invest.* 2005;115:1111-9.
28. Ma C, Harskamp CT, Armstrong EJ, Armstrong AW. The association between psoriasis and dyslipidaemia: a systematic review. *Br J Dermatol.* 2013;168:486-95.
29. de Arruda LH, De Moraes AP. The impact of psoriasis on quality of life. *Br J Dermatol.* 2001;144(Suppl.58):33-6.
30. Valencia C, Vélez H, Santamaría L, Vargas M, Montoya F. Psoriasis y dermatomicosis. *Iatreia.* 1994;7:18-20.
31. Colombo G, Altomare G, Peris K, Martini P, Quarta G, Congedo M, *et al.* Moderate and severe plaque psoriasis: Cost-of-illness study in Italy. *Ther Clin Risk Manag.* 2008;4:559-68.
32. Vanderpuye-Orgle J, Zhao Y, Lu J, Shrestha A, Sexton A, Seabury S, *et al.* Evaluating the economic burden of psoriasis in the United States. *J Am Acad Dermatol.* 2015;72:961-7.
33. Cheng J, Feldman S. The cost of biologics for psoriasis is increasing. *Drugs Context.* 2014;3:1-10.
34. Mustonen A, Leino M, Mattila K, Koulu L, Tuominen R. Treatment costs of psoriasis in a tertiary-level clinic. *BMC Health Serv Res.* 2014;14:344.
35. D'Souza LS, Payette MJ. Estimated cost efficacy of systemic treatments that are approved by the US Food and Drug Administration for the treatment of moderate to severe psoriasis. *J Am Acad Dermatol.* 2015;72:589-98.

Fototerapia en combinación con otras terapias en psoriasis

Phototherapy in combination with other therapies in psoriasis

Lina Tatiana Acosta¹, Claudia Marcela Gaviria¹, Ana Paula Giraldo¹, Juliana Mariaca², Melisa Montes², Sol Beatriz Jiménez³

1. Médica, residente de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia
2. Médica, residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
3. Médica dermatóloga; jefe, Servicio de Dermatología, Grupo Dermatología CES, Universidad CES, Medellín, Colombia

RESUMEN

La psoriasis es una enfermedad crónica inflamatoria, multifactorial, que afecta del 1 al 3 % de la población mundial. Para su tratamiento se ha descrito un sinnúmero de esquemas terapéuticos, entre los cuales se encuentran los tratamientos tópicos combinados para la psoriasis leve a moderada, mientras que la psoriasis grave requiere un manejo más completo con fototerapia y tratamientos sistémicos, como retinoides orales, metotrexato, ciclosporina y medicamentos biológicos.

Aunque muchos datos apoyan la eficacia de la fototerapia en el tratamiento de la psoriasis, aún hay gran variabilidad en su aplicación en todo el mundo y cada vez más se apoya el concepto de tratamientos combinados, los cuales pueden aumentar la eficacia y la tolerabilidad, e inclusive, pueden disminuir los efectos secundarios de ciertos medicamentos aumentando el perfil de seguridad del tratamiento.

Sin embargo, a pesar de lo anterior, la manera como la fototerapia ha encajado en el uso combinado con otros agentes, tópicos o sistémicos, apenas está siendo dilucidada.

PALABRAS CLAVE: psoriasis, fototerapia, retinoides, metotrexato, productos biológicos.

SUMMARY

Psoriasis is a multifactorial chronic inflammatory disease that affects 1 to 3% of the world population. For treatment they have been described a number of therapeutic regimens in which are combined for mild to moderate psoriasis topical therapies, while for severe psoriasis requires more aggressive treatment with phototherapy and/or systemic treatments like oral retinoids, methotrexate, cyclosporine and biological medicines. Although many data support the efficacy of phototherapy in the treatment of psoriasis, there is still great variability in their application worldwide and increasingly the concept of combination therapies is supported; which can increase the efficacy, tolerability and can even reduce side effects of certain medications increase the safety profile of treatment. However, despite the above, how phototherapy conceded in the combined use with other agents, topical or systemic, just being elucidated.

KEY WORDS: Psoriasis, phototherapy, retinoids, methotrexate, Biologics.

Correspondencia:

Claudia Marcela Gaviria

Email:

claugavio2@hotmail.com

Recibido: 12 de mayo de 2015

Aceptado: 13 de abril de 2016

Conflictos de intereses.

Sol Beatriz Jiménez ha sido conferencista para los laboratorios Pfizer, Novartis, AbbVie y Janssen, y labora en la Unidad de Dermatología de la Universidad CES, donde funciona la Unidad de Fototerapia, pero no recibe honorarios adicionales ni dividendos por esta actividad.

INTRODUCCIÓN

La psoriasis es una enfermedad crónica inflamatoria, multifactorial, que afecta el 1 al 3 % de la población mundial^{1,2}. Se caracteriza clásicamente por áreas engrosadas de piel eritematosa brillante, cubierta con escamas de color blanco a plateado, que compromete la piel y, en algunos casos, las mucosas, las uñas y las articulaciones; todo esto es producido por anomalías en la proliferación y la diferenciación de los queratinocitos^{3,4}.

Desde la descripción de la enfermedad hasta el día de hoy, se han utilizado múltiples métodos de clasificación para la psoriasis, de acuerdo con sus características clínicas, el porcentaje de superficie corporal comprometida y la seriedad de las lesiones. Las escalas más usadas son: el índice de gravedad del área de psoriasis (*Psoriasis Area Severity Index*, PASI), el porcentaje del área de superficie corporal comprometida (*Body Surface Area*, BSA) y el índice de calidad de vida en dermatología (*Dermatologic Life Quality Index*, DLQI)².

La psoriasis también se puede considerar grave cuando compromete las palmas, las plantas o ambas, ya que puede llevar a discapacidad funcional. Se estima que, aproximadamente, el 30 % de las psoriasis son moderadas a graves, y esto acarrea un impacto profundamente negativo en la calidad de vida del paciente⁴.

En la práctica clínica se usan frecuentemente tratamientos tópicos combinados para la psoriasis leve a moderada, mientras que la grave requiere fototerapia, tratamientos sistémicos o ambos, incluidos entre estos últimos los retinoides orales de tipo acitretín, el metotrexato, la ciclosporina y los productos biológicos^{1,3}.

La fototerapia, en forma de luz solar natural, se ha usado durante miles de años para el tratamiento de numerosas enfermedades de la piel. Aunque muchos datos apoyan la eficacia de la fototerapia en el tratamiento de la psoriasis, aún hay gran variabilidad en su aplicación en todo el mundo. La manera como la fototerapia con radiación ultravioleta B (UVB) ha encajado en el uso combinado con otros agentes, tópicos o sistémicos, apenas está siendo dilucidada¹.

Fototerapia más tratamiento tópico

Aproximadamente, el 80 % de los pacientes con psoriasis tiene enfermedad limitada o leve (PASI, BSA y DLQI menores o iguales a 10 %) y pueden ser tratados con agentes tópicos de forma eficaz y segura. En las psoriasis más extensas que requieren fototerapia

o productos biológicos, los medicamentos tópicos pueden usarse conjuntamente. Sin embargo, no se recomiendan de forma rutinaria los agentes tópicos como monoterapia en caso de una psoriasis con compromiso extenso o persistente, teniendo en cuenta que se requerirían altas dosis de medicamento, lo cual ocasionaría un mayor riesgo de efectos secundarios y de abandono del tratamiento.

El tratamiento debe ser individualizado según las necesidades, expectativas y características particulares en cada caso, como gravedad, localización y edad de paciente, entre otras^{5,6}.

PUVA (psoraleno y radiación UVA) más esteroides tópicos

A pesar de que los esteroides tópicos son la piedra angular en el tratamiento de la mayoría de las psoriasis, especialmente aquellas con compromiso limitado, la monoterapia no se recomienda cuando el compromiso es grave.

En este caso, los esteroides tópicos se usan como coadyuvantes en otro tipo de terapias, entre las cuales se encuentra la fototerapia. Entre sus mecanismos de acción se incluyen efectos antiinflamatorios, antiproliferativos, inmunosupresores y vasoconstrictores⁵. Los esteroides tópicos pueden combinarse de manera segura con fotoquimioterapia para el tratamiento de brotes agudos, pero requieren su disminución progresiva una vez alcanzada la remisión de las lesiones para evitar taquifilaxia^{2,6}.

Los estudios han demostrado que la combinación favorece la remisión en más corto tiempo y disminuye la dosis de radiación UVA acumulada requerida. Sin embargo, en algunos estudios se evidencia acortamiento en la duración de la fase de remisión⁷⁻⁹.

Radiación UVB más esteroides tópicos

El uso concomitante de esteroides tópicos con radiación ultravioleta B (UVB) disminuye inicialmente el grosor de la placa de psoriasis, alcanzándose una resolución más rápida de las lesiones; sin embargo, su uso combinado no reduce la dosis de UVB y, por el contrario, se ha encontrado una asociación con mayores tasas de recaídas y no se ha demostrado beneficio a largo plazo, por lo cual no se recomienda^{1,9,10}.

El uso de esteroides tópicos, como complemento de

"El tratamiento con emolientes (vaselina), previa fototerapia con UVB, puede acelerar la remisión de las lesiones, especialmente, las placas muy gruesas de psoriasis".

la fototerapia en áreas inaccesibles, como los pliegues y el cuero cabelludo, parece ser apropiado¹¹.

Radiación UVB más emolientes

Los emolientes incrementan la transmisión de la radiación ultravioleta, alterando las propiedades ópticas de las lesiones psoriásicas en la piel y mejorando la eficacia terapéutica. Se recomienda el uso concomitante de emolientes y fototerapia con radiación UVB en el tratamiento de la psoriasis.

El tratamiento con emolientes (vaselina), previa fototerapia con UVB, puede acelerar la remisión de las lesiones, especialmente, las placas muy gruesas de psoriasis¹².

Radiación UVB más antralina

La terapia de corto contacto (20 a 30 minutos) con antralina ha mostrado pequeños beneficios adicionales, cuando se administra conjuntamente con rayos UVB. Su uso ha declinado por la disponibilidad de tratamientos con mejores resultados cosméticos¹³.

Radiación UVB más alquitrán de hulla

El alquitrán de hulla es un producto de la destilación del carbón, usado desde tiempos ancestrales como tratamiento de varias dermatosis, incluida la psoriasis. El mecanismo de acción no está todavía claramente entendido; se cree que suprime la síntesis de

ADN al disminuir el índice mitótico de los queratinocitos. Su uso se ha visto disminuido puesto que es mal tolerado, puede dejar pigmentación residual en la piel, manchar la ropa y tiene un olor desagradable.

El esquema modificado de Goeckerman es la combinación de alquitrán de hulla crudo más radiación UVB. Se ha descrito en pacientes con psoriasis grave en tratamiento con fototerapia UVB de banda angosta (*Narrow Band UVB*, NB-UVB), que la terapia ambulatoria con alquitrán de hulla es segura, conveniente, costo-efectiva y puede producir mejoría más rápida de las lesiones, en comparación con la fototerapia sola¹⁴, sin incrementar la incidencia de cáncer no melanoma¹³.

Radiación UVB más psoralenos tópicos

La combinación entre psoralenos tópicos y radiación UVB de banda estrecha está menos bien establecida que con la UVA. En el estudio de Jain, *et al.*, se evidenció que el uso de 8-metopsaleno tópico al 0,1 % administrado 15 minutos antes de cada sesión, en un tratamiento de 12 a 24 semanas de duración, mostró una disminución en el número de sesiones de fototerapia, así como la dosis acumulada de NB-UVB. Sin embargo, los resultados no fueron estadísticamente significativos, por lo que se necesitan estudios prospectivos con tamaño mayor de muestra, para delimitar claramente la magnitud de los efectos de la NB-UVB en combinación con psoraleno tópico.

Podría ser un recurso para aquellos pacientes resistentes al tratamiento con NB-UVB en monoterapia¹⁵.

Radiación UVB e inhibidores de la calcineurina

La información disponible es extrapolada del tratamiento de pacientes con dermatitis atópica. En varios estudios en animales se ha demostrado que el uso concomitante de inhibidores de la calcineurina y radiación ultravioleta, puede incrementar el riesgo de tumores epiteliales. Sin embargo, no hay datos clínicos sobre el desarrollo de carcinogénesis en humanos. Por lo anterior, se recomienda el uso prudente en casos de psoriasis⁵⁻¹⁶.

PUVA más análogos de la vitamina D

Los análogos de la vitamina D actúan en la psoriasis al unirse a los receptores de vitamina D en los queratinocitos y deteniendo su proliferación.

En varios estudios se ha demostrado que agregar calcipotriol en ungüento a la fototerapia PUVA, resulta en mejoría de las lesiones, con una dosis acumulativa de UVA menor y un inicio más rápido de la reacción terapéutica¹⁷.

Radiación UVB más análogos de la vitamina D

Hay controversia sobre si el combinarla con vitamina D mejora la eficacia de la radiación UVB (12). En un estudio, la combinación de calcipotriol con radiación UVB fue superior al calcipotriol como monoterapia, aumentando en 34 % la probabilidad de remisión de las lesiones de psoriasis¹⁸.

Sin embargo, en otro estudio en el cual se comparó la combinación de análogos de vitamina D más UVB con la radiación UVB sola, la terapia combinada no aumentó la probabilidad de remisión de las lesiones de psoriasis y no se encontró una diferencia significativa en la mejoría del puntaje PASI¹⁸.

Por otro lado, hay otros estudios, incluyendo un metaanálisis, en los que no se ha encontrado ningún beneficio adicional con esta combinación, comparada con la radiación UVB sola^{19,20}.

El calcipotriol debe aplicarse con ciertas precauciones para evitar que sea alterado o inhibido por la fototerapia. Si se aplica inmediatamente antes de la

fototerapia, esta puede inactivar la molécula. Por esta razón, se recomienda hacer primero la fototerapia y aplicar el calcipotriol al día siguiente día o, al menos, hacerlo dos horas antes de la fototerapia¹. Aunque hay otros estudios que niegan que sea inactivado por la exposición a la radiación UV²¹.

El efecto secundario más común es la dermatitis de contacto irritativa en cara y pliegues (15 %). La hipercalcemia es muy rara, sin embargo, no se debe exceder la dosis de 100 g a la semana para evitar efectos sobre el metabolismo de calcio²².

Radiación UVA más retinoides tópicos

El tratamiento combinado de retinoides tópicos con UVA, puede mejorar la eficacia terapéutica, con reducción del número de sesiones requeridas y menor dosis acumulada de radiación UVA²³.

El tacalcitol o el tazaroteno, ambos con eficacia comparable, mejoran el resultado terapéutico de la fotoquimioterapia con PUVA, en pacientes con psoriasis crónica en placas. Acelera la reacción al tratamiento, con lo cual se requiere una menor dosis acumulada de UVA y, por lo tanto, se reducen los efectos adversos a largo plazo de la radiación UVA²⁴.

Radiación UVB más retinoides tópicos

Al agregar tazaroteno a la fototerapia UVB, se mejora y acelera la eficacia, manteniendo aceptables la seguridad y la tolerabilidad. Produce mejoría de la descamación, elevación de la placa y eritema durante todo el tratamiento, con una dosis media acumulativa de UVB significativamente menor. La dosis necesaria para alcanzar el PASI 50 se disminuye en 50 % o más, con la adición del tazaroteno²⁵.

Este tratamiento combinado puede causar aumento de la sensibilidad a las quemaduras, por lo cual en varios estudios se recomienda disminuir un tercio de la dosis de la UVB y aumentarla según la tolerancia^{6,10,26}.

Los efectos secundarios, como quemaduras, descamación y dermatitis irritativa, asociados con los retinoides, limitan la aceptación de este tratamiento por los pacientes¹. Estos efectos pueden reducirse si se adicionan esteroides tópicos al tratamiento²⁷.

Radiación UVB más retinoides tópicos Vs. radiación UVB más análogos de la vitamina D₃

En un estudio piloto con 10 pacientes, se comparó la radiación UVB más tazaroteno con la UVB más calcipotriol, cada combinación en la mitad del cuerpo de un mismo individuo, y se encontró que no había diferencias significativas entre ambos esquemas. Con ambos se disminuyó la dosis acumulada de UVB. Se consideró que cualquiera de estos dos esquemas pueden considerarse como opción de primera línea en las psoriasis moderadas a graves²⁸.

Radiación UVB más análogos de la vitamina D y esteroides

No hay estudios controlados de asignación aleatoria sobre este esquema. En un reporte de ocho casos, se administró Dovobet® (50 µg de monohidrato de calcipotriol más 0,5 mg de dipropionato de betametasona) en ungüento más fototerapia UVB; esta combinación fue extremadamente efectiva y se consideró como tratamiento de primera línea en las psoriasis moderadas a graves. Además, el Dovobet® actuó como ahorrador de esteroides y disminuyó el número requerido de sesiones de fototerapia^{29,30}.

Fototerapia más retinoides orales

La combinación de fototerapia y retinoides orales se conoce como RePUVA (*Retinoid PUVA*) o ReUVB (*Retinoid UVB*). Los retinoides orales son un subgrupo de análogos de la vitamina A, naturales o sintéticos. Desde los años 70 se han usado en monoterapia o combinados con fototerapia, ya que modulan las tres características principales de la psoriasis: la diferenciación y la hiperproliferación de queratinocitos, y la infiltración del tejido por linfocitos T. Sin embargo, el mecanismo exacto por el cual los retinoides interfieren con estos eventos no se ha establecido⁴.

Tres retinoides sintéticos se han comercializado para uso sistémico³⁰: el etretinato (éster aromático), un fármaco que es convertido en acitretín; el acitretín, ácido libre derivado del etretinato, y la isotretinoína (13-cis-ácido retinoico).

La primera publicación sobre el uso de etretinato

(Tigason®) en el tratamiento de la psoriasis se hizo en 1975. No obstante, y a pesar de su eficacia, su uso fue limitado por su desfavorable perfil farmacocinético, ya que este medicamento tiene una vida media aproximada de 120 días y es muy lipofílico; se almacena en el tejido graso y su eliminación es prolongada: se requieren aproximadamente dos años para completarla, después de la suspensión del tratamiento. Por esta razón, en marzo de 1998 el etretinato fue retirado del mercado de Estados Unidos y fue reemplazado por el acitretín (Neotigason®), el cual es menos lipofílico y tiene una vida media aproximada de dos días. Sin embargo, la ingestión concomitante de alcohol y acitretín lleva a la transesterificación del acitretín a etretinato; se desconoce la cantidad exacta de alcohol necesaria para producir este efecto. El acitretín se debe administrar con las comidas, lo que potencia su absorción y mejora la biodisponibilidad de dos a cinco veces. Entre los retinoides, la isotretinoína es el que menos efecto tiene en esta enfermedad^{4,31}.

En 1996, la *Food and Drug Administration* (FDA) aprobó los retinoides sistémicos para el tratamiento de la psoriasis grave^{32,33}.

Un avance importante para el tratamiento de la psoriasis, ha sido la combinación de la fototerapia con etretinato o acitretín. Se han llevado a cabo varios ensayos multicéntricos de asignación aleatoria para determinar la eficacia de estos medicamentos como monoterapia o combinados con fototerapia (PUVA o UVB), para el tratamiento de la psoriasis; el tratamiento combinado produjo una remisión más rápida, con menos radiación y retinoides, con mayor comodidad para el paciente y menores costos³¹⁻³⁴.

Sin embargo, la monoterapia con retinoides no produce una remisión completa, como sí lo logran los tratamientos combinados; en un sinnúmero de estudios clínicos, se sugiere que estos últimos pueden aumentar la eficacia y la tolerabilidad e, inclusive, pueden disminuir los efectos secundarios al aumentar su perfil de seguridad¹⁸.

Esto lo informaron Anstey y Hawk, quienes observaron una reducción del 30 al 40 % en el número de tratamientos y en las dosis acumuladas de UVA, en cuatro mujeres con psoriasis, en comparación con las mismas pacientes cuando no se utilizaron retinoides³⁵.

Tratamiento combinado con retinoides

Los estudios en que se utiliza el acitretín en combinación con fototerapia (PUVA/UVB) han demostrado

la clara superioridad del tratamiento combinado con estos dos agentes sobre cada uno de ellos como monoterapia, en casos de psoriasis en placas e, inclusive, en la forma pustulosa^{3,31,36}.

Las principales ventajas de la combinación fueron: aceleración de la tasa de remisión de las lesiones; mejoría de las lesiones en casos de falla terapéutica de la monoterapia con retinoides o con fototerapia; y, disminución del número de las sesiones, con menor riesgo de efectos cancerígenos propios de la radiación, los cuales dependen claramente de la dosis^{30,31,36}. Además, los retinoides orales han demostrado proteger contra el cáncer de piel³².

Como los retinoides pueden producir adelgazamiento del estrato córneo, la dosis inicial de fototerapia (PUVA o UVB) es el 50 % de la habitual y sus incrementos son graduales. El acitretín se inicia una a dos semanas antes de la fototerapia, a dosis de 10 a 25 mg diarios³¹.

RePUVA

En varios estudios se ha evaluado la asociación de retinoides con PUVA (RePUVA), comparándola con placebo o con otros esquemas, encontrándose que el RePUVA es más eficaz que la terapia PUVA sola, en la remisión de la psoriasis en placas; además, requiere dosis menores de retinoide y de PUVA, en comparación con la monoterapia³.

En un estudio que apoya esto, la dosis media acumulada de UVA fue 42 % menor en el grupo con acitretín más PUVA que en el grupo de placebo más PUVA³⁰.

En un estudio de asignación aleatoria y doble ciego, se evaluaron 60 pacientes con psoriasis grave, cuyo tratamiento con acitretín más PUVA resultó en remisión de los síntomas en el 96 % de los casos, en comparación con la disminución en el 80 % con la PUVA sola³³. En otro estudio de características similares, se comparó el tratamiento con placebo más PUVA (n=25) con el de acitretín más PUVA (n=23), y se demostró que aproximadamente el 80 % de los pacientes que recibieron placebo más PUVA estaban limpios de lesiones o casi limpios, en comparación con el 96 % en el grupo de RePUVA⁴.

También, se han publicado estudios sobre isotretinoína y PUVA, como uno controlado y de asignación aleatoria en 60 pacientes, en el cual se estableció que la combinación de PUVA más etretinato y la de PUVA más isotretinoína fueron superiores a la monoterapia con PUVA. Los autores recomiendan la terapia con isotretinoína en mujeres en edad fértil, en las cuales el etretinato está contraindicado, aunque la eficacia de este último es un poco mayor que la de la isotretinoína³⁵.

Una alternativa a la terapia PUVA oral es el baño de

PUVA (baño de psoraleno más UVA), el cual también se puede combinar con retinoides y permite reducir la dosis efectiva de los rayos UVA, con buena respuesta terapéutica³⁰. Con esta modalidad no se presentan los efectos gastrointestinales que produce el psoraleno oral y, además, hay una recuperación más rápida de la fototoxicidad y menor potencial carcinogénico⁴.

En un análisis combinado de dos cohortes de 944 pacientes suecos y finlandeses con psoriasis y tratados con baño de PUVA, no se encontró aumento en el riesgo de carcinoma espinocelular, después de una media de seguimiento de 14,7 años⁴.

En un estudio pequeño, cuatro pacientes con psoriasis grave fueron tratados con acitretín (0,5 mg/kg/día) y baño de PUVA, tres a cinco veces a la semana, durante cuatro semanas. Todos lograron una tasa de éxito superior al 90 % al final del estudio y no se presentaron recaídas después de tres meses⁴.

ReUVB

La fototerapia con UVB de banda angosta (NB-UVB) como monoterapia, es muy eficaz contra la psoriasis en placas, pero se requieren múltiples sesiones de fototerapia, lo cual impide un buen cumplimiento del tratamiento por parte del paciente.

Por otra parte, el acitretín es moderadamente eficaz como monoterapia, pero, al combinarlo con radiación UVB, se disminuye el número de sesiones necesarias para lograr la mejoría clínica de lesiones que fueron resistentes a otras modalidades terapéuticas (31,33). Como se demostró en un estudio de 40 pacientes con psoriasis en placas resistente a los tratamientos tópicos con esteroides de alta potencia, como tazaroteno y calcipotriol, la combinación de dosis bajas de acitretín (25 mg/día) más NB-UVB, tres veces por semana, resultó en una mejoría de más de 75 % en 29 (72,5 %) pacientes, mientras que solo 5 (12,5 %) obtuvieron menos del 50% de mejoría³¹.

En dos estudios controlados y de asignación aleatoria y en un estudio abierto, se evaluó la asociación de acitretín y etretinato con UVB, comparada con UVB como monoterapia, y se demostró que la ReUVB es más eficaz que la UVB sola para obtener remisión de la psoriasis en placas³.

En otro estudio de 82 pacientes con psoriasis grave, se comparó el acitretín más UVB con el placebo más UVB, y se demostró reducción del PASI en 79 % en el grupo con ReUVB, comparada con una de 35 % en el grupo con placebo³³.

En un estudio de Ruzicka, *et al.*, 40 pacientes se sometieron al tratamiento con acitretín más UVB y se

"La fototerapia con UVB de banda angosta (NB-UVB) como monoterapia, es muy eficaz contra la psoriasis en placas, pero se requieren múltiples sesiones de fototerapia, lo cual impide un buen cumplimiento del tratamiento por parte del paciente".

compararon con 38 pacientes que recibieron UVB más placebo; se demostró que el 60 % del primer grupo presentó disminución del PASI, en comparación con el 24% en el grupo con placebo más UVB¹.

En pacientes con psoriasis vulgar persistente, el tratamiento combinado de acitretín en dosis de 50 mg/día más UVB, resultó en un alto grado de remisión de las lesiones, con menos sesiones de radiación que con la fototerapia sola³³.

La combinación de etretinato o acitretín con UVB, ha demostrado ser más eficaz en la psoriasis que la monoterapia con retinoide o con UVB; los resultados son variables con la isotretinoína^{30,35}.

Parece que la isotretinoína es un poco menos efectiva que el etretinato en el tratamiento de la psoriasis, cuando se utiliza como monoterapia. Sin embargo, cuando la isotretinoína se combina con fototerapia, su eficacia es comparable a la de la fototerapia más etretinato. La isotretinoína más la NB-UVB acelera significativamente la reacción terapéutica en la psoriasis vulgar y se reduce la dosis acumulativa en comparación con la NB-UVB más placebo; por lo tanto, la isotretinoína puede considerarse un agente coadyuvante a la fototerapia NB-UVB en lugar del etretinato o el acitretín, especialmente, en mujeres en edad fértil³⁵.

En conclusión, la combinación de NB-UVB y acitretín es un tratamiento muy eficaz y bien tolerado, incluso en pacientes con psoriasis persistente, y mejora significativamente las lesiones con menos efectos secundarios que la monoterapia³¹.

RePUVA versus ReUVB

Finalmente, son pocos los estudios publicados en los cuales se compara la efectividad de la RePUVA con la de la ReUVB.

En un estudio de asignación aleatoria publicado en 2008, se comparó el acitretín más NB-UVB con el acitretín más PUVA, tres veces a la semana, en 60 pacientes con psoriasis en placas de moderada a grave. Se logró remisión de la psoriasis en 56,6 % de los pacientes tratados con acitretín más NB-UVB y en 63,3 % de aquellos tratados con acitretín más PUVA. Todos estos pacientes permanecieron libres de lesiones tres meses después de finalizar el tratamiento. En conclusión, el tratamiento con acitretín más NB-UVB es eficaz y bien tolerado en la psoriasis moderada a grave en placas, con un efecto terapéutico equivalente al del acitretín más PUVA¹⁵.

A pesar de que en este y otros estudios se demuestra una ligera superioridad del RePUVA sobre el ReUVB, los efectos secundarios de la PUVA, como náuseas, necesidad de protección contra la luz solar y aumento del riesgo de cáncer de piel por el uso de psoralenos, son algunos de los aspectos negativos que afectan el cumplimiento y la tolerancia del tratamiento en muchos pacientes. Aunque los efectos secundarios del tratamiento con NB-UVB a largo plazo no están tan bien establecidos, como sí lo están con el PUVA, el ReUVB puede ser una buena alternativa terapéutica, en pacientes con psoriasis que normalmente se trataban con RePUVA.

La NB-UVB sola o en combinación con un retinoide oral (acitretín) es el tratamiento de primera línea para pacientes con psoriasis extensa. Esta combinación ha demostrado acelerar la mejoría de las lesiones y permitir un periodo más prolongado de remisión¹.

Indicaciones para RePUVA o ReUVB

En múltiples estudios se ha confirmado la eficacia del acitretín en el tratamiento de las diferentes formas de psoriasis. La psoriasis pustulosa y la eritrodérmica son más sensibles al acitretín como monoterapia que la psoriasis en placas, la cual mejora pero más lentamente.

Aunque el acitretín es menos eficaz como monoterapia para la psoriasis en placas, su combinación con otros agentes, especialmente UVB o PUVA, puede mejorar la eficacia^{3,4}.

La combinación de retinoides más fototerapia debe considerarse en pacientes con psoriasis en placas, de moderada a grave, que no haya mejorado con monoterapia de UVB, de PUVA o acitretín, en aquellos con acceso limitado a la fototerapia o en quienes el metotrexato o la ciclosporina hayan sido ineficaces o hayan producido efectos secundarios intolerables. La ReUVB es preferible a la RePUVA debido a los riesgos documentados de carcinoma escamocelular con esta última terapia¹.

Debido a que con frecuencia el acitretín no es bien tolerado, generalmente se usa a dosis bajas (10 a 25 mg/día), como parte de la terapia combinada⁴. Se debe tomar una vez al día y con las comidas, con leche o ambas, para mejorar su absorción³⁶. La dosis no debe superar los 25 mg diarios, con el fin de limitar la incidencia y la gravedad de los efectos secundarios, ya que el acitretín, en dosis entre 25 y 50 mg diarios, se asocia con una incidencia mayor de estos eventos^{3,4}.

El acitretín se puede empezar dos semanas antes o al mismo tiempo que la fototerapia^{1,4}. En este último caso, la dosis de radiación debe disminuirse en el 50 % una semana antes de iniciar el medicamento, para evitar una reacción de fotosensibilidad^{2,4}.

La fototerapia se inicia con el 30 al 50 % de la dosis mínima de eritema o según el fototipo; se realiza tres veces por semana, con aumentos semanales de 10 % de la dosis mínima de eritema en las primeras 20 sesiones y, una vez lograda la remisión, se suspende el acitretín y se continúa con fototerapia^{1,2}.

El aumento en la dosis de radiación UV deben ser más gradual y hacerse con mayor cautela en los pacientes que reciben retinoides que en aquellos que no los reciben, debido a un mayor riesgo de eritema inducido por la radiación⁴.

La monoterapia con acitretín o con etretinato pro-

ducen los mejores resultados en la psoriasis pustulosa palmo-plantar (localizada) o la generalizada (von Zumbusch), y se considera que es la primera elección para este tipo de psoriasis, a pesar de que sólo unos pocos estudios con un número pequeño de pacientes apoyan esta recomendación. También, es una opción de tratamiento en combinación con la fototerapia para la psoriasis en placas de moderada a grave^{3,30,37}.

La principal ventaja del acitretín sobre otros agentes sistémicos (como metotrexato, ciclosporina o productos biológicos) es que no tiene efecto inmunosupresor; por lo tanto, está indicado en pacientes con psoriasis y con antecedente de infección por HIV, hepatitis B o hepatitis C, o de neoplasia maligna, en quienes están contraindicados los inmunosupresores sistémicos^{4,32,34}.

La RePUVA y la ReUVB están contraindicadas en el embarazo y la lactancia, en mujeres en edad fértil cuando existe otra alternativa adecuada, en las dermatosis asociadas que se exacerban con la radiación UV, en la insuficiencia hepática (más de dos veces el valor normal de las enzimas), en la hepatitis y en la insuficiencia renal de moderada a grave^{30,36}. No se recomienda en niños, ya que hay informes de cambios óseos. Si los beneficios superan significativamente los riesgos, se inicia el tratamiento y se debe estar atento a cualquier anomalía en los parámetros de crecimiento, diligenciando tablas de crecimiento.

El acitretín y el etretinato no se deben administrar en pacientes con alteraciones graves de la retina, pero, si es mayor el beneficio que el riesgo, el paciente debe ser evaluado por un oftalmólogo, quien decidirá si administrar o no el medicamento.

Fototerapia más metotrexato oral

El metotrexato fue implementado como tratamiento efectivo en la psoriasis en la década de los 70, y aún ahora es muy usado. Es un análogo estructural del ácido fólico e inhibe reversiblemente la dihidrofolatorreductasa, enzima requerida para la reducción del ácido fólico a ácido tetrahidrofólico. Por medio de este mecanismo, el metotrexato previene la síntesis de ADN y, en la psoriasis, disminuye la tasa de replicación celular.

Tiene múltiples efectos secundarios que pueden ser benignos o, incluso, amenazar la vida. Los efectos secundarios más comunes son: náuseas, vómito, anorexia, anemia macrocítica y fototoxicidad. La anemia macrocítica se previene usando 1 a 5 mg diarios de ácido fólico por vía oral. Además, puede causar convulsiones, hepatotoxicidad, falla renal, supresión de la médula ósea, fibrosis pulmonar y alteraciones linfoproliferativas. La hepatotoxicidad es el efecto secun-

dario más serio a largo plazo; por lo tanto, los pacientes deben ser controlados periódicamente con pruebas de función hepática. Está contraindicado en enfermedad renal o hepática, en el embarazo (es un medicamento de clase X, por lo tanto, es teratogénico), en la depresión de la médula ósea y en personas con bajo coeficiente intelectual ya que puede ser de difícil comprensión su administración semanal. Es importante advertir al paciente que no debe ingerir alcohol^{6,38}.

El metotrexato se puede combinar con PUVA, con UVB y con etretinato. El objetivo de dichas combinaciones es disminuir la dosis y la toxicidad subsecuente; sin embargo, existe preocupación en cuanto a la inducción de cáncer en el tratamiento combinado de metotrexato y fototerapia.

El metotrexato también se ha combinado exitosamente con ciclosporina en pacientes con psoriasis grave persistente, la mayoría de los cuales tenían artropatía psoriásica, aunque sobre esta combinación no hay estudios a largo plazo³⁹.

En seis estudios se examinó el efecto de la combinación del metotrexato más fototerapia y se concluyó que se alcanza un efecto aditivo cuando se combina la fototerapia con el metotrexato^{40,41}.

PUVA más metotrexato

Aunque se ha sugerido que el metotrexato combinado con PUVA puede predisponer a los pacientes a desarrollar carcinoma escamocelular, esta combinación ha sido efectiva en casos de psoriasis resistente a otros medicamentos. Tiene la ventaja de que puede disminuir la radiación UVA total necesaria para alcanzar la remisión, así como disminuir la radiación requerida para el tratamiento de mantenimiento¹⁰.

Puede ser una combinación útil en la fase de remisión en pacientes con psoriasis persistente, aunque no se emplea muy frecuentemente pues se considera que aumenta el riesgo de carcinoma escamocelular y, además, porque el metotrexato y la radiación UVA tienen un efecto aditivo inmunosupresor.

El metotrexato se debe iniciar tres semanas antes de la PUVA para lograr que las placas de psoriasis se adelgacen; además, se debe disminuir la dosis de radiación ultravioleta A para evitar reacciones fototóxicas.

Es importante evitar la ingestión del metotrexato concomitantemente con psoralenos, para disminuir el riesgo de hepatotoxicidad. A las dos semanas de haber iniciado el tratamiento combinado, se debe disminuir la dosis del metotrexato a la mitad y se continúan las sesiones de PUVA tres veces a la semana hasta que se alcance una remisión del 95 %. Si a las dos semanas de

iniciada la terapia combinada no hay mejoría clínica, se debe continuar con iguales dosis de metotrexato y aumentar la dosis de radiación UVA, hasta conseguir la remisión. Esta combinación se debe mantener durante dos meses hasta que se induzca la fase de remisión de la enfermedad, después de lo cual se suspende el metotrexato^{2,40,41}.

Morison, *et al.*, estudiaron 30 pacientes a quienes suministraron un esquema para remisión de 15 mg de metotrexato a la semana, durante tres semanas, seguido de un tratamiento convencional de metotrexato más PUVA y, por último, disminuyeron gradualmente la PUVA durante la fase de remisión. Hubo remisión en 28 de 30 (93 %) pacientes, incluidos cinco de los seis que habían sido previamente resistentes a la monoterapia con PUVA. La principal desventaja de este esquema fue el efecto aditivo en la carcinogénesis, especialmente, del carcinoma escamocelular. A los cuatro meses del tratamiento, dos tercios de los pacientes tuvieron recaída de la enfermedad^{7,10}.

En un estudio de asignación aleatoria, Shehzad, *et al.*, encontraron que los pacientes que recibieron PUVA en combinación con metotrexato alcanzaron la remisión más temprano que aquellos tratados con metotrexato o con PUVA en monoterapia; no obstante, hay que tener en cuenta que el riesgo de cáncer a largo plazo puede ser mayor^{40,41}.

En conclusión, aunque el metotrexato se puede combinar con PUVA, esta asociación no se recomienda en la actualidad pues aumenta el riesgo de carcinoma escamocelular¹.

NB-UVB más metotrexato

Desde su introducción en 1988, la UVB de banda estrecha ha mostrado buena eficacia en el tratamiento de la psoriasis, usada con una variedad de medicamentos tópicos y sistémicos.

La combinación de metotrexato con NB-UVB parece ser sinérgica: la reacción ocurre con menos dosis acumulada de metotrexato y de UVB. La desventaja de este esquema es que la UVB puede producir remisión transitoria, ya que al suspender el metotrexato se puede producir un rebote^{2,10}.

En los pocos estudios en que se han combinado el metotrexato y la NB-UVB, se encontró que esta mezcla es capaz de lograr remisión de la enfermedad en menos tiempo y con menos dosis acumulada de UVB^{42,43}.

Asawanonda, *et al.*, en un estudio de asignación aleatoria, estudiaron 24 pacientes con psoriasis en placas que cubrían al menos el 20 % de la superficie corporal, los cuales recibieron 15 mg de metotrexato a la semana

o placebo, durante tres semanas, antes de iniciar la fototerapia con NB-UVB. Los pacientes fueron tratados con el agente oral más fototerapia durante 24 semanas, o hasta que el PASI disminuyera a menos del 10 % del puntaje original. Encontraron que los que recibieron terapia combinada alcanzaron el PASI requerido en una mediana de cuatro semanas, tiempo significativamente menor que en el grupo con placebo más NB-UVB (90 % Vs. 38,5 %), por lo cual requirieron menos sesiones de fototerapia y, por consiguiente menor dosis acumulada de NB-UVB que cuando esta se usó como monoterapia, además, con dosis acumuladas de metotrexato más bajas, lo que disminuye el riesgo de hepatotoxicidad. Una limitación de este estudio fue la falta de un grupo con metotrexato en monoterapia^{1,43,13}.

Mahajan, et al., encontraron que, cuando se combina metotrexato más NB-UVB, hay una remisión más rápida de las lesiones por su acción sinérgica, debido a que ambos tienen una acción antimitótica, antiproliferativa y antiinflamatoria, y además, este medicamento produce un adelgazamiento de las placas de psoriasis, por lo cual ayuda a una penetración más profunda de la UVB en la dermis⁴².

Fototerapia más terapia biológica

En la actualidad, el tratamiento biológico se ha convertido en una alternativa en la psoriasis, ya que brinda eficacia y mejora la calidad de vida, principalmente, en pacientes que no han mejorado de forma adecuada con otros tratamientos tópicos o sistémicos^{44,45}.

La asociación de productos biológicos con fototerapia, principalmente NB-UVB, ha sido un paso más en los avances del tratamiento de la psoriasis; brinda una resolución más rápida y completa de las lesiones y logra disminuir la dosis de radiación necesaria la remisión de las lesiones¹.

Una gran ventaja de la terapia biológica y por lo cual se ha incrementado su uso en los últimos años, es su perfil de eficacia y seguridad, con menor toxicidad sistémica⁴⁴.

Los medicamentos biológicos se clasifican, según su origen, en:

Inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa: se denominan de esta manera por la forma de actuar directa o indirectamente sobre el factor de necrosis tumoral (TNF α), ejerciendo un papel en el proceso inflamatorio de la psoriasis. Este grupo puede subclasificarse, según el tipo de molécula que actúa, en:

- Anticuerpos monoclonales. Pueden ser quiméricos, como el infliximab, humanizados como el siplizumab (que no se encuentra disponible en la actualidad), y humanos, como el adalimumab.
- Proteínas de fusión. Combinan porciones de proteínas y son similares a los anticuerpos. Estas moléculas, por ser derivadas de productos humanos, tienen poca capacidad inmunogénica. El etanercept es la proteína de fusión más usada actualmente en la psoriasis.

Inhibidores de interleucinas (IL), IL-12 e IL-23: El ustekinumab, un anticuerpo monoclonal humano, es el modelo inicial. Este ha emergido con el descubrimiento de las células Th17 como unas de las principales efectoras en la psoriasis, ya que el ustekinumab se une a la subunidad p40 de las IL-12 e IL-23, y así, evita la generación de células Th1 y Th17, lo cual modifica los efectos inflamatorios de estas citocinas⁴⁴.

Inhibidores de IL-17: Es el producto biológico introducido más recientemente. Se trata de un anticuerpo monoclonal humano recombinante, que se une selectivamente a la IL-17A⁴⁶. Actualmente, el secukinumab (Cosentyx[®]) se encuentra aprobado para el tratamiento de la psoriasis.

En muchos estudios se ha demostrado que, al combinar los productos biológicos con NB-UVB, se aumenta su eficacia, como sucede con el etanercept, el adalimumab y el alefacept. Sin embargo, por el incremento en el riesgo de efectos secundarios, incluidas la carcinogénesis asociada a la fototerapia y las reacciones fototóxicas sistémicas, sólo se recomienda su uso en pacientes que han sido intolerantes a las altas dosis de fototerapia o a los demás medicamentos⁴⁴.

La combinación de productos biológicos con fototerapia aumenta la eficacia, produce una remisión más rápida, tiene una adecuada tolerancia y es una excelente opción en pacientes que recaen o no mejoran (grado de recomendación B, nivel de evidencia 2)⁴⁷.

Adalimumab y fototerapia

El adalimumab es un anticuerpo monoclonal anti-TNF α efectivo para el tratamiento de la psoriasis moderada a grave. Su eficacia está demostrada por numerosos estudios en los que se ha logrado un PASI 75 (grado de recomendación A, nivel de evidencia 1)⁴⁴.

En un estudio en 2011, por Wolff, et al., se comprobó la eficacia de la combinación de fototerapia NB-UVB y adalimumab. Se evaluaron cuatro pacientes con psoriasis moderada a grave y se encontró una mejoría más rápida de las lesiones, después de seis semanas de tra-

tamiento. En cada paciente se eligió al azar una mitad del cuerpo para recibir terapia combinada y, la otra, solo adalimumab; la media del PASI fue 2 en las áreas que recibieron radiación NB-UVB frente a una media de 6,9 en las que se utilizó la monoterapia, lo cual correspondió a una reducción media global del PASI de 86 % Vs. 53 % con respecto al valor basal. En la semana 12, el PASI fue de 4,5 en las área irradiadas Vs. 7,3 en las no irradiadas (diferencia no significativa), lo que sugiere que para obtener una reacción terapéutica adecuada puede ser necesario un tratamiento combinado a largo plazo, lo cual conlleva mayores efectos secundarios, por lo que en la actualidad conviene usar este tratamiento con precaución⁴⁸.

Los principales efectos secundarios del adalimumab son: reacciones en el sitio de aplicación, generalmente leves, y tuberculosis, que generalmente se manifiesta en el primer año de tratamiento y refleja una enfermedad latente; además, hay reportes de casos de lupus eritematoso sistémico inducido por adalimumab que remiten al suspender el tratamiento⁴⁹.

No hay estudios sobre este tratamiento en pacientes con falla renal, falla hepática o ambas⁴⁵. Recientemente, su uso fue aprobado en niños, sin haber demostrado más efectos adversos que en la población general⁵⁰.

En estudios recientes se ha confirmado que la combinación de adalimumab más fototerapia acelera y hace significativamente más rápida la remisión de las placas de psoriasis, en comparación con la monoterapia. Bagel, *et al.*, estudiaron 20 pacientes con psoriasis moderada a grave, a quienes se les suministró, semanalmente, 40 mg de adalimumab por vía subcutánea y tres sesiones de fototerapia NB-UVB, durante 12 semanas, con un seguimiento de 12 semanas al finalizar el tratamiento; se encontró un PASI 75 en el 50 % de los pacientes a la semana 4 y, a la semana 12, uno de 95 %, sin evidencia de recaídas al finalizar el estudio (semana 24)^{49,51}.

Alefacept y fototerapia

El alefacept es una proteína de fusión dimérica LFA3/IgG1 que bloquea la interacción entre la célula presentadora de antígeno y la célula T, al unirse a la molécula CD2 del linfocito e inducir su apoptosis. El alefacept fue aprobado para el tratamiento de la psoriasis en el 2003 y, desde entonces, en diferentes estudios se ha demostrado su efectividad, principalmente a largo plazo, y con remisiones duraderas^{47,52-54}. Es importante vigilar la toxicidad hematológica, pues se han documentado linfopenia; se recomienda el seguimiento con hemoleucograma y recuento de CD4 y CD8⁴⁷.

Infliximab y fototerapia

En la literatura científica revisada, no se encontraron reportes hasta la fecha que documenten la eficacia y la seguridad de la combinación de infliximab con fototerapia.

Etanercept y fototerapia

Es una proteína recombinante humana del receptor del TNF α , que se une a este y neutraliza su acción, y tiene una baja tasa de inmunogenicidad (<2 %). Fue aprobado en 2004 por la FDA para el tratamiento de la psoriasis en placas de moderada a grave y de la artritis psoriásica; la dosis estándar es de 50 mg por vía subcutánea dos veces a la semana durante 12 semanas y, posteriormente, 50 mg una vez a la semana por tiempo indefinido⁵⁵. Este medicamento no requiere ajuste de la dosis en la enfermedad hepática o renal.

El tratamiento combinado de etanercept más fototerapia ha sido objeto de estudio, en los últimos años. Se han publicado múltiples estudios, en los que se demuestra que dicha combinación es más efectiva que la monoterapia para el tratamiento de la psoriasis, incluso, haciendo necesarias menores dosis de etanercept^{45,48,51,56,57}.

Ustekinumab y fototerapia

El ustekinumab inhibe la subunidad p40, común a la IL-12 y la IL-23, y de esta forma, modula la generación de células Th1 y Th17, importantes en la patogénesis de la psoriasis^{45,57,58}.

Fue aprobado por la FDA en 2009, para la psoriasis moderada a grave (grado de recomendación A y nivel de evidencia 1).

La dosis usada es de 45 mg de ustekinumab por vía subcutánea en la semana 0 y la 4, y después, 45 mg cada 12 semanas; si el peso corporal es mayor de 100 kg, la dosis es de 90 mg. Al suspender el ustekinumab se presentan recaídas a las 15 semanas, por lo que se recomienda mantenimiento continuo^{45,46}.

Con respecto a la combinación de ustekinumab con fototerapia, solo hay un estudio del año 2011, de Wolff, *et al.*, en el que se incluyeron 10 pacientes tratados con ustekinumab a las dosis recomendadas y, a los 2 días, se les determinó la dosis mínima de eritema. Esta se aplicó en un hemicuerpo escogido aleatoriamente, con sesiones tres veces a la semana durante seis semanas. Se evaluó semanalmente la reacción terapéutica con el PASI y se encontró que la NB-UVB la acelera significativamente, con una reducción del PASI de 82 % en el lado irradiado contra 54 % en el no irradiado, a la semana 6

de tratamiento⁵⁸. Hasta la fecha, no hay estudios adicionales que demuestren la seguridad y la efectividad de la combinación de ustekinumab y fototerapia.

CONCLUSIONES

Aproximadamente el 80% de los pacientes con psoriasis tiene una enfermedad leve. Sin embargo, el tratamiento debe ser individualizado de acuerdo con las expectativas, las necesidades, y las características de cada paciente.

La fototerapia se considera una de las modalidades más efectivas para el tratamiento de la psoriasis y puede usarse como monoterapia o como terapia combinada, con medicamentos tópicos, sistémicos o biológicos.

El tratamiento combinado permite alcanzar una remisión más rápida de las lesiones y limitar la aparición de efectos secundarios a la monoterapia prolongada.

El tratamiento de los pacientes con psoriasis debe enfocarse siempre en las necesidades físicas y psicológicas de cada paciente, ya que también debe considerarse que, según el impacto de esta enfermedad en la calidad de vida, se deben tomar decisiones importantes en cuanto a las terapias que se usan, teniendo en cuenta también otros aspectos como la gravedad, la localización, la edad del paciente y las enfermedades concomitantes.

REFERENCIAS

- Calle J, Rivas AM, Ruiz MC. Manejo de la psoriasis con luz ultravioleta A más psolareno (PUVA) y luz ultravioleta B (UVB). *Rev Asoc Col Dermatol*. 2009;17:162-71.
- Sbidian E, Maza A, Montaudié H, Gallini A, Aractingi S, Aubin F, et al. Efficacy and safety of oral retinoids in different psoriasis subtypes: A systematic literature review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25(Suppl.2):28-33.
- Lee CS, Li K. A review of acitretin for the treatment of psoriasis. *Expert Opin Drug Saf*. 2009;8:769-79.
- Lapolla W, Yentzer BA, Bagel J, Halvorson CR, Feldman SR. A review of phototherapy protocols for psoriasis treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:936-49.
- Menter A, Korman NJ, Elmets CA, Feldman SR, Gelfand JM, Gordon KB, et al. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. Section 3. Guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with topical therapies. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60:643-59.
- Aaronson DS, Lebwohl M. Review of therapy of psoriasis: The prebiologic armamentarium. *Dermatol Clin*. 2004;22:379-88, viii.
- González C, Londoño A, Gómez L. Guías basadas en la evidencia para el manejo de la psoriasis en Colombia. Bogotá: Panamericana Formas e Impresos; 2012.
- Morison WL, Parrish JA, Fitzpatrick TB. Controlled study of PUVA and adjunctive topical therapy in the management of psoriasis. *Br J Dermatol*. 1978;98:125-32.
- Schmoll M, Henseler T, Christophers E. Evaluation of PUVA, topical corticosteroids and the combination of both in the treatment of psoriasis. *Br J Dermatol*. 1978;99:693-702.
- Meola T, Soter NA, Lim HW. Are topical corticosteroids useful adjunctive therapy for the treatment of psoriasis with ultraviolet radiation? A review of the literature. *Arch Dermatol*. 1991;127:1708-13.
- Lebwohl M, Menter A, Koo J, Feldman SR. Combination therapy to treat moderate to severe psoriasis. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50:416-30.
- Carrascosa JM, López-Estebananz JL, Carretero G, Daudén E, Ferrándiz C, Vidal D, et al. Narrowband UV-B, monochromatic excimer laser, and photodynamic therapy in psoriasis: A consensus statement of the Spanish Psoriasis Group. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:175-86.
- Penven K, Leroy D, Verneuil L, Faguer K, Domp Martin A. Evaluation of vaseline oil applied prior to UVB TLo1 phototherapy in the treatment of psoriasis. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2005;21:138-41.
- Menter A, Korman NJ, Elmets CA, Feldman SR, Gelfand JM, Gordon KB, et al. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. Section 5. Guidelines of care for the treatment of psoriasis with phototherapy and photochemotherapy. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:114-35.
- Bagel J. LCD plus NB-UVB reduces time to improvement of psoriasis vs. NB-UVB alone. *J Drugs Dermatol*. 2009;8:351-7.
- Jain VK, Jangra S, Aggarwal K. Comparative efficacy of narrow-band ultraviolet B phototherapy alone and its combination with topical 8-methoxypsoralen in psoriasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76:666-70.
- Thaçi D, Salgo R. Malignancy concerns of topical calcineurin inhibitors for atopic dermatitis: Facts and controversies. *Clin Dermatol*. 2010;28:52-6.
- Kokelj F, Plozzer C, Torsello P. Reduction of UV-A radiation induced by calcipotriol in the treatment of vulgar psoriasis with oral psoralen plus UV-A. *Arch Dermatol*. 1997;133:668-9.
- Bailey EE, Ference EH, Alikhan A, Hession MT, Armstrong AW. Combination treatments for psoriasis: A systematic review and meta-analysis. *Arch Dermatol*. 2012;148:511-22.
- Ashcroft DM, Li Wan Po A, Williams HC, Griffiths CE. Combination regimens of topical calcipotriene in chronic plaque psoriasis: Systematic review of efficacy and tolerability. *Arch Dermatol*. 2000;136:1536-43.
- Brands S, Brakman M, Bos JD, de Rie MA. No additional effect of calcipotriol ointment on low-dose narrow-band UVB phototherapy in psoriasis. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:991-5.
- Adachi Y, Uchida N, Matsuo T, Horio T. Clinical effect of vitamin D3 analogues is not inactivated by subsequent UV exposure. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2008;24:16-8.
- Guerra A. Novedades en el tratamiento tópico de la psoriasis. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2004;32:79-89.
- Behrens S, Grundmann-Kollmann M, Peter RU, Kerscher M. Combination treatment of psoriasis with photochemotherapy and tazarotene gel, a receptor-selective topical retinoid. *Br J Dermatol*. 1999;141:177.

25. Tzaneva S, Hönigsmann H, Tanew A, Seeber A. A comparison of psoralen plus ultraviolet A (PUVA) monotherapy, tacalcitol plus PUVA and tazarotene plus PUVA in patients with chronic plaque-type psoriasis. *Br J Dermatol.* 2002;147:748-53.
26. Koo JY, Lowe NJ, Lew-Kaya DA, Vasilopoulos AI, Lue JC, Sefton J, *et al.* Tazarotene plus UVB phototherapy in the treatment of psoriasis. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:821-8.
27. Guenther LC. Optimizing treatment with topical tazarotene. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:197-202.
28. Paul C, Gallini A, Archier E, Castela E, Devaux S, Aractingi S, *et al.* Evidence-based recommendations on topical treatment and phototherapy of psoriasis: Systematic review and expert opinion of a panel of dermatologists. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012;26(Suppl.3):1-10.
29. Schiener R, Behrens-Williams SC, Pillekamp H, Kaskel P, Peter RU, Kerscher M. Calcipotriol vs. tazarotene as combination therapy with narrowband ultraviolet B (311 nm): Efficacy in patients with severe psoriasis. *Br J Dermatol.* 2000;143:1275-8.
30. Rogers C. Calcipotriol (Dovobet) ointment in combination with UVB therapy for psoriasis treatment. *Dermatol Nurs Dermatol Nurses Assoc.* 2006;18:258-61.
31. Arechalde A, Saurat JH. Management of psoriasis: The position of retinoid drugs. *BioDrugs Clin Immunother Biopharm Gene Ther.* 2000;13(5):327-33. Encontré: *BioDrugs.* 2000;13:327-33.
32. Spuls PI, Rozenblit M, Lebwohl M. Retrospective study of the efficacy of narrowband UVB and acitretin. *J Dermatol Treat.* 2003;14(Suppl.2):17-20.
33. Ghasri P, Yentzer BA, Dabade TS, Feldman SR. Acitretin for the treatment of psoriasis: An assessment of national trends. *J Drugs Dermatol.* 2011;10:873-7.
34. Dunn LK, Gaar LR, Yentzer BA, O'Neill JL, Feldman SR. Acitretin in dermatology: A review. *J Drugs Dermatol.* 2011;10:772-82.
35. Hodulik SG, Zeichner JA. Combination therapy with acitretin for psoriasis. *J Dermatol Treat.* 2006;17:108-11.
36. Mortazavi H, Khezri S, Hosseini H, Khezri F, Vasigh M. A single blind randomized clinical study: The efficacy of isotretinoin plus narrow band ultraviolet B in the treatment of psoriasis vulgaris. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2011;27:159-61.
37. Ormerod AD, Campalani E, Goodfield MJD, BAD Clinical Standards Unit. British Association of Dermatologists guidelines on the efficacy and use of acitretin in dermatology. *Br J Dermatol.* 2010;162:952-63.
38. De Mozzi P, Johnston GA, Alexandroff AB. Psoriasis: An evidence-based update. *Br J Dermatol.* 2012;166:252-60.
39. Patel RV, Clark LN, Lebwohl M, Weinberg JM. Treatments for psoriasis and the risk of malignancy. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:1001-17.
40. Warren RB, Griffiths CEM. Systemic therapies for psoriasis: methotrexate, retinoids, and cyclosporine. *Clin Dermatol.* 2008;26:438-47.
41. Jensen P, Skov L, Zachariae C. Systemic combination treatment for psoriasis: A review. *Acta Derm Venereol.* 2010;90:341-9.
42. Shehzad T, Dar NR, Zakria M. Efficacy of concomitant use of PUVA and methotrexate in disease clearance time in plaque type psoriasis. *J Pak Med Assoc.* 2004;54:453-5.
43. Mahajan R, Kaur I, Kanwar AJ. Methotrexate/narrowband UVB phototherapy combination vs. narrowband UVB phototherapy in the treatment of chronic plaque-type psoriasis--a randomized single-blinded placebo-controlled study. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24:595-600.
44. Asawanonda P, Nateetongrungsak Y. Methotrexate plus narrowband UVB phototherapy versus narrowband UVB phototherapy alone in the treatment of plaque-type psoriasis: A randomized, placebo-controlled study. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:1013-8.
45. Barrios M, Beltrán A, Catellanos H, Cortés C. Guías basadas en la evidencia para el manejo de la psoriasis en Colombia. Bogotá: Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica; 2012.
46. Chalela JG, González C, Castro L. Guías de manejo de psoriasis consenso colombiano. Bogotá: Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica; 2008.
47. Echeverri MA, Aristizábal AM, Vargas F, Molina JF, Pinto LF, Zuluaga Á. Nuevos avances de la terapia biológica en la psoriasis. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2005;33:7-17.
48. Wolf P, Hofer A, Weger W, Posch-Fabian T, Gruber-Wackernagel A, Legat FJ. 311 nm ultraviolet B-accelerated response of psoriatic lesions in adalimumab-treated patients. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2011;27:186-9.
49. Bagel J. Adalimumab plus narrowband ultraviolet B light phototherapy for the treatment of moderate to severe psoriasis. *J Drugs Dermatol.* 2011;10:366-71.
50. Garber C, Creighton M, Sorensen E, Dumont N, Gottlieb AB. Systemic treatment of recalcitrant pediatric psoriasis: A case series and literature review. *J Drugs Dermatol.* 2015;14:881-6.
51. Famenini S, Wu JJ. Combination therapy with tumor necrosis factor inhibitors in psoriasis treatment. *Cutis.* 2013;92:140-7.
52. Scheinfeld N. Therapy resistant psoriasis treated with alefacept and subsequent narrow band ultraviolet B phototherapy with total clearing of psoriasis. *Dermatol Online J.* 2005;11:7-11.
53. Koo J, Bagel J, Sweetser M, Ticho B. Alefacept in combination with ultraviolet B phototherapy for the treatment of chronic plaque psoriasis: Result from an open label, multicenter study. *J Drugs Dermatol.* 2006;5:623-8.
54. Bailey EE, Ference EH, Alikhan A, Hession MT, Armstrong AW. Combination treatments for psoriasis: A systematic review and meta-analysis. *Arch Dermatol.* 2012;148:511-22.
55. Menter A, Gottlieb A, Feldman SR, van Voorhees AS, Leonardi CL, Gordon KB, *et al.* Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. Section 1. Overview of psoriasis and guidelines of care for the treatment of psoriasis with biologics. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:826-50.
56. Foley P, Quirk C, Sullivan J, Dolianitis C, Hack SP, Thirunavukkarasu K, *et al.* Combining etanercept with traditional agents in the treatment of psoriasis: A review of the clinical evidence. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24:1135-43.
57. Chien AL, Elder JT, Ellis CN. Ustekinumab. A new option in psoriasis therapy. *Drugs.* 2009;69:1141-52.
58. Wolf P, Weger W, Legat FJ, Posch-Fabian T, Gruber-Wackernagel A, Inzinger M, *et al.* Treatment with 311-nm ultraviolet B enhanced response of psoriatic lesions in ustekinumab-treated patients: A randomized intraindividual trial. *Br J Dermatol.* 2012;166:147-53.

MESO CIT

Soluciones con factores de crecimiento

~ Con los beneficios de los liposomas ~



La combinación de factores de crecimiento transporta sinergias positivas que proveen resultados óptimos para la piel.

FORMULADOS CON FACTORES DE CRECIMIENTO:

- Timp-2
- TGF-β2
- TGF-β3
- EGF
- HGH
- GMCSF

Adecuado para la pérdida de cabello, alopecia, envejecimiento cronológico, discromía, hiperpigmentación, melasma, cicatrices hipertróficas y tratamiento de queloides

VENTA EXCLUSIVA PARA PROFESIONALES

Para conocer más sobre nuestra línea Mediderma
contáctenos a nuestro servicio al cliente: +57.1.641 67 28. www.mediderma.com.co



LÍNEA DERMATOLÓGICA



Afelius[®] OIL FREE
Filtro solar fotoestable UVA

Protección integral
libre de lípidos



Loción
x 240g y 475g

Leniderm[®]
Loción

Hidratación natural
de la piel



Limpiador
líquido
x 270g

EFAL[®]
LIMPIADOR LÍQUIDO

Por el equilibrio
de una piel sana

Material exclusivo para profesionales de la salud.



La piel: un testigo silencioso en la esclerosis sistémica

The skin: A silent witness in systemic sclerosis

Claudia Marcela Arenas¹, Paola Andrea Olaya²

1. Médica dermatóloga, especialista en Docencia Universitaria, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médica, residente de tercer año de Dermatología, Fundación Universitaria Sanitas-Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia.

RESUMEN

Son varios los hallazgos cutáneos que sugieren al dermatólogo el diagnóstico de esclerosis sistémica; entre ellos, se describen: disminución de la apertura oral, pérdida de arrugas faciales, fenómeno de Raynaud, megacutícula, esclerodactilia, calcificaciones y cambios en la pigmentación de la piel, esclerosis cutánea y alteraciones en la capillaroscopia. Muchos de estos hallazgos dermatológicos nos permiten orientar el diagnóstico, clasificar la enfermedad, indicar un tratamiento oportuno y evaluar el pronóstico, por lo cual es importante conocerlos.

Se revisan los hallazgos dermatológicos en pacientes con esclerosis sistémica.

PALABRAS CLAVE: esclerosis, tejido conjuntivo, esclerodermia, esclerodermia limitada, esclerodermia difusa.

SUMMARY

There are various cutaneous findings that suggest the diagnosis of systemic sclerosis to the dermatologist; among them are described the limitation of mouth opening, reduction of facial wrinkles, Raynaud's phenomenon, sclerodactyly, nail-fold capillaroscopy changes, calcifications and changes in the skin pigmentation and cutaneous sclerosis. It is important to know many of these dermatological findings since they allow us to guide the diagnosis, staging the disease, indicating early treatment and assess the prognosis.

In this article we review the dermatological findings in patients with systemic sclerosis.

KEY WORDS: Sclerosis, connective tissue, systemic scleroderma, limited scleroderma, diffuse scleroderma.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica es una enfermedad crónica, multisistémica, de curso clínico variable, con pobre pronóstico y con las mayores tasas de morbimortalidad entre las enfermedades reumáticas autoinmunitarias.

Se caracteriza por fibrosis cutánea, alteraciones vasculares y autoanticuerpos contra varios antígenos celulares¹⁻⁴.

Correspondencia:

Claudia Marcela Arenas

Email:

Draclaudiaarenas@gmail.com

Recibido: 25 de marzo de 2015

Aceptado: 17 de junio de 2016

No se reportan conflictos de interés.

CATEGORÍA	SUBÍTEM	SCORE
Piel	• Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos que se extiende proximal a las articulaciones MTCF	9
	• Dedos edematosos	2
	• Esclerodactilia	4
Lesiones en pulpejo de dedos	• Úlceras digitales	2
	• Cicatrices en punta de los dedos	3
Telangiectasias	---	2
Capilaroscopia anormal	---	2
Hipertensión pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial	---	2
Fenómeno de Raynaud	---	3
Anticuerpos (anti centrómero, anti-topoisomerasa-I (anti-Scl-70), anti-RNA polimerasa -3)	---	3

TABLA 1. Criterios diagnósticos en la clasificación de la esclerosis sistémica¹¹.

La piel es un marcador de la seriedad y del pronóstico en la esclerosis sistémica. Los signos cutáneos son unas de sus primeras manifestaciones; de ahí, la importancia de identificarlos para hacer un diagnóstico temprano y brindar un tratamiento oportuno que permita modificar el curso natural de la enfermedad.

EPIDEMIOLOGÍA

La esclerosis sistémica es una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia de 1 a 15 casos por 100.000 habitantes y una incidencia anual de 0,3 a 2,8 casos por 100.000 habitantes en los Estados Unidos. La edad media de aparición es entre los 30 y 50 años, y la supervivencia media desde el diagnóstico es de 12 años⁵⁻⁷.

Esta entidad afecta a mujeres y a hombres con una proporción de 3:1; es más frecuente en personas de raza negra e infrecuente en los niños^{2,8-10}.

CLASIFICACIÓN

La esclerosis sistémica tiene dos subtipos principales: la cutánea limitada y la cutánea difusa.

Para la clasificación de la esclerosis sistémica existen criterios diagnósticos actualizados por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) y la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR) en el año 2013, un puntaje de 9 o más es diagnóstico de esclerosis sis-

témica¹¹ (**TABLA 1**). En otras formas de presentación de la esclerosis sistémica, como en aquella sin esclerodermia, en los estados iniciales de la enfermedad y en la pre-esclerodermia, estos criterios no son útiles^{12,13} (**TABLA 2**).

ETIOLOGÍA

La esclerosis sistémica es una enfermedad multifactorial en la que no se ha identificado un antígeno específico desencadenante; sin embargo, se considera que un estímulo ambiental o infeccioso en un individuo predispuesto genéticamente activa al sistema inmunológico^{14,15}. Esta activación estimula la liberación de citoquinas proinflamatorias, como IL-1 β , IL-2, IL-4, IL-6, de factor de necrosis tumoral α , de factor de crecimiento transformante β , de endotelina-1 y de autoanticuerpos, como antitopoisomerasa-I (Scl-70), anti-ARN polimerasa III y anticentrómero, que inician, mantienen y amplifican la reacción inmunológica y, en general, inducen disfunción endotelial, proliferación de fibroblastos y síntesis de colágeno^{5,16,17}.

HALLAZGOS DERMATOLÓGICOS

Fenómeno de Raynaud

Corresponde al vasoespasmio arteriolar paroxístico como reacción a un estímulo emocional o por frío^{18,19}. Ocurre

Hallazgos clínicos	Esclerosis sistémica cutánea limitada	Esclerosis sistémica cutánea difusa	Esclerosis sistémica sin esclerodermia	Pre- esclerodermia
Fenómeno de Raynaud	Precede en años a la aparición de la clínica cutánea	De pocos meses de duración e incluso posterior a la aparición de la clínica cutánea	Sí	Sí
Localización de la esclerosis	Limitada a la cara y zonas distales (<i>acral</i>)	Tronco y parte proximal de las extremidades	Sin esclerosis	Sin esclerosis
Cambios capilares	Capilares periungulares dilatados	Dilatación capilar y pérdida de capilares periungulares	Capilaroscopia anormal	Cambios en la capilaroscopia periungular y evidencia de isquemia digital
Úlceras digitales	Sí	Sí, con mayor frecuencia	Sí	Sí
Pulmonares	Hipertensión arterial pulmonar tardía (10-15 %) con enfermedad intersticial pulmonar o sin ella.	Compromiso pulmonar intersticial con fibrosis Hipertensión pulmonar secundaria	Hipertensión arterial pulmonar (sin fibrosis) Fibrosis pulmonar	
Calcificaciones cutáneas	Sí, con mayor frecuencia	Sí	No	No
Gastrointestinales	Con compromiso o sin él	Compromiso difuso	Hipomotilidad esofágica distal y del intestino delgado	No
Renales	Raro	Temprano y significativo	Crisis renal	
Cardíacos	Con compromiso o sin él	Compromiso miocárdico	Afectación cardíaca típica	
Perfil inmunológico				
ACA	60 %	2 %	ANA positivos (antitopoisomerasa-I, ACA o anti RNA-polimerasa I, II o III)	Autoanticuerpos específicos circulantes antitopoisomerasa - I (scl-70), ACA o anti RNA polimerasa I, II o III
Anti Scl - 70	15 %	40 %		
Anti-RNA polimerasa III	-	40 %		
Anti PM-Scl	2 %	25 %		

TABLA 2. Clasificación de la esclerosis sistémica.

en el 95 % de los pacientes con esclerosis sistémica y en menos del 10 % de la población general²⁰. Se debe a tres mecanismos patogénicos: vasoconstricción, isquemia y reperusión. El fenómeno de Raynaud se caracteriza por palidez brusca seguida de cianosis y, a veces, de eritema doloroso secundario a reperusión vascular. Por lo general, afecta zonas distales (*acral*)^{2,5,20,21} y puede aparecer meses e incluso años antes del desarrollo de la esclerosis

de la piel. La hipoperfusión intermitente causa necrosis en los pulpejos y pliegues ungulares, que habitualmente conduce a ulceraciones y formación de cicatrices, con pérdida de tejido de los pulpejos y reducción gradual de su tamaño, lo cual resulta en atrofia digital^{2,22-24}. Otros cambios cutáneos que se pueden observar en la esclerosis sistémica son onicólisis, onicodistrofia y megacutícula⁵ (FIGURA 1A).



FIGURA 1. Hallazgos dermatológicos en pacientes con esclerosis sistémica. A. Fenómeno de Raynaud donde se observa cianosis distal. B. Necrosis y cicatrices digitales secundarias a la enfermedad microvascular. C. Úlcera digital. D. Megacutícula. E. Acortamiento de las falanges distales y deformidad ungular como resultado de la resorción ósea. Amputación digital y también se observa esclerodactilia.



FIGURA 2. Hallazgos dermatológicos en pacientes con esclerosis sistémica. A, B y C. En esta paciente se observan telangiectasias en mejillas, V del escote y mucosa labial, características del anteriormente denominado síndrome CREST (calcinosis, Raynaud phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly and telangiectasia). Estas telangiectasias pueden blanquearse por la presión. Pueden ser confundidas con telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Osler-Weber-Rendu). D. Placas atróficas hiperpigmentadas. E y F. Paciente con esclerosis sistémica cutánea difusa. Se observan placas escleróticas con hiperpigmentación e hipopigmentación que dan el aspecto de sal y pimienta. G. Máculas acrómicas que dan un aspecto similar al vitiligo.

Úlceras digitales

Aparecen aproximadamente en el 58 % de los pacientes, 32 % son crónicas y 25 % pueden ser múltiples^{20,25}. Su etiología es multifactorial por microtrauma repetido, adelgazamiento cutáneo, piel seca y calcinosis subyacente, pero, el factor principal es la isquemia digital prolongada como expresión del fenómeno de Raynaud, que produce fibroproliferación de la íntima y trombosis de las arterias digitales^{20,21,26}. Se localizan principalmente en los pulpejos de los dedos de las manos, denominadas “úlceras por mordedura de rata”, y también, en las articulaciones interfalángicas²⁷. Son lesiones muy dolorosas y de difícil curación^{5,20,21,28} (**FIGURA 1C**). Además, se han descrito las denominadas úlceras no digitales, que se localizan en la región pretibial, los tobillos, los codos y el dorso de los pies. Las úlceras pueden ocasionar dolor, sobreinfección, osteomielitis, gangrena, resorción digital y autoamputación, produciendo discapacidad transitoria o permanente. Son más frecuentes en casos de esclerosis sistémica cutánea difusa con afectación cutánea extensa² (**FIGURA 1E**).

Telangiectasias

Son otro signo de vasculopatía caracterizado por dilataciones capilares usualmente redondeadas, que se encuentran principalmente en la cara, la V del escote, las manos y los labios (**FIGURA 2, A-C**). Estos cambios son más frecuentes en la esclerosis sistémica cutánea limitada^{2,5,23}.

Cambios en la pigmentación de la piel. En la esclerosis sistémica hay cambios en la coloración de la piel con áreas de hiperpigmentación o áreas de hipopigmentación e hipopigmentación que dan el aspecto de sal y pimienta, y otras similares a lesiones de vitiligo⁵ (**FIGURA 2, D, E, F, G**). El mecanismo de la pigmentación difusa es desconocido. Algunos autores proponen que la IL-1 se produce en exceso en pacientes con esclerosis sistémica, lo que promueve la síntesis de endotelina 1 por parte de los queratinocitos, lo cual estimula la metalogénesis^{16,29}.

Calcinosis. Son depósitos de calcio que se localizan en la piel o en el tejido subcutáneo²⁰. El depósito se produce sobre todo en los pulpejos, en las articulaciones interfalángicas proximales, las superficies extensoras de codos, las rodillas y en las zonas con traumatismos por presión (**FIGURA 3, A-D**). Se presentan como nódulos de tamaño variable, que se pueden manifestar con inflamación local, ulceración o sobreinfección, y

pueden resolverse al drenarse el material calcificado después de un daño en la piel^{5,16}.

Los pacientes con esclerosis sistémica cutánea limitada desarrollan con más frecuencia calcinosis distrófica, la cual se produce por la hipoxia de los tejidos comprometidos, pero, con un metabolismo fosfocálcico normal. La disminución de la perfusión se acompaña de actividad inflamatoria celular con activación de los macrófagos y desequilibrio entre diversos mediadores que producen un aumento del ingreso de calcio en las células^{20,30,31}.

Fibrosis cutánea. Es el hallazgo cardinal de la esclerosis sistémica y frecuentemente se inicia en los dedos de las manos. La fibrosis cutánea se produce en tres fases: edematosa, indurada y atrófica. Se inicia con edema sin fovea y tirantez de intensidad variable en los dedos y en las manos, que es mayor en las mañanas; normalmente es indoloro y produce la apariencia de “dedos en salchicha” (**FIGURA 3E**). Este cambio aparece temprano durante la enfermedad, usualmente se inicia en la parte distal de las extremidades y avanza proximalmente^{2,5,23}. Tras un tiempo variable (más prolongado en la esclerosis sistémica cutánea limitada), la piel se endurece, se torna brillante, tirante y fuertemente adherida a los tejidos subcutáneos. Los dedos toman una apariencia de huso, llamados “dedos de *madonna*”, que son puntiagudos, con la piel casi inamovible por su fijación al hueso subyacente^{2,5,23} (**FIGURA 3F**).

Otras manifestaciones. Los pacientes también pueden presentar una apariencia facial en máscara por pérdida de las líneas de expresión, con nariz afilada, microstomía, disminución de la apertura oral con surcos radiales peribucales que dan la apariencia de boca en “bolsa de tabaco” y movilidad limitada de la lengua por esclerosis del frenillo lingual^{2,5,23} (**FIGURA 3G**). Otros hallazgos descritos son alopecia, anhidrosis y xerosis mucocutánea, que se producen por la pérdida de los anexos cutáneos (folículos pilosos, glándulas sudoríparas y sebáceas)^{2,5,23}.

El prurito se presenta por la piel seca, usualmente aparece en etapas iniciales de la esclerosis sistémica cutánea difusa y puede ser muy intenso, pero tiende a mejorar con el tiempo³².

MANIFESTACIONES MÚSCULO-ESQUELÉTICAS

Los síntomas más frecuentes son debilidad muscular, artalgias y artritis. También, se puede encontrar in-



FIGURA 3. Hallazgos dermatológicos en pacientes con esclerosis sistémica. A-D. Paciente con esclerosis sistémica cutánea limitada con calcinosis cutánea en los pulpejos y en las articulaciones interfalángicas proximales de dedos de manos. La calcinosis puede estar asociada con el síndrome CREST. E. Edema sin fovea y tirantez en los dedos y en las manos que da la apariencia de “dedos en salchicha”. F. Tras un tiempo variable, la piel se endurece y se torna brillante, tirante. Los dedos toman una apariencia de huso, llamados “dedos de madonna”. G. Esta paciente tiene características de esclerosis sistémica, incluyendo piel brillante en las mejillas y nariz, con disminución de líneas de expresión y de la apertura oral que le da apariencia facial en máscara.

movilidad y contracturas articulares que se deben a la fibrosis alrededor de los tendones y otras estructuras periarticulares. Puede aparecer miopatía, con debilidad muscular proximal leve y usualmente no progresiva, miositis y superposición con polimiositis, aunque es poco frecuente^{2,33,34}.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se establece principalmente con los hallazgos clínicos descritos y, para identificarlos, es necesario hacer una anamnesis detallada y un examen físico completo. La impresión diagnóstica debe confir-

marse con los estudios paraclínicos que se describen a continuación².

Biopsia de piel. Muestra fibrosis en la dermis reticular y trabéculas fibrosas subcutáneas. Los haces de colágeno son pálidos, homogéneos y edematosos, y puede haber un infiltrado linfocitario perivascular disperso con dilatación de los capilares. En los estados iniciales se puede observar paniculitis con posterior reemplazo de la grasa subcutánea por tejido conjuntivo fibroso. En los estados más avanzados, desaparecen los anexos y se observa aplanamiento de las crestas interpapilares. En los vasos hay proliferación endotelial y oclusión completa de la luz³⁵.

Capilaroscopia. En más del 95 % de los pacientes con esclerosis sistémica, la microangiopatía periférica sigue un típico patrón de esclerodermia, consistente en las fases temprana, activa y tardía³⁶.

La diferenciación de estos patrones es de gran importancia clínica, dado que el patrón temprano puede ser detectado muchos años antes de la manifestación clínica completa de la enfermedad, y la progresión a patrones activo y tardío se correlaciona estrechamente con compromiso de órganos internos^{36,37}.

La capilaroscopia puede ser útil para predecir el desarrollo de ulceraciones digitales en pacientes con esclerosis sistémica³⁶.

El índice de riesgo capilaroscópico de ulceración de la piel es una herramienta creada por Sebastiani, *et al.*, basada en la siguiente fórmula^{36,38}:

$$D \times M / N^2$$

donde D es el diámetro del asa capilar gigante más grande, M es el número de asas gigantes y N es el número de todas las asas.

En un ensayo clínico prospectivo, este índice de riesgo predijo correctamente la formación de nuevas ulceraciones en los siguientes tres meses después de la capilaroscopia, con un valor predictivo positivo de 81 % para un índice mayor de 2,96, y un valor predictivo negativo de 93 % para un índice menor de 2,96^{36,39}.

Pruebas serológicas. Los anticuerpos antinucleares (ANA) están presentes en 75 a 90 % de los pacientes con esclerosis sistémica; no son específicos de ningún subtipo de la enfermedad ni determinan un pronóstico².

La esclerosis sistémica cutánea difusa se caracteriza por la presencia de anticuerpos anti Scl 70 (topoisomerasa I) y, la esclerosis sistémica cutánea limitada, por la presencia de anticuerpos anticentromero (ACA)⁴⁰⁻⁴⁴ (**TABLA 2**).

Se han descrito otros anticuerpos que sugieren compromiso renal, muscular y pulmonar. Los anticuerpos anti-ARN polimerasa indican compromiso renal, los

anticuerpos PM/Scl, compromiso muscular, y los anticuerpos antifibrilina-1, fibrosis pulmonar⁴⁰⁻⁴².

También, se observa elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR), así como la presencia de factor reumatoideo IgM en un tercio de los pacientes⁴⁰⁻⁴².

Puntuación modificada de Rodnan. La gravedad de la esclerosis de la piel puede evaluarse mediante la palpación cutánea en 17 puntos diferentes. Según la localización y la extensión de la fibrosis, se asignan puntos, así: 0, normal; 1, esclerosis leve; 2, esclerosis moderada, y 3, esclerosis grave con incapacidad de flejar la piel. Si el puntaje obtenido al sumarlos es mayor de 5, indica esclerodermia. Este puntaje se puede usar para evaluar la reacción terapéutica o la progresión de la enfermedad^{2,40,45,46}.

Durometría. Es un método factible e indoloro para medir la dureza de la piel usando unidades durométricas internacionalmente estandarizadas. Las mediciones durométricas pueden discriminar entre la piel comprometida y la sana. Su resultado se correlaciona adecuadamente con la puntuación modificada de Rodnan y con la medición del grosor de la piel por ecografía³².

Ultrasonido con ondas de 20 MHz. se puede usar para medir el engrosamiento de la piel en determinados sitios y evaluar así la progresión de la enfermedad o la reacción terapéutica⁴⁰.

Estudios sistémicos. El estudio de los órganos internos se utiliza para el diagnóstico y para hacer una correcta clasificación de la esclerosis sistémica⁴⁷. Inicialmente, se solicita una tomografía computadorizada (TC) de tórax para determinar el compromiso pulmonar y, después anualmente, para hacer el seguimiento y detectar fibrosis pulmonar; además, se deben practicar pruebas de función pulmonar, como capacidad vital y difusión de monóxido de carbono (CO)^{2,40}.

Para evaluar el compromiso cardíaco, se debe hacer un electrocardiograma y un ecocardiograma, para evaluar la presión de la arteria pulmonar, la función del ventrículo derecho y el compromiso pericárdico^{2,40}.

La evaluación renal incluye medición de la presión arterial, creatinina sérica, nitrógeno ureico en sangre (BUN) y cistatina C sérica, depuración de creatinina en orina de 24 horas y proteinuria^{2,40}. Cuando se sospeche compromiso muscular, se debe solicitar creatinina (CK), electromiografía, resonancia magnética de hombro o de cintura pélvica y biopsia muscular^{2,40}.

Para evaluar el compromiso gastrointestinal, se solicita manometría esofágica; si hay dolor retroesternal y reflujo gastroesofágico, se debe practicar una gastros-

HALLAZGOS DERMATOLÓGICOS	MODALIDAD TERAPÉUTICA	DOSIS
Esclerosis cutánea	D-penicilamina	750 mg/día
	Ciclofosfamida: en pacientes que también tengan compromiso sistémico (por ejemplo, fibrosis pulmonar).	1-2 mg/kg por día
	Ciclosporina: en casos seleccionados que no tengan compromiso renal.	2,5-5 mg/kg por día
	Metotrexato: mejora la esclerosis cutánea en la esclerosis sistémica cutánea difusa precoz. No se han establecido los efectos positivos sobre otros órganos, También es útil en los síndromes de supersposición.	15-25 mg por semana, por vía oral o subcutánea
	Azatioprina: se puede usar como mantenimiento, posterior a la ciclofosfamida.	50-200 mg por día (2 mg/kg)
	Inmunoglobulina intravenosa	2 g/kg por 4 días al mes
	Fotoquimioterapia extracorpórea en pacientes con esclerosis sistémica de reciente inicio	2 días consecutivos cada mes
	Fototerapia UVA-1: mejora la esclerosis cutánea.	Dosis medias a altas de UVA-1, 3 veces por semana
	Fototerapia UVB-NB	No ha demostrado ser más eficaz que la fototerapia UVA-1.
	Otros tratamientos descritos son: retinoides sistémicos combinados con otros tratamientos, 5FU, factor XIII, mesilato de imatinib y rituximab. Sin embargo, se requieren más estudios clínicos para comprobar su efectividad.	
Fenómeno de Raynaud y úlceras digitales	Primera línea	
	Bloqueadores de canales de calcio (nifedipino): para el tratamiento del fenómeno de Raynaud y para la prevención de úlceras digitales	15-60 mg al día
	Análogos de prostaciclina (iloprostol): para el tratamiento de úlceras digitales y fenómeno de Raynaud grave	0,5-2 mg/kg/min por 5-8 horas por 3 a 5 días
	Segunda línea	
	Antagonista del receptor de endotelina (bosentan): como profiláctico para las úlceras digitales	62,5 mg, 2 veces al día por 4 semanas; después, 125 mg, 2 veces al día por 20 semanas
	Tercera línea	
	IECA (captopril, enalapril): mejoran el fenómeno de Raynaud y las úlceras digitales	12,5-100 mg/día
	Antagonista de los receptores de la angiotensina II (losartan): mejoran el fenómeno de Raynaud y las úlceras digitales	50 mg/día
	Inhibidores de la 5-fosfodiesterasa (sildenafil): mejoran el fenómeno de Raynaud.	50 mg, 2 veces al día por 4 semanas
	Otros tratamientos: pentoxifilina para las úlceras digitales y nitratos para el fenómeno de Raynaud	400-1.200 mg/día
Cirugía de nueva irrigación		
Cambios en la pigmentación cutánea	Análogos de la vitamina D: calcitriol	0,75 µg/día por 6 meses seguido de 1,25 µg/día por 3 meses
Calcinosis	Warfarina: para calcinosis recientes	1 mg/día
	Minociclina	50-100 mg/día
	Diltiazem	240-480 mg/día
	Inmunoglobulina intravenosa	2 g/kg por 4 días al mes
	Otros tratamientos: hidróxido de aluminio (15 ml 3 veces al día) combinado con otros tratamientos, colchicina y bifosfonatos (etidronato, 800 mg/día por 3 meses cada 6 meses)	
	En pacientes resistentes a otros tratamientos: láser de CO ₂ , litotripsia extracorpórea o resección quirúrgica	
Telangiectasias	Láser decolorante pulsado e IPL (luz intensa pulsada)	

TABLA 3. Opciones terapéuticas en los hallazgos dermatológicos en la esclerosis sistémica^{16, 26, 38, 46-49}.

copia para excluir esofagitis por reflujo, varices esofágicas y esófago de Barret^{2,40}.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Entre los diagnósticos diferenciales se deben tener en cuenta:

- Morfea generalizada.
- Trastornos infiltrativos: amiloidosis, escleromixedema (síndrome de Arndt-Gottron) y esclerodermia de Buschke.
- Trastornos metabólicos: mixedema y porfiria cutánea tardía.
- Entidades inflamatorias: fascitis eosinofílica (síndrome de Shulman), enfermedad crónica injerto contra huésped, sarcoidosis y dermatopatía fibrosante nefrótica asociada a gadolinio.
- Otros trastornos inmunitarios: lupus eritematoso sistémico, enfermedad reumatoidea, dermatomiositis y poliomiositis.
- Se debe, también, hacer diagnóstico diferencial con síndromes de superposición con otras enfermedades autoinmunitarias^{2,35}.

TRATAMIENTO

El tratamiento de las manifestaciones cutáneas depende del subtipo y la fase de la enfermedad (**TABLA 3**).

PRONÓSTICO

La piel es un marcador de la seriedad y del pronóstico de la enfermedad. Las principales diferencias entre la esclerosis sistémica cutánea limitada y la difusa son la velocidad de progresión de la enfermedad, la extensión y la gravedad del compromiso cutáneo, y las del compromiso visceral^{24,50}.

La progresión de la enfermedad es muy variable y difícil de predecir. Si los pacientes tienen esclerosis sistémica cutánea difusa, en los tres primeros años pueden estar en una fase inflamatoria; usualmente, durante este período la esclerosis cutánea progresa más. El tiempo que sigue a esta fase se caracteriza por la estabilización de la esclerosis o, incluso, por mejoría subjetiva; la terapia física y el ejercicio regular pueden ayudar al paciente a mantener o, incluso, a recuperar la movilidad. Estos primeros tres años son los más críticos para el desarrollo de complicaciones viscerales²³.

Si no se ha presentado compromiso visceral durante los primeros seis años después de los síntomas iniciales, la probabilidad de desarrollarlo es muy baja; sólo el 10 % de todos los pacientes muestran deterioro a partir de este punto²³.

La tasa de mortalidad depende del grupo de pacientes y del compromiso orgánico: en la esclerosis sistémica cutánea difusa es cinco a ocho veces superior a la de la población general y es dos veces mayor que en la esclerosis sistémica cutánea limitada. En esta última, la presencia de anticuerpos anti-Th/To empeora el pronóstico².

La combinación de varios factores de riesgo, como un puntaje alto de esclerosis cutánea, compromiso pulmonar, síntomas inflamatorios y anemia, resulta en una mayor mortalidad. Esta última es variable y corresponde al 2 % si no está asociada a ningún factor de riesgo, a 26 % se asocia con dos factores de riesgo y hasta de 75 % si se asocian cuatro factores de riesgo²³.

La supervivencia a 15 años en la esclerosis sistémica cutánea difusa es del 50 %, mientras que, en la limitada, es del 70 %. De todas las muertes por causas relacionadas con la esclerosis sistémica, en el 50 % se trata de compromiso pulmonar; de estas, el 50 % son por hipertensión pulmonar y el 25 % son por fibrosis pulmonar. Los pacientes con compromiso cardíaco tienen peor pronóstico^{2, 51,52}.

CONCLUSIÓN

La esclerosis sistémica es una enfermedad multisistémica del tejido conjuntivo, en la cual el compromiso cutáneo es un marcador de la gravedad y del pronóstico de la enfermedad. Por lo anterior, es importante conocer el espectro clínico de las manifestaciones cutáneas, con el fin de hacer un diagnóstico certero y temprano, e instaurar un tratamiento adecuado y oportuno que pueda modificar el curso de la enfermedad, mejorando la calidad de vida de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Balbir-Gurman A, Baun-Moscovici Y. Scleroderma – New aspects in pathogenesis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2012;26:13-24.
2. Unanue L, González MR, Gardeazábal J. Esclerodermia (esclerosis sistémica). *Piel*. 2010;25:252-66.
3. Katsumoto TR, Whitfield ML, Connolly MK. The pathogenesis of systemic sclerosis. *Annu Rev Pathol*. 2011;6:509-37.
4. Szekanecz Z, Koch AE. Endothelial cells in inflammation and angiogenesis. *Curr Drug Targets*. 2005;4:319-23.
5. Sticherling M. Systemic sclerosis - dermatological aspects.

- Part 1: Pathogenesis, epidemiology, clinical findings. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2012;10:705-16.
6. Mayes MD. Scleroderma epidemiology. *Rheum Dis Clin North Am.* 2003;29:239-54.
 7. Chiffrot H, Fautzi B, Sordet C, Chatelus E, Sibilia J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: A systematic literature review. *Semin Arthritis Reum.* 2008;37:223-35.
 8. Laing TJ, Gillespie BW, Toth MB, Mayes MD, Gallavan Jr RH, Burns CJ, *et al.* Racial differences in scleroderma among women in Michigan. *Arthritis Rheum.* 1997;40:734-42.
 9. Vancheeswaran R, Black CM, David J, Hasson N, Harper J, Atherton D, *et al.* Childhood-onset scleroderma: Is it different from adult-onset disease. *Arthritis Rheum.* 1996;39:1041-9.
 10. Scalapino K, Arkachaisri T, Lucas M, Fertig N, Helfrich DJ, Londino Jr AV, *et al.* Childhood onset systemic sclerosis: Classification, clinical and serologic features, and survival in comparison with adult onset disease. *J Rheumatol.* 2006;33:1004-13.
 11. Janet E. Pope, Sindhu R. Johnson. New Classification Criteria for Systemic Sclerosis (Scleroderma). *Rheum Dis Clin N Am* 41. 2015; 383-98.
 12. LeRoy EC, Medsger Jr TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2001;28:1573.
 13. Poormoghim H, Lucas M, Fertig N, Medsger Jr TA. Systemic sclerosis sine scleroderma: Demographic, clinical and serologic features and survival in forty-eight patients. *Arthritis Rheum.* 2000;43:444-51.
 14. Arnsen Y, Amital H, Guiducci S, Matucci-Cerinic M, Valentini G, Barzilai O, *et al.* The role of infections in the immunopathogenesis of systemic sclerosis evidence from serological studies. *Ann N Y Acad Sci.* 2009;1173:627-32.
 15. Mora GF. Systemic sclerosis: Environmental factors. *J Rheumatol.* 2009;36:2383-96.
 16. Viswanath V, Phishe K, Gopalani V. Systemic sclerosis: Current concepts in pathogenesis and therapeutic aspects of dermatology manifestations. *Indian J Dermatol.* 2013;58:255-69.
 17. Mahoney WM Jr, Fleming JN, Schwartz SM. A unifying hypothesis for scleroderma: identifying a target cell for scleroderma. *Curr Rheumatol Rep.* 2011;13:28-36.
 18. Wigley FM. Clinical practice. Raynaud's phenomenon. *N Engl J Med.* 2002;347:1001-8.
 19. Tolosa C, Simeon C, Gabarro L. El fenómeno de Raynaud. *Med Clin.* 2009;132:712-8.
 20. Nietzsche A. Raynaud, úlceras digitales y calcinosis en esclerodermia. *Reumatol Clin.* 2012;8:270-7.
 21. Strange G, Nash P. The manifestation of vasculopathy in systemic sclerosis and its evidence based therapy. *Int J Rheum Dis.* 2009;12:192-206.
 22. Jones S. Skin manifestations of systemic disease. *Medicine.* 2004;32:40-3.
 23. Chung L, Lin J, Furst D, Fiorentino D. Systemic and localized scleroderma. *Clin Dermatol.* 2006;24:374-92.
 24. Krieg T, Takehara K. Skin disease: A cardinal feature of systemic sclerosis. *Rheumatology.* 2009;48:14-8.
 25. Steen V, Denton CP, Pope JE, Matucci-Cerinic M. Digital ulcers: Overt vascular disease in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2009;4(Suppl.3):19-24.
 26. Arenas C, Jiménez J, González MI. Úlcera digital como manifestación inicial de esclerodermia sistémica cutánea limitada. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013;21:360-3.
 27. Amanzi L, Braschi F, Fiori G, Galluccio F, Miniati I, Giudicci S, *et al.* Digital ulcers in scleroderma: Staging, characteristics and sub-setting through observation of 1614 lesions. *Rheumatology.* 2010;49:1374-82.
 28. Alivernini S, De Santis M, Tolusso B, Mannocci A, Bosello SL, Peluso G, *et al.* Skin ulcers in systemic sclerosis: Determinants of presence and predictive factors of healing. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:426-35.
 29. Tabata H, Hara N, Otsuka S, Yamakage A, Yamazaki S, Koibuchi N. Correlation between diffuse pigmentation and keratinocyte derived endothelin-1 in systemic sclerosis. *Int J Dermatol.* 2000;39:899-902.
 30. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum.* 2005;34:805-12.
 31. Davies CA, Jeziorska M, Freemont AJ, Herrick AL. Expression of osteonectin and matrix Gla protein in scleroderma patients with and without calcinosis. *Rheumatology.* 2006;45:1349-55.
 32. Czirjak L, Foeldvari I, Muller-Ladner U. Skin Involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology.* 2008;47:44-5.
 33. Pope JE. Musculoskeletal involvement in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am.* 2003;29:391-408.
 34. Clements PJ, Furst DE, Champion DS, Bohan A, Harris R, Levy J, Paulus HE. Muscle disease in progressive systemic sclerosis: Diagnostic and therapeutic considerations. *Arthritis Rheum.* 1978;21:62-71.
 35. Denton C, Black C. Scleroderma (Systemic sclerosis). In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* Seventh edition. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 1553-62.
 36. Chojnowski MM, Felis-Giemza A, Olesinska M. Capillaroscopy-a role in modern rheumatology. *Rheum.* 2016;54:67-72.
 37. Cutulo M, Sulli A, Pizzorni C, Accardo S. Nailfold videocapillaroscopy assesment of microvascular damage in systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2000;27:155-160.
 38. Sebastiani M, Manfredi A, Colaci M, D'amico R, Malagoli V, Giuggioli D, Ferri C. Capillaroscopic skin ulcer risk index: A new prognostic tool for digital skin ulcer development in systemic sclerosis patients. *Arthritis Rheum.* 2009;61:688-94.
 39. Sebastiani M, Manfredi A, Vukatana G, Moscatelli S, Riato L, Bocci M, *et al.* Predictive role of capillaroscopic skin ulcer risk index in systemic sclerosis: A multicenter validation study. *Ann Rheum Dis.* 2012;71:67-70.
 40. Sticherling M. Systemic sclerosis - focus on dermatological aspects. Part 2: Diagnostics, therapy. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2012;10:783-91.
 41. Klein-Weigel P, Opitz C, Riemekasten G. Systemic sclerosis: A systematic overview. Part 1. Disease characteristics and classification, pathophysiologic concepts, and recommendations for diagnosis and surveillance. *Vasa.* 2011;40:6-19.
 42. Grassegger A, Pohla-Gubo G, Frauscher M, Hintner H. Autoantibodies in systemic sclerosis (scleroderma): Clues for clinical evaluation, prognosis and pathogenesis. *Wien Med Wochenschr.* 2008;158:19-28.
 43. Ho KT, Reveille JD. The clinical relevance of autoantibodies in scleroderma. *Arthritis Res Ther.* 2003;5:80-93
 44. Czömpöly T, Simon D, Czirják L, Németh P. Anti-topoisomerase I autoantibodies in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* 2009;8:692-6.

45. Black CM. Measurement of skin involvement in scleroderma. *J Rheumatol.* 1995;22:1217-9.
46. Amjadi S, Maranian P, Furst DE, Clements PJ, Wong WK, Postlethwaite AE, *et al.* Course of the modified Rodnan skin thickness score in systemic sclerosis clinical trials: Analysis of three large multicenter, double-blind, randomized controlled trials. *Arthritis Rheum.* 2009;60:2490-8.
47. Walker UA, Tyndall A, Czirjak L, Denton C, Farge-Bancel D, Kowal-Bielecka O, *et al.* Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: A report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group database. *Ann Rheum Dis.* 2007;66:754-63.
48. Vitiello M, Abuchar A, Santana N, Dehesa L, Kerdel FA. An update on the treatment of the cutaneous manifestation of systemic sclerosis: The dermatologist's point of view. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2012;5:33-43.
49. Kowal-Bieleka O, Landewe R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirjak L, *et al.* EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: A report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis.* 2009;68:620-8.
50. Meyer O. Prognostic markers for systemic sclerosis. *Joint Bone Spine.* 2006;73:490-4.
51. Steen VD. The lung in systemic sclerosis. *J Clin Rheumatol.* 2005;11:40-6.
52. Ioannidis JP, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger Jr TA, Lucas M, Michet CJ, *et al.* Mortality in systemic sclerosis: An international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med.* 2005;118:2-10.

El ultrasonido del aparato ungular y su utilidad para el dermatólogo

Nail unit ultrasound: applications in dermatological practice

Felipe Aluja¹, Diana Carolina Quiasúa², Héctor Mauricio Martínez³, César González⁴

1. Médico radiólogo, Country Scan Ltda., Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médica, residente de Dermatología, Instituto de Pós-graduação Médica Carlos Chagas - Policlínica Geral do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil.
3. Médico radiólogo, Clínica Universitaria Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.
4. Médico dermatólogo, Organización Sanitas Internacional, Bogotá, D.C., Colombia.

RESUMEN

Las uñas tienen una gran importancia funcional. Es frecuente encontrar que el diagnóstico de las enfermedades de las uñas es clínico; sin embargo, la ecografía y la resonancia magnética son alternativas imaginológicas para el estudio de las enfermedades ungulares. La ventaja la tiene la ecografía, principalmente por su amplia disponibilidad y por ser un método de diagnóstico, evaluación prequirúrgica, tratamiento y seguimiento. El aparato ungular se compone de tejidos con diferentes densidades que permiten ser definidos e individualizados mediante ecografía. Es deber del dermatólogo conocer esta alternativa y, de los radiólogos, adquirir la destreza con el fin de aportar el diagnóstico en forma oportuna en beneficio de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: ultrasonografía, enfermedades de la uña, uñas, infección, tejido conjuntivo, neoplasias.

SUMMARY

Nails have a functional significance. Nail disorders are usually diagnosed in clinical settings but ultrasound and magnetic resonance are imaging alternatives for the study of the nail diseases. Ultrasound has an advantage mainly for its wide availability and because it is a method for the diagnosis, preoperative evaluation, treatment and follow. The nail apparatus consists of tissues with different densities that allow themselves to be defined and individualized by ultrasound. It is the duty of the dermatologist to know this alternative and of the radiologists to acquire skills in order to make the diagnosis in a timely manner for the benefit of patients.

KEY WORDS: Ultrasonography, Nail diseases, Nails, infection, Connective Tissue Diseases, Neoplasms.

INTRODUCCIÓN

Las uñas tienen una gran importancia funcional; sus defectos están asociados a alteraciones estéticas para la mayoría de pacientes^{1,2}. El diagnóstico de las enfermedades de las uñas se hace principalmente mediante los hallazgos clínicos; sin em-

Correspondencia:

Felipe Aluja

Email:

macario171@gmail.com

Recibido: 17 de enero de 2016

Aceptado: 6 de junio de 2016

No se reportan conflictos de interés.

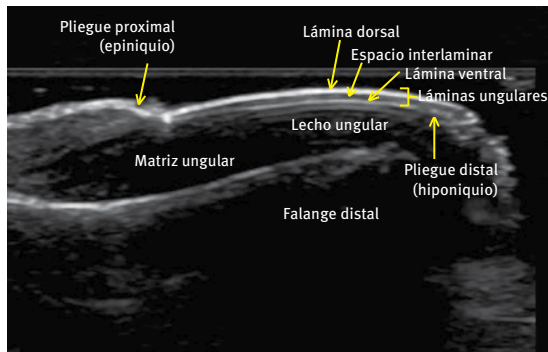


FIGURA 1. Ultrasonografía, plano longitudinal: anatomía normal de la unidad ungular.

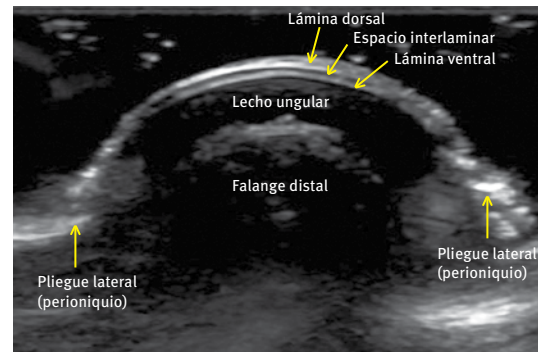


FIGURA 2. Ultrasonografía, plano transversal: anatomía normal de la unidad ungular.

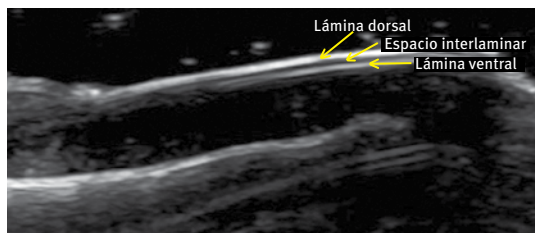


FIGURA 3. Ultrasonografía, plano longitudinal: anatomía normal de la unidad ungular con énfasis en las láminas ungulares. Se aprecian las bandas ecogénicas correspondientes a las láminas dorsal y ventral, con una banda hipoeoica en medio correspondiente al espacio entre las láminas.

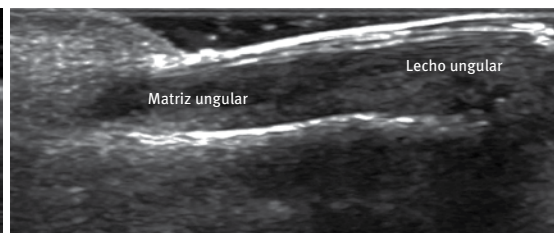


FIGURA 4. Ultrasonografía, plano longitudinal: anatomía normal de la unidad ungular con énfasis en la matriz y el lecho ungular.

bargo, pueden utilizarse métodos de imágenes, como la resonancia magnética y el ultrasonido¹. La resonancia magnética requiere un equipo especial que no siempre se encuentra disponible, mientras que el ultrasonido es ampliamente disponible y de fácil acceso¹.

El ultrasonido es una alternativa apropiada para la valoración de la uña, ya que permite la identificación en tiempo real de sus partes³, una óptima visualización de las estructuras⁴, y la cuantificación del espesor de los tejidos y del volumen de flujo sanguíneo⁵; sin embargo, es una técnica que depende del operador y que requiere entrenamiento⁵. Esta técnica de imágenes permite la valoración de enfermedades del aparato ungular, como las infecciosas (onicomycosis), las inflamatorias (psoriasis), las neoplásicas (melanoma) y las traumáticas. Es útil, no solo para el diagnóstico, sino también, para el control y el seguimiento de dichas enfermedades⁶, así como para la planeación quirúrgica^{7,8}.

La biopsia ungular es un procedimiento doloroso e incómodo para el paciente y que puede conllevar alteraciones morfológicas resultado del proceso de cicatrización. El uso de la ultrasonografía ungular

puede disminuir el número de biopsias, aportando información inmediata que permitiría la caracterización de las lesiones^{1,9}. Esta técnica puede brindar la información necesaria sobre la unidad ungular y sus componentes, de forma que pueda evitarse el estudio anatomopatológico¹.

La ultrasonografía ungular permite al médico tratante disponer de una herramienta confiable y segura que podría ofrecer alternativas diagnósticas en enfermedades infecciosas, en las cuales el tiempo que toma el resultado microbiológico puede ser una dificultad, y que hace más dinámica la diferenciación con enfermedades inflamatorias del aparato ungular, lo cual favorece el inicio temprano de un tratamiento adecuado.

La exploración se hace con un transductor de alta frecuencia (>15 MHz)⁸ que provee, al menos, 5 mm de profundidad y 10 mm de ancho², lo suficientemente pequeño y compacto para ajustarse al tamaño de la uña¹. Se debe aplicar una capa suficiente de gel de ultrasonido, que permita una adecuada interfaz sobre la superficie de la uña¹. La exploración de la región de la uña siempre debe incluir la unidad ungular y el espacio periungular⁸.

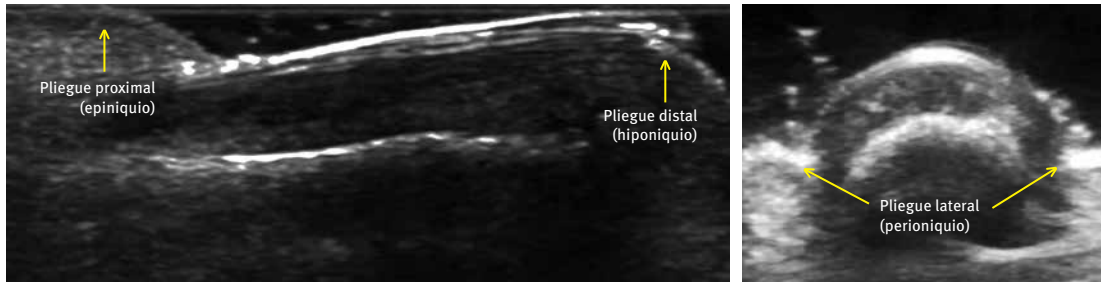


FIGURA 5. Ultrasonografía en (A) plano longitudinal y (B) plano transversal: anatomía normal de la unidad ungular centrada en los pliegues ungulares.

ANATOMÍA DEL APARATO UNGULAR EN ULTRASONIDO

El aparato ungular se compone de tejidos con diferentes densidades que se aprecian en forma diferencial cuando se utiliza el ultrasonido^{1,5,9-11}.

La unidad ungular se divide en tres segmentos: la lámina, la matriz y el lecho ungular^{1,8} (**FIGURAS 1 A 4**). A su vez, la lámina se subdivide en dos láminas, la dorsal y la ventral^{1,9} (**FIGURA 3**).

La zona periungular se compone de los pliegues ungulares que deben incluirse dentro de las estructuras valorables^{1,8}. Estos pliegues son el proximal (epiniquio), el lateral (peroniquio) y el distal (hiponiquio)¹ (**FIGURA 5**).

El grosor de la uña en ecografía varía de 0,397 mm a 0,481 mm, según el dedo en el cual es medido; es menor en el quinto dedo de la mano izquierda y, mayor, en el primer dedo de la mano derecha⁶. Asimismo, el grosor de las uñas puede variar según el sexo; es menor en el sexo femenino que en el masculino^{6,10}.

Debido a la importante irrigación de la unidad ungular, especialmente en el lecho ungular, la exploración con ultrasonido Doppler es de vital importancia, pues permite su valoración en tiempo real¹ (**FIGURA 6**). Suele verse una gran cantidad de vasos debido a las múltiples anastomosis arterio-venosas de esta localización⁹, las cuales tienen baja resistencia y velocidad de flujo¹².

SIGNOS Y ENFERMEDADES UNGULARES EN ULTRASONIDO

El ultrasonido permite la valoración de procesos infecciosos, condiciones reumatológicas¹³, lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, psoriasis¹⁴ y tumores ungulares^{1,15,16}, así como la de secuelas post-traumáticas. La detección de lesiones cutáneas mediante ultrasonido alcanza una sensibilidad de 99 % y una especificidad del 100 %¹²; sin embargo, aún no se han reportado valores específicos para cada una de las enfermedades del aparato ungular. Según Singh, *et al.*,

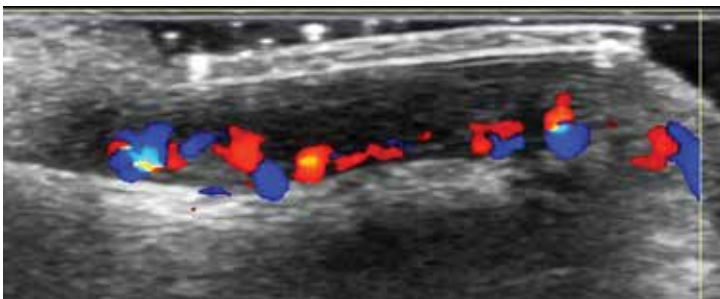


FIGURA 6. Ultrasonografía, plano longitudinal: irrigación normal de la unidad ungular a la exploración con Doppler a color.

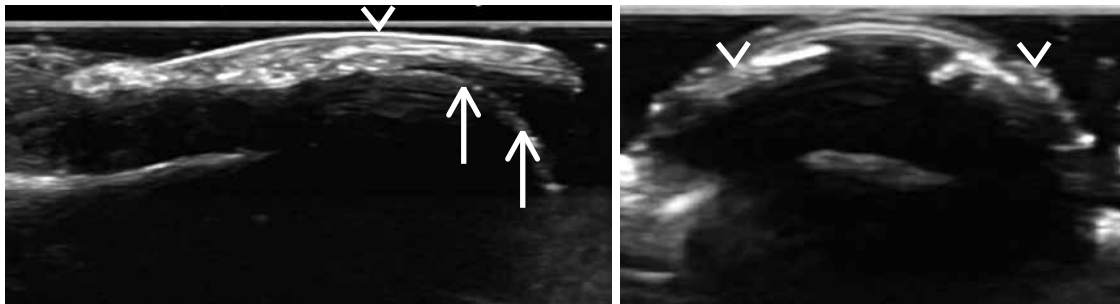


FIGURA 7. Onicólisis: ultrasonografía en (A) plano longitudinal y (B) plano transverso. Hay separación del borde distal de las láminas unguales del lecho unguar (flechas blancas), por onicólisis. Además, hay cambios ultrasonográficos indicativos de onicomicosis. El diagnóstico microbiológico fue onicomicosis por *Candida* spp.

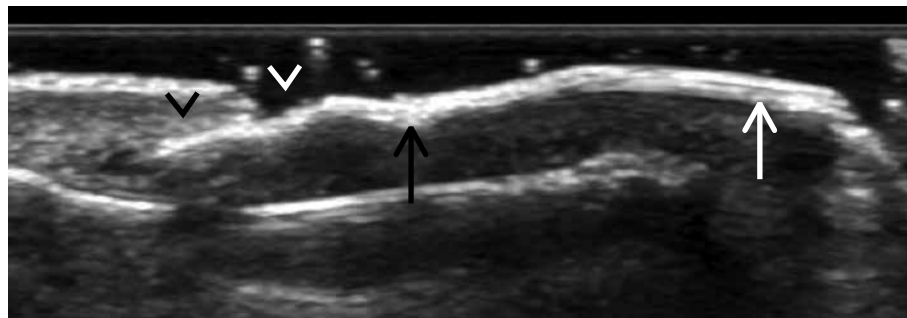


FIGURA 8. Onicomadesis: ultrasonografía en plano longitudinal. Hay separación de las láminas unguales (flechas negra y blanca) con disminución de la ecogenicidad de la matriz unguar. Pueden encontrarse disrupciones de la lámina unguar (cabeza de flecha blanca). Además, se aprecia retroniquia como complicación (cabeza de flecha negra).

el ultrasonido ayudó en la confirmación diagnóstica o aportando el diagnóstico, en 86 % de los pacientes por ellos evaluados⁸.

A su vez, permite la valoración de signos de enfermedades unguales, como onicólisis, onicomadesis y hemorragias en astilla.

Signos de enfermedad

Onicólisis. Es un hallazgo sugestivo de enfermedad. Puede relacionarse con trauma repetitivo o puede considerarse como un signo temprano de onicomicosis¹⁷. Enfermedades como la psoriasis, el lupus eritematoso sistémico, el pénfigo, el liquen plano y la amiloidosis, y el uso de medicamentos como bleomicina, pueden manifestarse con onicólisis^{17,18}.

El ultrasonido revela la separación de las láminas unguales del lecho desde el borde distal, extendiéndose

hacia el borde proximal. Se aprecia una imagen anecoica entre el lecho unguar y las láminas unguales, correspondiente a la separación entre ellos (**FIGURA 7**).

Onicomadesis. Es la separación del borde proximal de la lámina unguar, de la matriz y del lecho unguar¹⁹.

La ultrasonografía revela una separación de las láminas unguales en dos porciones, con áreas de solución de continuidad o disrupción de las láminas unguales y, en algunos casos, engrosamiento de la matriz unguar²⁰ (**FIGURA 8**).

A medida que se forma una nueva lámina unguar desde la matriz, hay un desplazamiento de la lámina unguar antigua¹⁹. Estos cambios pueden terminar generando una retroniquia²¹.

Hemorragia en astilla. Son hemorragias subunguales²². Puede ser un hallazgo habitual en pacientes mayores (70 años o más) debido a la debilidad de los

capilares del lecho ungular²³; sin embargo, también se relaciona con trauma leve en individuos sanos²³. Este tipo de hemorragias puede verse, además del trauma, en entidades como la psoriasis²⁴⁻²⁶, las enfermedades reumatológicas como el lupus eritematoso sistémico²², la artritis reumatoidea²², la poliarteritis nudosa²² y los tumores²⁵, entre otras.

Infecciones

Onicomycosis. Cuando la infección empieza en el hiponiquio causando hiperqueratosis subungular, se aprecia un acentuado engrosamiento del lecho ungular²⁷. A medida que la infección se extiende hacia los demás componentes, se aprecian cambios en cada uno

de ellos, con fusión, engrosamiento e irregularidad de las láminas ungulares, y engrosamiento y cambios inflamatorios de los tejidos periungulares²⁰ (**FIGURA 9**). El engrosamiento del lecho ungular es mayor al que se encuentra en pacientes con psoriasis¹ (**FIGURA 10**). La utilidad de la ultrasonografía radica en que le permite al dermatólogo disminuir el número de diagnósticos diferenciales en casos sospechosos y, también, permite hacer el seguimiento (**FIGURA 11**).

Enfermedades inflamatorias sistémicas y autoinmunitarias

Psoriasis. Es una enfermedad autoinmunitaria con compromiso sistémico²⁰. Hasta el 55 % de pacientes

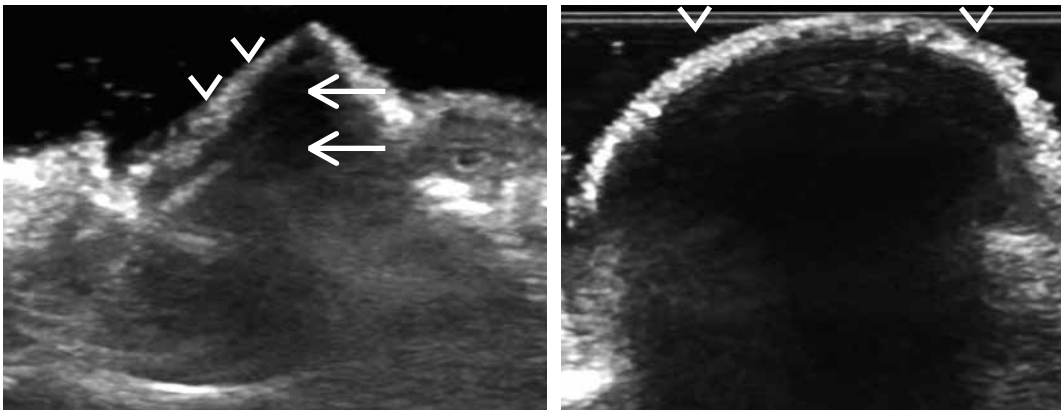


FIGURA 9. Onicomycosis: ultrasonografía en (A) plano longitudinal y B) plano transverso. Hay aumento en el grosor del lecho ungular (flechas blancas) con engrosamiento y fusión de las láminas ungulares (cabeza de flecha), con importante sombra acústica posterior.

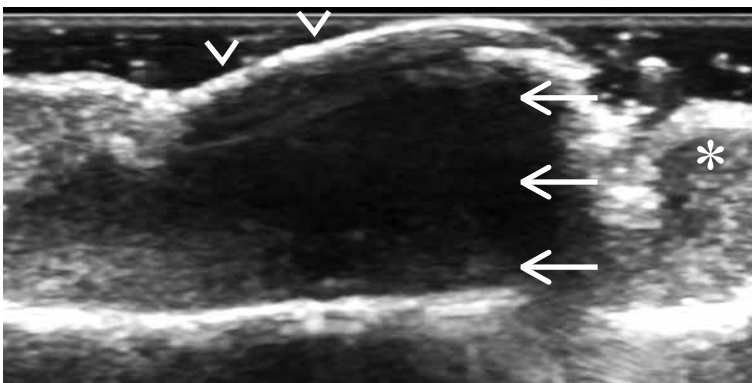


FIGURA 10. Onicomycosis: ultrasonografía en plano longitudinal. Hay aumento en el grosor del lecho ungular (flechas blancas) con engrosamiento y fusión de las láminas ungulares (cabeza de flecha) e importante sombra acústica posterior. Se aprecia onicólisis y acortamiento de las láminas ungulares, dejando descubierto el pliegue ungular distal (asterisco).

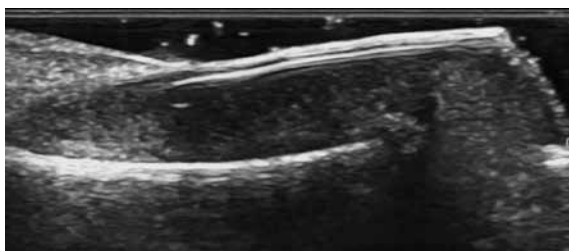


FIGURA 11. Onicomycosis: ultrasonografía en plano longitudinal. Los componentes de la unidad ungular tienen aspecto ecográfico usual, después del tratamiento.

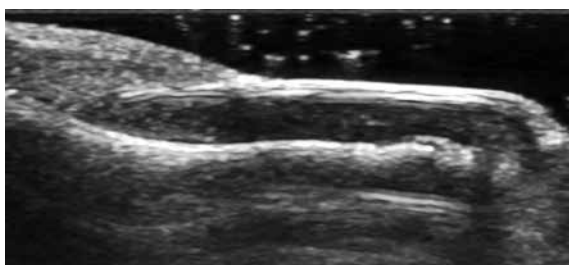
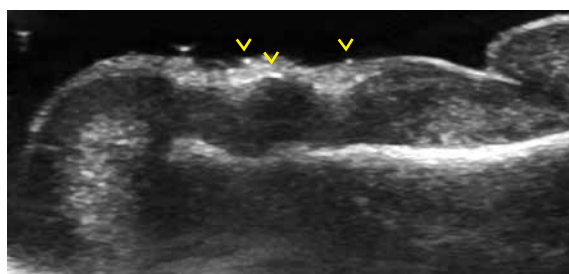


FIGURA 12. Psoriasis. (A) Ultrasonografía en plano longitudinal: cambios en la unidad ungular con engrosamiento de las láminas ventral y dorsal, irregularidad de las láminas y pérdida de la definición del espacio entre las láminas. Además, hay algunos focos ecogénicos en las láminas ventral y dorsal (flechas amarillas). (B) Ultrasonografía en plano longitudinal: se aprecia la configuración ondulada que toman las láminas ungulares, además de su engrosamiento, irregularidad y fusión. Hay algunos focos ecogénicos en las láminas ungulares (flechas amarillas). (C) Ultrasonografía en plano longitudinal: paciente con psoriasis en tratamiento. Los componentes de la unidad ungular tienen aspecto ecográfico usual.

tienen manifestaciones en la unidad ungular^{19, 28}. En el ultrasonido se han descrito cuatro tipos de cambios morfológicos²⁰ (**FIGURA 12, A Y B**):

- Depósitos focales hiperecóticos en la lámina ventral.
- Pérdida de la definición de la lámina ventral,
- Morfología ondulada de las láminas ungulares.
- Irregularidad, fusión o pérdida de la definición de las láminas ungulares.

Además, hay compromiso del lecho ungular con engrosamiento del mismo, menor al que se encuentra en la onicomycosis^{1,20}, y compromiso de los tejidos periungulares, usualmente con engrosamiento de los pliegues proximal y laterales.

La ultrasonografía permite, además, el seguimiento de pacientes en tratamiento a medida que los cambios descritos van desapareciendo y los componentes de la unidad ungular van tomando su forma original (**FIGURA 12, C**).

Esclerodermia. Es una enfermedad del tejido conjuntivo que produce compromiso vascular y fibrosis intersticial²⁰. El compromiso vascular puede incluir los capilares del lecho ungular²⁰. Los cambios ultrasonográficos, secundarios a lesión vascular y fibrosis, involucran el engrosamiento de las láminas ungulares, la disminución de la ecogenicidad del lecho ungular y la disminución de la irrigación a la exploración con ultrasonido Doppler a color, entre otros²⁰.

Lupus eritematoso sistémico. Al igual que las demás enfermedades del tejido conjuntivo, el lupus eritematoso sistémico genera lesiones de la capilares [20]. Los cambios secundarios a las lesiones vasculares son evidenciados en el ultrasonido como una hipoeogenicidad del lecho ungular, con un grosor variable del mismo, con áreas de engrosamiento y adelgazamiento del lecho y de las láminas ungulares, así como hipoirrigación en la evaluación con ultrasonido Doppler a color²⁰. A su vez, no es infrecuente la presencia de distrofia ungular, caracterizada por solución de continuidad e irregularidad de las láminas ungulares²⁰.

Artritis reumatoidea. En especial, las enfermedades autoinmunitarias tienden a tener un espectro variable de cambios en el lecho ungular²⁰. La mayoría de los visualizados ocurren sobre los tejidos periungulares, los tendones y la articulación interfalángica²⁰. Sin embargo, en el lecho ungular puede apreciarse una disminución de la ecogenicidad con cambios inflamatorios^{13,20}.

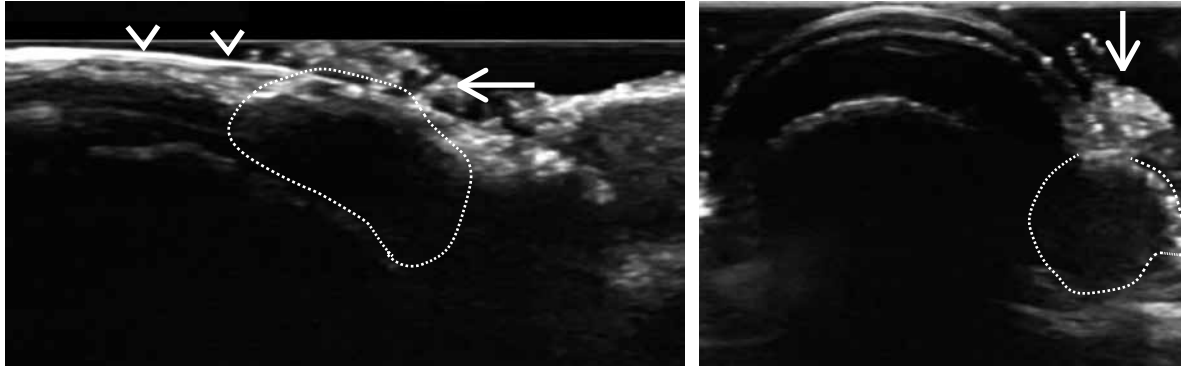


FIGURA 13. Verruga viral: ultrasonografía en (A) plano longitudinal y (B) plano transverso. Lesión hipoeoica excéntrica (línea punteada), con un componente exofítico ecogénico (flecha blanca) que se localiza en el pliegue lateral, asociado a engrosamiento y pérdida de la definición de las láminas ungulares adyacentes (cabeza de flecha).

Tumores ungulares y de los tejidos periungulares

Verrugas virales. Es la proliferación benigna secundaria a la infección por el virus del papiloma humano^{3,20,27}. Son lesiones de crecimiento lento, hiperqueratósicas y usualmente exofíticas^{3,20}. Estas características se relacionan con los hallazgos en ultrasonido, ya que se distinguen por ser lesiones excéntricas, fusiformes e hipovasculares, y que pueden erosionar la falange^{3,20} (**FIGURA 13**). El ultrasonido permite determinar la extensión y el lugar de origen de la verruga viral, así como el compromiso de los tejidos adyacentes.

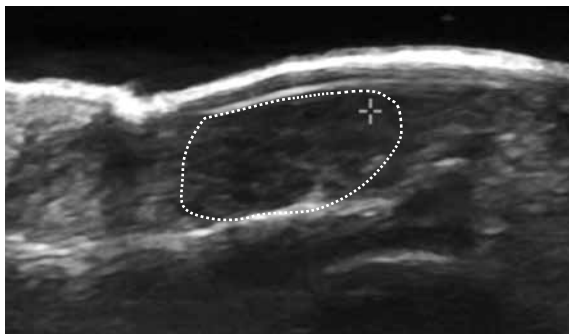


FIGURA 14. Melanoma: ultrasonografía en plano longitudinal. Lesión hipoeoica, mal definida (línea punteada) y localizada en el lecho ungular, que correspondía a un melanoma.

Melanoma. Se considera como una presentación rara del melanoma^{29,30}. Se localiza principalmente en el dedo gordo y el índice³⁰. El ultrasonido puede ser útil en la identificación de la lesión, ya que es visualizada como una masa hipoeoica, mal definida e hipervasculada²⁰ (**FIGURA 14**). Sin embargo, los estadios tempranos pueden no tener hallazgos imaginológicos²⁰.

Glomangioma. Es un tumor benigno infrecuente originado en las anastomosis arterio-venosas (cuerpos glómicos)³¹. Característicamente, se presentan como nódulos parcialmente definidos, siempre con una importante irrigación^{20,27}. La remodelación de la falange distal es una de las características de las lesiones crónicas^{20,27}. El ultrasonido permite confirmar el diagnóstico, dado que sus hallazgos son característicos; usando la modalidad de Doppler a color, es posible identificar el 100 % de los tumores glómicos⁸.

Enfermedades inflamatorias localizadas

Paroniquia. Es la inflamación, infección o ambas de los tejidos blandos periungulares¹⁸, más frecuentemente causada por *Staphylococcus aureus*³². No es infrecuente la colonización secundaria de otros gérmenes, como hongos (*Candida* spp.)^{18,32}.

Las sustancias irritativas³², así como entidades sistémicas como la psoriasis y el lupus eritematoso sistémico, y medicamentos como los retinoides, pueden causarlo¹⁸. En el ultrasonido se encuentra engrosamiento del pliegue afectado con alteración de su eco-

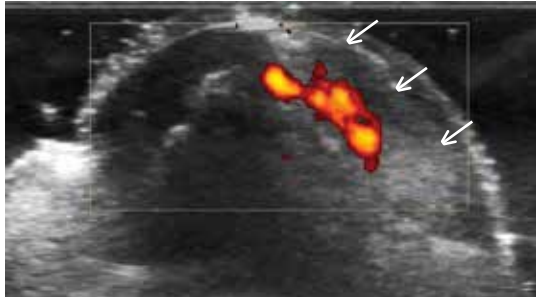


FIGURA 15. Paroniquia: ultrasonografía en plano transverso. Se aprecia engrosamiento difuso del pliegue lateral (flechas) con aumento de su ecogenicidad y del flujo vascular a la exploración con el Doppler a color como hallazgos relacionados con cambios inflamatorios.

genicidad y, con el Doppler a color, aumento del flujo vascular²⁰ (**FIGURA 15**).

Otras entidades que comprometen el aparato ungular

Exostosis subungueal. Se conoce como exostosis de Dupuytren²⁷. Consiste en hipertrofia ósea en la falange distal, que se expande a través del lecho ungular y la región periungular, causando deformidad del aspecto dorsal de la uña^{8,27}. Las estructuras en banda, ecogénicas, que proyectan sombra acústica posterior²⁰, o las lesiones ecogénicas, heterogéneas con sombra acústica posterior³¹, son los hallazgos frecuentes en ultrasonido. Suelen estar rodeadas de recubrimiento cartilaginoso²⁰

visualizado, a su vez, con el ultrasonido (**FIGURA 16**). Este estudio permite disminuir la lista de diagnósticos diferenciales, especialmente onicomicosis, cuando no hay mejoría con el tratamiento instaurado.

Trauma. La unidad ungular y los tejidos periungulares están expuestos a trauma repetitivo^{1,27} secundario a deformidades en los pies, calzado inadecuado y traumas contundentes, entre otros^{1,27}. En el ultrasonido puede haber hallazgos como separaciones de las láminas del lecho ungular (onicólisis), áreas ecogénicas en el lecho ungular o engrosamiento de los tejidos periungulares correspondientes a hematomas^{1,27}.

CONCLUSIONES

La dermatología es una de las áreas con mayor crecimiento, y perfeccionamiento diagnóstico y terapéutico. Somos testigos del incremento en equipos y en tecnología en numerosas campos que permiten al médico tratante tomar mejores decisiones, a la vez que le ofrecen al paciente disminuir riesgos innecesarios y acortar los tiempos para el inicio de la modalidad terapéutica escogida, y aumentan el cumplimiento y la confianza que siente el paciente en la especialidad. Las enfermedades de las uñas siguen siendo un desafío por la naturaleza, la presentación clínica y la biología del aparato ungular. Sin embargo, aún no se cuenta con herramientas adicionales al rutinario examen microbiológico para decidir entre los variados diagnósticos; en muchas ocasiones, se difiere el inicio del tratamiento a la espera de la información que se pueda obtener de ellos y el dermatólogo debe, incluso, recurrir a la toma

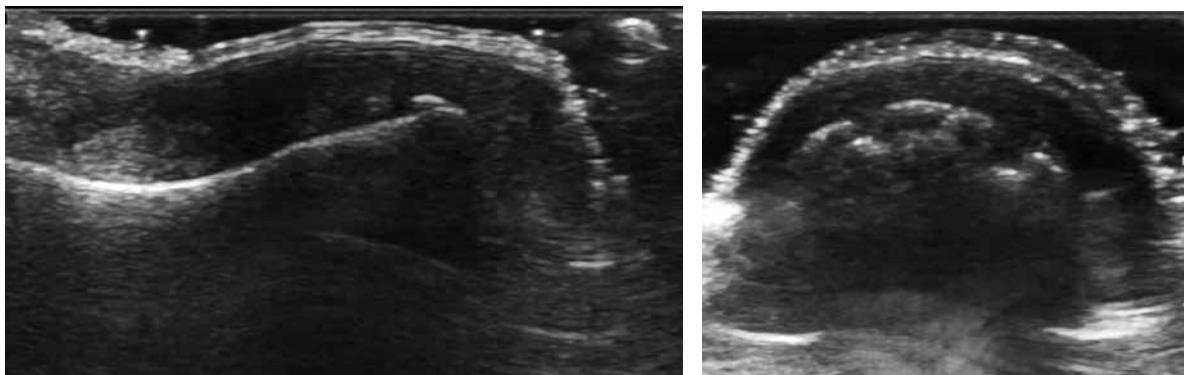


FIGURA 16. Exostosis ungular: ultrasonografía en (A) plano longitudinal y (B) plano transverso. Se aprecian múltiples imágenes ecogénicas (flechas blancas) que proyectan sombra acústica posterior, algunas de ellas rodeadas de cartílago. Los hallazgos corresponden a exostosis subungueal en un paciente con sospecha de onicomicosis, que no mejoraba con el tratamiento médico.

de biopsia para confirmar su sospecha diagnóstica e instaurar el tratamiento adecuado.

El ultrasonido es una excelente alternativa para el estudio imaginológico de la unidad ungular, ya que permite una valoración apropiada de las enfermedades ungulares, tanto en la realización del diagnóstico como en la exclusión de los diagnósticos diferenciales. Asimismo, es útil para el seguimiento y en la evaluación del tratamiento. La ultrasonografía puede evitar procedimientos invasivos mediante la caracterización apropiada de cada tipo de lesión ungular. Es necesario que los dermatólogos conozcan esta útil y sencilla alternativa diagnóstica, y es deber de los radiólogos adquirir toda la pericia necesaria en su uso, con el fin de optimizar el diagnóstico de las enfermedades de la uñas en beneficio de los pacientes. A medida que el ultrasonido sea más utilizado para la evaluación de la unidad ungular en la práctica diaria, nuevas características sobre el rendimiento operativo de esta prueba serán aportadas a la literatura médica.

REFERENCIAS

1. Wortsman X, Jemec GBE. Ultrasound imaging of nails. *Dermatol Clin.* 2006;24:323-8.
2. Harai T, Fumiri M. Ultrasonic observation of the nail matrix. *Dermatol Surg.* 1995;21:158-61.
3. Wortsman X. Sonography of cutaneous and ungular lumps and bumps. *Ultrasound Clin.* 2012;7:505-23.
4. Gutiérrez M, Restrepo JP, Filippucci E, Grassi W. La ultrasonografía con sondas de alta frecuencia en el estudio de la piel y de la uña psoriática. *Rev Colomb Reumatol.* 2009;16:332-5.
5. Richert B, Lateur N, Theunis A, Andre J. New tools in nail disorders. *Semin Cutan Med Surg.* 2009;28:44-8.
6. Wollina U, Berger M, Karte K. Calculation of nail plate and nail matrix parameters by 20 MHz ultrasound in healthy volunteers and patients with skin disease. *Skin Res Technol.* 2001;7:60-4.
7. Singh R, Bryson D, Singh HP, Jeyapalan K, Dias JJ. High resolution ultrasonography in assessment of nail related disorders. *Skeletal Radiol.* 2012;41:1251-61.
8. Wortsman X. Ultrasound in dermatology. Why, how and when? *Semin Ultrasound CT MR.* 2013;34:177-95.
9. Cecchini A, Montella A, Pasquale E, Battista MG, Vittorio M. Ultrasound anatomy of normal nail units with 19 MHz linear transducer. *It J Anat Embryol.* 2009;114:137-44.
10. Finlay AY, Western B, Edwards C. Ultrasound velocity in human fingernail and effects of hydration: Validation of *in vivo* nail thickness measurement techniques. *Br J Dermatol.* 1990;123:365-73.
11. Jemec GBE, Serup J. Ultrasound structure of the human nail plate. *Arch Dermatol.* 1989;125:643-6.
12. Wortsman X, Wortsman J. Clinical usefulness of variable-frequency ultrasound localized lesions of the skin. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62:247-56.
13. Wortsman X, Gutiérrez M, Saavedra T, Honeyman J. The role of ultrasound in rheumatic skin and nail lesions. A multispecialist approach. *Clin Reumatol.* 2011;30:739-48.
14. Gisondi P, Idolazzi L, Girolomoni G. Ultrasonography reveals nail thickening in patients with chronic plaque psoriasis. *Arch Dermatol Res.* 2012;304:727-32.
15. Bueno A, López J, de la Cruz R, Hernández S, Alonso S, González S, *et al.* Ultrasound and MR findings in tumor and tumor-like lesions of the fingers. *Eur Radiol.* 2003;13:672-85.
16. Choi JH, Shin DH, Shin DS, Cho KH. Subungual keratoacanthoma. Ultrasound and magnetic resonance imaging findings. *Skeletal Radiol.* 2007;36:769-72.
17. Bodman MA. Nail dystrophies. *Clin Podiatr Med Surg.* 2004;21:663-87.
18. Dahdah MJ, Scher RK. Nail diseases related to nail cosmetics. *Dermatol Clin.* 2006;24:233-9.
19. Berker D. Nail anatomy. *Clin Dermatol.* 2013;31:509-15.
20. Wortsman X, Jemec G, editors. *Dermatologic ultrasound with clinical and histological correlations.* New York: Springer; 2013. p. 419-76.
21. Wortsman X, Wortsman J, Guerrero R, Soto R, Baran R. Anatomical changes in retronychia and onychomadesis detected using ultrasound. *Dermatol Surg.* 2010;36:1615-20.
22. Zaiac MN, Walker A. Nail abnormalities associated with systemic pathologies. *Clin Dermatol.* 2013;31:627-49.
23. Baran R. The nail in the elderly. *Clin Dermatol.* 2011;29:54-60.
24. Gisondi P, Idolazzi L, Girolomoni G. Ultrasonography reveals nail thickening in patients with chronic plaque psoriasis. *Arch Dermatol Res.* 2012;304:727-32.
25. Martin B. Nail histopathology. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:564-78.
26. Wulkan AJ, Tosti A. Pediatric nail conditions. *Clin Dermatol.* 2013;31:564-72.
27. González CP. Evaluación ecográfica del aparato ungual. *Revista Médica Sanitas.* 2013;16:125-33.
28. Shah KN, Rubin AI. Nail disorders as signs of pediatric systemic disease. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2012;42:204-11.
29. Flint W, Cain J. Nail and skin disorders of the foot. *Med Clin North Am.* 2014;98:213-25.
30. Lawry M, Rich P. The nail apparatus: A guide for basic and clinical science. *Cur Probl Dermatol.* 1999;11:161-208.
31. Baek HJ, Lee SJ, Cho KH, Choo HJ, Lee SM, Lee YH, *et al.* Subungual tumors: Clinico-pathologic correlation with US and MR imaging findings. *Radiographics.* 2010;30:1621-36.
32. Shemer A, Dammiel CR. Common nail disorders. *Clin Dermatol.* 2013;31:578-86.

Farmacia magistral

Fórmula Magistral elaborada bajo las instrucciones
de su médico con materias primas certificadas



Fax: 236 8097

☎ 236 8065 / 236 8096

☎ Cel: 313 207 1626 / 310 243 8406

✉ mdfarmaciamagistral@gmail.com

Cra 48 No 91 - 46, Barrio La Castellana - Bogotá, Colombia

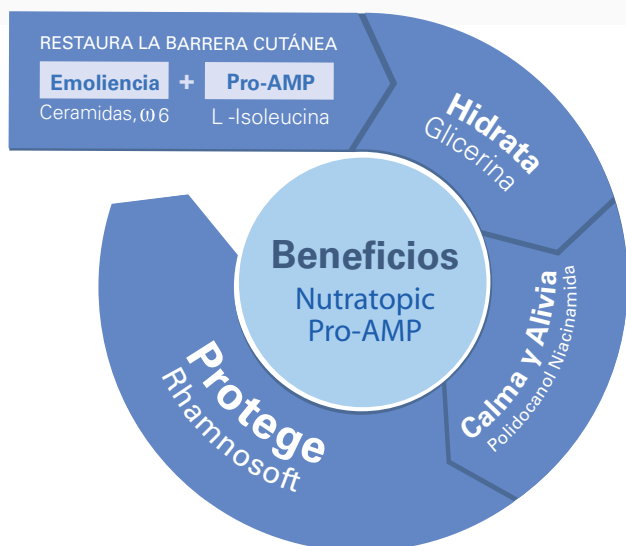
www.farmaciamagistral.com.co

NOVEDAD

Nutratic® Pro-AMP

Piel reactiva más tiempo bajo control

- Restaura la barrera cutánea
- Reduce los signos de la piel reactiva
- Normaliza la microflora bacteriana
- Refuerza el sistema innato de defensa de la piel
- Hidratación en profundidad



Tumor ungular de origen inflamatorio

Nail tumor of inflammatory origin

Lady Jennifer Guzmán¹, Luis Fernando González², Adriana Motta³, Mariam Rolón⁴

1. Médica residente de Dermatología de tercer año, Servicio de Dermatología, Hospital Simón Bolívar-Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médico residente de Dermatología de tercer año, Servicio de Dermatología, Hospital Simón Bolívar-Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Médica dermatóloga; jefe, Servicio de Dermatología, Hospital Simón Bolívar-Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.
4. Médica dermatóloga, dermatopatóloga, Servicio de Patología, Hospital Simón Bolívar, Bogotá, Colombia.

RESUMEN

La acrodermatitis continua de Hallopeau es una enfermedad inflamatoria crónica, rara y recurrente, caracterizada por la presencia de pústulas estériles en los dedos de las manos o los pies, con compromiso ungular. Ha sido descrita por muchos autores como una variante de la psoriasis, correspondiente a la minoría de los casos. Se presenta un paciente con una lesión tumoral en el lecho ungular, que se diagnosticó como esta enfermedad.

PALABRAS CLAVE: enfermedades de la uña, acrodermatitis, psoriasis.

SUMMARY

Acrodermatitis continua of Hallopeau is a chronic skin disorder, characterized by recurrent, sterile, pustular eruptions of the digits with marked involvement of the nail beds. Described by many authors as a variant of pustular psoriasis, it represents a minority of cases for psoriasis. We report a patient with tumor lesion compatible with acrodermatitis continua de Hallopeau in the nail bed.

KEY WORDS: nail diseases, acrodermatitis, psoriasis.

INTRODUCCIÓN

La acrodermatitis continua de Hallopeau es una erupción pustulosa localizada, cuya presentación clínica en hombres adultos mayores es infrecuente, caracterizada por placas o tumores queratósicos^{1,2}.

Actualmente, se considera como parte del grupo de psoriasis pustulosa localizada y, en algunos casos, puede evolucionar a pustulosis generalizada³⁻⁵. Las lesiones iniciales son pústulas estériles que comprometen el extremo distal de los dedos de las manos y, con menor frecuencia, los de los pies⁶. En el lecho o matriz ungular, las pústulas forman lagos de pus con posterior destrucción de la lámina ungular⁶ y, en algunos casos, forman lesiones tumorales exofíticas.

Se presenta el caso de un adulto mayor con un tumor del lecho ungular con diagnóstico confirmado de acrodermatitis continua de Hallopeau.

Correspondencia:

Luis Fernando González

Email:

luisfer1000@gmail.com

Recibido: 26 de abril de 2016

Aceptado: 22 de julio de 2016

No se reportan conflictos de interés.



FIGURA 1. Placa tumoral cubierta por costra serosa que compromete el lecho ungular del tercer dedo de la mano derecha.



FIGURA 2. Placa tumoral que compromete el lecho ungular, con anoniquia secundaria en el tercer dedo de la mano derecha.

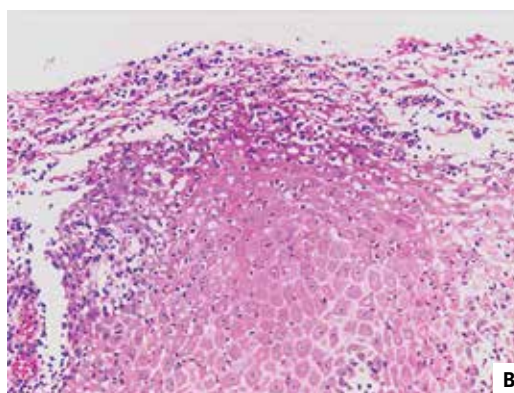
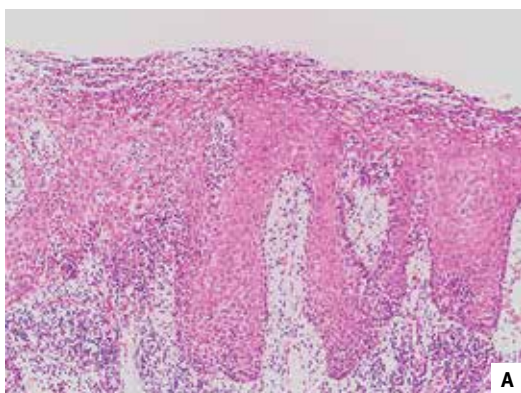


FIGURA 3. Hallazgos histopatológicos indicativos de psoriasis pustulosa de tipo acrodermatitis continua de Hallopeau. A. Biopsia de piel: hiperplasia psoriasiforme, con frecuentes telangiectasias del estroma y abundante infiltrado linfoplasmocitario subepitelial. Hematoxilina y eosina 20X. B. Biopsia de piel: infiltrado neutrofílico subcórneo. Hematoxilina y eosina 40X.

CASO CLÍNICO

Se trata de un hombre de 75 años procedente de Bogotá, quien desde un año antes presentaba una lesión tumoral en el lecho ungular del tercer dedo de la mano derecha, asociado a dolor local y de aparición posterior a un trauma con objeto corto-punzante. El paciente era diabético, controlado con hipoglucemiantes orales.

En el examen físico se observó en el lecho ungular del tercer dedo de la mano derecha, una placa tumoral cubierta por una costra verde-amarillenta de 3,0 x 3,5 cm de diámetro, con anoniquia secundaria (**FIGURAS 1 Y 2**).

Se tomó una biopsia con impresión diagnóstica de carcinoma escamocelular del lecho ungular. En la histopatología se observaron numerosas agrupaciones de neutrófilos, con un epitelio que exhibe hiperplasia psoriasiforme, con frecuentes telangiectasias en el estroma y abundante infiltrado linfoplasmocitario subepitelial, hallazgos morfológicos confirmatorios de acrodermatitis continua de Hallopeau (**FIGURA 3, A Y B**).

Se instauró tratamiento con un corticoide tópico de alta potencia (propionato de clobetasol en crema al 0,05%). Hubo mejoría terapéutica del 50 % de la lesión, sin embargo, el paciente no aceptó tratamiento oral o terapia

biológica dirigida para la psoriasis. Actualmente, el paciente presenta un curso clínico estable, sin compromiso de otras uñas ni pústulas en otra parte.

DISCUSIÓN

La acrodermatitis continua de Hallopeau es una manifestación rara y recurrente de la psoriasis, que afecta los dedos de manos o pies^{1,2}. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1888, por Radcliffe-Crocker, quien acuñó el término *dermatitis repens*, también conocida como acropustulosis, acrodermatitis pustular y acrodermatitis perstans^{1,2}. Posteriormente, en 1890, Hallopeau reportó una serie de casos, la denominó acrodermatitis supurativa continua y sugirió una causa infecciosa por *Staphylococcus albus* o por *Staphylococcus aureus*. Doce años después, en 1902, Audry descartó que se tratara de un proceso infeccioso¹.

En 1944, Lever describió su similitud con la psoriasis pustulosa, siendo indistinguible en la histopatología¹. En 1963, Lever junto con Baker y Ryan, propusieron que la acrodermatitis continua de Hallopeau se superponía con otras enfermedades, como queratodermia blenorragica, enfermedad de Reiter, impétigo, dermatitis herpetiforme y psoriasis pustulosa, ya que eran muy similares a la histopatología¹. Sin embargo, en 1984, Pearson, *et al.*, intentaron distinguirla como una entidad única y aislada de la psoriasis pustulosa¹. A medida que pasó el tiempo, finalmente concluyeron que la acrodermatitis continua de Hallopeau es una variante de la psoriasis pustulosa^{1,2}.

Se desconoce su incidencia, pero hay reportes de casos que revelan una relación hombre a mujer de 7:13, con una edad promedio de presentación a los 46 años³. Su etiología no es del todo clara, pero se ha relacionado con eventos traumáticos o infecciosos digitales como factores precipitantes del proceso inflamatorio local^{1,3}. Recientemente, se ha relacionado como parte del síndrome autoinflamatorio por deficiencia del antagonista de la interleucina 36 (DITRA)⁴.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de pústulas estériles seguidas de descamación y formación de costras en la porción distal de los dedos de las manos y algunas veces de los pies, formando lagos de pus que al romperse dejan una piel eritematosa brillante en la cual se desarrollan nuevas pústulas^{1,3}. Las pústulas también pueden comprometer el lecho ungular y generar lesiones incapacitantes por atrofia, onicodistrofia, osteólisis y anoniquia⁶. El desecado crónico de las pústulas puede dar lugar a la formación de lesiones de aspecto tumoral en el lecho ungular, que hacen sospechar car-

cinoma escamocelular, sobre todo en lesiones únicas como en el presente caso.

Cuando las lesiones son agudas, se debe hacer diagnóstico diferencial con infecciones por estafilococo, herpes o dermatofitos, al igual que con enfermedades inflamatorias como el eccema dishidrótico y la dermatitis alérgica o irritativa de contacto^{1,2,6,7}. El carcinoma escamocelular del lecho ungular se presenta como placas ulceradas que generan destrucción de la unidad ungular; es un diagnóstico diferencial en aquellos pacientes con lesiones crónicas que afectan el lecho ungular, entre ellas, la psoriasis de tipo acrodermatitis continua de Hallopeau, como en este caso^{1,2}.

Las lesiones crónicas por acrodermatitis continua de Hallopeau deben diferenciarse de melanoma maligno, granuloma piógeno, enfermedad de Reiter, tumor glómico, fibroma subungular y blastomicosis⁶. El diagnóstico de la acrodermatitis continua de Hallopeau es clínico e histopatológico². Los hallazgos iniciales en la histopatología son la presencia de pústulas neutrofilicas subcórneas con moderado infiltrado dérmico linfoplasmocitario. En la biopsia de la matriz ungular de las lesiones crónicas, es frecuente encontrar acantosis moderada con exocitosis de neutrófilos y linfocitos con espongiosis¹ evidentes en este caso.

El manejo de los pacientes con acrodermatitis continua de Hallopeau es complejo debido al curso persistente de las lesiones y a los pocos casos reportados¹. Existen diferentes alternativas terapéuticas tópicas que pueden usarse como monoterapia o en combinación con medicamentos sistémicos; la monoterapia es la opción con mayores tasas de recaídas^{1,2}. Al tratarse de un subtipo de psoriasis, la acrodermatitis continua de Hallopeau se ha tratado con medicamentos antiinflamatorios e inmunomoduladores, como calcipotriol, tacrolimus y corticoides tópicos, con resultados clínicos variados⁵. Existe documentado el uso combinado de calcipotriol con tacrolimus o betametasona con buenos resultados a las tres semanas y con menor riesgo de recurrencia. El tratamiento sistémico se reserva para casos resistentes o graves; se usan los retinoides sistémicos, la dapsona, la ciclosporina y el metrotexato⁸.

El advenimiento de la terapia biológica ha desplazado el tratamiento convencional y ha hecho de los inhibidores del FNT- α una opción terapéutica válida para esta entidad; se ha observado mejoría completa de las lesiones cutáneas durante el periodo en que se utiliza el anti-FNT, pero, con posterior reaparición de las pústulas sobre la misma área, al suspenderse^{5,8,9}.

Se sigue considerando una enfermedad de difícil tratamiento y, por ser una enfermedad de baja prevalencia, no hay pautas terapéuticas bien establecidas.

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un paciente con manifestaciones atípicas de la acrodermatitis continua de Hallopeau, una entidad infrecuente poco descrita en la literatura científica e indistinguible clínicamente de otras enfermedades, como el carcinoma escamoceleular del lecho ungular.

REFERENCIAS

1. Sehgal VN, Verma P, Sharma S, Srivastava G, Aggarwal AK, Rasool F, *et al.* Acrodermatitis continua of Hallopeau: Evolution of treatment options. *Int J Dermatol.* 2011;50:1195-211.
2. Rivera A, Quijano E, Cortez F, Sánchez R, Carayhua D, Jiménez H, *et al.* Acrodermatitis continua de Hallopeau: reporte de un caso. *Dermatol Perú.* 2012;22:174-7.
3. Iijima S, Okazaki Y, Watanabe S, Maruyama Y. Case of acrodermatitis continua of Hallopeau following psoriasis with atypical clinical presentation. *J Dermatol.* 2014;41:1006-8.
4. Abbas O, Itani S, Ghosn S, Kibbi AG, Fidawi G, Farooq M, *et al.* Acrodermatitis continua of Hallopeau is a clinical phenotype of DITRA: Evidence that it is a variant of pustular psoriasis. *Dermatology.* 2013;226:28-31.
5. Ranugha PS, Kumari R, Thappa DM. Acrodermatitis continua of Hallopeau evolving into generalized pustular psoriasis. *Indian J Dermatol.* 2013;58:161.
6. Mrowietz U. Pustular eruptions of palms and soles: Acrodermatitis continua (Hallopau). En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 7th edition. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 217-8.
7. van de Kerkhof PCM, Nestlé FO. Psoriasis: Acrodermatitis continua de Hallopeau. En: Bologna J, Jorizzo J, Schaffer J, editores. *Dermatology.* Third edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 135-55.
8. Yang HH, Chen HC, Chen HC, Wu YH, Su HY. Acrodermatitis continua of Hallopeau - A case with lesions localized at bilateral thumbs successfully treated with dapsone. *Dermatol Sinica.* 2003;21:165-70.
9. Weisshaar E, Diepgen TL. Successful etanercept therapy in therapy refractory acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2007;5:489-92.

LLEGÓ LA EVOLUCIÓN DE ELUAGE

NUEVO

PhysioLift

ARQUITECTURA ANTIEDAD

ASCOFILLINE™
SCOPHYLLUM NODOSUM EXTRACT.

10 kDa*

- Antiedad reestructurante

RECARGA LA PIEL CON COLÁGENO

Mejora la firmeza y elasticidad

RETINALDEHÍDO

284 Da*

- Antiedad renovador

RECARGA LA PIEL CON VITAMINA A

Alisa las arrugas

TRÍO
de ingredientes
EXCLUSIVOS

MONO-OLIGÓMEROS DE ÁCIDO HIALURÓNICO

120 kDa*

- Antiedad redensificante

RECARGA LA PIEL CON ÁCIDO HIALURÓNICO

Redensifica la piel



RUTINA
24
HORAS



NUEVA TECNOLOGÍA
que restaura visiblemente
las arrugas **MÁS** profundas,
ilumina y reafirma la piel

EAU THERMALE
Avène

*Pruebas in vitro

Descubre más en www.eau-thermale-avene.co. Todos los productos cuentan con notificación sanitaria aprobadas por el Invima

distribuido por:
percos.com
018000 912 246 Ncl.

PARASSOL

Cuidando a los más chicos del cáncer de piel

Campaña digital de prevención organizada por **AsoColDerma**® a través de un artículo informativo con

8

ESTRATEGIAS PARA PREVENIR EL CÁNCER
MÁS COMÚN DE TODOS, EL CÁNCER DE PIEL

logramos impactar a:

12 MILLONES de personas
30 MILLONES de veces

www.cancerdepielcolombia.org/prevencion-del-cancer-de-piel-en-ninos-parassol

¿Le gustaría participar en jornadas educativas sobre este tema en colegios, universidades y empresas?

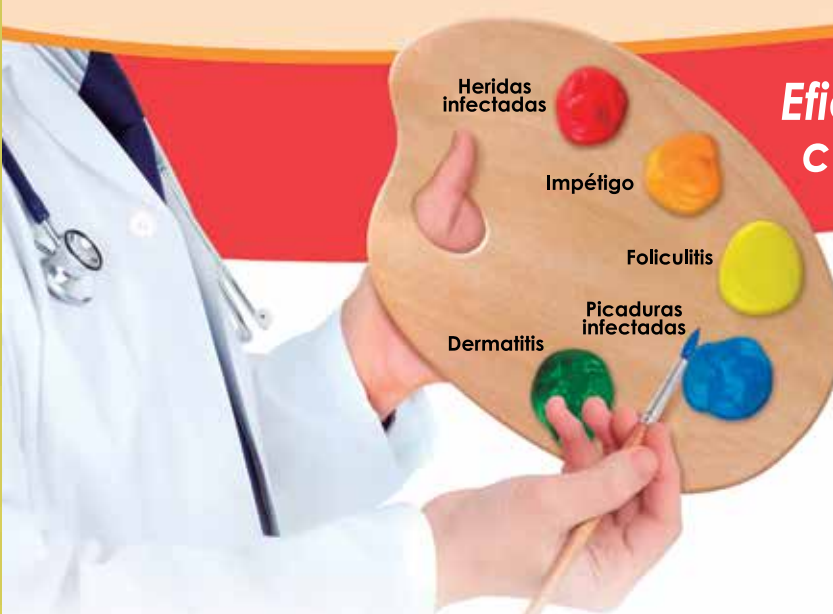
Escríbanos a:

cancerdepiel@asocolderma.org.co

Fucidin® H
Ácido fusídico /
Acetato de hidrocortisona

Fucidin®
Ácido fusídico/
fusidato de sodio

Fucicort®
Ácido fusídico/
Valerato de betametasona



**Eficacia, seguridad y experiencia
comprobada por generaciones¹⁻⁶**

**El Arte
de Restaurar
la Piel**

**Fucidin®
Ungüento**
Tubo con 15 g

**Fucidin®
Crema**
Tubo con 15 g y 30 g

**Fucidin®
Intertul**
Gasa oclusiva

**Fucicort®
Crema**
Tubo con 15 g

**Fucidin® H
Crema**
Tubo con 15 g



Contra las cicatrices
Contractubex®



Ingredientes
naturales

Heparina
Alantoína
Extracto
cepae



Caja por **1** tubo



Caja por **3** tubos

FUCIDIN® H CREMA: Composición: Ácido Fusídico 20 mg / g, Acetato de hidrocortisona 10 mg / g. **Indicaciones:** afecciones inflamatorias cutáneas producidas por gérmenes sensibles al ácido fusídico. **Contraindicaciones, precauciones y advertencias:** Hipersensibilidad a alguno de los componentes, lesiones tuberculosas, fúngicas o virales de la piel. **Registro Sanitario:** INVIMA 2011-M-012162-82. **FUCIDIN® UNGÜENTO:** Composición: Fusidato de sodio 2 g. **Indicaciones:** Infecciones cutáneas producidas por gérmenes sensibles al fusidato de sodio. **Contraindicaciones, Precauciones y Advertencias:** Hipersensibilidad al ácido fusídico y sus sales. Evitar el contacto con los ojos. **Registro Sanitario:** INVIMA 2008-M-010310-R. **FUCIDIN® CREMA:** **Indicaciones:** Infecciones cutáneas producidas por gérmenes sensibles al ácido fusídico. **Contraindicaciones, precauciones y advertencias:** hipersensibilidad al medicamento. **Registro Sanitario:** INVIMA 2006 M-008790 R2. **FUCICORT® CREMA:** Composición: Ácido Fusídico 20 mg / g, Betametasona 1 mg / g. **Indicaciones:** Dermatopatías inflamatorias causadas por gérmenes sensibles al ácido fusídico. **Contraindicaciones, precauciones y advertencias:** hipersensibilidad a los componentes, infecciones micóticas o virales de la piel, evitese su uso durante periodos prolongados y en zonas extensas, durante el embarazo y en niños menores de 2 años. **Registro Sanitario:** INVIMA 2011M-011593 R2. **Referencia:** 1. Monografía de producto, Fucidin® Crema. 2. Monografía de producto, Fucidin® Ungüento. 3. Sisto I. Approccio terapeutico nelle infezioni primarie e secondarie della cute. G Ital Dermatol Venereol, 149 (Suppl. 1 al N. 4):17-24, 2014. 4. Javier PR, et al., Fusidic acid/betamethasone in infected dermatoses – a double-blind comparison with neomycin/betamethasone. Br J Clin Pract. 1986; 40: 235-8. 5. Stratesco J., Fusidic acid-betamethasone combination in infected eczema: an open, randomized comparison with gentamicin-betamethasone combination. Pharmatherapeutica 1986; 4: 601-6. 6. Ramsay CA, Savoir JM, Gilbert M, Gidon M, Kidson P. The treatment of atopic dermatitis with topical fusidic acid and hydrocortisone acetate. J Eur Acad Dermatol Venerol. 1996;7(suppl1):S15-S22.

CONTRACTUBEX® GEL: Composición: Cada 100 g, contienen: extracto cepae 10 g, heparina sódica 5000 UI, alantoína 1 g, Excipientes: c.s.p. **Indicaciones:** Tratamiento de las cicatrices hipertróficas y queloides ocasionadas por accidentes, quemaduras o intervenciones quirúrgicas. **Contraindicaciones y advertencias:** Hipersensibilidad a los ingredientes activos extracto cepae, heparina sódica, o alantoína, al ácido fólico o al metil-4-hidrobenzoato (parabeno) o a cualquiera de los otros ingredientes. **Precauciones y advertencias:** Contractubex Gel contiene metil-4-hidrobenzoato, que puede producir reacciones alérgicas (posiblemente tardías). Contractubex Gel contiene ácido fólico, que puede producir reacciones cutáneas locales, por ejemplo dermatitis de contacto. **Registro Sanitario:** INVIMA 2012M-000900-81. **Referencia:** 1. Resultados observados a los 4 meses, en un estudio realizado en 1,268 pacientes Willral G. H. et al. Inicio temprano del gel que contiene allium cepae, heparina y alantoína, para el tratamiento de cicatrices: Estudio observacional, no intervencionista. Journal drugs dermatol. 2013 Jan; 12(1):38-42. 2. Beuth et al. Safety and Efficacy of Local Administration of Contractubex® to hypertrophic scars in comparison to corticosteroid treatment. Results of a Multicenter, comparative Epidemiological Cohort Study in Germany. In vivo 2006;20:277-284.

Importado y Distribuido por Laboratorios Biopias S.A. Para mayor información, comuníquese con Laboratorios Biopias S.A. Carrera 17 No. 109A-60, teléfono: 2136820, Bogotá - Colombia. Código: PU-VAR-VAR-F108-2016-Vig. FEB2018-CO

Material dirigido al cuerpo médico.



Onicomadesis secundaria al tratamiento con N-metilglucamina

Onychomadesis induced by meglumine antimoniate treatment

Laura Jaramillo¹, Margarita Arboleda²

1. Médica, residente de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.
2. Médica epidemióloga, maestría en Medicina Tropical, Instituto Colombiano de Medicina Tropical, Universidad CES, Apartadó, Colombia.

RESUMEN

La leishmaniasis es un enfermedad mucocutánea y visceral común en nuestro medio. Hasta la fecha, las sales de antimonio pentavalente (antimoniato de meglumina, Glucantime®) siguen siendo el tratamiento de elección.

Se describe el caso de dos hermanos menores de edad que presentaron onicomadesis como reacción secundaria al medicamento para leishmaniasis cutánea, efecto que se resolvió después de la suspensión del tratamiento. El antimonio de meglumina es un medicamento que causa frecuentemente efectos secundarios leves a moderados, y el compromiso de las uñas es raro.

PALABRAS CLAVE: uñas, leishmaniasis, toxicidad de medicamentos.

SUMMARY

Leishmaniasis is a common mucocutaneous and visceral disease in our midst. Pentavalent antimony (meglumine antimoniate, Glucantime®) remains the treatment of choice up to date.

This paper describes the case of two young brothers who presented onychomadesis as an adverse drug reaction for cutaneous leishmaniasis, an effect that resolved after treatment discontinuation. Glucantime often causes mild to moderate adverse effects, with rare compromise of the nails.

KEY WORDS: Nails, leishmaniasis, drug toxicity.

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis cutánea es una zoonosis causada por un parásito del género *Leishmania* y transmitida por insectos del género *Lutzomia*. Produce lesiones cutáneas, usualmente, úlceras de crecimiento lento con bordes bien definidos e indurados, con centro limpio y cubiertas con costra. En Colombia, esta enfermedad todavía representa un problema de salud pública y es endémica en casi todo el territorio nacional, excepto en San Andrés Islas y Bogotá, D.C.¹. En la región de Urabá, se registraron 662 casos de leishmaniasis en el 2013, lo que supone una tasa de 261,3 por 100.000 habitantes, tasa superior a la del departamento de Antioquia en ese mismo año, que fue de 126,7 casos por 100.000².

Correspondencia:

Laura Jaramillo

Email:

laurajara1@hotmail.com

Recibido: 5 de octubre de 2015

Aceptado: 30 de julio de 2016

No se reportan conflictos de interés.



FIGURA: ASPECTO CLÍNICO DEL HERMANO MAYOR. 1. Hiperpigmentación posinflamatoria de la úlcera por leishmaniasis en el antebrazo derecho. 2. Onicomadesis que compromete la mayoría de las uñas de las manos,

El diagnóstico se hace mediante el examen directo de la lesión, un método rápido y fácil de usar en unidades de salud con recursos mínimos y está indicado ante cualquier lesión sospechosa de leishmaniasis en un paciente proveniente de un área endémica.

Una vez hecho el diagnóstico, debe iniciarse el tratamiento. Hasta la fecha, se han usado múltiples medicamentos, entre ellos, antimoniales pentavalentes, pentamidina, miltefosina³, y anfotericina B tópica y sistémica. No obstante, en nuestro medio la N-metilglucamina sigue siendo el tratamiento de primera elección para la leishmaniasis cutánea, según los protocolos nacionales. Debe aplicarse en inyección intramuscular, a dosis diaria de 20 mg/kg durante un período de 20 días.

CASO CLÍNICO

Se trata de dos pacientes hermanos de 8 y 9 años de edad, residentes en la vereda Los Mandarinos, Apartadó, municipio del Urabá antioqueño, que consultaron al Instituto Colombiano de Medicina Tropical por presentar úlceras no dolorosas en la piel de los antebrazos, de dos meses de evolución. Se hizo el examen directo de las lesiones para descartar leishmaniasis cutánea, como está indicado en pacientes que presentan úlceras cutáneas y provienen de áreas endémicas. Se confirmó el diagnóstico de leishmaniasis cutánea y se prescribió el tratamiento de 20mg/kg diarios de N-metilglucamina (Glucantime®) por vía intramuscular durante 20 días.

En la segunda semana de tratamiento, ambos niños comenzaron a presentar manifestaciones en las uñas,

consistentes en onicomadesis que comprometía la placa ungular de los dedos 2, 3 y 4 de la mano izquierda, y los dedos 2, 3, 4 y 5 de la mano derecha del niño mayor (**FIGURAS 1 Y 2**); el niño más pequeño mostraba lesiones similares en el segundo dedo de la mano derecha (**FIGURA 3**). La madre refirió que no habían recibido ningún tratamiento adicional en los últimos seis meses, ni tampoco habían presentado infecciones. Los pacientes no recibieron ningún tratamiento y seis meses después se observó resolución completa de las lesiones, tanto la de la leishmaniasis como las de las uñas.



FIGURA 3. Lesión única de onicomadesis en el hermano menor.

DISCUSIÓN

La onicomadesis es una alteración de las uñas que puede deberse a medicamentos, entre otras causas. Los casos aquí presentados corresponden probablemente a un efecto secundario del tratamiento con N-metilglucamina.

Las lesiones de las uñas no son frecuentes en los niños; sin embargo, entre las anomalías más comunes se encuentran: la onicomiosis, la melanoniquia, la traquioniquia, la onicomadesis y los hoyuelos (*pitting*)⁴. La onicomadesis es un desprendimiento de la lámina ungular en el pliegue proximal⁵ y, junto con las líneas de Beau, se encuentran en el espectro de las distrofias ungulares secundarias a una suspensión de la actividad mitótica de la matriz de la uña, de las cuales la onicomadesis es la forma más grave; las infecciones, la fiebre, los medicamentos, la inflamación y el trauma son algunas de sus causas⁴.

La onicomadesis por medicamentos se debe considerar cuando se comprometen varias uñas y las lesiones se encuentran al mismo nivel. Muchos medicamentos se han implicado, y los quimioterapéuticos y los anticonvulsivos son los más frecuentemente asociados con este hallazgo, aunque hay reportes sobre penicilina, azitromicina, psoralenos, fenotiazida, litio y retinoides orales, entre otros⁶. Además, se han reportado casos de onicomadesis asociada a varicela⁷ y al síndrome de Cronkhite-Canada. También, se ha documentado la onicomadesis en eccemas, paroniquia crónica, síndrome de Stevens-Johnson, pénfigo y síndrome de mano pie boca⁸.

Los antimoniales producen una linfopenia que puede contribuir a la reactivación del virus del herpes zoster^{9,10}. Usualmente, los efectos secundarios de la N-metilglucamina dependen de la dosis¹¹ y son leves o moderados, como malestar general, mialgias o artralgias y otras complicaciones menos comunes, pero, pueden ser más graves, como nefrotoxicidad, hepatotoxicidad, pancreatitis aguda y alteraciones cardíacas con prolongación del segmento QT en el electrocardiograma¹².

Hasta la fecha, no hay publicaciones acerca de lesiones de la placa ungular secundarias al uso de N-metilglucamina. No está claro el mecanismo por el cual se produjeron los cambios en la actividad mitótica de las uñas en estos pacientes. Tal vez exista una predisposición genética hasta ahora no identificada, pero, lo que sí se sabe, es que este efecto depende de la dosis y la acumulación del medicamento puede alterar la función celular¹¹.

CONCLUSIÓN

Se presentan dos casos de onicomadesis en hermanos, como efecto secundario inusual de N-metilglucamina, que no comprometía la vida del paciente, solo causa problemas cosméticos y se resuelve, en la mayoría de los casos, con la suspensión del tratamiento. Vale la pena destacar que este medicamento puede producir efectos secundarios sistémicos importantes, y requiere una cuidadosa y estrecha vigilancia clínica y con pruebas de laboratorio durante el tratamiento e, incluso, se debe considerar la suspensión temporal cuando aparece compromiso de algún órgano.

REFERENCIAS

1. INS. Guía para la atención clínica integral del paciente con leishmaniasis. Bogotá: Instituto Nacional de Salud, Ministerio de la Protección Social; 2010. Fecha de consulta: julio de 2015. Disponible en: www.ins.gov.co.
2. Instituto Nacional de Salud. Estadísticas por SIVIGILA, año 2014 Fecha de consulta: julio de 2014. Disponible en: <http://www.ins.gov.co/lineas-de-accion/Subdireccion>.
3. Minodier P, Parola P. Cutaneous leishmaniasis treatment. *Travel Med Infect Dis*. 2007;5:150-8.
4. Chu DH, Rubin AI. Diagnosis and management of nail disorders in children. *Pediatr Clin North Am*. 2014;61:293-308.
5. Tosti A, Piraccini BM. Nail Disorders. En: Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. *Dermatology*. Third edition. London: Elsevier Saunders; 2012. p. 1129-47.
6. Daniel CR, Scher RK. Nail changes secondary to systemic drugs or ingestants. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10:250-8.
7. Kocak AY, Koçak O. Onychomadesis in two sisters induced by varicella infection. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:108-9.
8. Hardin J, Haber RM. Onychomadesis: Literature review. *Br J Dermatol*. 2015;172:592-6.
9. Wortmann GW, Aronson NE, Byrd JC, Grever MR, Oster CN. Herpes zoster and lymphopenia associated with sodium stibogluconate therapy for cutaneous leishmaniasis. *Clin Infect Dis Off Publ Infect Dis Soc Am*. 1998;27:509-12.
10. Arboleda M, Jaramillo L, Ortiz D, Díaz A. Cutaneous leishmaniasis and multidermatomic herpes zoster. *Rev Chil Infectol*. 2013;30:680-2.
11. Neves DB da J, Caldas ED, Sampaio RNR. Antimony in plasma and skin of patients with cutaneous leishmaniasis--relationship with side effects after treatment with meglumine antimoniate. *Trop Med Int Health*. 2009;14:1515-22.
12. Sadeghian G, Ziaei H, Sadeghi M. Electrocardiographic changes in patients with cutaneous leishmaniasis treated with systemic glucantime. *Ann Acad Med Singapore*. 2008;37:916-8.

Fibroma óseo aponeurótico: tumor benigno de tejidos blandos de rara presentación

Calcifying aponeurotic fibroma: Soft tissue benign tumor of rare presentation

Zulay Angélica Zabala¹, Mariam Carolina Rolón², Adriana Motta³

1. Médica, residente de Dermatología, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médica dermatopatóloga, Fundación Santa Fe, Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Médica dermatóloga; jefe del postgrado de Dermatología, Universidad El Bosque, Hospital Simón Bolívar, E.S.E., Bogotá, D.C., Colombia.

RESUMEN

El fibroma óseo aponeurótico hace parte del grupo de tumores benignos de tejidos blandos, derivados de fibroblastos o miofibroblastos, de causa desconocida y rara presentación, que ocurre típicamente en la primera o segunda década de la vida. Su localización habitual (90 %) es en el tercio distal de las extremidades.

Se presenta un caso de fibroma óseo aponeurótico en la planta derecha de una paciente de 31 años atendida en el Hospital Simón Bolívar de Bogotá.

PALABRAS CLAVE: fibroblastos, neoplasias de los tejidos blandos, pie, patología.

SUMMARY

Calcifying aponeurotic fibroma is part of the group of the soft tissue benign tumors fibroblasts/myofibroblasts derived, of unknown cause and unusual presentation which typically occurs in the first or second decade of life. Its usual location, in 90% of cases, is at distal extremities.

We report a case of calcifying aponeurotic fibroma in the sole of the right foot at a 31year old patient treated at the Simón Bolívar hospital in Bogota.

KEY WORDS: Fibroblasts, soft tissue neoplasms, foot, pathology.

Correspondencia:

Zulay Angélica Zabala

Email:

zulay2587@gmail.com

Recibido: 13 de abril de 2016

Aceptado: 11 de julio de 2016

No se reportan conflictos de interés.

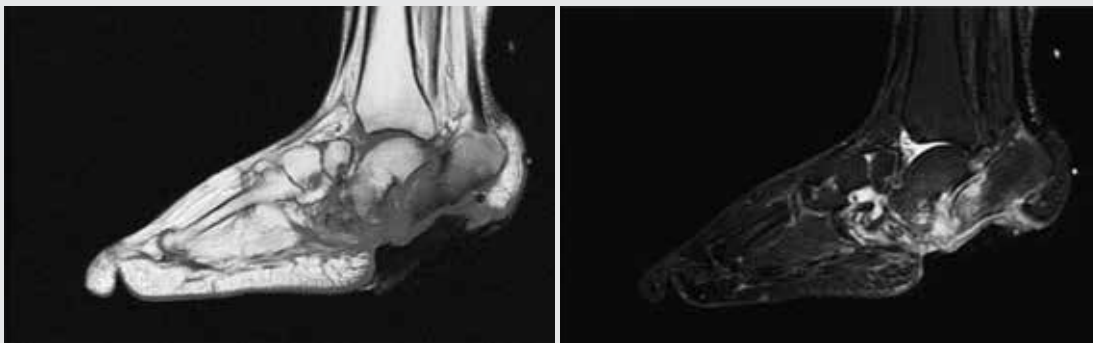


FIGURA 1. A y B. Resonancia magnética, T1 en corte sagital: cambios quirúrgicos de desbridamiento en la región plantar del retropié y el mediopié, con extenso edema de los tejidos blandos y cambios de osteomielitis en el astrágalo y el calcáneo, y luxación del mediopié.

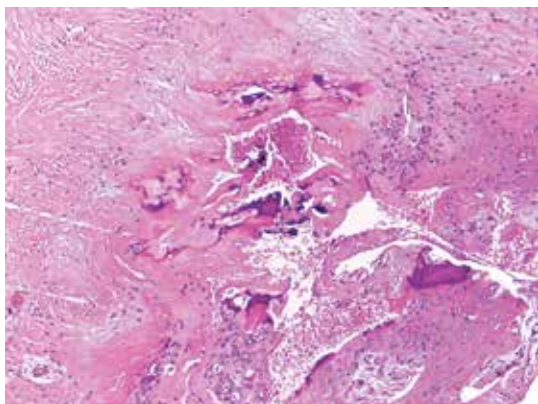


FIGURA 2. Biopsia de la planta derecha: fragmentos de tejido fibroso ordenados con centros calcificados, clásicos del fibroma calcificante aponeurótico. Hematoxilina y eosina 10X.

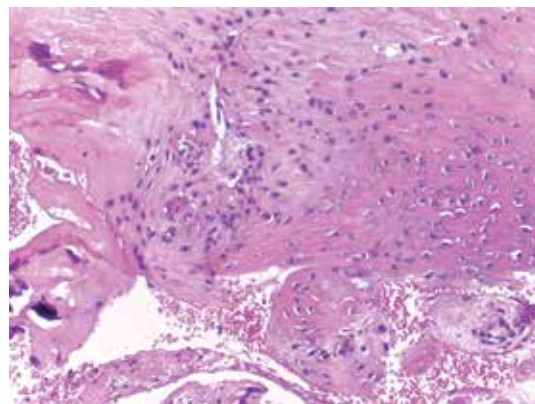


FIGURA 3. Biopsia de la planta derecha: áreas de estroma de aspecto hialino alrededor de las zonas de calcificación. Hematoxilina y eosina 40X.

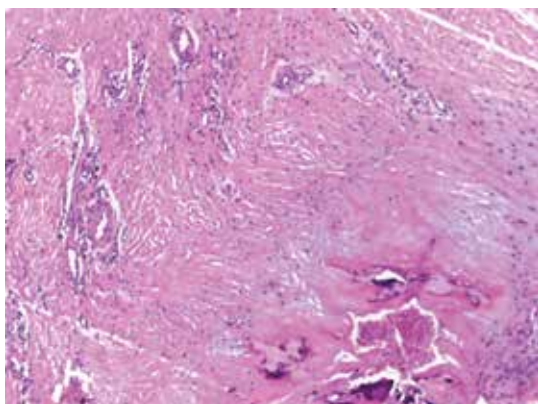


FIGURA 4. Biopsia de la planta derecha: zonas de mayor celularidad donde se reconocen fibroblastos reactivos ligeramente más epitelioides, sin pleomorfismo ni atipia citológica. Hematoxilina y eosina 10X.

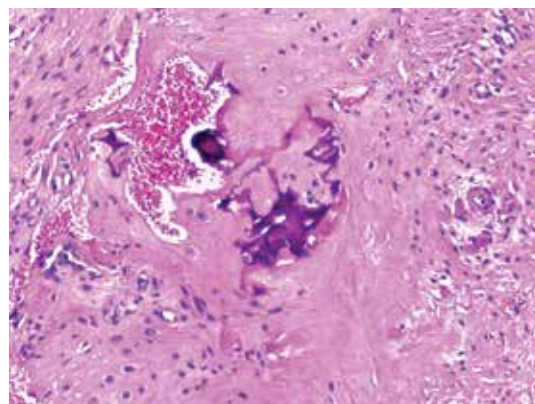


FIGURA 5. Biopsia de la planta derecha: focos de metaplasia cartilaginosa adyacentes al área fibrosa del estroma. Hematoxilina y eosina 40X.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 31 años, con un cuadro clínico de aproximadamente 20 años de evolución que se inició con una lesión en la planta derecha, no dolorosa y de crecimiento lento, para la cual recibió múltiples tratamientos médicos, con resolución aparente.

Desde seis años atrás presenta una úlcera dolorosa en el sitio de la lesión previa, que le impedía el apoyo adecuado del pie, manejada quirúrgicamente con desbridamientos, sin mejoría clínica. De uno de estos desbridamientos se obtuvo una muestra para estudio histopatológico, que no mostró hallazgos de neoplasia maligna y el diagnóstico considerado fue un callo óseo

y osteomielitis en resolución. Como antecedente, la paciente refirió una quemadura en la planta derecha a los siete años de edad.

En el examen físico inicial presentaba una úlcera plantar derecha, de fondo limpio, con bordes definidos e irregulares, de 9 x 5 cm, sin exposición ósea. Se practicó una resonancia magnética del pie derecho (**FIGURAS 1 A Y 1B**) en la que se reportó luxación del retropié y el mediopié con desplazamiento plantar del extremo anterior talocalcáneo, asociada a depresión e irregularidades de las superficies articulares, así como cambios inflamatorios de los tejidos blandos periarticulares plantares profundos y superficiales, y cambios quirúrgicos, con leve aumento del líquido



FIGURA 6. Planta derecha: aspecto clínico en el sitio de la lesión original, después de las intervenciones quirúrgicas.

articular pero sin franco derrame, con cambios inflamatorios sinoviales.

Se tomó una biopsia amplia de la región plantar derecha, reconociéndose una lesión pobremente definida compuesta por tejido fibroso que rodeaba áreas centrales de calcificación con zonas de fibroblastos reactivos ligeramente más epitelioides y estroma de aspecto hialinizado alrededor de algunos focos de calcificación, con metaplasia focal cartilaginosa. Estos hallazgos permitieron hacer el diagnóstico de fibroma óseo aponeurótico (**FIGURAS 2-5**).

La paciente fue tratada quirúrgicamente por el Servicio de Cirugía Plástica y el de Ortopedia, mediante resección del tumor calcáneo derecho más osteotomía del calcáneo y cubrimiento con un colgajo pediculado realizado en dos tiempos. Se propuso una amputación debido al riesgo de recurrencia local, lo cual la paciente no aceptó (**FIGURA 6**).

DISCUSIÓN

El fibroma óseo aponeurótico es un tumor benigno de tejidos blandos, derivado de fibroblastos o miofibroblastos, de causa desconocida y rara presentación, con menos de 100 casos publicados en la literatura científica¹⁻³. Ocurre típicamente en la primera o segunda década de la vida y la edad media de diagnóstico es a los 12 años, con un pico de incidencia entre los 8 a 14 años. La relación de hombre a mujer es de 2:1, sin evidencia de herencia familiar^{1,3-6}.

Fue descrito por primera vez en 1953 por Keasbey, como fibroma aponeurótico juvenil, por detectarse en niños y tener un componente de predominio fibroblástico. Sin embargo, en 1961, Keasbey y Fanselau lo catalogaron como fibroma aponeurótico. Finalmente, en 1973, Iwasaki y Enjoji nombraron este tipo de lesión como un fibroma aponeurótico calcificante, por presentar transición desde un tejido conjuntivo fibroso a uno fibrocartilaginoso en aquellas regiones donde tendones, aponeurosis y ligamentos se unen al hueso^{1,2,5,6}.

Su localización habitual (90 %) es en el tercio distal de las extremidades: palmas, falanges y región plantar. En el examen físico se presenta como un nódulo firme, móvil, de crecimiento lento (meses o años), no doloroso, con un tamaño promedio de 3 cm de diámetro^{1,5,6}. El caso presentado concuerda con la localización anatómica descrita con mayor frecuencia, sin embargo, es una lesión que había sido modificada por intervenciones quirúrgicas previas.

Rara vez hay historia de trauma o presencia de factores irritativos locales¹, pero la paciente refirió haber sufrido una quemadura varios años antes de la aparición de la lesión. Otras localizaciones menos frecuentes son cuello, mandíbula, muñecas, antebrazos, codos, brazos, pared abdominal, área paravertebral lumbar, piernas, tobillos, muslo, área poplíteo y rodillas^{1,3-8}. Se ha informado un caso en el cuero cabelludo y otro de localización subungular^{1,5}.

Las imágenes diagnósticas, siendo de elección la resonancia magnética, son de gran utilidad para evaluar la extensión del tumor, ayudar a determinar la necesidad y la localización de la biopsia; también, para hacer el diagnóstico y guiar el manejo prequirúrgico, pues permite evaluar la proximidad a estructuras neurovasculares, el compromiso óseo subyacente y la irrigación de la lesión, y determinar el plano de resección^{2,5}.

Los hallazgos histopatológicos en el presente caso representan las características principales descritas en la literatura científica, como son la proliferación de fibroblastos, el colágeno denso del estroma, y áreas de calcificación y de formación de cartílago rodeadas por dicha proliferación de fibroblastos; estas dos últimas predominan en pacientes adultos y niños mayores. Es raro observar figuras mitóticas, así como osificación^{1,5}.

Es importante hacer el diagnóstico correcto de fibroma óseo aponeurótico, pues puede confundirse con sarcoma, fibrosarcoma o pseudosarcoma, y también, saber que pueden presentarse signos de infección como la osteomielitis, en especial, cuando las lesiones están ulceradas. Por su mayor incidencia en edades tempranas, es decir, en niños y adolescentes, en el diagnóstico diferencial se deben tener en cuenta

todos los tumores benignos que hacen parte del grupo de los tumores fibroblásticos o miofibroblásticos, como fascitis nodular, hamartoma fibroso de la infancia, miofibroma o miofibromatosis y fibroma de la vaina tendinosa, entre otros¹⁻³.

Como tratamiento se recomienda la extirpación local amplia. Se ha descrito tendencia a la recurrencia local, aproximadamente del 50 %, especialmente en niños menores de cinco años. La transformación maligna es muy rara, con un solo caso reportado en la literatura científica¹⁻³⁻⁷.

CONCLUSIONES

Se presenta este caso de fibroma óseo aponeurótico por ser una entidad de difícil diagnóstico, debido a su rara presentación y sus manifestaciones clínicas comunes a otro tipo de tumores de tejidos blandos, por lo cual con frecuencia no se diagnostica correctamente, como sucedió inicialmente en esta paciente. Sin embargo, hay que tener en cuenta que, si bien se clasifica como un tumor benigno, genera morbilidad en los pacientes debido a que puede requerirse amputación de la parte afectada como tratamiento, lo cual obliga a un seguimiento prolongado y multidisciplinario, con el fin de evaluar la recurrencia local.

Para el dermatólogo y el dermatopatólogo es de suma importancia tener presente que existe una larga lista de tumores de tejidos blandos, de comportamiento benigno o maligno, que pueden originarse en la piel o afectarla secundariamente, para así, siempre sospechar, diagnosticar y tratar oportunamente este tipo de lesiones, minimizando secuelas y complicaciones.

REFERENCIAS

1. Oruc M, Uysal A, Kankaya Y, Yildiz K, Aslan G, Sengul D. A case of calcifying aponeurotic fibroma of the scalp: Case report and review of the literature. *Dermatol Surg.* 2007;33:1380-3.
2. Thacker MM. Benign soft tissue tumors in children. *Orthop Clin North Am.* 2013;44:433-44.
3. Desimone RS, Zielinski C J. Calcifying aponeurotic fibroma of the hand. *J Bone Joint Surg Am.* 2001;83:5868.
4. Takaku M, Hashimoto I, Nakanishi H, Kurashiki T. Calcifying aponeurotic fibroma of the elbow: A case report. *J Med Invest.* 2011;58:15962.
5. Schonauer F, Avvedimento S, Molea G. Calcifying aponeurotic fibroma of the distal phalanx. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2013;66:e479.
6. Hasegawa HK, Park S, Hamazaki M. Calcifying aponeurotic fibroma of the knee: A case report with radiological findings. *J Dermatology.* 2006;33:169-73.
7. Wu JM, Montgomery E. Classification and pathology. *Surg Clin North Am.* 2008;88:483-520.
8. Fetsch JF, Miettinen M. Calcifying aponeurotic fibroma: A clinicopathologic study of 22 cases arising in uncommon sites. *Hum Pathol.* 1998;29:1504-10.

Reporte de dos casos de atrofodermia de Pasini y Pierini en el cuello

Two case reports of atrophoderma of Pasini and Pierini on the neck

Giancarlo Alberto Fajardo¹, Juan Raúl Castro², Diana Sofía Lozano³

1. Médico, residente de Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médico dermatólogo; docente asociado, Universidad Nacional de Colombia, E.S.E. Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Médica general, Fundación Universitaria Juan N. Corpas, Bogotá, D.C., Colombia.

RESUMEN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una entidad rara, de origen idiopático, más frecuente en mujeres, que se presenta especialmente en el tronco y las extremidades, entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. Se presentan dos pacientes con la lesión ubicada en el cuello. El primero es una mujer de 57 años de edad, que consultó por una lesión asintomática, de 10 años de evolución, en la cara lateral izquierda del cuello. En el examen físico se encontró una zona atrófica parda de 3 x 2 cm. El segundo es un hombre de 65 años de edad, con una lesión atrófica de dos años de evolución, de color pardo grisáceo y de 10 cm, en la cara lateral izquierda de cuello. La presentación clínica de la atrofodermia de Pasini y Pierini idiopática en el cuello es una localización que rara vez se ha descrito.

PALABRAS CLAVE: atrofia, dermis, tejido elástico, cuello.

SUMMARY

Background: The atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare entity, characterized as idiopathic especially on the trunk and extremities.

Presentation of cases: Case 1. Woman of 57 years of age with a 10-year history of an asymptomatic atrophic gray area of 3 x 2 cm in the neck. Case 2. A 65-year old man with two years of evolution of a left anterior cervical lesion of about 10 cm atrophy of greyish brown coloration.

The clinical presentation of the atrophoderma of Pasini and Pierini of idiopathic appearance, the neck area is a location that has been rarely described. Two cases that have similar characteristics in their location are presented.

KEYWORDS: atrophy, dermis, elastic tissue, neck.

INTRODUCCIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es un tipo de atrofia dérmica, descrita por Pasini en 1923, por Pierini en 1936 y renombrada en la literatura por Cañizares en 1958¹⁻³. Clínicamente corresponde a la presencia de zonas atróficas de la piel, con hiperpigmentación o hipopigmentación o sin cambios francos del color, que oscilan entre

Correspondencia:

Giancarlo Fajardo

Email:

mdgianf@gmail.com

Recibido: 16 de marzo de 2016

Aceptado: 17 de julio de 2016

No se reportan conflictos de interés.



FIGURA 1, A Y B. Presentación de la zona atrófica en la zona cervical.

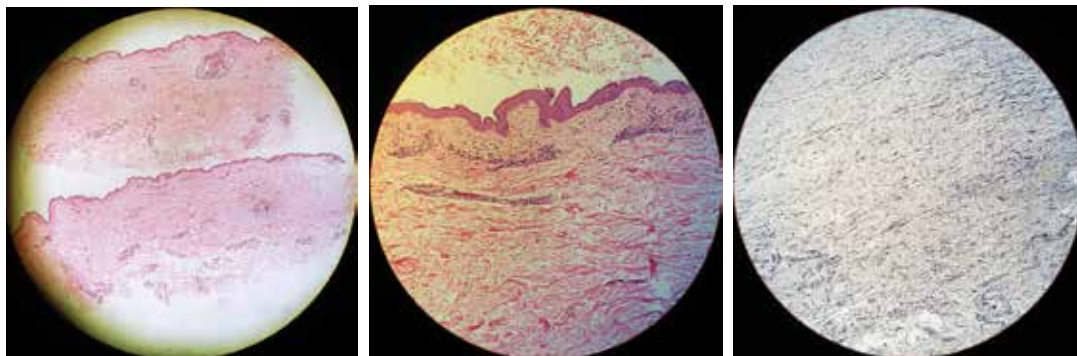


FIGURA 2. A. Epidermis ortoqueratósica, leve infiltrado perivascular superficial de linfocitos y fragmentación de fibras elásticas. Hematoxilina y eosina, 4X. B. Epidermis ortoqueratósica, leve infiltrado perivascular superficial de linfocitos. Hematoxilina y eosina, 10X. C. Tinción para fibras elásticas que muestra dichas fibras fragmentadas las muestra fragmentadas.

1 y 7 cm, situadas principalmente en el tronco y las extremidades¹. Una localización poco frecuente es el cuello, por lo cual se presentan dos casos que afectan la zona cervical.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Se trata de una mujer de 57 años, que consultó por una lesión única en el cuello, de 10 años de evolución, y de crecimiento lento y estable en los últimos cinco años. Refirió sufrir de hipotiroidismo, en tratamiento con 75 µg diarios de levotiroxina. En el examen físico, presentaba una zona de piel atrófica de 2 x 3 cm, en la zona cervical izquierda, hiperpigmentada, parda, con bordes netos en acantilado y con áreas de

acentuación folicular. El reporte histológico informó una epidermis ortoqueratósica de grosor normal y colágeno hialinizado. Se observaron fibras elásticas disminuidas y fragmentadas con la coloración específica para ellas. La paciente recibió tratamiento con mometasona en emulsión al 0,1%, seguido de calcipotriol por cuatro semanas y tacrolimus al 0,1% por ocho semanas, sin resolución del cuadro clínico.

Caso 2. Se trata de un hombre de 66 años de edad, que consultó por la aparición de lesiones dérmicas en el cuello que aumentaron de tamaño progresivamente, con dos meses de evolución. En el examen físico presentaba un área atrófica de 10 cm que cubría la zona antero-lateral izquierda del cuello, de borde regular y bien definido, y con áreas de acentuación folicular. La

CARACTERÍSTICAS	ATROFODERMIA	MORFEA
Esclerosis	No	Sí
Duración	10 a 20 años	5 años
Involuciona	No	Raramente
Borde	En acantilado	Eritemato-violáceo
Anexos	Sanos	Comprometidos
Fibras elásticas	Normales o fragmentadas	Normales
Autoinmunidad	No	Sí
Dermis	Disminuida	Aumentada
Disacáridos	Disminuidos	Aumentados

TABLA 1. Comparación entre la atrofodermia de Pasini y Pierini y la morfea.

histología mostró una epidermis atrófica, ortoqueratótica, y en la dermis superficial y profunda, colágeno denso y discretos infiltrados inflamatorios linfoplasmocitarios intersticiales. La coloración para fibras elásticas confirmó su fragmentación. El paciente recibió mometasona al 0,1%; su evolución se desconoce, ya que no asistió al seguimiento.

DISCUSIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una forma de atrofia dérmica, inusual, que afecta con mayor frecuencia a las mujeres, con una relación de mujer a hombre de 6:1. Aparece en cualquier momento de la vida, pero es más frecuente entre la segunda y la cuarta décadas⁴. Se han descrito dos casos congénitos sin relación con malformaciones⁵.

Se muestra como una lesión asintomática, bien definida, única o múltiple, redonda u oval, hiperpigmentada de color pardo, rosado, violáceo, azul, eucrómica o hipopigmentada; es de crecimiento lento, no inducida y de tamaño variable, que oscila entre milímetros y centímetros⁴. Las lesiones pueden confluir, son asintomáticas y no presentan signos de inflamación^{2,3,4,6}. Su localización es unilateral o bilateral, caso en el cual tienden a ser simétricas, y afectar principalmente el tronco y las extremidades; el cuello es una localización poco frecuente⁴. Es patognomónico un borde agudo,

descrito como en acantilado o de huellas en la nieve^{1,6}. Afecta con mayor frecuencia el tronco y extremidades, y no genera compromiso profundo, lo cual ha sido demostrado con imágenes, como ultrasonido y resonancia magnética^{4,6}.

Su causa es desconocida, tiene un inicio insidioso y se describe como una entidad benigna y asintomática que no causa complicaciones. En algunos casos se ha demostrado asociación con *Borrelia burgdorferi* hasta en un 38% o anticuerpos antinucleares (ANA) positivos; sin embargo, la fuerza de asociación es contradictoria y varía según la ubicación geográfica^{4,7}.

Existe controversia sobre si la atrofodermia de Pasini y Pierini es una variante frustrada de morfea o una enfermedad distinta, ya que se ha descrito sola o asociada con esta entidad; sin embargo, los estudios recientes sugieren que se trata de enfermedades diferentes^{4,6}. La atrofodermia de Pasini y Pierini se puede diferenciar de la morfea en que carece de esclerosis, tiene un mayor tiempo de duración, raramente involuciona, presenta un borde en acantilado, se inicia con atrofia que puede esclerosarse y no se documenta compromiso de los anexos; las fibras elásticas pueden aparecer disminuidas o aglutinadas y la cantidad de disacáridos está disminuida^{4,8}. La morfea se inicia como una placa eritematosa o esclerótica que posteriormente se atrofia, con un anillo de color lila o violáceo, tiene un curso corto, raramente involuciona y no tiene un borde en acantilado; suele causar alteración de los anexos, las fibras

elásticas son de apariencia normal y clínicamente muestra un anillo periférico violáceo; en cuanto a los disacáridos, se encuentran aumentados⁸.

Para la toma de la biopsia, se recomienda una elipse, perpendicular al borde, que incluya piel sana y afectada hasta el tejido celular subcutáneo^{2,3}.

Los hallazgos en el estudio histopatológico son mínimos y usualmente no son diagnósticos. La epidermis tiene una apariencia normal o puede mostrar ligera atrofia con pigmento en la capa basal⁴. En la dermis, puede apreciarse un adelgazamiento leve de las papilas dérmicas, un ligero infiltrado inflamatorio perivascular linfocitario, edema y melanófagos en la dermis superior, asociados a homogenización del colágeno y ausencia de compromiso de los anexos^{1,4}. En cuanto a las fibras elásticas, los hallazgos son diversos, desde normales hasta fragmentación de intensidad diversa; al comparar la dermis afectada con la piel sana, puede mostrar un menor grosor^{3,4}. En los dos casos descritos se encontraron cambios en las fibras elásticas y, en el segundo, hubo cambios inflamatorios leves.

Para su tratamiento se han utilizado diferentes opciones con resultados variables. Se han descrito diferentes reacciones con esteroides tópicos y sistémicos, al igual que con hidroxycloquin⁹. Asimismo, se ha utilizado la D-penicilamina y hay reportes satisfactorios con doxiciclina (los relacionados con *B. burgdorferi*), en los cuales no solo se resolvió la hiperpigmentación sino también la atrofia dérmica¹⁰. Se ha utilizado el láser Q-switched Alexandrita (755 nm) el cual disminuye la hiperpigmentación sin lograr devolver la piel afectada a su estado normal¹¹.

CONCLUSIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una rara entidad que afecta principalmente a las mujeres de edad media en el tronco; es de diagnóstico clínico con hallazgos histopatológicos sutiles y que debe diferenciarse de otras enfermedades con atrofodermia, principalmente de la morfea. Se presentan dos casos de atrofodermia de Pasini y Pierini con localización atípica en el cuello, los cuales recibieron tratamiento tópico sin mejoría clínica evidente.

Agradecimiento

A María Claudia Carrillo, médica dermatopatóloga, E.S.E. Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, por las fotos histológicas.

REFERENCIAS

1. Pasini A. Atrofodermia idiopathica progressiva. G Ital Dermatol. 1923;58:785.
2. Pierini L, Vivoli D. Atrofodermia idiopathica progressiva (Pasini). G Ital Dermatol. 1936;77:403.
3. Canizares O, Sachs P, Jaimovich L, Torres V. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. AMA Arch Derm. 1958;77:42-58.
4. Saleh Z, Abbas O, Dahdah M, Kibbi A, Zaynoun S, Ghosn S. Atrophoderma of Pasini and Pierini: A clinical and histopathological study. J Cutan Pathol. 2008;35:1108-14.
5. Handler M, Alshaiji J, Shiman M, Elgart G, Schachner L. Congenital idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Dermatol Online J. 2012;18:4.
6. Franck J, MacFarlane D, Silvers D, Katz B, Newhouse J. Atrophoderma of Pasini and Pierini: Atrophy of dermis or subcutis? J Am Acad Dermatol. 1995;32:122-3.
7. Buechner S, Rufli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histopathologic findings and antibodies to *Borrelia burgdorferi* in thirty-four patients. J Am Acad Dermatol. 1994;30:441-6.
8. Yokoyama Y, Akimoto S, Ishikawa O. Disaccharide analysis of skin glycosaminoglycans in atrophoderma of Pasini and Pierini. Clin Exp Dermatol. 2000;25:436-40.
9. Carter J, Valeriano J, Vasey F. Hydroxychloroquine as a treatment for atrophoderma of Pasini and Pierini. Int J Dermatol. 2006;45:1255-6.
10. Lee Y, Oh Y, Ahn S, Park H, Choi E. A case of atrophoderma of Pasini and Pierini associated with *Borrelia burgdorferi* infection successfully treated with oral doxycycline. Ann Dermatol. 2011;23:352-6.
11. Arpey CJ, Patel DS, Stone MS, Qiang-Shao J, Moore KC. Treatment of atrophoderma of Pasini and Pierini-associated hyperpigmentation with the Q-switched alexandrite laser: A clinical, histologic, and ultrastructural appraisal. Lasers Surg Med 2000;27:206-12.

Enfermedad de transmisión sexual

Sexually transmitted disease

José María Maya¹

1. Médico, magíster en Salud Pública y en Dirección Universitaria; profesor titular de Ética y Salud Pública; ex rector, Universidad CES, Medellín, Colombia.

ANÁLISIS DEL CASO Nº 1 DE ÉTICA

Este caso es real y frecuente en la práctica diaria de muchos médicos. La sanción social y, en algunos casos, la discriminación que acompaña a los pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana o con sida, ha conducido a que la mayoría quiera evitar que su diagnóstico sea conocido por su familia o por terceras personas.

El médico tiene la obligación de informarle al paciente su diagnóstico y las consecuencias del mismo. Igualmente, tiene la obligación ética de advertirle la necesidad de examinar a sus contactos permanentes para identificar si están o no infectados y proceder a orientarlos sobre el manejo de su situación. La respuesta de los pacientes generalmente es negativa por temor a la reacción de las personas que comparten su vida como esposo(a) o compañero(a) permanentes y que pueden estar infectados, sin saberlo, a través de la relación sexual.

La negativa del paciente de informar a su pareja, pone al profesional de la salud ante un dilema ético y humano difícil de afrontar. Por un lado, en virtud del principio de respeto por la autonomía del paciente, cree que debe respetar la negativa de informar pero, igualmente, en virtud del principio de beneficencia, debe proteger a ese tercero involucrado, que se puede beneficiar de las oportunas medidas preventivas o protegerse del progreso de la infección con intervenciones terapéuticas de diferente tipo.

El respeto por la autonomía del paciente y la obligación de guardar la confidencialidad de la información (secreto profesional) no son absolutas; se relativizan cuando hay terceros involucrados y, por ello, la toma de decisiones genera conflictos éticos en casos en los que aparecen principios en conflicto.

Para atender esta situación, por parte del médico se hace necesario utilizar todo su profesionalismo y su capacidad de generar confianza y empatía en el paciente y buscar buenos resultados evitando o minimizando el daño. Se trata de lograr que el paciente entienda no solo la realidad de su diagnóstico y las perspectivas de su manejo futuro, sino su responsabilidad de proteger a terceros en riesgo y entre los terceros está finalmente la comunidad.

Del tino en el abordaje de la situación y de la capacidad de interacción del médico con el paciente depende el lograr un buen resultado (protección a terceros) con el menor daño posible al paciente. Lo ideal es que el médico explique al paciente la necesidad de compartir el diagnóstico con su pareja y, por ende, invitar a esta a realizarse los exámenes de rigor para identificar su estado al respecto y tomar las más oportunas y necesarias decisiones en su manejo.

Hay que entender la dificultad del paciente para encarar esta situación que, la mayoría de las veces, coincide con la elaboración del duelo de su propio diagnós-

Correspondencia:

José María Maya

Email:

josemariamayamejia@gmail.com

Recibido: 12 de mayo de 2016

Aceptado: 13 de abril de 2016

No se reportan conflictos de interés.

tico y pronóstico. Debemos entender esta situación y, por ello, hay que tener paciencia con el paciente y permitirle avanzar en la elaboración del duelo para mejorar su capacidad de enfrentar la realidad de comunicarle él mismo a su pareja la situación. Por ello, es necesario plantearle, además, la necesidad de consignar en la historia clínica el verdadero diagnóstico y hacer la notificación correspondiente al servicio de salud, dado que es un problema de notificación obligatoria para los fines de salud pública, protección de la comunidad y control de la enfermedad. Esta situación es ineludible, lo cual no quiere decir que no debe hacerse con toda la prudencia del caso y dentro de los límites que permitan la mejor protección de la intimidad del paciente y su derecho a la privacidad. Lo anterior conlleva la obligación permanente de capacitar al personal de salud para que aprendan cómo proteger ambos derechos aun en casos donde estos chocan (derecho de terceros –incluyendo la comunidad– y derecho personal a la intimidad y protección del secreto profesional).

Si después de una adecuada pedagogía y acercamiento al paciente no se logra que entienda y acepte asumir la responsabilidad de compartir el diagnóstico y buscar proteger a su compañero(a) permanentemente, el médico debe proceder a hacerlo, igualmente con el debido tino y prudencia.

La notificación obligatoria, si es una actividad que compete al profesional y la institución, siempre debe realizarse, lo cual no implica que se le oculte al paciente; por el contrario, se le debe explicar la importancia de hacerlo, no solo por la normatividad legal, sino también por lo importante que es para el conocimiento de la prevalencia del problema y el diseño de estrategias colectivas para poder obtener un impacto eficaz.

En otra ocasión analizaremos la actitud del colega ginecólogo al respecto. Solo quería, en este caso, dejar explícita otra posible implicación del manejo de un caso como el presentado.

Resúmenes del II Congreso Colombiano de Especialidades Dermatológicas

Acantosis nigricans generalizada benigna de la infancia, reporte de un caso

Jimena María Peña

*Universidad Nacional de Colombia,
Hospital Universitario de La Sama-
ritana, Bogotá, D.C., Colombia.*

Se presenta el caso de una paciente de 16 años de edad, que consultó por un cuadro clínico de ocho años de evolución, consistente en lesiones pardas hiperpigmentadas en la piel del tórax y el abdomen.

Se hizo la valoración completa de la paciente con los siguientes hallazgos. En la piel se encontraron múltiples pápulas pardas que confluían formando placas de aspecto aterciopelado, localizadas en el cuello, el tórax, el abdomen y la espalda. Los resultados de hemograma, insulina basal y poscarga, índice HOMA, glucemia y perfil lipídico, estaban dentro de límites normales. En el reporte de la biopsia de piel, se informó hiperqueratosis y ligera papilomatosis, con áreas acantóticas, elongación de las crestas papilares y pseudoquistes córneos, hallazgos indicativos de acantosis nigricans. Este tipo de acantosis nigricans no es frecuente en la población

pediátrica sana. Se hizo una búsqueda en la literatura de este tipo de presentación de esta entidad en la población pediátrica en las Pubmed, Medline y Ebsco, y se analizaron los ocho casos reportados a la fecha, con un rango de edad en el momento del diagnóstico entre los 2 y los 18 años, en los cuales no se encontró historia familiar de la enfermedad y no había ninguna asociación con enfermedad neoplásica o endocrina de base.

Acné fulminans inducido por isotretinoína

**María Elizabeth Gaviria¹,
Verónica María Molina², Liliana
María Tamayo³**

¹ Médica, residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

² Médica dermatóloga, docente, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

³ Médica dermatóloga, alergóloga, docente, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 17 años con acné nódulo quístico de dos años

de evolución, sin mejoría con múltiples tratamientos sistémicos y tópicos. Se inició isotretinoína (0,8 mg/kg al día) y en el segundo mes presentó fiebre, dolor en el pecho, mialgias, y nódulos dolorosos y hemorrágicos en la cara y en la región superior del tórax. En los exámenes de laboratorio se encontró leucocitosis, aumento de los reactantes de fase aguda y de las pruebas hepáticas.

Este paciente ha sido un reto terapéutico por no presentar ninguna mejoría con los tratamientos descritos en la literatura para esta entidad, optándose en última instancia por la terapia inmunomoduladora como alternativa para su manejo, además, por el impacto que esta entidad ha tenido en su calidad de vida, pues dados los síntomas, el paciente dejó su vida escolar y abandonó sus competencias deportivas.

OBJETIVO: Aportar conocimientos nuevos a la comunidad científica sobre el acné fulminans por medio de la divulgación de este caso, cuya importancia radica en las limitaciones terapéuticas, por lo que se hace una revisión adecuada de las alternativas disponibles de acuerdo con su fisiopatología.

ANTECEDENTES REPORTADOS EN LA LITERATURA: El acné fulminans fue descrito por primera vez en 1959 por Burn y Colville. Se estima que

se produce en menos del 1 % de los casos de acné y afecta pacientes entre los 13 y los 22 años de edad, siendo la forma más seria del acné nódulo-quístico que, además, se ulcera dejando costras hemorrágicas y está acompañado de síntomas sistémicos, como fiebre, artralgia, astenia, pérdida de peso, artritis, miositis y alteraciones óseas.

Al ser una entidad poco frecuente, no hay protocolos estandarizados para su tratamiento; la mayoría de la evidencia científica en la literatura son reportes de caso. Se recomiendan los esteroides sistémicos, la isotretinoína a dosis bajas y, en ocasiones, los antibióticos orales y la dapsona como alternativa en caso de intolerancia a los retinoides orales.

La isotretinoína es un fármaco que a partir de los 80 ha sido un gran avance en el manejo del acné, dado que tiene un impacto en todas las vías fisiopatológicas. Desde la descripción de esta entidad, se han reportado alrededor de 30 casos de acné fulminans inducido o exacerbado por isotretinoína, al parecer por la fragilidad que induce este fármaco en el conducto pilosebáceo, que hace que sean más antigénicos sus productos y aumenta la reacción inflamatoria, en la cual también está implicado *Propionibacterium acnes*.

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA DE

REVISIÓN: Se utilizaron las palabras clave: acné fulminans, acné maligno, acné ulceroso febril agudo, isotretinoína y prednisolona.

PRESENTACIÓN DEL CASO: El paciente era conocido en el servicio desde mayo de 2014 por un cuadro clínico que se inició en enero del mismo año, consistente en lesiones en la cara y la espalda de tipo nódulos y quistes

y cicatrices queloides. Consultó al Servicio de Dermatología en otra institución y, ante la falta de mejoría con los antibióticos orales, le iniciaron tratamiento en marzo de 2014 con isotretinoína (20 mg al día), con mejoría inicial y posterior empeoramiento de las lesiones, tanto en número como en tamaño, asociado a síntomas generales como fiebre, astenia y adinamia. Se hospitalizó durante seis días, se suspendió la isotretinoína (dosis acumulada, 1.380 mg), se desparasitó para el manejo con esteroides, y se hizo control de exámenes de laboratorio y de rayos X por el dolor óseo referido. Se dio de alta con prednisolona (25 mg) y órdenes de infiltración de los queloides en la espalda.

Dos meses después, ante la mejoría de lesiones, aún con prednisolona se inició tratamiento con isotretinoína (20 mg por semana), pero con la primera cápsula hubo nueva exacerbación, por lo que se decidió ordenar nuevos exámenes de laboratorio y en un control posterior, el 29 de julio del 2014, se inició tratamiento con dapsona (100 mg al día).

Nuevamente se hospitalizó por lesiones cutáneas úlcero-necróticas en el tórax y en la espalda, además de dolor osteomuscular de predominio axial que no mejoraba con opioides. Se sospechó síndrome SAPHO y fue valorado por el Servicio de Reumatología, que lo descartó dado que en la resonancia magnética se evidenció inflamación del tejido celular subcutáneo y, en la gammagrafía ósea, captación ligera en la columna cervical sin evidencia de osteítis, por lo que todo se atribuyó a su acné fulminans.

El tratamiento actual es con metotrexato (15 mg semanales), ácido fólico diario y colchicina (1 mg al

día). Los tratamientos recibidos fueron con isotretinoína, dapsona (100 mg/kg), prednisolona (1 mg/kg), infiltraciones intralesionales, retinoides y cicatrizantes tópicos.

DISCUSIÓN: Desde la descripción del acné fulminans, en la literatura se han descrito alrededor de 30 casos en los cuales la isotretinoína fue el desencadenante del cuadro mediado por mecanismos inflamatorios e inmunológicos. Las dosis y el intervalo de tiempo entre la ingestión y la aparición del cuadro han variado, según los reportes, desde las primeras 4 semanas hasta 8 semanas después del inicio, lo cual es acorde con el caso actualmente presentado, en el cual se atribuyó al medicamento pues hubo relación de temporalidad y causalidad con la isotretinoína en el momento en que hubo reexposición a este fármaco.

Algunos autores sugieren que la asociación entre acné fulminans e isotretinoína depende de la dosis, mientras que otros no están de acuerdo; por lo tanto, hasta ahora no hay consenso al respecto y en la literatura la información disponible revela que hay casos que se presentan con dosis óptimas, así como con dosis subóptimas. El paciente del actual reporte desarrolló esta entidad, incluso con la exposición a una dosis mínima.

Otro punto importante de esta asociación es diferenciar el acné fulminans del pseudoacné fulminans. Este último se presenta en pacientes que tienen obstrucción folicular considerable, gran cantidad de comedones cerrados, quistes o acné conglobata y en los cuales la formación de lesiones ulceradas y costrosas después de iniciar la isotretinoína no se asocia a sintomatología sistémica y se debe al efecto del retinoide en el colágeno y en los desmosomas y en

la proliferación vascular. El paciente presentado tuvo síntomas sistémicos y afección osteomuscular que ha persistido incluso después de suspender el fármaco, por lo que se trata de un acné fulminans.

CONCLUSIÓN: Se presenta un caso de interés que aunque es una entidad poco frecuente y poco reportada en la literatura pediátrica, debe tenerse en cuenta cuando se trate de las dermatosis de los adolescentes, pues causa afección de la calidad de vida por su gran morbilidad por las manifestaciones generales, musculoesqueléticas y su impacto en el aspecto estético del paciente.

La divulgación de este caso en un evento académico aporta a la comunidad científica el enfoque empleado en este paciente y la manera como se agotan las medidas terapéuticas disponibles; además, puede ser una estrategia para obtener una retroalimentación por parte de dermatólogos con experiencia sobre este tema en el ámbito internacional.

REFERENCIAS

1. Zaba R, Schwartz R, Jarmuda S, Czarnecka-Operacz M, Silny W. Acne fulminans: Explosive systemic form of acne. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25:501-7.
2. Zouboulis CC. Acne as a chronic systemic disease. *Clin Dermatol.* 2014;32:389-96.
3. Thomson KF, Cunliffe WJ. Acne fulminans 'sine fulminans'. *Clin Exp Dermatol.* 2000;25:299-301.
4. Pereira MF, Roncada EM, Oliveira CM, Monteiro R, Abreu MA, Ortigosa LC. Acne fulminans and isotretinoin: Case report. *An Bras Dermatol.* 2011;86:983-5.

5. Zanelato TP, Gontijo GM, Alves CA, Pinto JC, Cunha PR. Disabling acne fulminans. *An Bras Dermatol.* 2011;86(Suppl.1):S9-12.
6. Bologna J, editor. *Dermatology.* 3rd edition. Edinburgh: Elsevier, Saunders; 2012.

Acrodermatitis enteropática, una entidad poco frecuente

María Angélica Macías¹,
Ana María Téllez², Carolina Hernández³

1 Médica, dermatóloga pediatra, Hospital Simón Bolívar, Bogotá, D.C., Colombia

2 Médica, residente de Dermatología, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, D.C., Colombia

3 Médica, residente de Pediatría, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: La acrodermatitis enteropática es una condición poco frecuente causada por la deficiencia de cinc, de origen congénito autosómico recesivo o adquirido. Fue descrita por Brandt en 1936; posteriormente, en 1942, Dambolt y Closs la denominaron acrodermatitis enteropática. No obstante, solo hasta 1974 Mohynahan estableció su asociación con la deficiencia de cinc.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se trata de un paciente de sexo masculino de 22 meses de edad, que presentaba un cuadro clínico de cuatro meses de evolución consistente en eritema y descamación, que se inició en la región cervical y poste-

riormente se extendió al tronco, la cara y las extremidades, asociado a pérdida de pelo, cambios ungulares, hiporexia, pérdida de peso y diarrea en los últimos dos meses.

Como antecedentes de importancia, la madre refería gestación sin complicaciones, adecuado control prenatal, parto vaginal a término (42 semanas) con talla y peso adecuados para la edad de gestación. El neurodesarrollo estuvo dentro de los límites normales. Tuvo lactancia materna exclusiva hasta los nueve meses de edad, con posterior inicio de alimentación complementaria y suspensión de la lactancia materna a los 18 meses de edad.

En el examen físico se encontró un paciente en regular estado general, con bajo peso para la edad (9,6 kg) y talla de 78 cm. Presentaba numerosas placas eritemato-descamativas de bordes irregulares mal definidos con costras hemáticas y melifluas en la superficie, que comprometían la cara interna de los muslos, el periné, las rodillas y la cara, donde se acentuaban en la región periorbitaria, la perioral y la nasal. En el abdomen y los muslos había algunas pápulas escoriadas. En el cuero cabelludo se encontró remanente de pelo ralo rubio, y había pérdida parcial de las cejas y las pestañas, paroniquia y distrofia ungular.

RESULTADOS: Con la impresión diagnóstica de acrodermatitis enteropática e impétigo, se inició manejo con vaselina y ácido fusídico tópico dos veces al día, y sulfato de cinc oral (3 mg/kg al día), con lo cual se resolvió la diarrea y presentó mejoría progresiva de las lesiones cutáneas, las cuales desaparecieron por completo después de cuatro semanas de tratamiento.

DISCUSIÓN: El cinc es un oligoelemento esencial que regula el metabolismo de proteínas, lípidos y ácidos nucleicos, así como procesos de transcripción génica encargados de mantener la función del sistema inmunitario. Es fundamental en los procesos de crecimiento y maduración celular, reparación tisular y en el funcionamiento del sistema inmunológico. Aproximadamente, el 6 % del cinc corporal se encuentra en la piel y no existen reservas que suplan las necesidades diarias, por lo cual es fundamental una dieta adecuada. Solo del 20 al 40 % del cinc ingerido es absorbido en el duodeno distal y yeyuno proximal, mediante dos mecanismos: el paso paracelular y el transportador Zip4 codificado por el gen *SLC39A4*.

El déficit de cinc se clasifica en cinco tipos: I: ingestión inadecuada de cinc; II: pérdidas excesivas; III: malabsorción; IV: demandas elevadas, y V: otras causas (síndrome de Down y defectos congénitos del timo). La acrodermatitis enteropática congénita pertenece al tipo III y se debe a una mutación en el gen *SLC39A4*, ubicado en el cromosoma 8q24.

La acrodermatitis enteropática se manifiesta durante los primeros meses de vida, después de la suspensión de la lactancia materna, durante la cuarta a la décima semana de alimentación con fórmula. En los recién nacidos que no reciben lactancia materna, aparece más temprano, entre los 4 y los 10 días de vida, cuando las reservas de cinc ya se han agotado.

Las manifestaciones clínicas son las mismas que en los casos de deficiencia secundaria de cinc por otras causas. Clásicamente, se presenta con la tríada de

dermatitis, alopecia y diarrea, sin embargo, esto solo ocurre en el 20 % de los casos. Las manifestaciones cutáneas consisten en placas eritematosas, con descamación y costras, con distribución periorificial y distal, simétricas sobre las zonas extensoras. El compromiso periorificial de la boca, la nariz, los párpados, la región perineal y la anogenital es característico, como en este caso. El compromiso de los anexos se manifiesta con cambios de color del pelo, alopecia, paroniquia, onicólisis y distrofia ungueal, como en el caso descrito. Después de los cambios cutáneos, se inicia la diarrea. La principal complicación de la acrodermatitis enteropática es la inmunodeficiencia secundaria al compromiso de la reacción inmunitaria humoral y celular.

Los hallazgos histopatológicos de la acrodermatitis enteropática son similares a los de otras dermatosis por déficit nutricional. Se observa hiperqueratosis psoriasiforme, paraqueratosis confluyente, necrólisis del estrato granuloso y espinoso con queratinocitos de citoplasma pálido, formación de vacuolas y globos, que pueden llevar a la formación de vesículas y ampollas. En la dermis papilar suele haber edema con dilatación vascular e infiltrado linfocitario perivascular. Estos hallazgos no son patognomónicos, pero sí son útiles para descartar otras entidades.

El diagnóstico de la acrodermatitis enteropática es clínico. Al determinar la disminución de la concentración sérica de cinc, se corrobora el diagnóstico. El valor sérico normal del cinc es de 70 µg/dl, un valor menor de 50 µg es sugestivo de acrodermatitis enteropática. La medición de enzimas dependientes del cinc,

como la fosfatasa alcalina, pueden ayudar en el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial es amplio, incluye diferentes entidades como la psoriasis, la dermatitis seborreica, la dermatitis atópica, la epidermolisis ampollosa, la fibrosis quística, el glucagonoma, la candidiasis diseminada, la pelagra, la hipovitaminosis, la enfermedad celiaca y la queratodermia palmo-plantar.

El tratamiento de la acrodermatitis enteropática consiste en la administración oral de cinc. Se prefiere el sulfato de cinc por su mejor tolerancia, en dosis diarias de 3 mg/kg. La respuesta al tratamiento suele ser muy rápida, se inicia en 24 a 48 horas, con resolución del cuadro clínico tras 2 a 4 semanas, como se observó en esta paciente.

CONCLUSIONES: La acrodermatitis enteropática es una entidad poco frecuente que cursa con un importante compromiso cutáneo, pudiéndose desarrollar complicaciones sistémicas; sin embargo, es de buen pronóstico con el tratamiento adecuado y oportuno, razón por la cual debe ser reconocida y tratada a tiempo por dermatólogos y pediatras.

Aplasia cutis congénita, presentación poco usual

Edgar Piedra, Carlos González

Hospital Occidente de Kennedy y Universidad El Bosque, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: La aplasia cutis congénita fue descrita y publicada por primera vez por Cordon, en

1767. Se caracteriza por la ausencia congénita de piel en un área circunscrita y puede comprometer cualquier área corporal, aunque el 70 % suele estar en la piel del cuero cabelludo y, el otro 30 %, en el resto del cuerpo. Puede presentarse de forma circular, poligonal o lineal, y variar su tamaño desde unos pocos milímetros hasta 10 cm, aproximadamente, según la superficie afectada.

Su morfología es variada y depende del momento de presentación intrauterina, por lo cual, si se desarrolla de manera temprana, únicamente se observará una cicatriz alopecica (en caso de que esté en el cuero cabelludo), mientras que si se desarrolla en etapas tardías de la gestación, se apreciará desde una exulceración hasta una verdadera úlcera y puede comprometer estructuras profundas.

La aplasia cutis congénita se traduce en una alteración del desarrollo de la piel *in utero*; no existe una causa única, sino que puede deberse a múltiples causas (exógenas y endógenas), que incluyen traumatismos intrauterinos, infecciones víricas, fármacos teratógenos o bridas amnióticas, fenómenos que implican un compromiso vascular y factores genéticos. De ahí que se tengan varias clasificaciones, siendo la de Frieden, publicada en 1986, la más utilizada; en ella se separa la aplasia cutis congénita en nueve grupos, según la localización, la presencia o ausencia de otras anomalías asociadas y el patrón genético de herencia. El diagnóstico es clínico, y el tratamiento depende del compromiso corporal y la afectación de tejidos profundos, desde un manejo conservador hasta la cirugía, con colgajos, injertos o craneoplastia, etc.

CASO CLÍNICO: Se trata de un recién nacido de una semana de vida que presentaba en la cara anterior de la pierna izquierda una exulceración de aspecto membranoso, brillante, de predominio en la cara anterior de la rodilla y el dorso del pie izquierdo, de forma poligonal. En la cara anterior de la tibia se sugiere un proceso cicatricial. En la radiografía de piernas se observó hipoplasia distal de la tibia y el peroné de la pierna izquierda. No se observaron otras alteraciones que sugirieran su asociación con otras entidades o síndromes.

DISCUSIÓN: Se presenta el caso de una paciente con cuadro clínico indicativo de aplasia cutis congénita, entidad poco frecuente, y su asociación con hipoplasia ósea de la pierna izquierda que sugiere compromiso por bridas amnióticas como causa del trastorno; por tal razón, hace parte del grupo 9 de la clasificación de Frieden.

CONCLUSIÓN: Se presenta el caso de un recién nacido con aplasia cutis congénita en la extremidad inferior, presentación poco habitual, asociada a hipoplasia de tibia y peroné; su importancia radica en la asociación con otras entidades o síndromes, los cuales requieren un tratamiento y seguimiento diferentes.

REFERENCIAS

1. Piel (Barc). 2015;30:102-12.
2. Piel (Barc). 2009;24:73-6.
3. J Craniofac Surg. 2011; 22:159-65.
4. J Pediatr Orthop. 2015;35:100-3.

Áreas estriadas de atrofia y máculas pigmentadas de distribución blaschkoide en dos pacientes con sindactilia

Catherine Alba¹, Mónica Novoa², Mauricio Torres², Ivonne Bohórquez¹, Óscar Mora³, Édgar Olmos³, Antonio Barrera⁴

1 Médica, residente de Dermatología, 1 año, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital San José, Bogotá, D.C., Colombia

2 Médica, dermatóloga pediatra; docente, programa de Dermatología FUCS, Hospital San José, Hospital Infantil de San José, Bogotá, D.C., Colombia

3 Médico dermatólogo; docente, programa de Dermatología FUCS, Hospital San José; jefe del servicio, Hospital Infantil de San José, Bogotá, D.C., Colombia

4 Médico, dermatólogo pediatra, dermatopatólogo; docente, programa de Dermatología FUCS, Hospital Infantil de San José, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: La hipoplasia dérmica focal, también conocida como síndrome de Goltz, es una genodermatosis dominante ligada al cromosoma X, que se caracteriza por atrofia congénita lineal o reticulada, lesiones hipopigmentadas o hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko con frecuentes telangiectasias prominentes. Afecta principalmente a las mujeres, con una incidencia estimada de 1:50.000 a 1:150.000 en la población general.

El órgano comprometido con mayor

frecuencia es la piel y le siguen alteraciones esqueléticas, oculares y malformaciones dentales y, con menor frecuencia, defectos de la pared abdominal, alteraciones renales y malformaciones cardíacas congénitas.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se presenta el caso de una niña recién nacida de 36 semanas que fue enviada a interconsulta a nuestro servicio por lesiones atróficas y algunas de aspecto vascular en la región abdominal y los miembros inferiores, con antecedentes de madre adolescente de 16 años con lesiones similares sin estudios previos de su enfermedad.

En el examen físico se encontró una recién nacida con placas atróficas confluyentes de distribución blaschkoides en flancos, dorso y región inguinal, asociadas a placas telangiectásicas prominentes en la cara externa de la pierna derecha. Además, se evidenció sindactilia entre el segundo y el tercer dedo del pie derecho, sin otros hallazgos de importancia.

La madre de 16 años presentaba lesiones atróficas, principalmente en la cara interna de los miembros superiores, con presencia de máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas de color pardo oscuro, arremolinadas, de distribución blaschkoides en el tronco y las extremidades, alteración del esmalte dental y dientes en sierra, sindactilia entre el tercero y cuarto dedo de la mano derecha, al igual que entre el cuarto y el quinto dedo del pie derecho.

Con la impresión diagnóstica de síndrome de Goltz, se solicitó ecocardiograma, ecografía abdominal total y manejo interdisciplinario con los servicios de Genética, Ortopedia Infantil y Oftalmología.

RESULTADOS: La ecografía abdominal total y de las vías urinarias

fueron normales; en el ecocardiograma se observó foramen oval permeable de 1 mm, sin otras alteraciones. No se evidenciaron alteraciones oftalmológicas y los servicios de Genética y Ortopedia confirmaron el diagnóstico.

DISCUSIÓN: La hipoplasia dérmica focal afecta principalmente a las mujeres, es secundaria a mutaciones en el gen *PORCN* localizado en el cromosoma X p11.23. Es presumiblemente mortal en varones homocigóticos.

Se presentan dos casos de síndrome de Goltzen en mujeres (madre e hija) con hallazgos cutáneos y extracutáneos que confirman el diagnóstico. Las lesiones cutáneas no forman ampollas y son estáticas, por lo que en nuestros casos se descartó incontinencia pigmenti. Tampoco presentaban alteraciones neurológicas ni otras malformaciones genéticas, por lo que se concluyó que se trataba de hipoplasia dérmica focal.

CONCLUSIÓN: Se presentan dos casos clínicos de mujeres con diagnóstico de hipoplasia dérmica focal en diferentes espectros de la enfermedad, dados por la edad de cada paciente, una recién nacida con sindactilia en la que se evidenciaron lesiones atróficas y telangiectasias prominentes en las extremidades, y otra paciente con los cambios residuales de la atrofia cutánea y con máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas distribuidas en el tronco y en las extremidades, de aspecto blaschkoides, asociados a sindactilia y alteraciones dentarias.

Cabe resaltar la importancia de hacer un buen interrogatorio a la familia, un adecuado examen físico y manejo interdisciplinario para llegar al diagnóstico, ya que muchos casos son subdiagnosticados y, por ende, no publicados,

lo que hace que en Colombia no existan datos claros de la incidencia de la enfermedad.

Cutis marmorata telangiectásica congénita, asociada con anomalías osteoarticulares, oculares y del sistema nervioso central

Jhonatan Quintero¹, Ana Patricia Insuasty², Germán Santacoloma³, Clara Ivone Soto³

1 Médico, residente I de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

2 Médica, residente II de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

3 Médico dermatólogo, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

Se trata de un paciente de 12 años quien presentaba desde el nacimiento una malformación vascular distribuida en el tronco y las extremidades superiores, asociada con hemiatrofia facial y corporal izquierdas, estrabismo y retraso en el desarrollo psicomotor. Se le hizo seguimiento interdisciplinario por genética, ortopedia, oftalmología, neuropsiquiatría y terapia ocupacional, y se sometió a corrección quirúrgica del acortamiento de la extremidad inferior y del estrabismo.

En mayo de 2014, asistió a la consulta de dermatología por presentar verrugas virales en los dedos de las manos y fue remitido

al Ateneo de Dermatología, al cual llegó algo más de un año después, con las presunciones diagnósticas de síndrome de Proteus o síndrome de Klippel-Trenaunay.

Al examen físico se encontró una malformación vascular capilar, marmórea y reticulada, distribuida asimétricamente en la cara anterior y la posterior del tórax y en las extremidades superiores, indicativa de cutis marmorata telangiectásica congénita. Concomitantemente, presentaba hemiatrofia facial y corporal izquierda, asimetría de la cintura escapular, escoliosis de convexidad izquierda, marcha disfuncional, hipertelorismo y retraso en el desarrollo del lenguaje. En la dermatoscopia de la anomalía vascular, se observaron telangiectasias y un plexo subpapilar dilatado.

Chikungunya ampoloso en un lactante, reporte de un caso

Jhonatan Quintero¹, Johanna Isabel Guerra², Germán Santacoloma³

1 Médico, residente I de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

2 Médica, residente I de Pediatría, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

3 Médico dermatólogo, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

Se trata de un lactante de 4 meses de edad, remitido del hospital local de La Dorada, Caldas, por un cuadro clínico de tres días de evolución consistente en fiebre de

39,5 °C, asociado con exantema máculo-papular distribuido en el tronco y las extremidades; posteriormente, aparición de vesículas, ampollas y áreas denudadas sobre lesiones previas de miembros inferiores; además, presentaba una ampolla hemorrágica y purulenta en la falange distal del tercer dedo de la mano izquierda. El pediatra sospechó estafilodermia y choque séptico estafilocócico, e inició tratamiento con clindamicina intravenoso.

Fue valorado por dermatología y se planteó la posibilidad de una infección inicial por virus del chikungunya, teniendo en cuenta la procedencia de un área endémica y el antecedente de que su madre y su hermano mayor se encontraban en estado de convalecencia por esta misma enfermedad.

Se tomaron hemocultivos y cultivo de secreción del dedo, y en ambos se aisló *Staphylococcus aureus* resistente a la meticilina. Se investigó la infección por chikungunya, encontrándose una PCR negativa (al décimo día de iniciado el cuadro), pero la ELISA, tanto IgM como IgG, fueron positivas para la infección por el virus.

Las lesiones se trataron localmente y se completó el ciclo de antibiótico, con una evolución satisfactoria. Se hizo la respectiva notificación epidemiológica.

Dermatitis perioral granulomatosa idiopática en un lactante menor, presentación de un caso

Carolina Cortés, Carolina Medina

Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: La dermatitis perioral granulomatosa infantil es una variante infrecuente de la dermatitis perioral. Se trata de una entidad de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia de pápulas pequeñas, eritematosas y pardo amarillentas, localizadas en las regiones perioral, perinasal y periocular; típicamente, se presenta en ambos sexos en la edad prepuberal; sin embargo, hasta el momento no se han reportado casos en lactantes menores.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se trata de un niño de cuatro meses de edad, sin antecedentes de importancia, con un cuadro clínico de tres semanas de evolución de pápulas eritematosas y amarillentas de localización perioral y periocular. Previamente había sido valorado en el servicio de urgencias pediátricas y lo manejaron con cefalexina oral y acetato de aluminio tópico, sin obtener mejoría.

Acudió a consulta y se encontró un paciente en buen estado general con el examen físico descrito. Se interrogó por el uso de corticoides tópicos, lo cual fue negado por la madre de forma vehemente. Se tomó biopsia de piel que reportó dermatitis perioral granulomatosa y se inició tratamiento con sulfacetamida sódica ocular, eritromicina tópica y cinc oral, con excelente

mejoría evidenciada en el control dos semanas después.

DISCUSIÓN: La dermatitis perioral granulomatosa infantil es una entidad reportada por primera vez en 1970 por Gianotti, quien la denominó en ese entonces “erupción facial infantil en afrocaribeños”; sin embargo, años después se reportaron casos en niños caucásicos, por lo cual se conoce ahora como “dermatitis perioral granulomatosa de la infancia”. Su etiología es desconocida, sin embargo, en la mayoría de los casos descritos se ha asociado con el uso de esteroides tópicos a largo plazo, hecho que fue descartado en nuestro paciente. En la literatura científica se han informado casos de preadolescentes en quienes se documentó el uso previo de esteroides tópicos o la exposición a alérgenos o irritantes, siendo exótico encontrar casos en lactantes menores no asociados con medicamentos tópicos, como los corticoides, como es el presente caso.

En la histopatología se encontraron infiltrados granulomatosos dérmicos interfoliculares y perifoliculares, consistentes en células epitelioideas y células gigantes multinucleadas, sin necrosis de caseificación.

Los diagnósticos diferenciales incluyeron dermatitis perioral, rosácea granulomatosa, sarcoidosis y lupus miliar diseminado.

El tratamiento consiste en la suspensión de los agentes causales y la aplicación tópica de metronidazol o eritromicina. Se han reportado casos con éxito terapéutico con minociclina y tacrolimus.

CONCLUSIÓN: La dermatitis perioral granulomatosa infantil representa una forma granulomatosa de la dermatitis perioral en niños. Según

los reportes publicados, solo el 10 % de los casos se presentan en niños menores de 15 años y es extremadamente infrecuente encontrarlos en lactantes menores, como este paciente; es aún más interesante la ausencia de exposición a corticoides tópicos que pudieran exacerbar la enfermedad. Se presenta el caso de un lactante menor con dermatitis perioral granulomatosa confirmada por biopsia, sin asociación a uso de esteroides tópicos.

Enfermedad ampollosa adquirida en una niña de 5 años de edad

Nathalie Díaz, Natalia Vargas, Ricardo Rueda

Universidad del Valle, Cali, Colombia

Se presenta el caso de una paciente de cinco años de edad, procedente de Istmina (Chocó), sin antecedentes personales de importancia, que fue remitida al Servicio de Dermatología por presentar, desde los tres años de edad, ampollas tensas, inicialmente en la parte superior del tórax, que luego se generalizaron y comprometieron la mucosa oral.

En el examen físico se encontró: una paciente de fototipo VI, con pequeñas úlceras en la mucosa oral, ampollas tensas y flictenas, algunas de estas hemorrágicas, sobre piel sana, localizadas principalmente en el mentón, el tronco y las extremidades. También, se observaron múltiples placas hipopigmentadas, con quistes de milio (*milium*) que

afectaban la cara, el tronco y las extremidades, con compromiso importante del dorso de las manos y los pies, asociadas a distrofia unguar del primero y tercer dedo del pie izquierdo y del quinto dedo de ambos pies.

Con estas características clínicas, se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: penfigoide ampolloso, dermatosis IgA lineal de la infancia, epidermólisis ampollosa adquirida y lupus ampolloso. Ante la presencia de una enfermedad ampollosa adquirida extensa en una paciente pediátrica proveniente de un área rural, se decidió dar manejo intrahospitalario para adelantar el estudio adecuado de su enfermedad.

Se tomaron dos biopsias de piel y en la histopatología se reportó: ampollas subepidérmicas con infiltrado mixto linfocitario y polimorfonuclear neutrófilo, con escasos eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa se reportó un depósito lineal de la fracción C3 en el piso y en el techo de la ampolla, con un depósito débil de IgG en su piso, e IgA negativa.

En los exámenes de laboratorio complementarios se encontraron normales el hemograma, la glucemia, la albúmina y las pruebas de función hepática y renal. La glucosa-6-fosfato y la deshidrogenasa (cuantitativa) fueron normales, y los títulos de ANA y ENA fueron negativos.

Con estos hallazgos clínicos e histopatológicos, se estableció el diagnóstico de epidermólisis ampollosa adquirida y se inició el tratamiento con gasas con vaselina sobre las flictenas, prednisolona (1 mg/kg al día) y dapsona (1,6 mg/kg al día), obteniéndose mejoría parcial de las lesiones; por este motivo, en el último control se

decidió ajustar la dosis de prednisona a 1,5 mg/kg al día y, la de dapsona, a 2 mg/kg al día.

Epidermólisis ampollosa adquirida: a propósito de un caso

Maribel Gallego, Diana Cristina Zuluaga, Luis Alfonso Correa

Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de siete años de edad, procedente de Nóvita (Chocó), que ingresó el 25 de febrero de 2015 al Hospital Universitario San Vicente Fundación por presentar ampollas de un año de evolución que se iniciaron en los miembros superiores y, posteriormente, se generalizaron hasta afectar todos los segmentos corporales. Había recibido tratamiento en el hospital local con antibióticos orales, betametasona tópica y sulfadiazina de plata en crema, sin ninguna mejoría.

Al ingreso se encontró un paciente en regulares condiciones generales, con desnutrición global moderada; en el examen físico dermatológico se encontraron ampollas tensas con contenido serohemático, áreas denudadas y quistes de milio (*milium*) en extremidades y tronco; además, pérdida de las uñas, principalmente en los dedos de los pies. Tenía afección del 80 % de la superficie corporal total, aproximadamente.

Ante la sospecha diagnóstica de un penfigoide ampollosa, se tomó

biopsia de piel para hematoxilina y eosina e inmunofluorescencia directa. En el estudio histopatológico se reportó una enfermedad ampollosa subepidérmica por clasificar por inmunofluorescencia. La inmunofluorescencia directa fue positiva para IgG y C₃ en el piso de la ampolla, con hendidura salina.

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de una epidermólisis ampollosa adquirida.

Se inició el tratamiento con prednisona a dosis diaria de 1 mg/kg, que se aumentó hasta 2 mg/kg por falta de mejoría, y dapsona a dosis diaria de 2 mg/kg. Posteriormente, se adicionó micofenolato de mofetilo a dosis de 1 g/día por la escasa mejoría con el tratamiento inicial. Después de dos meses de tratarlo con los tres inmunomoduladores, el paciente mostró una reacción terapéutica satisfactoria.

Durante la hospitalización desarrolló hipertensión arterial, que requirió manejo por nefrología pediátrica.

Permaneció hospitalizado hasta el 7 de julio de 2015, cuando fue dado de alta con escasas ampollas que predominaban en los sitios de trauma y con un compromiso aproximado del 10 % de la superficie corporal total.

La epidermólisis ampollosa adquirida es una enfermedad rara en los niños, que se caracteriza por ser de difícil manejo y tener una remisión muy lenta, como lo pudimos ver en este paciente, quien requirió la suma de tres inmunosupresores y una hospitalización prolongada para lograr el control de la enfermedad. Cabe destacar que la única complicación que se presentó el paciente durante la estancia hospitalaria fue la hipertensión arterial sistémica

asociada al uso de esteroides y que no se presentaron infecciones a pesar de la inmunosupresión farmacológica.

Adolescente con equimosis espontáneas: dilema diagnóstico

Ángela Andrea Peña, Ana Bolena Cardozo, Carolina Ivette Cortés

Universidad Nacional de Colombia, Hospital Universitario de La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Gardner-Diamondes es una entidad poco frecuente, descrita en mujeres jóvenes, caracterizada por la aparición de equimosis dolorosas en cualquier área de la extensión corporal, con mayor frecuencia en las extremidades, y que usualmente se asocian a episodios de estrés físico o emocional.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se presenta el caso de una paciente de 16 años de edad, que presentaba equimosis en los miembros superiores, de un año de evolución, sin trauma físico desencadenante.

En el examen físico se observaron máculas purpúricas entre 30 y 60 mm distribuidas en hombros, brazos y antebrazos.

RESULTADOS: Se solicitaron hemograma, pruebas de función renal, perfil autoinmunitario, transaminasas, pruebas de coagulación y electroforesis de proteínas, cuyos resultados fueron normales. En la biopsia de piel se observó extravasación de eritrocitos, sin infiltrados inflamatorios, signos de

vasculitis ni cambios epidérmicos asociados. Se hizo una prueba de infiltración con eritrocitos propios y se observó la aparición de equimosis discreta a las 24 horas.

DISCUSIÓN: El síndrome de Gardner-Diamond es una entidad poco descrita en niños y adolescentes, probablemente debida a una vasculopatía autoinmunitaria con sensibilización a la fosfatidilserina del estroma eritrocitario. No se encuentran alteraciones en las pruebas de hemostasia ni evidencia de vasculitis, aunque sí pruebas positivas de autosensibilización.

CONCLUSIÓN: Se presenta el caso de una entidad poco descrita en niños, que representa un reto diagnóstico debido a su asociación frecuente con psicopatología, sin alteraciones en los exámenes de laboratorio.

Eritema discrómico perstans: presentación de tres casos en niños

María Fernanda Corrales, Sol Beatriz Jiménez, Isabel Cristina Vásquez, Jorge Gutiérrez, Carolina Velásquez, Ana Cristina Ruiz

Universidad CES, Medellín, Colombia

CASO 1: Se trata de una paciente de 13 años de edad, residente en Itagüí, que consultó por un cuadro clínico de dos años de evolución de aparición de manchas oscuras, las cuales habían aumentado de tamaño progresivamente y se iniciaron después de presentar varicela. Recibió tratamiento con clofazimina, prednisolona oral y

esteroides tópicos, sin mejoría. La paciente manifestó gran afectación de su calidad de vida, debido a que sufría de matoneo en el colegio. Negó antecedentes patológicos de importancia.

En el examen físico presentaba máculas hiperpigmentadas grisáceas con bordes eritematosos, simétricas, localizadas en los antebrazos y en la frente. No se observó descamación.

En la biopsia se evidenciaron melanófagos, con aumento del pigmento y formación de vacuolas de la membrana basal, hallazgos característicos de la dermatosis cenicienta.

CASO 2: Se trata de una paciente de siete años, procedente del área rural de Antioquia, con historia de varios años de evolución de aparición de lesiones grisáceas en brazos, piernas y cara. Fue llevada a consulta de Dermatología por su madre debido a la rápida progresión de las manchas, las cuales comprometían un área significativa de su cuerpo. Había recibido múltiples tratamientos sin ninguna mejoría. Negó antecedentes patológicos o familiares.

En el examen físico se observaron múltiples máculas hiperpigmentadas de color gris, mal definidas, localizadas en la cara, el abdomen y las extremidades. En el estudio histológico presentaba melanófagos, aumento de pigmento y formación de vacuolas de la membrana basal que es un hallazgo de la dermatosis cenicienta.

CASO 3: Se trata de un paciente de sexo masculino de 16 años de edad que dos años y medio atrás empezó a presentar manchas grisáceas en la cara y el cuello, que posteriormente se generalizaron y extendieron a más del 80 % de la superficie corporal. Desde hacía cinco meses no asistía al colegio

porque se sentía intimidado por su aspecto físico.

En la evaluación clínica se evidenciaron máculas grisáceas, algunas mal definidas, localizadas en la cara, el pecho, la espalda, el abdomen, los brazos y los miembros inferiores. No se observó compromiso de mucosas o de los glúteos. En la biopsia de piel se observaron abundantes melanófagos y escasa formación de vacuolas de la membrana basal, que podrían corresponder a una dermatosis cenicienta.

DISCUSIÓN: El eritema discrómico perstans, también llamado dermatosis cenicienta, fue descrito por primera vez en 1957 y se caracteriza por la aparición de máculas hiperpigmentadas de color gris ceniza que van confluyendo y aumentando progresivamente, hasta comprometer grandes áreas corporales. Las lesiones usualmente son persistentes y de difícil manejo. La incidencia es mayor en población de Centroamérica y Suramérica, y usualmente se presenta en adultos, sin predilección según el sexo.

Existen algunas series de casos aisladas que reportan la enfermedad en niños prepúberes, la mayoría de ellos de origen caucásico, a diferencia de los adultos, que son predominantemente hispanos.

La etiología del eritema discrómico perstans sigue siendo desconocida y, aunque en adultos se reconocen algunos factores desencadenantes, como endocrinopatías, infección por HIV o por el virus de la hepatitis C, exposición a nitrato de amonio o medios de contraste, entre otros, en niños no se ha encontrado ninguna causa que los predisponga a desarrollar la enfermedad.

La enfermedad se caracteriza por la aparición súbita de máculas

grisáceas que ocasionalmente tienen bordes eritematosos ligeramente elevados de 1 a 2 mm; estos márgenes desaparecen a los pocos meses y es raro que sean evidentes en el examen físico clínico. El tamaño de las máculas puede variar entre 3 mm y varios centímetros de diámetro. Las áreas más afectadas, en orden de frecuencia, son: tronco, región proximal de las extremidades, cuello y cara; las palmas, plantas, uñas, cuero cabelludo y mucosas están usualmente respetadas. Las lesiones son asintomáticas, pero se han descrito casos en los que los pacientes reportan prurito.

La histopatología de una biopsia tomada del borde inflamatorio demuestra dermatitis liquenoide, formación de vacuolas de las células basales y cuerpos coloides ocasionales. La dermis papilar es edematosa y presenta un infiltrado linfocitario de leve a moderado y melanófagos. En la dermis media el infiltrado se ubica en las áreas perivasculares y puede encontrarse exocitosis de leucocitos hacia la epidermis. Cuando la biopsia es tomada de la zona gris de la lesión, se observa adelgazamiento de la epidermis con discreta hiperqueratosis folicular y disminución de la melanina en la capa basal. El infiltrado inflamatorio es menor, pero existe acentuada incontinencia del pigmento y se evidencian abundantes melanófagos en la dermis.

Existen algunos tratamientos tanto tópicos como sistémicos, pero en niños ninguno ha demostrado ser constantemente efectivo y libre de efectos secundarios. Además, existen algunos reportes publicados en los cuales refieren una mejoría espontánea hasta en el 50 % de los niños que padecen de esta enfermedad.

En resumen, se presentan tres casos representativos de la dermatosis cenicienta en niños de origen hispano, que es un hallazgo poco frecuente y significativo en nuestro país.

Eritema multiforme como expresión de infección por virus del chikungunya

Yaisa Valeria Díaz¹, Juan Felipe Pinilla², Claudia Liliana Montoya³, Fabián Sandoval⁴, Liliana Muñoz³

1. Residente Dermatología primer año Universidad Icesi-Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia

2. Residente Dermatología segundo año Universidad Icesi-Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia

3. Dermatóloga Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

4. Dermatólogo Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia

INTRODUCCIÓN: La fiebre del chikungunya es una enfermedad viral transmitida al humano por la picadura de mosquitos infectados por el virus del chikungunya, que es miembro de la familia *Togaviridae*, infección caracterizada por intenso dolor articular y erupción maculo-papular. Se presenta el caso de una paciente que ingresó con un diagnóstico de eritema multiforme de posible etiología infecciosa, en el cual la historia clínica y la valoración dermatológica fueron cardinales en el diagnóstico y en el tratamiento de la entidad.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se trata de una paciente de cuatro años de

edad y de raza negra, originaria y procedente de Buenaventura (Valle), con antecedentes patológicos de anemia de células falciformes en tratamiento con ácido fólico e hidroxiúrea. Consultó por un cuadro clínico de una semana de evolución consistente en fiebre alta no cuantificada, con posterior desarrollo de edema palpebral durante los tres días siguientes al inicio de la enfermedad; el quinto día presentó prurito generalizado con posterior aparición de exantema maculo-papular eritematoso, especialmente en la cara, el tronco y los miembros superiores, asociado a dolor faríngeo, astenia, adinamia y poliartalgias. La paciente presentó deterioro de su estado general, con acentuación del exantema y aparición de lesiones en la cavidad oral, por lo cual fue remitida a nuestra institución.

Al ingreso se encontró una paciente en la primera década de vida, de fototipo VI, con apariencia de estar agudamente enferma, edema palpebral, inyección y secreción conjuntival, con erosiones en la mucosa del labio inferior.

Presentaba placas en forma de tiro al blanco, eritematosas, algunas con centro necrótico, violáceo, en la cara, el cuello, el tórax, el abdomen, la espalda y los miembros superiores, y con compromiso palmo-plantar.

Se consideró que se trataba de una paciente con antecedentes de anemia de células falciformes, con un cuadro de compromiso cutáneo agudo en un contexto de un episodio febril reciente; presentaba lesiones sugestivas de eritema multiforme de etiología infecciosa o medicamentosa, frente a un síndrome incipiente de Stevens-Johnson, por lo cual se decidió tomar biopsia de piel para

estudio histopatológico y manejarla intrahospitalariamente.

Debido a la propensión de la paciente a presentar infecciones por organismos encapsulados por su enfermedad de base, el Servicio de Infectología decidió iniciar tratamiento con ceftriaxona y claritromicina, dar una dosis única de metilprednisolona (1 mg/kg), y además, evaluar infecciones como dengue, leptospirosis, fiebre por virus de chikungunya y salmonelosis.

RESULTADOS: En el perfil microbiológico se encontró IgG, IgM, antígeno NS1 negativos para dengue, e IgM negativo para leptospira, y se detectó el virus del chikungunya por PCR en tiempo real con más de 5'000.000 de copias por mililitro.

Se observó también anemia macrocítica con drepanocitos positivos y poiquilocitosis.

El reporte de histopatología informó que en los múltiples cortes histológicos se observaba un patrón de reacción liquenoide con un discreto y moderado infiltrado de linfocitos, algunos en la capa basal, oscureciendo la interfase dermoepidérmica; además, había degeneración vacuolar basal, células disqueratósicas y apoptóticas, y discreta espongirosis epidérmica, e infiltrado dérmico compuesto por linfocitos, que rodeaban los vasos de la dermis superficial y media, y presencia de caída de pigmento melánico. El diagnóstico fue de dermatosis de interfase (focal), con presencia de células disqueratóticas, que podría corresponder a eritema multiforme, entre otros.

Se hizo el diagnóstico de eritema multiforme de etiología por el virus del chikungunya. El paciente evolucionó hacia la mejoría, tanto de su estado general como de sus lesiones cutáneas, sin aparición de nuevas lesiones y cicatrización de las lesiones previas.

DISCUSIÓN: La fiebre del chikungunya es una enfermedad viral transmitida a los humanos por la picadura de mosquitos infectados por el virus del chikungunya, miembro del género *Alphavirus* y de la familia *Togaviridae*. El virus del chikungunya fue aislado inicialmente de la sangre de una paciente febril en Tanzania, en 1953, y desde entonces ha sido identificado repetidamente en el oeste, el centro y el sur de África, varias partes en Asia¹ y, más recientemente, en las Américas, donde un gran número de casos han sido reportados en más de veinte países en el Caribe y Suramérica².

La presentación clásica incluye el inicio rápido de fiebre alta (38 °C), dolor articular intenso e incapacitante, y exantema. Estos tres síntomas han sido documentados desde los primeros brotes y siguen siendo los más prevalentes signos de esta entidad hasta el día de hoy.

Las lesiones en la piel afectan comúnmente el torso, las extremidades y la cara. La incidencia de estos síntomas afecta hasta el 50% de los pacientes. La manifestación más común es el exantema máculo-papular transitorio, que dura entre dos y tres días, con prurito adicional en algunos casos. Se han descrito presentaciones cutáneas adicionales, que incluyen úlceras aftoides, lesiones vesículo-ampollosas con descamación y lesiones vasculíticas^{1,3}.

El eritema multiforme es una reacción de hipersensibilidad inmunológica comúnmente vista en pacientes entre los 20 y los 30 años, con predilección por el sexo femenino. Los agentes infecciosos son los desencadenantes más comunes, con el HSV-1 (virus herpes simple 1) implicado en más del 70 % de los casos⁴.

En los hallazgos histopatológicos se considera el prototipo de las “dermatitis de interfase citotóxica aguda”. Las lesiones tempranas muestran un infiltrado perivascular de linfocitos, denso y superficial; unos pocos linfocitos ascienden a la capa basal celular e inducen la formación de vacuolas del estrato basal, que resultan en necrosis celular individual. Como regla, se observan abundantes queratinocitos apoptóticos y no se observan eosinófilos; esto ayuda a diferenciarlo de una erupción fija medicamentosa y del síndrome de Stevens-Johnson⁵.

El eritema multiforme de posible etiología infecciosa, en este caso la infección por virus del chikungunya, es el diagnóstico más probable, ya que los hallazgos histopatológicos guían hacia una etiología no medicamentosa, y la etiología infecciosa es la más frecuentemente implicada.

CONCLUSIÓN: Se reporta el caso de esta paciente debido a que es una manifestación atípica cutánea del virus del chikungunya, que no ha sido descrita antes en la literatura, y por lo cual se debe hacer un seguimiento más cercano de esta enfermedad y sus manifestaciones clínicas que pueden ser muy variables e influir en el pronóstico de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Rajapakse S, *et al.* Atypical manifestations of chikungunya infection. *Trans Roy Soc Trop Med Hyg.* 2010;104:89-96.
2. Torres J, *et al.* Chikungunya fever: Atypical and lethal cases in the Western hemisphere: A Venezuelan experience. *ID Cases.* 2015;2:6-10.
3. Burt F, *et al.* Chikungunya: A re-emerging virus. *Lancet.*

2012;379:662-71.

4. Stoopler E, *et al* .Erythema multiforme. J Emerg Med. 2015 Dec;49(6):e197-8
5. Joshi R. Interface dermatitis. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2013 May-Jun;79(3):349-59

Eritema pigmentado fijo ampolloso generalizado, reporte de caso

Lucía Giraldo¹, Óscar Eduardo Mora²

1 Médica, residente de Dermatología, II año, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital San José, Bogotá, D.C., Colombia

2 Médico dermatólogo; jefe, Programa de Dermatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital San José, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: Las reacciones medicamentosas cutáneas pueden variar desde una erupción asintomática hasta una emergencia potencialmente mortal¹. Estas reacciones representan el 2 % de las consultas y el 5 % de las hospitalizaciones por dermatología⁵. El porcentaje de los casos de mortalidad está entre 0,1 y 0,3%⁵. Se presentan más en mujeres y en pacientes inmunosuprimidos (HIV, lupus eritematoso sistémico y linfoma), en quienes se ha demostrado que tienen de 10 a 50 veces más riesgo que la población general⁵.

Las erupciones fijas medicamentosas se presentan como máculas

oscuras circunscritas que, a medida que se resuelven, dejan hiperpigmentación residual¹. El sello distintivo de una erupción medicamentosa fija es la memoria geográfica. Si una reacción se repite tiende a aparecer en el mismo lugar de antes, aunque puede presentarse en otros lugares³. Estas erupciones pueden aparecer en el área genital, la mucosa oral, las palmas, las plantas o en cualquier otro sitio anatómico¹.

Es frecuente que esta reacción se presente durante los dos primeros días de administrado el medicamento⁴. Los fármacos más frecuentemente implicados en esta entidad son: los AINE, las sulfonamidas y el alopurinol, entre otros. En la histopatología se encuentra una dermatitis de interfase, con necrosis epidérmica, melanófagos y eosinófilos¹. El diagnóstico se basa en la clínica, la histopatología y las pruebas de provocación, tópicos o sistémicas. El tratamiento es sintomático, y consiste en la suspensión del medicamento desencadenante y el uso de corticoides tópicos o sistémicos^{4,5}.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 64 años de edad, que consultó por la aparición de lesiones cutáneas ampollosas generalizadas de 48 horas de evolución asociadas a prurito, malestar general y esca-lofríos. El paciente refería que había presentado episodios anteriores similares. En el momento de la consulta, se encontraba recibiendo tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol para tratar una infección de las vías urinarias. En el examen físico presentaba múltiples maculas eritemato-violáceas circunscri-

tas, algunas de ellas cubiertas por ampollas, y erosiones en la mucosa oral y la genital.

Se practicaron hemograma, y pruebas de función hepática y renal, las cuales fueron normales.

RESULTADOS: Se tomó biopsia de piel, en la cual se reportó: importante reacción de interfase, desprendimiento de la epidermis en la unión dermoepidérmica y extensa necrosis focal de los queratinocitos; en la dermis, denso infiltrado linfocitario con eosinófilos y edema. Por las manifestaciones clínicas y el resultado de la histopatología, se hizo el diagnóstico de eritema pigmentado fijo ampolloso generalizado.

El paciente se hospitalizó para manejo médico de soporte con medidas generales y un ciclo corto de corticoides sistémicos. Después de 7 días de hospitalización, había presentado una adecuada evolución clínica con resolución de las lesiones ampollosas, dejando lesiones residuales con hiperpigmentación posinflamatoria.

CONCLUSIONES: Se presenta el caso de un paciente con eritema pigmentado fijo ampolloso generalizado, el cual, por la presencia de ampollas flácidas y compromiso mucocutáneo, algunas veces puede confundirse con necrólisis epidérmica tóxica o síndrome de Stevens-Johnson². Es importante tener en cuenta la gran extensión en el presente caso y la aparición recurrente de las lesiones en los mismos sitios, para hacer el diagnóstico diferencial con otras reacciones medicamentosas.

REFERENCIAS

1. Ahmed AM, Pritchard S, Reichenberg J. Review of cutaneous drug eruptions. Clin Geriatr Med. 2013;29:527-45.

2. Dharamsi FM, Michener MD, Dharamsi JW. Bullous fixed drug eruption masquerading as recurrent Stevens-Johnson syndrome. *J Emerg Med.* 2015;48:551-4.
3. Lee CH, Chen YC, Cho YT, Chan CY, Chu CY. Fixed-drug eruption: A retrospective study in a single referral center in northern Taiwan. *Dermatologica Sinica.* 2012;30:e15.
4. Ezkaya EO. Oral mucosal fixed drug eruption: Characteristics and differential diagnosis. *J Am Acad Dermatol.* 2013; Aug; 69 (2): e51-8.5.
5. Dharamsi FM, Michener M MD, Dharamsi JW MD. Bullous fixed drug eruption masquerading as recurrent Stevens Johnson SYNDROME. *J Emerg Med.* 2015; 48 (5): 551-4.

Facomatosis pigmentovascularis de tipo IV b asociada a alopecia congénita triangular, reporte de un caso

Jimena María Peña

Universidad Nacional de Colombia-Hospital Universitario de La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia

Se presenta el caso de una paciente de 16 años de edad, que consultó por un cuadro clínico de siete días de evolución consistente en cefalea global intensa asociada a hemiparesia derecha.

Se realizó la valoración completa

de la paciente, con los siguientes hallazgos. En la piel se encontró nevus flammeus en la región malar e infraorbitaria bilateral, nevus de Ota, melanosos bilateral de la esclerótica, área alopecica temporal derecha y nevus de Spilus en el abdomen, la cara anterior del muslo derecho y el brazo derecho, además de nevus acrómico en la mitad distal de la pierna derecha y leve hemiatrofia corporal derecha.

En la tomografía computadorizada simple de cráneo, se observó hemorragia subaracnoidea intraparenquimatosa que comprometía el hemisferio izquierdo, presencia de múltiples calcificaciones gruesas de aspecto giriforme, corticales en el lóbulo occipital izquierdo y en el aspecto posterior del lóbulo temporal y superiormente hacia el vértice, que comprometía también algunos giros del lóbulo parietal, y ligeros cambios atróficos del hemisferio cerebral izquierdo.

En la resonancia magnética se observó atrofia cortical en el hemisferio cerebral izquierdo, leve atrofia cortical derecha, con lesiones hipointensas sugestivas de calcificaciones en las áreas occipito-parietales del mismo lado, imagen hipertensa, isodensa en T1 en la meninge izquierda, sugestiva de flujo lento por posible malformación vascular.

La paciente cumplía los criterios para el diagnóstico de facomatosis pigmentovascular de tipo IV b, según la clasificación de Hasegawa y Yasuhara de 1985, y en la clasificación propuesta por Happle, en 2005, hace parte del grupo de las facomatosis pigmentovasculares no clasificables, que corresponden a los tipos que se reportan con menor frecuencia.

Se hizo una búsqueda en la literatura de este tipo de facomatosis en Medline, Embase y Lilacs, y se

analizaron los pocos reportes de caso existentes, con un promedio en frecuencia de 7 % del total de facomatosis pigmentovascular reportadas desde 1985, y entre las de tipo IV reportadas es muy infrecuente el compromiso sistémico; además, es el primer caso de facomatosis pigmentovascular IV b asociada a alopecia congénita triangular.

Granuloma anular papular umbilicado, reporte de un caso

Ana Patricia Insuasty¹, Germán Santacoloma²

1 Médica, residente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

2 Médico dermatólogo, profesor de posgrado de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia

Se presenta el caso de una paciente de 11 años de edad, sin antecedentes de importancia.

Consultó por presentar un cuadro clínico de cuatro años de evolución de lesiones asintomáticas en el dorso de las manos, que habían aumentado en número, sin tratar.

En el examen físico se observaron múltiples pápulas, aplanadas, algunas con umbilicación central, ubicadas sobre el dorso de las manos y las articulaciones metacarpo-falángicas.

Se tomó una biopsia en la cual se informó granuloma superficial, con colágeno degenerado. Se diagnosticó granuloma anular papular

umbilicado y se inició tratamiento con ácido retinoico en crema, con poca mejoría.

Hamartoma ecрино angiomatoso en un niño

Luis Carlos Ramírez, Diana Cristina Zuluaga, Luis Alfonso Correa, Juan David Ruiz

Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

Un niño de ocho años con antecedentes de dermatitis atópica, consultó por una lesión hiperhidrótica en el pie derecho de varios años de evolución y crecimiento lento. En el examen físico se observó una placa parda hiperqueratósica lineal con oquedades, localizada en la zona de transición dorso-plantar lateral del pie derecho.

Con sospecha de nevus epidérmico, se tomó biopsia de piel en la que se observó hiperqueratosis e hiperplasia dérmica de glándulas ecrinas en proximidad con focos de capilares angiomatosos, con lo que se hizo el diagnóstico de hamartoma ecрино angiomatoso. Debido a que la lesión era asintomática, se hizo un manejo expectante.

DISCUSIÓN: El hamartoma ecрино angiomatoso es una lesión benigna rara, compuesta por la proliferación de estructuras vasculares y ecrinas, y ocasionalmente, por otros elementos a nivel dérmico y subcutáneo. La mayoría se observa de forma congénita y antes de la pubertad, aunque se ha descrito en adultos. Clínicamente puede presentarse como una pápula, placa o nódulo de

color marrón, café azulado, rojizo o violáceo, generalmente como lesión única. La localización más frecuente es en palmas y plantas, aunque también puede verse en la cara, el cuello, el abdomen o la espalda. Usualmente es asintomático, aunque se ha reportado dolor o hiperhidrosis local. La lesión crece proporcionalmente con el paciente.

Histológicamente se caracteriza por hiperplasia de glándulas ecrinas normales o dilatadas, en proximidad con focos de capilares angiomatosos, y presencia variable de estructuras pilares, lipomatosas, mucosas y linfáticas en la dermis y el tejido celular subcutáneo.

Por lo general, no requiere tratamiento a menos que haya dolor, hiperhidrosis que afecte la calidad de vida, aumento de su tamaño o motivos estéticos. Para la resección quirúrgica es útil practicar previamente una ecografía o resonancia magnética, para evaluar su extensión. También, se ha descrito exitosamente el tratamiento de la hiperhidrosis con toxina botulínica.

CONCLUSIÓN: Se presenta el caso de un niño con un hamartoma ecрино angiomatoso, entidad poco frecuente que puede pasar desapercibida cuando es asintomática. Además, puede semejar otros tumores de origen epitelial, vascular o de anexos. Algunos pacientes requieren tratamiento por motivos estéticos o dolor. En este caso se hizo un manejo expectante por la ausencia de síntomas.

REFERENCIAS

1. Batalia A, *et al.* Actas Dermosifilogr. 2011;102:289-92.
2. Lin YT, *et al.* Chang Gung Med J. 2012;35:167-76.

Hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito: a propósito de un caso

Isabel Bustamante, Manuel Salvador Forero

Universidad Militar Nueva Granada – Dirección de Sanidad de la Policía Nacional, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: El hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito es una lesión infrecuente y poco descrita en la literatura científica, que aparece al nacimiento o en la infancia; clínicamente, son nódulos subcutáneos eucrómicos localizados en la región plantar del pie, anterior a los talones.

Se describe el caso de una paciente de 12 meses de edad con hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito localizado en ambos pies y se discute su patogénesis.

DISCUSIÓN: El hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito es una entidad benigna propia de la infancia, infrecuente y poco descrita en la literatura científica. Fue descrita inicialmente por Larralde, , en 1990, bajo la denominación de «pápulas podálicas del recién nacido». En 1996, Larregue, ., le llamaron «hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo plantar». Por su crecimiento y progresión lenta, puede que sea un trastorno poco diagnosticado y a esto se deben los pocos reportes en la literatura^{1,2}.

Parece ser más prevalente en hombres², suele aparecer desde el nacimiento o a los pocos meses de nacido, y tiende a crecer conforme crece el niño, y puede desaparecer a los dos o tres años de vida³.

La fisiopatología es aún desconocida; algunos autores consideran que se trata de una formación hamartomatosa de la grasa y el tejido conjuntivo y de una hipertrofia secundaria a una involución incompleta del tejido subcutáneo normal plantar del feto. Otra hipótesis es que la lesión corresponde a la herniación del tejido graso, pero no hay una gran evidencia de defecto en la fascia puesto que las lesiones no se pueden reducir^{3,4}. Suele aparecer de manera esporádica, aunque se ha comunicado asociación familiar, con un patrón de herencia aparentemente autosómico dominante. Otros autores sugieren la posibilidad de herencia ligada al cromosoma X o mitocondrial².

Clínicamente se caracteriza por nódulos subcutáneos, blandos, móviles, simétricos, eucrómicos, localizados en la región antero-medial plantar inmediatamente anterior a los talones, aunque pueden extenderse a estos. Son asintomáticos y no se ha descrito interferencia con la marcha¹⁻⁵. No se han reportado otras alteraciones asociadas a este trastorno, ni la posibilidad de que las lesiones se tornen malignas².

El diagnóstico es principalmente clínico y se puede practicar una biopsia en la que se observan, en la dermis profunda y en la hipodermis, adipocitos maduros rodeados de edema intersticial con abundante sustancia fundamental y envueltos por fibras de colágeno de grosor variable y fibras elásticas de características normales¹⁻⁶. Se pueden observar depósitos de mucina en la periferia y entre los lobulillos grasos, así como aumento del número de vasos sanguíneos, sin anomalías perivasculares asociadas².

Entre los diagnósticos diferencia-

les que se deben tener en cuenta, están: la fibromatosis plantar juvenil o enfermedad de Ledderhose, el fibroma aponeurótico plantar y las pápulas piezogénicas. También entrarían en consideración, entre otros, el nevus lipomatoso superficial, los nódulos calcificados, el histiocitoma congénito solitario, el neurofibroma plexiforme y el hemangioma congénito; todos, en general, de localización unilateral, lo que nos ayuda a orientar el diagnóstico^{2,7}.

Los pacientes con hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito, asintomáticos y sin repercusión funcional, deben ser controlados clínicamente y no requieren tratamiento. Solo se reseca en caso de que limite la marcha o la bipedestación^{1,3,5-7}. La evolución de la enfermedad es difícil de determinar porque la mayoría de las publicaciones no hacen referencia a su evolución a largo plazo o se limitan a pocos meses de evolución. En algunos pacientes, las lesiones permanecen estables o con crecimiento proporcional al desarrollo del niño, pero sin repercusiones sobre la salud ni la funcionalidad⁷.

En resumen, se presenta el caso de una paciente con diagnóstico clínico de hamartomas fibrolipomatosos precalcáneos congénitos, entidad de baja incidencia y con pocos reportes en la literatura, que el dermatólogo debe conocer para establecer un diagnóstico clínico correcto, evitar intervenciones innecesarias y tranquilizar a los padres, pues es de naturaleza benigna.

REFERENCIAS

1. Yang JH, Park OJ, Kim JE, Won CH, Chang SE. Precalcaneal congenital fibrolipomatous

hamartoma. *Ann Dermatol*. DOI: 10.5021/ad.2011.23.1.92.

2. Rubio-Flores C, López-Barrantes O, Garrido-Gutiérrez C, Díaz-Díaz RM. Hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito. *Actas Dermosifilograficas*. doi:10.1016/j.ad.2011.11.010
3. Chiaradia G, Fiss RC, Silva CM, Kiszewski AE. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: Report of two cases. *J Pediatr Surg*. 2011;46:E11-2.
4. Greenberg S, Krafchik BR. Infantile pedal papules. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:333-4.
5. García-Mata S, Hidalgo-Ovejero A. Anteromedial plantar nodules of the heel in childhood: A variant of the normality? *J Pediatr Orthop B*. 2010;19:108-13.
6. Lucas A, Betlloch I, Martínez MT, Silvestre JF. Nódulos plantares bilaterales en un lactante. *An Pediatr (Barc)*. 2007;67:281.
7. Corral MJ, González MT, Fernández S. Evolución del hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito. *An Pediatr*. doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.10.012

Incontinentia pigmenti en un paciente con cariotipo normal

Gloria Andrea Vargas¹, Luis Alfonso Correa², Sandra Catalina Jaramillo³, Jaime Alberto Sierra³

¹ Médica dermatóloga, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

² Médico patólogo, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

³ Médico, residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

INTRODUCCIÓN: La incontinentia pigmenti es una rara genodermatosis ligada al cromosoma X. Afecta en su mayoría a las mujeres, ya que en los hombres usualmente resulta letal. El gen responsable de la enfermedad codifica la proteína *IKBKG* (*NEMO*), que es la moduladora esencial del factor nuclear- κ B. Las manifestaciones dermatológicas de la enfermedad aparecen en el período neonatal temprano y progresan a lo largo de cuatro etapas: vesicular, verruciforme, hiperpigmentada e hipopigmentada, con otras manifestaciones extracutáneas, como cambios en los dientes, los ojos, el pelo, el sistema nervioso central, las estructuras óseas, la musculatura esquelética y el sistema inmunológico.

Se describe el caso de un paciente de sexo masculino con diagnóstico clínico de incontinentia pigmenti y cariotipo 46XY, lo que destaca la importancia de la sospecha diagnóstica de esta rara enfermedad para el adecuado enfoque y manejo.

CASO CLÍNICO: Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 13 meses de edad que, en

las primeras 72 horas de vida, presentó unas lesiones vesículo-ampollosas con un patrón lineal, localizadas en el miembro inferior izquierdo, con posterior extensión al hemitórax, el abdomen, la axila y el brazo del mismo lado. Posteriormente, las lesiones se transformaron en placas hiperqueratósicas asociadas a máculas hiperpigmentadas, que seguían las líneas de Blaschko, en la localización descrita.

Como antecedentes familiares, la madre refirió dos abortos previos en el primero y el segundo trimestre del embarazo. El padre y el hermano de 9 años, no tenían antecedentes patológicos.

A las dos semanas de vida, se le tomó una biopsia por sacabocado de una de las lesiones del muslo izquierdo, con informe histopatológico de incontinentia pigmenti. Se solicitó estudio de cariotipo, con resultado de 46XY. Los exámenes complementarios, que incluyeron radiografía comparativa de caderas, electroencefalograma, resonancia magnética cerebral, ecografía abdominal y tránsito intestinal con bario, estuvieron dentro de límites normales. Se hizo seguimiento por oftalmología, neurología y odontología, hasta ahora normales. Con estos resultados se solicitó un estudio de genética molecular para identificar la mutación en el gen *IKBKG* cuyo resultado está pendiente.

DISCUSIÓN: La incontinentia pigmenti es una rara genodermatosis causada por una mutación en el gen *NEMO*, situado en la porción q28 del cromosoma X. Afecta la piel y otros sistemas, con expresión clínica variable. Se han registrado en todo el mundo alrededor de 800 casos, con una prevalencia estimada de 0,7 por cada 100.000 nacidos vivos.

Hasta el 2013, se habían reportado más de 70 casos de pacientes de sexo masculino con el diagnóstico, sospechando en ellos un cariotipo 47XXY, una mutación somática para la delección en el gen *NEMO*, u otras mutaciones menores; pero, sólo hasta el año 2000, con la disponibilidad de los estudios genéticos, habían sido reportados 28 casos, de los cuales, solo uno (3,6 %) tenía un cariotipo 47XXY y sólo ocho casos (28,6 %) mostraron la mutación somática, dejando la posibilidad de un origen genéticamente heterogéneo de la entidad.

A pesar de la variabilidad en las manifestaciones cutáneas y extracutáneas de la enfermedad y del número limitado de casos reportados en hombres, el diagnóstico de incontinentia pigmenti debe ser tenido en cuenta en estos casos, para la realización de estudios genéticos y un enfoque adecuado del manejo de los pacientes.

CONCLUSIONES: Se trata de un paciente de sexo masculino que presentó en sus primeros días de vida, lesiones vesículo-ampollosas lineales, que evolucionaron a placas hiperqueratósicas e hiperpigmentadas, sin signos ni síntomas sistémicos, con estudio histopatológico de incontinentia pigmenti y con un cariotipo normal. Los síntomas leves con las manifestaciones clínicas típicas y el cariotipo 46 XY, sugieren un mosaico somático para la delección común en el gen *IKBKG* (*NEMO*), la cual se encuentra en 70 a 80 % de los casos.

Se resalta la rareza de este caso y, aún más, en un paciente masculino sobreviviente que, aún con las manifestaciones de la enfermedad en piel, se encuentra sano.

Hallazgos cutáneos asociados a malformaciones del canal medular

Juliana Santos¹, Catalina Santa²

¹Residente dermatología Universidad CES. Universidad CES. Medellín, Colombia.

²Dermatóloga Hospital General de Medellín. Universidad CES. Medellín, Colombia.

Se trata de una paciente de 7 días de vida, nacida a término, con antecedentes de depresión neonatal. Presentaba una lesión en la región dorsal desde el nacimiento por lo que fue evaluada por el Servicio de Dermatología.

En el examen físico se observó una placa violácea de 2 cm de diámetro, de bordes bien definidos, en la región cervical, compuesta por vasos sanguíneos a la dermatoscopia e hipertrichosis en la superficie, sin thrill; se observó, además, un área de hipertrichosis en la región dorsal inferior.

Por los hallazgos clínicos sugestivos de malformación vascular, se ordenó la ecografía de tejidos blandos y se encontró, en la línea media de la región cervical, una lesión hipoecoica que comprometía la dermis, la hipodermis y la fascia de los músculos paravertebrales, con un tamaño de 5,5 x 5,9 x 6,4 mm; se encontraba irrigada en su contorno más profundo y posterior, lo que podría corresponder a un hemangioma.

Para una mejor caracterización de la lesión, se solicitó una resonancia magnética de columna, y se encontró una terminación baja del cono medular, ubicado a la altura de L2-L3, con un engrosamiento

importante del filo terminal y fibrolipoma del mismo. Esto indica la presencia de una médula anclada. Se observó, además, ectasia dural sacra, falta de fusión de los elementos posteriores sacros y mielomeningocele dorsal. Fue evaluada por el Servicio de Neurocirugía Infantil, donde se decidió un manejo quirúrgico.

La coexistencia de las anomalías congénitas de la piel y el disrafismo de la médula espinal, comparten un origen embriológico íntimo; tanto la piel como el sistema nervioso, se forman a partir de la misma capa de células del ectodermo. Entre la tercera y la quinta semana de vida intrauterina, se produce una separación del neuroectodermo a partir del ectodermo epitelial.

Las malformaciones del canal medular son anomalías congénitas poco frecuentes de la columna vertebral, que suelen ser diagnosticadas y tratadas en la primera infancia. Los signos cutáneos son a menudo el marcador inicial de las anomalías congénitas de la columna vertebral; estos signos de disrafismo espinal fueron descritos inicialmente por Lichtenstein, en 1940.

Entre los hallazgos cutáneos asociados a las malformaciones del canal medular, se encuentran: crecimiento anormal del pelo, hemangiomas (con un valor predictivo positivo del 1,2 %), de hemangioma infantil en la región lumbosacra cutánea para cualquier disrafismo espinal es del 1,2 %), telangiectasias, anomalías de la pigmentación, masas subcutáneas y fístulas dérmicas. La hipertrichosis es la lesión cutánea más frecuentemente encontrada (56 a 79 %).

Una combinación de dos o más lesiones cutáneas congénitas en la línea media, constituye el principal marcador de disrafismo espinal

oculto. Los pacientes se pueden clasificar en tres grupos.

El primero comprende aquellos con un alto riesgo de disrafismo e incluye pacientes con uno o más de los siguientes criterios: la combinación de dos o más lesiones cutáneas congénitas de cualquier tipo, en la línea media lumbosacra; solo una lesión cutánea congénita en la línea media, en asociación con disfunción del sistema genitourinario o problemas rectales (infecciones recurrentes o incontinencia), marcha anormal, arqueos anormal o úlceras de los pies; o solo una lesión congénita aislada en la línea media (lipoma, mancha en vino de oporto, fístulas).

El segundo grupo está conformado por pacientes con lesiones aisladas que llevan a un menor riesgo de disrafismo, como: aplasia cutis congénita, hamartoma no clasificado, lipoma sacro, desviación del surco glúteo y hoyuelo atípico.

El último grupo comprende pacientes con lesiones aisladas que no están asociadas con disrafismo medular oculto: hemangioma, hipertrichosis y mancha mongólica.

En conclusión, el disrafismo medular oculto se asocia frecuentemente con una combinación de dos o más diferentes lesiones congénitas en la línea media lumbosacra. Es importante detectar estas lesiones antes de la aparición de las manifestaciones neurológicas u ortopédicas. La resonancia magnética es el mejor método de imágenes. Sin embargo, la ultrasonografía se puede usar en algunos casos.

REFERENCIAS

1. *Pediatr Radiol.* 2012;42:315-20.
2. *J Clin Neurosci.* 2007;14:860-3.
3. *Arch Dermatol.* 2004; 140:1109-15.

Serie de casos del síndrome de Conradi-Hunermann-Happle en el Hospital de San José y en el Hospital Infantil de San José

Alejandra Toquica¹, Mónica Novoa², Mauricio Torres³, Diana Barrera³, Édgar Olmos⁴, Óscar Mora⁵, Antonio Barrera⁶

1. Médica, residente de Dermatología, I año, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS), Hospital San José, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médica, dermatóloga pediatra; docente, programa Dermatología de FUCS, Hospital San José, Hospital Infantil de San José, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica, residente de Dermatología, III año, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS), Hospital San José, Bogotá, D.C., Colombia
4. Médico dermatólogo; jefe, Servicio de Dermatología; docente, Programa de Dermatología, FUCS, Hospital San José, Hospital Infantil de San José, Bogotá, D.C., Colombia
5. Médico dermatólogo; jefe de posgrados y docente del Programa de Dermatología, FUCS, Hospital San José, Hospital Infantil de San José, Bogotá, D.C., Colombia
6. Médico dermatólogo pediatra, dermatopatólogo; docente, Programa de Dermatología, FUCS, Hospital San José, Hospital Infantil de San José, FUCS, Bogotá, D.C., Colombia

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Conradi-Hunermann-Happle, o condrodysplasia punctata de tipo II, es una genodermatosis poco

frecuente, de herencia dominante ligada al cromosoma X; tiene manifestaciones cutáneas y extracutáneas que se presentan desde el nacimiento.

Las manifestaciones clínicas incluyen la eritrodermia ictiosiforme congénita de patrón blaschkoide, alopecia cicatricial, atrofoderma folicular e hiperqueratosis distribuida en patrón lineal y en parches. Las manifestaciones extracutáneas consisten en anomalías oculares como cataratas, microftalmía, microcornea, glaucoma, y atrofia de la retina y del nervio óptico, y anomalías esqueléticas que incluyen baja estatura, anomalías craneofaciales, extremidades asimétricas, malformaciones vertebrales, displasia de cadera y condrodysplasia punctata.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se presenta una serie de cuatro casos diagnosticados en diferentes etapas de la vida.

El primer caso corresponde a un neonato de sexo femenino, nacido a las 39 semanas de gestación, con presencia de escamas adheridas gruesas en las áreas extensoras y flexoras de los miembros superiores e inferiores, el cuello, las axilas, el tronco y el abdomen, asociadas a máculas hiperpigmentadas de distribución blaschkoide e implantación anormal posterior del cuero cabelludo con pequeñas áreas de alopecia. Además, presentaba puente nasal plano, abombamiento frontal, cuello corto, distensión abdominal y extremidades cortas y asimétricas.

El segundo caso incluía la afectación de la madre de 18 años de la paciente anterior, a quien se le hizo el diagnóstico durante el interrogatorio de los antecedentes familiares. La paciente presentaba xerodermia importante con esca-

mas romboidales en los miembros inferiores, asociada a máculas hiperpigmentadas de distribución blaschkoide y acortamiento del miembro inferior derecho.

El tercer caso correspondió a una niña de cuatro años de edad, evaluada en la consulta externa, con xerodermia generalizada, hipotriquia, áreas de alopecia cicatricial en el cuero cabelludo e hiperpigmentación estriada que seguían las líneas de Blaschko en las extremidades y el tronco. El compromiso óseo consistía en luxación congénita de la cadera derecha y escoliosis toracolumbar. Tenía antecedentes de faquectomía por catarata congénita.

El cuarto caso se trató de una paciente de cinco años de edad, remitida por el Servicio de Ortopedia Pediátrica, por presentar desde el nacimiento lesiones pigmentadas distribuidas en extremidades, asociadas a importante cifoescoliosis toracolumbar y acortamiento de la extremidad inferior derecha. En el examen físico se observaron en la piel máculas hiperpigmentadas de configuración lineal, que seguían las líneas de Blaschko en las extremidades superiores e inferiores, con lesiones puntiformes atróficas más pronunciadas a nivel distal de las extremidades, además, áreas de alopecia parietotemporal bilateral.

RESULTADOS: Con el diagnóstico de síndrome de Conradi-Hunermann-Happle se solicitó interconsulta a los servicios de Oftalmología, Genética y Ortopedia, los cuales confirmaron el diagnóstico de estas cuatro pacientes que se encuentran en controles por consulta externa.

DISCUSIÓN: El síndrome de Conradi-Hunermann-Happle es casi exclusivo de niñas dado que la alteración se considera mortal para

los varones; sin embargo, se ha descrito en niños con síndrome de Klinefelter. Las bases moleculares de esta enfermedad es la mutación en el gen EBP (proteína de unión a emopamil 3-β-hidroxiesteroide Δ8,Δ7 isomerasa) implicado en la síntesis del colesterol.

Se presentan tres casos de niñas con esta enfermedad, con hallazgos cutáneos y extracutáneos que confirman el diagnóstico.

CONCLUSIÓN: Se hizo el diagnóstico clínico del síndrome en cuatro pacientes de sexo femenino, dos de ellas con asociación familiar de primer grado. Se resalta la importancia de hacer un interrogatorio completo, incluyendo antecedentes de afectación familiar y una evaluación exhaustiva del compromiso cutáneo y extracutáneo de los pacientes con ictiosis congénita, teniendo en cuenta múltiples variables, asociaciones genéticas y formas de presentación.

Síndrome de Netherton

Natalia Valderrama¹, Jairo Victoria²

¹ Médica, residente de Dermatología de tercer año, Universidad del Valle, Cali, Colombia

² Médico dermatólogo; docente, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Se presenta el caso de un paciente de 13 años de edad, con un cuadro clínico desde el nacimiento, consistente en eritema en la cara y descamación en el tercio distal de las extremidades; no tenía ectoprión ni *eclabium*. La madre refiere que las lesiones se resolvieron parcialmente hacia los dos meses de edad. A los dos años se

inició la aparición de eccema en los pliegues y placas eritematosas, algunas lineales y policíclicas con descamación, con mayor compromiso de las extremidades. Se orientó el caso como una dermatitis atópica y se inició manejo con emolientes y corticoides tópicos, sin obtener resolución total de las lesiones.

A los seis años de edad, el paciente presentó eritema y descamación del cuero cabelludo, prurito, aparición de pústulas y alopecia secundaria. Se tomó biopsia del cuero cabelludo en el 2006, en la cual se reportó epidermis acantótica con polimorfonucleares en folículos y en áreas perifoliculares. Se trató con antibióticos sistémicos con buena reacción; sin embargo, se observó crecimiento lento de un pelo llamativamente frágil, opaco y escaso.

A los 10 años de edad, presentó exacerbación de las lesiones en piel que no mejoraban con el tratamiento establecido; esto motivó la toma de nueva biopsia de piel en la cual se informaron cambios indicativos de eccema y signos de 'liquenificación'.

A los 12 años de edad, el paciente retornó a consulta después de un año de no haber asistido a controles. En esta oportunidad se encontró eritrodermia con áreas de escoriación y 'liquenificación'; se inició prednisolona (1 mg/kg al día) con una disminución progresiva de la dosis hasta 5 mg diarios, acompañados de emolientes y corticoides tópicos en los pliegues, con reacción terapéutica variable.

A los 13 años de edad se tomó nueva biopsia cutánea (2014). La histopatología mostró eccema subagudo en vías de 'liquenificación'. Por la falta de mejoría clínica, se consideró iniciar ciclosporina; sin embargo, la entidad

de salud no hizo entrega de este medicamento. Posteriormente, el paciente suspendió la prednisona y un mes después presentó placas lineales, serpiginosas, algunas anulares de doble anillo con descamación, y lesiones policíclicas en el cuello, el tronco y las extremidades, asociadas a descamación de palmas y plantas sin queratodermia, y placas eritematosas de bordes netos con escama gruesa en el dorso de ambos pies.

En los exámenes de laboratorio adicionales, se informó: inmunoglobulina E de 1.314 UI/ml (2013) y otra de 9.862 UI/ml (2014).

Por las características del cuadro clínico y la elevación de la IgE, se sospechó un síndrome de Netherton, y se procedió a analizar bajo microscopía óptica muestras de pelo extraídas del cuero cabelludo y pestañas. Se encontró alteración del tallo piloso en caña de bambú (tricolorrexis invaginata).

Por la presencia de la ictiosis lineal circunfleja, predisposición a la atopia con elevación de IgE y tricolorrexis invaginata, se hizo el diagnóstico clínico de síndrome de Netherton; se inició tratamiento con 1 mg/kg al día de acitretín, con reacción terapéutica favorable.

Se valoró en la Junta de Genodermatosis y se solicitó el estudio de la alteración del gen *SPINK-5*, el cual se encuentra en trámite.

Índice Anual

EDITORIALES

Chalela JG. ¿Son las enfermedades inflamatorias de la piel producidas por gérmenes? Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 1 (Enero-Marzo), 4-5.

Uniderma. Uniderma: ¿por qué necesitamos pertenecer? Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 76-77.

Velásquez MM. Muerte celular, implicaciones del desarrollo científico. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 160-161.

Peñaranda E. La unión: la fórmula para la dermatología que queremos. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 248-249.

HAGA USTED EL DIAGNÓSTICO

Palma LF, Peña EB, Restrepo R. Mujer de 66 años de edad con lesión en la vulva. Rev Asoc Colomb Dermatol. 24: 1 (Enero-Marzo), 6-7/60-62.

Rodríguez G ¿Reconoce esta clave diagnóstica? Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 78/144-145.

ÉTICA

Maya JM. Enfermedad de transmisión sexual. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 250-251 / 317-318.

ARTÍCULOS DE REFLEXIÓN

Maya JM. Nacimiento y desarrollo de la Bioética. Rev Asoc Colomb Dermatol. 24: 1 (Enero-Marzo), 8-12.

ARTÍCULOS DE INVESTIGACIÓN

Cheng-Flores I, Amaya-Guerra M, González-Cabello D. Impacto del adalimumab sobre el infiltrado de linfocitos T en pacientes con psoriasis. Rev Asoc Colomb Dermatol. 24: 1 (Enero-Marzo), 15-18.

Vélez LM, Franco C, Londoño AM, *et al.* Resultado de pruebas de parche en pacientes con sospecha de dermatitis alérgica de contacto en Medellín, 2006-2013. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 81-87.

Palacios-Barahona U, Jiménez SB, Orozco JJ. Características clínicas, recursos utilizados y costos de la psoriasis en pacientes de una IPS de referencia del Valle de Aburrá, 2014.

Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 253-263.

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

Mariaca CJ, Nuñez R. Fotodermatitis mediadas inmunológicamente. Rev Asoc Colomb Dermatol. 24: 1 (Enero-Marzo), 29-44.

Montoya CL, Sierra M, Vidal A. Enfermedad de injerto cutáneo contra huésped. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 90-102.

Ballén JF, Pinzón LM, Jaimes AO, *et al.* Trastornos psiquiátricos primarios en dermatología. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 105-121.

Mariaca CJ, Zapata M, Uribe P. Oxidación y antioxidantes: hechos y controversias. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 162-173.

Quijano MA, Velásquez MM. Defectos de la apoptosis en el linfoma cutáneo. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 174-185

Gómez LV, Restrepo R, Buchely N. Histiocitosis, una visión práctica para el dermatólogo. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 186-203.

Acosta LT, Gaviria CM, Giraldo AP, *et al.* Fototerapia en combinación con otras terapias en psoriasis. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 264-276.

Arenas CM, Olaya PA. La piel: un testigo silencioso en la esclerosis sistémica. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 279-289.

REVISIÓN DE TEMA

Aluja F, Quíasúa DC, Martínez HM, *et al.* El ultrasonido del aparato ungular y su utilidad para el dermatólogo. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 290-298

REPORTES DE CASO

Giraldo AP, del Río DY, Ruiz AC. Linfoma cutáneo paniculitoide de células T asociado a síndrome hemofagocítico, a propósito de un caso. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 24: 1 (Enero-Marzo), 47-50.

Ferrini AP, Muñoz AM, Parga MI. Lupus discoide en niños y adultos: ¿cuál es la diferencia? *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 24: 1 (Enero-Marzo), 51-54.

Ríos LF, Molina V, R Restrepo, *et al.* Carcinoma basocelular de la unidad ungular, reporte de un caso. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 24: 1 (Enero-Marzo), 57-59.

Montoya N, Díaz CJ. Angiosarcoma cutáneo asociado a esclerosis sistémica. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 122-126.

González DM, Velásquez JC, Galvis LA, *et al.* Síndrome de

Gorlin con carcinoma basocelular metastásico en tratamiento con vismodegib. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 127-132.

Muñoz AM, del Río DY, Ruiz AC. Síndrome subcutáneo de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 135-137.

Rodríguez JH, Díaz CJ. Tricorrexis nudosa adquirida. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 138-140.

Morales CA, Barreneche X, Méndez D. Xantogranuloma juvenil diseminado asociado a picadura de insecto. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 141-143.

Giraldo L, Cajamarca J, Espinosa S, *et al.* Eritema pigmentado fijo ampolloso generalizado. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 206-208.

Vargas GA, Gallego M, Carmona S. Lupus eritematoso sistémico ampolloso con mejoría lenta con dapsona. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 211-215.

Fonseca JY, Hernández F, Guío S, *et al.* Síndrome de Gorlin-Goltz, a propósito de dos casos. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 216-220.

Toquica A, Novoa M, Barrera D, *et al.* Síndrome de Conradi-Hünermann-Happle. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 223-225.

Muñoz AM, Molina VM, AC Ruiz. Tuberculosis cutánea periorifical, ¿en quién sospecharla?: reporte de caso y revisión de tema. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 226-229.

Montes-Palacio M, Gómez LM, Cardona N. Tiña negra palmar. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 230-234.

Alba C, Novoa M, Bohórquez I, *et al.* Síndrome de Goltz. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 237-240.

Guzmán LJ, LF González, Motta A, *et al.* Tumor ungular de origen inflamatorio. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 301-304

Jaramillo L, Arboleda M. Onicomadesis secundaria al tratamiento con N-metilglucamina. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 307-309

Zabala ZA, Rolón MC, Motta A. Fibroma óseo aponeurótico: tumor benigno de tejidos blandos de rara presentación. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 310-313.

Fajardo GA, Castro JR, Diana Sofía Lozano. Reporte de dos casos de atrofodermia de Pasini y Pierini en el cuello. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 314-317.

DERMATOLOGÍA GRÁFICA

Guía de atención integral de la queratosis actínica. Acosta A, Rueda X, Sánchez G, *et al.* *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 24: 1 (Enero-Marzo), 22.

Guía de atención integral del carcinoma escamocelular. Acosta A, Rueda X, Sánchez G, *et al.* *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 24: 1 (Enero-Marzo), 23-25.

Guía de atención integral del carcinoma basocelular. Acosta A, Nova J, Sánchez G, *et al.* Rev Asoc Colomb Dermatol. 24: 1 (Enero-Marzo), 26-28.

Proceso editorial de la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 3 (Julio-Septiembre), 186-187.

Terapia fotodinámica luz día. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 252.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Gómez LM, Flórez A. Quiste Epidérmico Acral (QEA). Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 2 (Abril-Junio), 88-89.

RESÚMENES

II Congreso Colombiano de Especialidades Dermatológicas. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2016; 24: 4 (Octubre-Diciembre), 320-339.

EpiSoleil

protection solaire



Fotoprotector para Cutis Extremadamente Sensible

FPS 50+ UVA/UVB con filtros fotoestables y pantalla solar. Indicado en pieles extremadamente sensibles (dermatitis, rosácea, pieles que se queman intensamente por el sol). Aporta beneficios hidratantes (Escleroglucano), antioxidantes (Vitamina E) y restaura el manto hidrolipídico (Manteca de Karité).

Protector Solar Aclarante

FPS 45+ UVA/UVB con filtros fotoestables. Gel de elastómeros de silicona que brindan una textura sedosa y toque seco. Con beneficios aclarantes y antioxidantes gracias a Herbawhite™ y Vitamina E.

Gel Antiedad Antisolar

FPS 50+ UVA/UVB con filtros fotoestables. Gel con sensorial de seda, efecto toque seco que matifica el rostro. Con beneficios antioxidantes y humectantes gracias a Phytoney CTG® y Extracto de ámbar.



III Congreso Colombiano de Especialidades
Dermatológicas

XII Congreso Colombiano de
Dermatología Pediátrica



AsoColDerma
Asociación Colombiana de Dermatología
y Cirugía Dermatológica

Las especialidades dentro de la especialidad

 **2017** 

Reglamento de publicaciones

La Revista Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica es la publicación oficial de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, sus sociedades filiales y los capítulos regionales. Se publica de forma continua desde 1991, y desde 2003 se hace trimestralmente, previo sometimiento al arbitraje por pares científicos seleccionados por el Comité Editorial. Se encarga de divulgar artículos originales e inéditos de investigación en Dermatología, artículos de revisión y de reflexión, y reportes de casos dermatológicos. Su contenido es esencialmente de tipo científico, aun cuando eventualmente puede haber contribuciones de carácter gremial o informativo cuando sean de particular importancia. Uno de sus objetivos más claros es lograr una mejor educación dermatológica continua y, por consiguiente, son bienvenidos todos aquellos trabajos que cumplan con esta meta.

El título abreviado de la Revista Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica es Rev Asoc Colomb Dermatol. que debe ser usado en las notas al pie de página, leyendas de figuras y referencias bibliográficas.

Los manuscritos deben ser enviados al editor de la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, por medio de la página oficial de la revista, <http://revistasocolderma.org/>, o al correo electrónico revista@asocolderma.com.

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 construir conocimiento científico

al registrar información relevante sobre nuevos datos disponibles. Debe contener las siguientes secciones: introducción, materiales y métodos, resultados, discusión y referencias. Debe contar con un resumen estructurado de máximo 250 palabras, en español e inglés, y se deben indicar de tres a seis palabras clave en español, que estén incluidas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>), y en inglés, que aparezcan en el listado del Medical Subject Headings (MeSH) (<http://www.nlm.nih.gov/mesh>).

Los trabajos presentados deben haber observado las normas éticas del comité 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, <http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3>, y 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. Se debe adjuntar al manuscrito la aprobación del comité institucional de ética en investigación.

2. Artículo de revisión

Es un trabajo didáctico de actualización sobre un campo particular de la Dermatología; se caracteriza por presentar una cuidadosa revisión bibliográfica de, por lo menos, 50 referencias. Se sugiere no incluir más de setenta referencias y el resumen, en español y en inglés, no debe ser de más de 150 palabras. Se deben indicar de tres a seis palabras clave en español y en inglés.

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.

4. Reporte de caso

Es la sección dedicada a la comunicación de experiencias clínico-terapéuticas o histopatológicas. Su objetivo es contribuir al conocimiento médico al describir una

enfermedad nueva o poco frecuente, una aplicación clínica relevante, contribuir a esclarecer la patogénesis de una enfermedad, describir alguna complicación inusual o aportar aspectos novedosos en cuanto a diagnóstico o tratamiento. El resumen, en español y en inglés, no debe ser mayor de 150 palabras. Deben indicarse de tres a seis palabras clave.

Debe contener la descripción del caso clínico, un corto comentario y una conclusión final.

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.

A juicio del Comité Editorial, los autores de un reporte de caso no deben ser más de cuatro (*Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2011;19:260-1); si los autores exceden ese número, debe sustentarse con claridad la participación de cada uno en la elaboración del artículo.

5. Haga usted el diagnóstico

Esta modalidad de artículo de educación continua tiene el propósito de estimular la habilidad diagnóstica de los lectores. Tiene 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 correcto junto con un comentario sobre la entidad correspondiente.

6. Revisión de tema

Es un documento que resulta de la revisión crítica de la literatura sobre un tema en particular.

7. Revisión de la literatura

Son resúmenes cortos de artículos de importancia publicados en revistas internacionales.

8 Noticias y eventos

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

9. Cartas al editor

Son los comentarios, opiniones o informaciones relacionados con publicaciones previas e inquietudes sobre la revista o la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. 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.

EVALUACIÓN DE LOS ARTÍCULOS POR PARES CIENTÍFICOS

Cada manuscrito es presentado al Comité Editorial, que decide si el manuscrito es relevante y pertinente para la revista. Si lo es, el manuscrito es evaluado por dos árbitros que pueden ser miembros de la institución editora o no serlo; estos árbitros se seleccionan entre expertos en el tema tratado en cada manuscrito. El proceso de revisión por pares es anónimo y doble ciego; ni los revisores conocen el nombre de los autores ni los autores saben quienes aceptan o rechazan su manuscrito, con el fin de garantizar la mayor objetividad posible en la evaluación.

Los pares deciden la conveniencia de su publicación y pueden sugerir correcciones en caso de que lo estimen necesario, las cuales se transmiten a los autores por correo electrónico; si fuere necesario, el artículo se envía de nuevo a los pares revisores para que corroboren si se realizaron los ajustes solicitados.

Si existen opiniones encontradas entre los árbitros con respecto a la publicación del manuscrito, el caso se lleva a discusión por parte del Comité Editorial con el fin de tomar la decisión final sobre la publicación o no del mismo.

Esta decisión se basa en la calidad del manuscrito, su importancia y claridad y, además, del número de manuscritos aprobados para determinado número de la revista y del espacio disponible en ella. Todos los manuscritos rechazados se devuelven a los autores.

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, se debe informar a la revista en los siguientes tres días.

PRESENTACIÓN DEL TRABAJO

Los trabajos se deben enviar junto con una carta de presentación que incluya el título del trabajo y la sección en la que se solicita publicación, con una declaración que precise que el artículo es original e inédito. Se debe declarar que todos los autores han leído y aprobado el contenido del trabajo y que éste o parte del mismo no han sido publicados con anterioridad ni han sido enviados a otro sitio para publicarse; que fue condu-

cido 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 material que haya sido publicado previamente (tablas o figuras), en cuyo caso se debe adjuntar el permiso de la publicación que posea el derecho de reproducción. El autor debe adelantar los trámites necesarios para la obtención de tales permisos.

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. Igualmente, todo apoyo económico o de cualquier otro tipo para asistir a eventos sociales o académicos relacionados con la compañía farmacéutica involucrada en el estudio. La no declaración de los conflictos de interés puede llevar a sanciones como el rechazo de la publicación o, en caso de ya haber sido publicado el manuscrito, la publicación posterior del conflicto no declarado.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Si la fotografía de un paciente enviada para publicación permite reconocer la identidad del sujeto, se debe obtener por escrito el consentimiento informado del paciente. La custodia del documento de aceptación es responsabilidad de los autores, quienes firmarán en el momento de enviar el artículo un certificado de que se cuenta con la autorización escrita del paciente para la publicación de su caso. No se debe incluir ningún tipo de información que permita identificar al paciente, como nombres, iniciales o números de historia clínica.

En la actualidad, debido al acceso de los pacientes a las revistas clínicas en medios electrónicos, el consentimiento a la publicación de fotografías cobra gran importancia. No se debe publicar una imagen en la que el paciente pueda reconocerse o ser reconocido, sin el consentimiento por escrito ya que constituye una violación de 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 se deben omitir datos que puedan permitir la identificación del paciente, pero esto no obvia la necesidad de obtener el consentimiento informado.

ENVÍO DEL ARTÍCULO

Todo trabajo debe ser enviado a la dirección electrónica de la revista (revista@asocolderma.com). Los manuscritos deben escribirse en hojas tamaño carta, a doble espacio, preferiblemente en letra Arial de 12 puntos; las tablas y figuras no deben incluirse dentro del texto, deben ir al final del mismo, después de las referencias. La revista tiene el español como idioma oficial, aunque puede aceptar colaboraciones en inglés.

La primera página debe incluir lo siguiente:

- Título del trabajo en español.
- Título del trabajo en inglés.
- Subtítulo, si lo amerita.
- Primer apellido y nombres completos de los autores.
- Cargo y categoría académica de los mismos.
- Nombre de la institución donde se realizó el trabajo.
- Nombre, dirección, número de teléfono, fax y dirección electrónica del autor responsable de la correspondencia.
- Fuentes de financiación, equipo, medicamentos o todos estos.
- Conteo de palabras del texto, excluyendo el resumen, los agradecimientos, los pies de figuras y las referencias, y conteo de las palabras del resumen.
- Número de figuras y cuadros.
- Título corto para los encabezamientos de página.

En la segunda página debe aparecer el resumen en español y su traducción al inglés, y las palabras clave en los dos idiomas.

Debe evitarse el uso de abreviaturas que no sean universalmente reconocidas, sino que hayan sido acunadas por los autores. Siempre se deben usar los nombres genéricos de los medicamentos. Si se incluye una marca registrada, sólo se podrá citar una vez, entre paréntesis, luego de su primera mención. Toda medida se debe expresar según el sistema internacional de unidades. Las referencias se deben identificar en el texto con números arábigos entre paréntesis, en su orden de aparición.

La lista secuencial de referencias también debe ser escrita a doble espacio, y debe aparecer en nueva página al final del texto. La forma de citarlas debe ajustarse a lo recomendado en los requisitos uniformes para manuscritos presentados para publicación en revistas bio-

médicas, o normas de Vancouver (http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html). 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 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?cmd=search&db=journals>.

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

Se deben listar 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 [sede web]. Lugar de publicación: editor; fecha de publicación. Fecha de consulta. URL electrónica exacta.

Ilustraciones y cuadros

Cada una de las ilustraciones y cuadros se debe enviar en un archivo adicional al texto del artículo. Son suplementarios y no duplicadores de lo que se diga en el texto. Cada artículo puede llevar un número razonable de fotos; para los minicasos, el máximo es de tres. El número de fotos puede aumentarse cuando las características didácticas del artículo lo ameriten, a juicio del Comité Editorial.

Fotografías

Las fotografías deben enviarse en un archivo anexo al artículo, de preferencia en formato TIFF (Tagged Image File Format); el formato JPEG (Joint Photographic Experts Group) no permite una óptima impresión dado que es un archivo comprimido en el que se han eliminado un número indeterminado de píxeles para lograr su compresión. Si la foto es a color debe enviarse en alta resolución, es decir, por lo menos a 300 dpi (dots per inch); si es en blanco y negro, la resolución óptima para impresión es de 600 dpi.

Se deben numerar con cifras arábicas, tener un título breve y ser autoexplicativas. Las fotografías de histopatología deben indicar el tipo de tinción y los aumentos a 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).

Los gráficos y las tablas deben enviarse en sus archivos de origen (Excel, Power Point) y no enviarlos escaneados ya que impide su corrección y diagramación apropiada. Al igual que las figuras, deben ser numeradas, aparecer citadas en el texto y deben contar con una leyenda ilustrativa y ser autoexplicativas; asimismo, deben aparecer las unidades que se hayan utilizado para las diferentes variables listadas.

Instructions for authors

The Revista Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica is the official publication of the Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, its affiliate societies and regional chapters. It has been published continuously since 1991, and it became a quarterly journal since 2003, after scientific peer reviewing by scientists selected by the Editorial Committee. It publishes original research articles related to Dermatology, review and reflective articles, and case reports.

Its content is essentially scientific, even though there may eventually be union or informational contributions, when they are particularly relevant. One of its clearest aims is to achieve a better continuous education in Dermatology, and thus, all those papers which comply with this goal are welcome.

The abbreviated title of the Revista Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica is Rev Asoc Colomb Dermatol. which must be used in footnotes, figure captions and bibliographical references.

Manuscripts must be sent to the Revista Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica editor's email (revista@asocolderma.com).

INFORMATION FOR AUTHORS

The journal complies with the guidelines 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 in the review and publication process.

Type of articles published in the journal

Research article

It must be an original paper derived from an investigation which contributes to the construction of scientific knowledge by registering relevant information about new available data. It must contain the following sections: introduction, materials and methods, results, discussion and references. It must have a structured abstract with a maximum of 250 words, in Spanish

and English, and 3-6 keywords must be suggested; for Spanish, these keywords must be included in the Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>), and for English, they must be included in the Medical Subject Headings (MeSH) (<http://www.nlm.nih.gov/mesh>).

The presented articles must comply with the ethical guidelines of the committee in charge of supervising the investigation studies of the institution where the study was conducted in addition to complying with the 1975 World Medical Association Declaration of Helsinki (Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects), modified in Seoul, South Korea, in 2008 (<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3>), and those in the Resolución 8430 de 1993 of the Ministerio de Salud, and the Resolución 2378 de 2008 of the Ministerio de la Protección Social. The approval of the institutional research ethics committee must be attached to the paper.

Review article

It is an educational paper relevant to the update of a particular area of dermatology, characterized by presenting a thorough bibliographic review of at least 50 references. We suggest not to add more than 70 references, and that the abstracts, both in Spanish and English, not to exceed 150 words. Three to six keywords in Spanish and English must be listed.

Reflective article

It is a paper which presents the results of an investigation from the analytical, interpretative or critical perspective of the author, regarding a specific topic, and using original sources.

Case report

It is the section dedicated to the communication of experiences, both clinical and therapeutic or histopathological. Its objective is to contribute to medical knowledge by describing a new or not frequent disease, a relevant clinical application, contributing to the elu-

cidation of the pathogenesis of a disease, describing an unusual complication or adding novel aspects regarding diagnostics and treatment.

The abstract, in Spanish and English, must be no longer than 150 words, and three to six keywords must be listed. It must contain the description of a clinical case, a short commentary, and a final conclusion maximum of ten references related to the topic, and three clinical or histological photographs are suggested. If the authors consider more photographs should be included, they have to explain the importance of their inclusion for understanding the article.

By decision of the editorial committee, the authors of a case report should not be more than four (Rev Asoc Colomb Dermatol. 2011;19:260-1); if there are more participants, their involvement in the article must be argued clearly.

Make your own diagnosis

The purpose of this type of continuous education article is to stimulate the diagnostic ability of the readers. It is divided in two parts: the first one presents the case by means of clinical photographs or histological images, and the second part is shown at the end of the journal and it reveals the correct diagnosis, along with a commentary about the corresponding entity.

Topic review

It is a manuscript that results from the critical review of the literature regarding a peculiar topic.

Literature review

They are short abstracts of important articles published in international journals.

News and events

This section publishes reports, obituaries, association meetings or national or foreign events which may be important for the dermatologist.

Letters to the editor

They are the comments, opinions or information related to previous issues or questions about the journal or the Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica. The published mail may be edited due to length, grammar or style; the author will be informed before the publication.

SCIENTIFIC PEER REVIEW OF THE MANUSCRIPTS

Each paper is presented before the editorial committee, which decides if the paper is relevant and pertinent to the journal. If it is, the paper is reviewed by two referees who might be members of the editing institution or not. These referees are selected among experts on the topic of the paper. The review process by the peers is anonymous and double-blinded. Neither the reviewers nor the authors know the names of each other, so the authors have no knowledge of who accepts or rejects the papers, thus guaranteeing the maximum possible objectivity in the evaluation.

The peer reviewers decide on the convenience of its publication and, if deemed necessary, may suggest corrections, which are sent via email. If it were necessary, the article is sent again to the reviewing peers to corroborate if the authors made the requested changes.

If the referees disagree on the publication of the article, the case is discussed by the Editorial Committee for the final decision regarding whether it is published or not.

This decision is based on the quality of the paper, its importance and clarity, and the number of approved papers for a specific number of the journal and the available space on it. All rejected papers are returned to the authors.

When a paper is accepted for publishing, the final layout is sent to the author in a pdf file (Portable Document Format) for its review and approval. In case a correction is necessary, this must be informed to the journal within the next three days.

PRESENTATION OF THE PAPER

Papers must be sent along with a presentation letter including the title of the paper and the section in which they wish to be published, with a statement that specifies that the article is original and unpublished. It must specify that: all the authors have read and approved the content of the paper, and that it or any part of it has not been previously published or sent to another place for publishing; that it was conducted following the ethical rules mentioned above; and that the copyright of the article is transferred to the journal. The Editorial Committee decides if there may be exceptions to accept material that has been previously published (tables or figures) in which case the copyright permit must be attached. The author must arrange the proceedings for obtaining the permits.

CONFLICT OF INTEREST

All the authors must declare if they have any conflict of interest related to the paper they are submitting. These conflicts of interest include financial support for the developing of the paper, payments from a commercial entity and payments for conducting a study or being a consultant for any pharmaceutical company. Likewise, all financial support of any other kind for assisting to social or academic events related to the pharmaceutical company involved in the study. Not declaring these conflicts of interest may end up in penalties like rejection of the publishing or, in case it has already been published, the subsequent publication of the undeclared conflict of interest.

INFORMED CONSENT

If the submitted photograph of a patient allows the recognition of the subject's identity, a written informed consent of the patient must be obtained. The custody of the document of acceptance is responsibility of the authors, who will sign a certificate stating they have the written authorization of the patient for the publication of their case the moment they send the article. No identifying information should be included, such as names, initials or medical history numbers.

Nowadays, due to the electronic access of patients to clinical journals, consent for the publication of photographs is of utmost importance. An image in which patients might recognize themselves or be recognized should not be published without their written consent because it constitutes a violation of their privacy. This includes not only the face, but any part of the body patients might recognize as theirs. In the photograph editing any data that may allow for the identification of the patient must be omitted, but this does not avoid the need to obtain the informed consent.

MANUSCRIPT SUBMISSION

All papers must be sent to the journal's email address (revista@asocolderma.com). The papers must be written in letter size, double line spacing, preferably using Arial size 12; the tables and figures are not to be included inside the text, they must be at its end, after the references. The journal's official language is Spanish, but it may accept collaborations in English.

- The first page must include the following:
- Title of the paper in Spanish.

- Title of the paper in English.
- Subtitle, in case it deserves it.
- Last name and first and middle names of the authors.
- Position and category of the authors.
- Name of the institution where the paper was developed.
- Name, address, telephone number, fax and email of the corresponding author.
- Financial sources, equipment and/or drugs.
- Word count, excluding the abstract, acknowledgements, figure captions, references and the abstract word count.
- Number of figures and charts.
- Short title for the headers.

The abstract in Spanish and its translation into English, along with the keywords in both languages must be on the second page.

The use of abbreviations that are not internationally recognized, but coined by the authors must be avoided. The generic names of the drugs must be used. If a registered trademark is included, it can only be cited once in brackets after its first mention. All measurements must be expressed according to the International System of Units. References must be identified with an Arabic number in brackets, in order of appearance.

The consecutive list of references must be written using double line spacing and appear on a new page at the end of the article. Citing style must conform to the Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals or Vancouver System (http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html). The abbreviation of the journal titles must comply with the indexed journal list in the Index Medicus which can be found here: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?cmd=search&db=journals>.

Personal communications do not constitute a recognized bibliographical reference nor do congress summaries; if their inclusion is deemed necessary, they must appear in brackets in the text. Please, make sure all the cited references are listed in the references.

Examples of references

The first six authors must be cited followed by et al.

- Journal articles: Authors. Title of the article. International abbreviation of the magazine. Year; volume: pages.
- Books: Authors. Title of the book. Number of the edition. Place of publication: publisher; year.

- Chapters in a book: Authors of the chapter. Title of the chapter. In: editors of the book. Title of the book. Number of the edition. Place of publication: publisher; year. Pages.
- Electronic media: Authors. Title [web site]. Place of publication: editor; date of publication. Date of access. Exact URL.

Figures and tables

Each one of the figures and tables must be sent in an additional file along with the article text. They are supplementing and not duplicating the text. Each article may have a reasonable number of photographs; for mini-cases, the maximum is three. The number of photographs may increase when the didactic characteristics of the article deserve it, subject to the decision of the Editorial Committee.

Photographs

The photographs must be sent in an additional file along with the article, preferably in TIFF format (Tagged Image File Format); JPEG format (Joint Photographic Experts Group) does not allow an optimal printing due to the fact that an indeterminate number of pixels have been deleted to support compression. If it is a color photograph, it must have a high resolution of at least 300 dpi (dots per inch); if it is black and white, the optimal resolution for printing is 600 dpi.

They must be numbered using Arabic numbers, have a short title, and be self-explanatory. Histopathological photographs must include the type of stain and the amplification used.

If they have been previously published, the complete and exact reference of where it was published must be noted, and the written copyright permit attached.

Figures and tables must be sent in their original file formats (Excel, PowerPoint) not scanned because that does not allow for corrections and the appropriate diagramming. Just as figures, they must be numbered, appear cited in the text, have an illustrative caption, and be self-explanatory. Similarly, the units used for the different variables must be listed.