

ISSN 1657 - 0448



REVISTA

Asociación Colombiana de

DERMATOLOGÍA & CIRUGÍA DERMATOLÓGICA

**Educación Médica
Continuada**

**Revisión
de temas**

In memoriam

Vitiligo

Lupus eritematoso cutáneo crónico

Doctor Jaime Betancourt

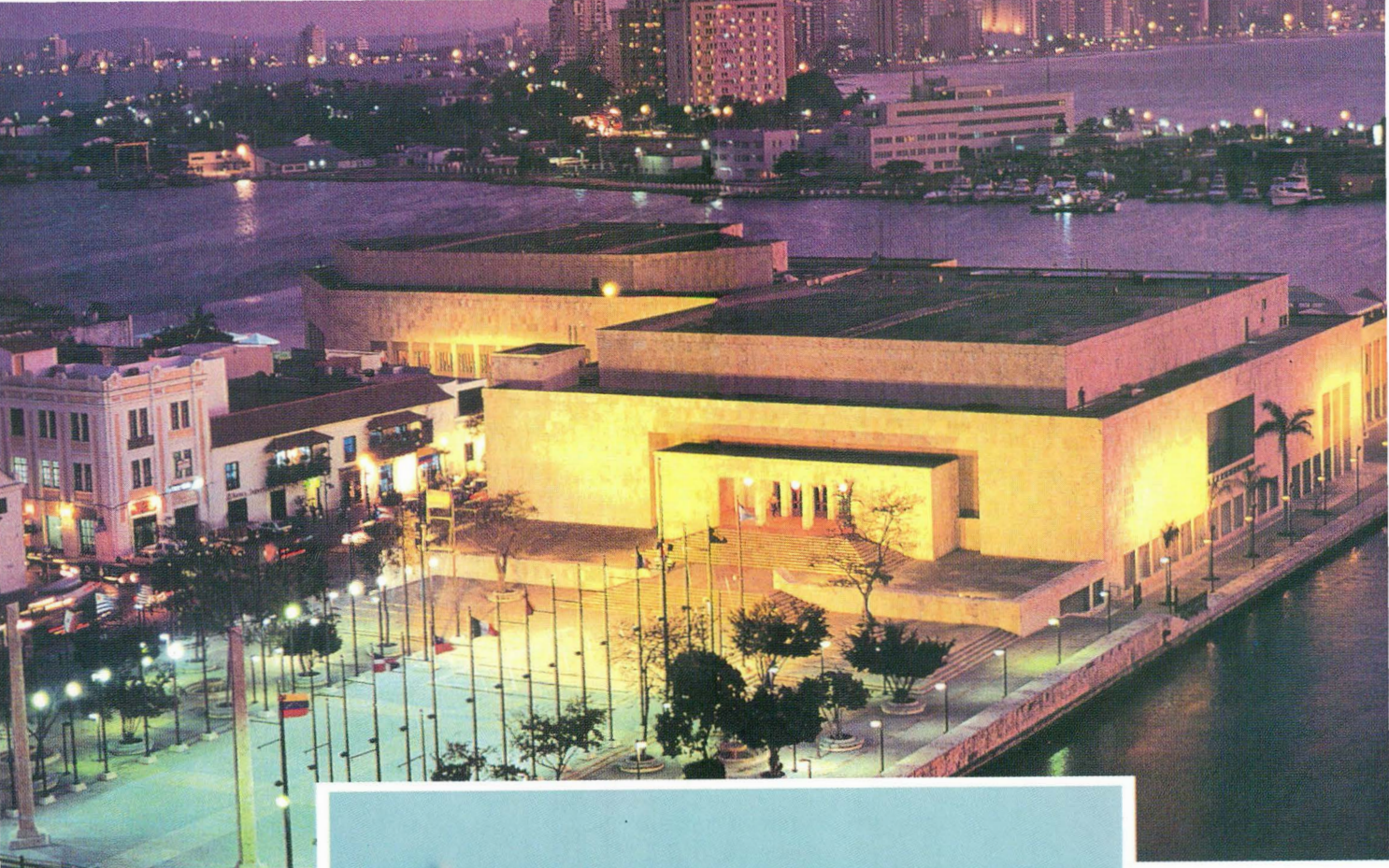


Asociación Colombiana de

**DERMATOLOGÍA
& CIRUGÍA DERMATOLÓGICA**

Volumen 12, Número 4, diciembre de 2004





Noviembre 16 al 20 de 2005

Centro de Convenciones "Cartagena de Indias"
Cartagena - Colombia



Asociación Colombiana de

DERMATOLOGÍA & CIRUGÍA DERMATOLÓGICA

Directivas **2004 - 2006**

Presidente

Antonio Barrera
(Bogotá, D.C.)

Presidente honorario

Mariano López
(Bogotá, D.C.)

Vicepresidente

Luis Hernando Moreno
(Bogotá, D.C.)

Secretaria

Patricia De Castro
(Bogotá, D.C.)

Tesorera

Clara Inés Ortiz
(Bogotá, D.C.)

Vocales

Mónica María Escobar (Medellín)

Ángela Seidel Arango (Armenia)

Armando Vásquez (Bucaramanga)

Alfonso Rebolledo (Pasto)

César Burgos (Bogotá)

Jairo Fuentes Carrascal (Barranquilla)



Asociación Colombiana de

DERMATOLOGÍA & CIRUGÍA DERMATOLÓGICA

Comité

editorial

Editor - Jefe

Rodolfo Augusto Trujillo Méndez

Director Comercial

Carlos Horacio González

Armenia

Ángela Seidel

Pablo Tróchez

Jairo Victoria

Barranquilla

Álvaro Julio Correa

Jairo Fuentes

Esperanza Meléndez

Adelita Vargas

Cartagena

Gonzalo Marrugo

Manizales

Felipe Jaramillo

Lucía van den Enden

Bogotá, D.C.

Álvaro Acosta de Hart

Antonio Barrera

Héctor Castellanos

Juan Guillermo Chalela

Gaby Flórez

Evelyn Halpert

Mariano López

Gerzaín Rodríguez

María Claudia Torres

Andrés Luque

Diego Roselli

Medellín

Ángela Zuluaga de Cadena

Stella Prada de Castañeda

Alonso Cortés

José Ignacio Gómez

Flavio Gómez

Luz Marina Gómez

Diego Jaramillo

Walter León

Ángela Restrepo

Gloria Sanclemente

Fernando Vallejo

Juan Pedro Velásquez

Bucaramanga

Luz Stella Montoya

Miguel Zárate

Montería

Víctor Otero

Cali

Alberto Alzate

Adriana Arrunátegui

Martha H. Campo

Doralda Castro

Claudia Covelli

Rafael Falabella

Luis F. Balcázar

María Isabel Barona

Lucy García

Ana Francisca Ramírez

Luis Hernando Moreno

Ricardo Rueda

Pasto

César Arroyo

Pereira

Adolfo Hormaza

Hernán Duque

Popayán

Édgar Altuzarra

Santa Marta

Teresita Díaz Granados

Índice

EDITORIAL

8

CARTA DEL PRESIDENTE

11

EDUCACION MÉDICA CONTINUADA

Vitiligo

12

✓ José Johani García Gómez

Rafael Falabella

✓ Gloria Sanclemente Mesa

Universidad de Antioquia, Medellín

Universidad del Valle, Cali

REVISIÓN DE TEMAS

Lupus eritematoso cutáneo crónico

25

Andrés Vidal C.

Universidad del Valle

Cali

MINICASOS

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

43

Janeth Villanueva Reyes

Antonio Torres Muñoz

Rodrigo Torres Cobo

Liliana Muñoz García

Safecare Medical Center, Miami, USA

Universidad del Valle, Colombia

**Mucinosi cutánea
como primera manifestación
de lupus eritematoso sistémico**

Claudia Juliana Díaz Gómez
Antonio Torres Muñoz
Liliana E. Muñoz García
Luis Hernando Moreno Macías
Universidad del Valle
Cali

49

Síndrome sarcoidosis-linfoma

✓ Alejandra Sañudo Pérez
✓ Claudia Vélez Campuzano
✓ Juan Carlos Wolff Idárraga
✓ Luis Alfonso Correa
✓ Victoria Eugenia Murillo
Universidad de Antioquia
Hospital Pablo Tobón Uribe
Medellín

61

**Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar -
Un diagnóstico difícil solucionado mediante
inmunofluorescencia**

Ximena Hormaza Llanos
Ricardo Rueda Plata
Universidad del Valle
Cali

53

RESÚMENES DE LA LITERATURA

65

IN MEMÓRIAM

67

Dr. Jaime Betancourt Osorio

**Linfoma cutáneo de células B grandes
de las piernas**

Andrés Vidal C.
Juan Carlos Maya U.
Ricardo Rueda P.
Universidad del Valle
Cali

56

FORMATO DE RESPUESTAS

69

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 contenidas en el material publicado en esta revista. Ningún procedimiento, prueba o terapia deben ser llevados a cabo a menos que, a juicio del lector, se justifique el riesgo.

Debido a los frecuentes 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 son responsabilidad de los autores.

Las aseveraciones y opiniones expresadas por los autores son propias de ellos y no necesariamente compartidas por los Editores o la Sociedad 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.

Copyright 1991

Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

Todos los derechos reservados.

Depósito legal: 2377 S

Versión electrónica: www.asocolderma.org

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES



La Revista Colombiana de Dermatología es un órgano de expresión para la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, sus sociedades filiales y de los capítulos regionales; su contenido es esencialmente de tipo científico, aun cuando eventualmente pudieran aparecer contribuciones de carácter gremial o informativo cuando sean de muy particular importancia. Uno de los objetivos más claros es lograr una mejor Educación Dermatológica Continuada y son bienvenidos todos aquellos trabajos que cumplan con esta meta. Los escritos deben ser enviados a:

Rodolfo Augusto Trujillo M., Editor - Jefe
Revista Asociación Colombiana de Dermatología
y Cirugía Dermatológica
Edificio Concumédico, Cali
Calle 5 No. 38-14 • Consultorio 601
Teléfono: 558 2816

La Revista acoge las normas publicadas por el *International Committee of Medical Journal Editors* en su *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals* y las incorpora en su proceso de revisión y publicación. La versión electrónica oficial en inglés de estas normas se encuentra disponible en: www.icmje.org

Todos los miembros de la Sociedad, bien sea como individuos o como integrantes de las sociedades filiales, de los capítulos regionales o de las escuelas de formación de pre y posgrado, están invitados a participar en cualquiera de las secciones que se relacionan a continuación:

1. Profesor invitado

Tema y extensión libres.

2. Revisión de temas (monografías)

Hasta seis mil palabras; serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, pero con una extensión bibliográfica no mayor de setenta referencias. Incluirán: introducción, material y métodos, comentarios y conclusiones según los trabajos revisados y los propios del autor. El resumen, en español y en inglés, no será

mayor de doscientas cincuenta palabras. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

3. Artículo original

Debe tener una extensión máxima de cinco mil palabras. Incluir: Introducción, material y métodos o informe de casos, resultados, comentarios y referencias. Requiere un resumen de máximo ciento cincuenta palabras, en español e inglés. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

4. Investigación clínico-terapéutica

Con una extensión máxima de dos mil quinientas palabras, sobre evaluaciones de drogas. Puede añadirse un máximo de cuatro gráficos o cuadros y dos fotografías clínicas a color. Su metodología, similar a la de los artículos originales.

5. Investigación epidemiológica

Debe tener una extensión máxima de dos mil quinientas palabras. Incluir: introducción, material y métodos o informe de casos, resultados, comentarios y referencias. Requiere un resumen de mínimo ciento cincuenta palabras, en español o inglés. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

6. Ciencias básicas

No mayores de seis mil palabras; serán trabajos didácticos, de actualización sobre un campo particular de la dermatología. Son de revisión, pero con una extensión bibliográfica no mayor de setenta referencias. Incluirán: introducción, material y métodos, comentarios y conclusiones según los trabajos revisados y los propios del autor. El resumen, en español y en inglés, no será mayor de doscientas cincuenta palabras. (Deben indicarse 2-3 "palabras clave").

7. Educación médica continuada

Es un artículo de revisión completa sobre algún tema. Extensión máxima de cinco mil palabras.

8. Trabajos del concurso de residentes

Presentación de las investigaciones llevadas a cabo por los residentes de las diferentes escuelas, ya expuestas en los Congresos Colombianos de Dermatología. Su formato será similar al numeral 3.

9. Minicasos

Sección de comunicación de experiencias clínico-terapéuticas o histopatológicas. Tienen un resumen de no más de cincuenta

palabras y el desarrollo del caso: minuciosa historia clínica, descripción de la terapia, resultados, un corto comentario y conclusión final. Sólo cinco referencias, relacionadas con el tema. Extensión máxima: mil palabras. Se incluirán tres fotografías clínicas o histológicas.

10. Revisión de la literatura

Resúmenes cortos de artículos de importancia publicados en revistas internacionales. Su extensión máxima, excluida la referencia bibliográfica, será de cien palabras.

11. Cirugía dermatológica

Artículos con la misma categoría de los numerales 1-3, pero especialmente orientados a este tema.

12. Dermatología en internet

Página dedicada a ofrecer a los lectores información sobre el uso y la utilidad del internet para apoyar su actividad diaria, asistencial y académica. Extensión máxima: mil quinientas palabras.

13. Noticias y eventos

Comunicación de informes, obituarios, reuniones de la Asociación o eventos nacionales o extranjeros de importancia para el dermatólogo. Extensión máxima: doscientas cincuenta palabras.

14. ¿Conoce usted el diagnóstico?

Presentación de un caso, común o infrecuente, para ejercicio mental del lector. Deberá mostrarse la confirmación histológica o de laboratorio. Seguirá el patrón de presentación de un minicaso.

15. Remanso dermatológico

Espacio para las manifestaciones artísticas y creativas de los colaboradores dermatólogos. Cuando se trate de fotografías se exigirán las mismas disposiciones usadas para el material gráfico de la revista. Si se trata de texto, no deberá ser mayor de mil palabras o cien líneas.

16. Correspondencia

Cartas al Editor con comentarios, opiniones o informaciones relacionadas con publicaciones previas e inquietudes acerca de la Revista o la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica.

La correspondencia publicada podrá editarse por razones de extensión, corrección gramatical o de estilo y de ello se informará al autor antes de su publicación.

PRESENTACIÓN DEL TRABAJO

Los trabajos serán enviados junto con una carta de presentación que deberá incluir el título del trabajo y la sección en la que se solicita publicación, con una declaración que establezca que todos los autores han leído y aprueban el contenido del trabajo, y que éste o parte del mismo no ha sido publicado con anterioridad ni enviado a otra publicación. A juicio del Comité Editorial habrá excepciones para material publicado previamente, en cuyo caso se deberá adjuntar el permiso de la publicación que posea el Copyright. El autor deberá realizar los trámites para dicho permiso.

A esta carta también puede adjuntarse la declaración de conflictos de interés, si los hubiere, y no se ha incluido en el escrito.

El Editor se reserva el derecho de aceptar los artículos y de sugerir modificaciones antes de su publicación. Serán publicados a medida que lo permita el espacio disponible en la Revista, con un riguroso orden de antigüedad en relación con la fecha de su recepción por el Editor, quien enviará inmediatamente una nota de recibo al autor, la cual no es un compromiso de su publicación.

Todo trabajo será enviado en disquete e impreso en hojas tamaño carta, original y dos copias, a doble espacio, por un solo lado, con márgenes laterales de 4 cm y numeradas consecutivamente iniciando desde la página del título. El contenido del disquete y el del trabajo impreso deberán ser idénticos. El disquete debe estar marcado con el título del trabajo y el autor; no debe contener material diferente al trabajo. La Revista tendrá como idioma oficial el español, pero podrá aceptar colaboraciones en inglés.

La primera página incluye:

Título del trabajo

Subtítulo (si lo amerita)

Apellidos 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 correo electrónico del autor a quien se le enviará la correspondencia, quien deberá indicar con claridad si su dirección de correspondencia puede ser publicada.

Fuentes de financiación, equipo, medicamentos o todos estos.

Conteo de palabras del texto (excluyendo el resumen, los agradecimientos, las leyendas de las figuras y las referencias) y conteo de palabras del resumen.

Número de figuras y cuadros.

Título abreviado para encabezamientos de página.

La segunda página será **el resumen en español y su traducción al inglés** (a doble espacio).

Se debe incluir **2-3 Palabras Clave** referentes al tema central del trabajo, deben emplearse los descriptores del Índice de Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud (LILACS) publicados en <http://decs.bvs.br> y los del *Index Medicus*, Medical Subject Headings (MESH), en www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html

Sólo debe utilizarse un mínimo de abreviaturas, las cuales serán definidas la primera vez antes de su empleo. Siempre usar nombres genéricos de drogas. Si se incluye una marca registrada, sólo se podrá mencionar una vez, citada entre paréntesis luego de su primera citación.

Toda medida será indicada en sistema métrico decimal. Las **referencias** se identificarán en el texto con números arábigos entre paréntesis, en su orden de aparición.

La **lista de referencias** secuencial irá a doble espacio, en hojas aparte de las del trabajo. Deberá seguir los Requisitos Uniformes para manuscritos presentados para publicación en revistas biomédicas. Un listado completo de ejemplos puede ser revisado en el volumen 12, número 2, de Junio de 2004 de la Revista de la Asociación. Los títulos de las revistas deben ser abreviados de acuerdo con el estilo usado en la Lista de Revistas indexadas en el *Index Medicus*, que puede obtenerse en el sitio web www.nlm.nih.gov. Las comunicaciones personales no se deben incluir en esta lista, pero serán citadas entre paréntesis

en el texto. Verifique que las referencias en el texto estén de acuerdo con esta lista.

Ilustraciones y cuadros: Son suplementarios y no duplicados de lo que se diga en el texto. Cada artículo podrá llevar un número razonable de fotos en blanco y negro y cuatro fotos en color (minicasos: tres). El número de fotos a color podrá ser aumentado a seis cuando las características didácticas del artículo lo ameriten, a juicio del Comité Editorial. Para éstas deben enviarse la diapositiva original y dos copias en papel brillante (liso) de tamaño 10 x 15 cm, con etiqueta adhesiva en el dorso que indique su número, nombre del autor y una flecha que señale el margen superior derecho. Para las fotos en blanco y negro se requieren igualmente copias de este tipo. Los cuadros, gráficos en línea o diagramas deberán ser enviados en forma de fotografía de alto contraste, similar a las fotos en blanco y negro. No se aceptan impresiones de computador. Las fotos enviadas en medio electrónico deben estar en formato JPEG, con una resolución de 300 DPI y ser grabadas por lo menos al mismo tamaño del que se quieran reproducir. No enviar obras de arte, radiografías u otro tipo de material original. Deben numerarse con cifras arábigas, tener un título breve y ser autoexplicativas. Las fotografías de histopatología deben indicar el tipo de tinción y la escala de magnificación utilizada. Todo el texto deberá ser enviado aparte en un disquete de 3 1/2, transcrito en un procesador de texto común. Las ilustraciones se numeran con cifras, de acuerdo con su mención en el texto. Las leyendas correspondientes deberán ser escritas a doble espacio y en hojas diferentes a las del texto del trabajo. No deben ser repetitivas de lo indicado en éste, sino complementarias. Si han sido publicadas previamente, deberá darse el crédito completo en dicha leyenda y acompañarse de un **permiso escrito** del propietario de los derechos de autor (Copyright). Además, si la fotografía permite reconocer la identidad del sujeto, se requiere un **consentimiento escrito del paciente** para su publicación. Cuando se obtenga este consentimiento, deberá indicarse en el artículo publicado. No se debe incluir información que permita identificar al paciente, como nombre, iniciales, o números de historia clínica.

Editorial

Revisando el editorial del primer número de la Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, escrito por mi muy querido profesor Carlos Escobar en el año 1991, hallo que con claridad meridiana se mencionan en él los pilares de esta publicación: la educación médica continuada de los dermatólogos, el crecimiento de la misma gracias a los trabajos presentados por sus asociados, y la viabilidad económica de la revista con el apoyo de la industria farmacéutica.

Agradezco a los editores anteriores, en especial al doctor Luis Fernando Balcázar, por hacerme entrega de una revista con gran calidad científica; al doctor Carlos Horacio González, en la parte financiera, por seguir contando con su ayuda; al doctor Antonio Barrera por su confianza; y a todos ustedes, colegas, por su apoyo.

Mis primeros objetivos serán continuar con la calidad que ha caracterizado esta publicación, propender a una mayor periodicidad y seguir con la tarea de mi antecesor en la indexación de la revista, labor esta última de suprema importancia para poder llegar a otros médicos en otras latitudes, logrando así un mayor reconocimiento de la publicación.

La indexación se basa principalmente en la calidad científica de su contenido y en la ética. La revista debe enfatizar entre los dermatólogos la importancia de estos factores.

Todos comprobamos cómo nuestra profesión está siendo influenciada por factores externos que nos alejan de la excelencia científica. Nuestra revista es un bastión que debemos apoyar con ahínco, pues la información actualizada

que ella nos brinda enriquece nuestro acervo profesional, lo que redundará en beneficio de nuestros pacientes.

En el juicio seguido a los nazis por el tribunal de Nuremberg, en 1947 se estableció el criterio sobre lo que deberían ser los “experimentos médicos permitidos”, lo que dio nacimiento al Código de Nuremberg, base de las pautas éticas para la investigación con seres humanos. Aun teniendo conocimiento de este código se siguieron realizando investigaciones antiéticas, como el estudio de sífilis Tuskegee (1930 a 1972), del que los pacientes no conocieron su diagnóstico ni recibieron tratamiento; el estudio del Hospital Judío de Enfermedades Crónicas de Nueva York (1963), para el que se inyectaron células cancerígenas; el estudio de Willowbrook (1963 a 1966), para el cual se aplicó el virus de la hepatitis a niños con enfermedad mental. Estos casos generaron como respuesta el Reporte Belmont, la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial y las guías CIOMS (Council for International Organizations of Medical Sciences) de la Organización Mundial de la Salud, con base en los cuales se estableció que toda investigación que se presente para publicación debe aclarar las guías éticas que la orientaron y cómo se obtuvo el consentimiento informado de los participantes.

La ética no sólo nace de la razón sino también del corazón.

Rodolfo Augusto Trujillo M., MD
Editor

Carta del presidente

Conocedor de la magnitud de esta responsabilidad, asumo la presidencia de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, posición ésta que sin duda constituye para mí un reto.

La afortunada y creciente dimensión de nuestra Asociación en lo científico, lo académico, lo social comunitario, lo gremial y organizativo, fruto del trabajo de sus sucesivos directivos, requiere un plan de acción que garantice su consolidación y trace innovaciones en bien de nuestra empresa.

Quiero saludar muy cordialmente a todos los colegas dermatólogos y residentes y agradecer a quienes nos brindaron su confianza al elegirnos como su consejo directivo para el período 2004-2006. De amplia representación nacional y experimentada trayectoria en distintos campos, los integrantes de la nueva junta directiva aunarán esfuerzos con todos los asociados, a quienes convoco muy comedidamente para que trabajemos activamente a escala regional, en el país y en el campo internacional en las diferentes propuestas que planteemos y en las acciones que emprendamos durante estos dos siguientes años.

Felicito a la doctora Evelyne Halpert por su exitosa gestión en los numerosos propósitos durante su período como excelente presidente, y a la junta directiva que la apoyó. Ellas dejan a nuestra Asociación en un muy alto peldaño, tanto en el ámbito nacional como en el internacional.

La revista de nuestra Asociación pasa por el mejor momento de su existencia gracias al tesón de sus editores, al empeño de sus colaboradores y a la calidad de los trabajos de los autores. Resalto la afortunada y esmerada dirección, como editor, del doctor Luis Fernando Balcázar, y lamento su retiro; nos alienta saber que continuará vinculado a esta obra. El doctor Rodolfo Augusto Trujillo, joven dermatólogo, de mente clara y entusiasta, aceptó continuar la importante tarea, como nuevo editor. Solicito para él el apoyo de todos los asociados.

Agradezco al profesor Jairo Mesa por su pasión y su acostumbrada dedicación académica, esta vez como irremplazable director de la página Web. Su continuidad al frente de esta página es garantía de una permanente y acreditada actualización en nuestra especialidad médica.

El trabajo gremial y el programa de recertificación continuarán coordinados por los doctores César Augusto Burgos, César Iván Varela y Armando Vásquez.

Consolidaremos la integración y labor de los diferentes comités: Educación continua, Investigación, Proyección a la Comunidad, Gremial, Relaciones Internacionales, con la participación y propuestas de los asociados y en coordinación con todos los capítulos regionales.

La sede de nuestro xxvi Congreso Nacional será la ciudad de Cartagena y la fecha de su realización los días 2, 3, 4 y 5 de noviembre de 2006 en el Hotel Hilton.

Reciban un cordial saludo de Navidad y Año Nuevo con los mejores augurios en su vida profesional y familiar.

Antonio Barrera Arenales

*Presidente, Asociación Colombiana de Dermatología
y Cirugía Dermatológica*

Vitiligo

José Johani García Gómez

Rafael Falabella Falabella

Gloria Sanclemente Mesa

RESUMEN

El vitiligo es una enfermedad caracterizada por la pérdida de melanocitos epidérmicos; es una de las formas más comunes de leucodermia y se ha estimado que más de la mitad de quienes la padecen se afectan antes de la edad de veinte años. En los últimos años se han propuesto múltiples teorías acerca de su patogénesis; no obstante, su tratamiento sigue siendo un reto. En este artículo de revisión se describen algunas de las diferentes hipótesis acerca de la etiología del vitiligo, sus manifestaciones clínicas y las diversas terapias utilizadas para ella en la actualidad.

Palabras clave: vitiligo, etiopatogenia, manifestaciones clínicas, terapia.

El vitiligo es una enfermedad adquirida que se caracteriza por máculas acrómicas en la piel secundarias a la pérdida de melanocitos epidérmicos. La palabra vitiligo parece provenir del latín *vitium* que significa "defecto" o "imperfección", o de la palabra *vitellus* que significa ternero manchado. Tiene una prevalencia del 0.5% a 4%, según el sitio geográfico, y afecta a un 3.3% de los pacientes que acuden a la consulta de dermatología del hospital San Vicente de Paúl de la ciudad de Medellín.^{1,2}

José Johani García Gómez, Dermatólogo, Unidad de Fototerapia, IPS-Universidad de Antioquia, Medellín.

Rafael Falabella, Docente Dermatología, Jefe Sección de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Universidad del Valle, Cali.

Gloria Sanclemente Mesa, Dermatóloga, MSc, Docente Sección de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.

Correspondencia: Gloria Sanclemente Mesa, Sección de Dermatología, Dpto. de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia. Calle 33 No. 42B-06, oficina 1200, Centro Comercial San Diego, Torre Sur, Medellín, teléfonos (4)2125921, (4)2637667, (4)2623992, (4)2620928.

De acuerdo con algunos estudios el vitiligo afecta en mayor proporción a la población joven, y varios de ellos refieren que hasta un 26% de los pacientes con esta enfermedad son menores de 12 años, y que hasta en la mitad de todos los pacientes la enfermedad empieza antes de los 20 años.³ Lo anterior tiene grandes repercusiones desde el punto de vista psicológico, por la estigmatización que puede causar y el deterioro de la autoestima, que suele dejar secuelas importantes sobre todo en pacientes de pieles oscuras, como los nuestros, en los cuales el contraste entre las áreas sanas y las afectadas es aún mayor. La piel tiene un papel vital en la aceptación social y las relaciones interpersonales, y por lo tanto cualquier alteración en ella acarrea trastornos sicosociales del tipo de estigmatización y/o desfiguración que conducen al rechazo, a la disminución de la autoestima y al aumento del estrés.³⁻⁷

ONTOGENIA Y FUNCIÓN NORMAL DE LOS MELANOCITOS HUMANOS

El color de la piel se ha considerado como uno de los principales determinantes raciales y étnicos en la especie humana, y precisamente las diferencias en este color han promovido diferencias sociales injustas a través de la historia. Se ha sugerido que las variaciones en el color de la piel se podrían presentar como una respuesta adaptativa a la radiación ultravioleta (RUV), y al parecer el color observado en indios y en la raza negra se correlaciona con los niveles de RUV a los cuales están expuestos, en procura de disminuir los requerimientos de fotoprotección y de síntesis de la vitamina D en la piel. Asimismo, esta adaptación cutánea impediría el daño inducido por la radiación en las glándulas sudoríparas, lo que tendría un impacto muy importante en la termorregulación, especialmente en las zonas cálidas.

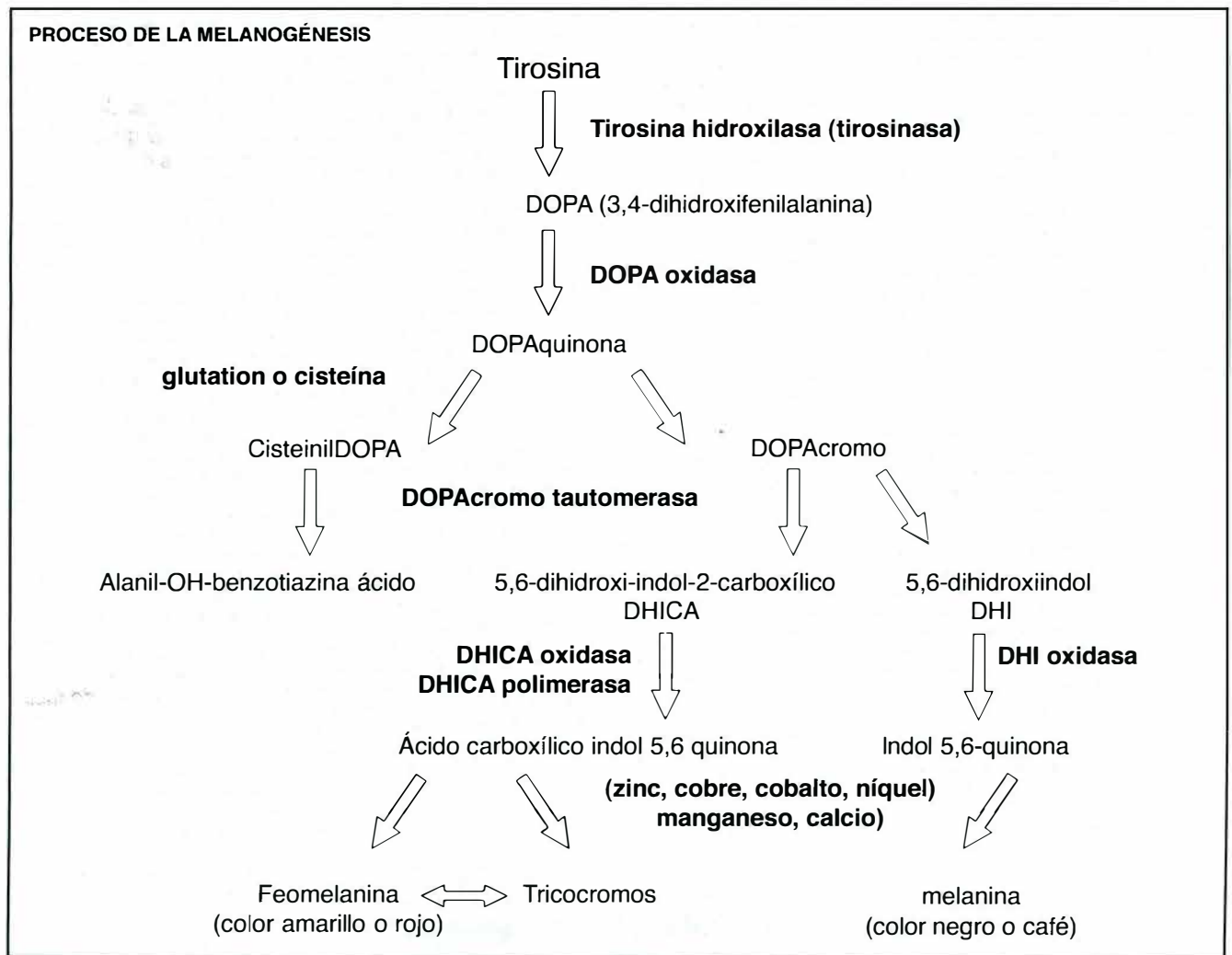
El color normal de la piel está dado por la hemoglobina, los carotenos y el pigmento melánico, siendo este último el mayor determinante del color del tegumento.

La pigmentación melánica comprende tanto la producción de melanosomas (sitio en el cual se desarrolla la mela-

nogénesis) en el interior del melanocito, como la distribución y la transferencia de estos gránulos de pigmento a los queratinocitos circundantes.

La tirosina (derivada de la fenilalanina) es el sustrato fisiológico requerido para la producción de melanina, y su hidroxilación hacia DOPA constituye la etapa esencial para su formación. Las melaninas se clasifican en dos grupos principales: las eumelaninas negras o cafés, que son insolubles, y las feomelaninas amarillas o rojas que son solu-

bles. Las eumelaninas en general se producen por varios procesos de polimerización oxidativa de los 5,6-dihidroxi-indoles. Por otra parte, la síntesis de feomelaninas se produce por la adición de grupos sulfhidrido de la cisteína a la dopaquinona, compuesto derivado de la hidroxilación de la tirosina y la oxidación de la 3,4-dihidroxifenilalanina (DOPA) (Figura 1). Las feomelaninas, a su vez, al parecer también participan en la producción de otros pigmentos melánicos como los tricocromos, los cuales se encuentran esencialmente en el cabello rojo humano.^{8,9}



ETIOPATOGENIA

Se han postulado varias hipótesis acerca de la etiopatogenia del vitiligo, sin que ninguna llegue a considerarse satisfactoria. De hecho, últimamente se ha considerado que es la suma de todas estas hipótesis la que explica la aparición de la enfermedad, lo que se conoce como la teoría de convergencia. Las diferentes hipótesis etiopatogénicas se han clasificado, entonces, en cuatro diferentes mecanismos: autoinmune, autocitotóxico, neural, y genético.⁴

Hipótesis autoinmune

Postula la autodestrucción de los melanocitos por mecanismos inmunes y se ha sugerido al encontrarse asociación de esta enfermedad con endocrinopatías, sobre todo tiroideas (enfermedad de Graves, tiroiditis de Hashimoto, hiper o hipotiroidismo) y otras como enfermedad de Addison, diabetes, miastenia gravis, alopecia areata, morfea, anemia perniciosa, por lo que algunos autores aconsejan realizar tamizaje regular a los pacientes para buscar estas patologías. Por diversas técnicas se han detectado auto-anticuerpos IgG (o IgA, según otros autores) contra células pigmentadas y no pigmentadas, y contra enzimas implicadas en la melanogénesis (tirosinasa, proteínas relacionadas con la tirosinasa: TRP-1 y TRP-2, Pmel 17),¹⁰⁻¹² y aunque se encuentra heterogeneidad de anticuerpos, se piensa que los melanocitos son más sensibles a la injuria inmune. Según diversos estudios, estos auto-anticuerpos disminuyen luego de tratamientos inmunosupresores, como PUVA y esteroides; sin embargo, estos hallazgos no están presentes en todos los pacientes, por lo que si tienen algún papel éste es menor.

La inmunidad celular se ha visto implicada en la patogénesis del vitiligo generalizado, no dermatómico y focal, pues se ha encontrado activación de células T en lesiones de este tipo de pacientes, con un aumento del número de células T CD8+ circulantes (específicas contra melanocitos y con capacidad citotóxica) en pacientes con vitiligo. Además, se han visto abundantes macrófagos dérmicos en estos pacientes, y las células de Langerhans también están implicadas dentro de las células efectoras. Hay argumentos para creer que tanto la inmunidad humoral como la celular participan en la destrucción de los melanocitos, y se ha visto la presencia tanto de anticuerpos como de linfocitos de manera dosis-dependiente, disminuyendo el número de melanocitos, lo que ilustra el papel de la inmunidad celular por reacción citotóxica dependiente de anticuerpos.¹¹⁻¹³ Por otra parte, se ha encontrado un aumento en la expresión de

interferón gamma (IFN- γ), factor de necrosis tumoral-alpha (TNF- α), y de interleuquina-10 (IL-10) en la piel de pacientes con vitiligo, comparada con controles sanos.¹⁴

Además de las asociaciones y hallazgos descritos, el empleo con éxito de tratamientos inmunosupresores como esteroides, radiación UV y tacrolimus, indirectamente apoya la hipótesis autoinmune.

Hipótesis neural

Postula que la muerte de los melanocitos ocurre por una reacción anormal de estas células derivadas de la cresta neural a neuropéptidos, catecolaminas y sus metabolitos, en general por un sistema simpático hiperactivo.⁹

Esta hipótesis surge con base en ciertos hallazgos clínicos que se resumen así:

- La presentación de una forma localizada de vitiligo limitada a un segmento del cuerpo pero que por lo general compromete zonas de múltiples dermatomas.
- La aparición de vitiligo luego de un período de estrés excesivo.
- La presentación de vitiligo en algunos pacientes con enfermedades neurológicas como la esclerosis múltiple, el síndrome de Horner, la encefalitis viral y el trauma nervioso periférico.

Se ha encontrado aumento de la actividad de Catecol O Metil Transferasa (COMT), así como incremento de los niveles de norepinefrina en piel lesional, sumado a la sobreexpresión de receptores beta 2 adrenérgicos en piel cultivada de pacientes con vitiligo, y aumento en ellos de los niveles plasmáticos de norepinefrina.^{9,15}

Otros hallazgos que sustentan esta hipótesis son la despigmentación luego de una simpatectomía, el deterioro vasomotor y de la sudoración de la piel en lesiones vitiligosas, y la implicación de diversos neuropéptidos como la sustancia P, el péptido relacionado con el gen de la calcitonina y el neuropéptido. Y como modificadores de la síntesis de melanina y de la transferencia de melanina a los queratinocitos; más aún, estudios recientes sugieren que la sustancia P puede ser un marcador de actividad en vitiligo bilateral.¹⁶

Hipótesis genética

Los factores genéticos en la susceptibilidad al vitiligo se han sugerido en un reporte de agregación familiar entre pacientes con vitiligo. Entre un 6% a 38% de los pacientes con vitiligo tienen al menos un familiar de primer grado afectado.

tado. Por otro lado, el riesgo relativo de padecer esta enfermedad para familiares de primer grado de pacientes con vitiligo es 7 a 10 veces mayor, además de que se ha descrito la presentación de la entidad en gemelos monocigotos.^{9,17}

Se ha postulado la herencia con un patrón autosómico dominante con expresión y penetración variables, pero su transmisión no se explica por la teoría mendeliana de recesividad o dominancia, sino posiblemente por una transmisión genética compleja, poligénica y una expresión variable.

Se ha encontrado relación del vitiligo con ciertos alelos del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA), pero esta asociación varía de acuerdo con la población estudiada; es así como en Alemania y en los judíos marroquíes es más frecuente su asociación con el HLA-B13, mientras que en Francia este alelo es más frecuente en pacientes con vitiligo que presentan anticuerpos antitiroideos.^{9,17} En americanos se ha encontrado asociación con el HLA-DR4, mientras que en los Países Bajos se ha observado una mayor prevalencia del HLA-A2, DRW6, DRW52 y DQW1. En Japón, por el contrario, se ha encontrado el HLA-B46 en vitiligo familiar no segmentario, mientras que en los casos no familiares fue más frecuente el HLA-A31 y HLA-CW4.^{9,17}

Hipótesis autocitotóxica

Al parecer, en el vitiligo existe una anomalía del mecanismo protector de los productos tóxicos melánicos y los radicales libres producidos en la melanogénesis, lo que conduce al acúmulo de índoles y radicales libres que destruyen el melanocito. Con frecuencia se ha venido dando mayor importancia al estrés oxidativo en la piel de los pacientes afectados, como una de las varias causas que conducen a la aparición de este trastorno. Lo anterior se ha visto confirmado en varios estudios donde se ha podido documentar:^{9,18-23}

1. Acumulación de niveles altos de peróxido de hidrógeno (H_2O_2) en pacientes con vitiligo.
2. Niveles bajos de catalasa y aun asociación entre el gen de la catalasa con esta enfermedad.
3. Concentración alta de 6, 7 bipterinas oxidadas (por inhibición de la tioredoxin-reductasa), lo que hace que emitan una fluorescencia característica en las lesiones vitiliginosas con luz de Wood.
4. Vacuolización celular en la epidermis, que sería la manifestación del daño oxidativo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Clínicamente, el vitiligo se caracteriza por la presencia de máculas acrómicas o hipocrómicas. La pérdida de pigmento puede ser completa, parcial o mixta, lo que origina el vitiligo tricrómico o gradata. Algunos pacientes presentan cabellos amelanóticos (poliosis) y halo nevus.^{5,9,20} No obstante, hasta el momento no se ha encontrado una relación directa entre el halo nevus y el vitiligo. Las lesiones vitiligosas usualmente son de progresión lenta y pueden extenderse después de permanecer estáticas durante meses o años, lo que en muchas ocasiones se asocia con estrés físico o emocional.

Es muy importante tener presente que ocurre despigmentación asociada con el melanoma, principalmente en pacientes de edad avanzada sin historia familiar o enfermedades asociadas, y con localización no relacionada con las áreas del melanoma.

El trauma (abrasiones, cicatrices, eczemas en resolución o quemadura solar severa) puede causar mayor despigmentación, lo que se conoce como fenómeno de Koebner. Pueden también existir formas ocupacionales desencadenadas por químicos como el fenol sustituido (vitiligo químico).^{5,20}

Otra forma menos frecuente de vitiligo es el de tipo inflamatorio, que se caracteriza por una mácula acrómica o hipopigmentada, con borde eritematoso.²⁴

El vitiligo se puede clasificar en unilateral o bilateral (Cuadro 1); sin embargo, mencionamos la antigua clasificación según la localización de las lesiones, por su amplio uso entre los dermatólogos:

- Focal: máculas localizadas en un patrón no dermatómico.⁵
- Segmentario: una o más lesiones en un patrón dermatómico o cuasidermatómico, asimétrico, con aparición a edad temprana, curso recalcitrante y poca asociación con enfermedades autoinmunes, por lo cual se ha considerado como un tipo especial de vitiligo.
- Generalizado: múltiples lesiones, diseminadas, en una distribución simétrica típicamente en superficies extensoras de prominencias óseas, áreas periorificiales de cabeza, cuello y región ano-genital, piernas, muñecas y áreas acrales de extremidades.
- Acrofacial: despigmentación en la parte distal de los dedos y orificios faciales, que luego presentan un patrón circunferencial.
- Universal: implica pérdida de pigmento sobre toda la superficie corporal.

Cuadro 1. Clasificación del vitiligo

Vitiligo localizado o unilateral	Vitiligo generalizado o bilateral	Vitiligo universal o bilateral
Focal: una o más máculas en una zona específica sin distribución segmentaria o dermatómica Segmentario: una o más máculas en un patrón en banda o dermatómico Mucoso: compromiso sólo de mucosas	Acrofacial: Compromiso distal y de cara Vulgar: máculas difusas en todo el cuerpo con un patrón simétrico de distribución Acrofacial mixto y/o vulgar y/o segmentario: compromiso mucoso y facial y/o difuso y/o en banda o segmentario	Universalis: Compromiso cutáneo mayor del 80%

Modificado de: Njoo MD & Westerhof W. Vitiligo: Pathogenesis and treatment. Am J Clin Dermatol 2001; 2:167-181.

EVALUACIÓN

Los pacientes fototipo I a III deben ser examinados con luz de Wood en toda su superficie corporal, para determinar la extensión de la enfermedad. Se recomienda solicitar hemo-leucograma completo, TSH, glicemia y evaluaciones oftalmológica y psicológica, si son necesarias.⁵

TRATAMIENTO

Se debe advertir a los pacientes que, aunque la respuesta no es predecible, un buen número de enfermos logra una repigmentación significativa, pero en otras ocasiones ésta no es satisfactoria y, si hay repuesta, las recaídas son frecuentes. Las áreas que responden mejor son la cara y el cuello seguidas del tronco y la parte proximal de las extremidades; las manos y los pies tienen una respuesta pobre, y en particular los dedos; este comportamiento se cree es debido al número de melanocitos por unidad de área.

El tratamiento, para efectos prácticos, se puede dividir en médico y quirúrgico:

Médico

Pantallas solares: se deben emplear pantallas solares con factor de protección mayor de 15 para luz UV A y B esto con el fin de evitar quemaduras en sitios fotoexpuestos.

Cosméticos: las máculas se pueden camuflar con maquillaje o tinturas tópicas, especialmente las lesiones de la cara, cuello o manos; las tinturas son menos sensibles a

fuerzas externas. Las cremas auto-bronceadoras son otra alternativa; sin embargo, éstas tienen la desventaja de no influir en el curso natural de la enfermedad y no son útiles en casos donde la enfermedad es muy extensa.^{5,9,20}

Esteroides tópicos y sistémicos: se utilizan por su efecto inmunosupresor y la repigmentación depende de la potencia del esteroide empleado, puesto que, a mayor potencia, mayor repigmentación, con aumento en la frecuencia de los efectos adversos conocidos, sobre todo de atrofia, telangiectasias, hipertrichosis, acné y de absorción sistémica. La respuesta oscila entre un 20% y un 90%, lo que depende especialmente del área afectada.

Los esteroides tópicos son útiles en máculas pequeñas de reciente aparición, y se puede emplear valerato de betametasona y clobetasol; también se han descrito estudios con fluticasona, con buenos resultados.²¹ Se debe hacer seguimiento cada uno o dos meses y, si no hay respuesta, se deben suspender los esteroides a los tres meses. Es importante recordar que la cara y el cuello responden mejor que otras zonas del cuerpo. Se han utilizado esteroides sistémicos en el vitiligo activo de curso rápido, pero algunos autores no lo aconsejan por el riesgo de efectos adversos graves.^{19, 22-24}

Análogos de la vitamina D: Diversos estudios han mostrado resultados contradictorios, con respuestas que oscilan entre un 30% a 100%, hasta efectos mínimos con este medicamento, ya sea solo o combinado con luz UV A o B.^{26,27}

Pseudocatalasa: Se ha empleado con climatoterapia del Mar Muerto con buenos resultados. Este compuesto, combinado con calcio y UVB, ha mostrado repigmentación en

Vitiligo

un 60% a 90% de los pacientes, pero estos resultados no han sido confirmados por otros estudios^{18,20,22-24} y existe mucha controversia sobre su utilidad real.

Tacrolimus: Es un macrólido inmunosupresor que inhibe la maduración de las células T, bloqueando la acción de la calcineurina y la transcripción de las IL-2, 4 y 5. Se ha empleado en dermatosis inflamatorias como dermatitis atópica, psoriasis, pioderma gangrenoso, alopecia areata y otras más. En un estudio reciente realizado en niños, probó ser casi tan efectivo como el clobetasol (49.3% vs. 41.3%), sin sus efectos adversos. El único síntoma importante reportado fue el de una sensación quemante en un 10% de los pacientes.^{28,29} Es una opción excelente para tener en cuenta, sobre todo en pacientes pediátricos.

Fototerapia: PUVA. Se ha utilizado el psoraleno tópico a concentraciones muy bajas + UVA cuando el compromiso es menor del 20% de la superficie corporal. El psoraleno oral se recomienda cuando el compromiso es mayor del 20% y están afectadas diferentes zonas del cuerpo. La dosis del psoraleno oral es de 0.5 mg/kg de 8 metoxipsoralen ultra 1.5 horas antes ó 2 horas (si es cristalino) de la UVA, y la frecuencia recomendada es de 2 ó 3 veces por semana, iniciando con 1 ó 2 J/cm² y con incrementos de 0.25 J/cm² (fototipos I y II) y de 0.5 J/cm² (fototipos III a V), hasta que se observe eritema leve. Se debe advertir al paciente acerca de la imperiosa necesidad de emplear gafas con protección ultravioleta, y de seguir protegiéndose de los rayos solares durante todo el día, además de instruirlo del riesgo de desarrollo de cáncer de piel. El porcentaje de efectividad de esta terapia oscila entre un 30% a 70%.^{5,14,21}

PUVA Sol: Es una opción en pacientes que no pueden acceder a la fototerapia con PUVA. Se ingiere trioxsalen 0.3 mg/kg 2 a 4 horas antes de la exposición 2 a 3 veces por semana, nunca consecutivos; se inicia con exposición de 5 minutos que se va aumentando 5 minutos con cada exposición.⁵ Esta terapia debe hacerse con cautela en nuestro medio, puesto que por nuestra localización cercana a la zona ecuatorial se ha demostrado una gran variación en la intensidad solar tanto durante el día como en diferentes meses del año.

UVB de banda estrecha: Se emplean lámparas con un pico de emisión en el espectro de los 311 nm. Corresponde a una opción muy buena con poco riesgo de fototoxicidad, reacciones fotoalérgicas o hiperqueratosis, además de que no requiere psoraleno oral y se puede utilizar en embarazadas y niños. Estudios recientes demuestran una eficacia similar o aun superior al PUVA.^{3,30-35} No se conocen los efectos a largo plazo.

Terapia con excimer láser de 311 nm: Se ha empleado un láser excimer de xenón-cloro de 308 nm, con el cual se han obtenido porcentajes de repigmentación hasta de un 82%¹ y en menos tiempo que con otras terapias.

Antioxidantes: En especial vitaminas E, C, ácido fólico, vitamina B 12; se han empleado con resultados contradictorios, pero teniendo en cuenta la hipótesis autocitotóxica pudieran tener alguna utilidad.^{36,37}

Kelina tópica: Sustancia derivada del *Amni visnaga* cuyo efecto, al ser estimulada por la luz solar, produce una repigmentación comparable o superior a los corticosteroides, inmunomoduladores y aun fototerapia.³⁸

Quirúrgico

Se emplea en casos refractarios al manejo médico y que sean estables por más de dos años. Se contraindica en casos de vitiligo activo, donde las lesiones estén aumentando de tamaño o se estén desarrollando nuevas lesiones, debido al riesgo de koebnerización.³⁹ La justificación de esta posibilidad terapéutica se basa en diversos estudios que han podido demostrar la ausencia de melanocitos en la piel con vitiligo.⁴⁰ Sus indicaciones son: vitiligo estable, prueba de mini-injerto negativa para actividad, lesiones refractarias a tratamiento médico, vitiligo segmentario estable con leucotriquia, y piel de la lesión sin liquenificación. Las técnicas empleadas son diversas:

Mininjertos: Se crean defectos sobre el área acrómica utilizando sacabocados no mayores de 1.5 mm y de igual tamaño para los sitios donante y receptor. Los injertos, por lo general, son extraídos de la región interglútea, región interna del brazo o del muslo. Una vez los injertos son colocados en el lecho receptor, se cubren con Micropore® por espacio de dos semanas. Se debe tener presente que a mayor tamaño del sacabocado mayor será el halo de repigmentación obtenido (hasta 10 mm en sacabocados de 3 mm); asimismo, mayor será la posibilidad de obtener una cicatriz en empedrado, que se ha hallado hasta en un 4% de los pacientes. Este método de los mininjertos es reconocido como la técnica más fácil y económica, con un mejor resultado en el vitiligo focal y segmentario.⁴⁰⁻⁴²

Injertos de espesor parcial: Se toma un injerto delgado (0.1 mm a 0.2 mm) con la ayuda de un dermatomo o una hoja de afeitar; el área receptora es denudada utilizando también el dermatomo. Los injertos de 4 a 5 cm de longitud son ubicados en las zonas denudadas y cubiertos por espacio de una semana con gasa vaselinada, lo mismo que la

zona donante. Es el mejor método para defectos de gran tamaño, pero puede dejar cicatrices hiperpigmentadas por unos meses⁴¹ y aun por períodos indefinidos.

Injerto epidérmico de ampollas por succión: En esta técnica el techo de las ampollas inducidas por succión es usado como injerto. Se han utilizado diversos mecanismos para inducir ampollas: copas plásticas, jeringas, embudos conectados a una máquina de succión o jeringas de 50 ml. Los sitios donantes son la zona del brazo o antebrazo interno, el glúteo o el muslo interno. El sitio receptor se prepara por dermoabrasión o crioterapia, creando una ampolla. Es un procedimiento dispendioso que consume tiempo y requiere varias sesiones, pero da excelentes resultados cosméticos en el vitiligo segmentario, el facial y en casos de leucotriquia; también se puede emplear en cicatrices despigmentadas debido a quemaduras térmicas o químicas.⁴¹

Excisión: Se realiza en máculas pequeñas que se localizan en pliegues, escroto o labios, donde existe piel redundante que facilita el cierre. No obstante, se debe tener en cuenta el riesgo del fenómeno de Koebner.³⁹

Trasplante de melanocitos autólogos cultivados: Es un tratamiento muy prometedor. Brevemente, la técnica consiste en la obtención de una suspensión celular a través de una biopsia por afeitado, que se somete a factores de crecimiento *en cultivo in vitro*. Posteriormente esta suspensión se aplica en el área acrómica denudada (1000 a 2000 me-

lanocitos/mm²). En la actualidad se considera como un método en experimentación y su costo es muy alto.^{39,40,43}

Tatuaje para camuflaje: Consiste en el depósito de pigmento en la dermis papilar a través de un sacabocado o una máquina operada eléctricamente. Se requiere habilidad y experiencia para preparar los diferentes tonos de pigmento para lograr el camuflaje, pero es un método fácil de aprender que logra resultados rápidos y se puede emplear particularmente en los pezones, las areolas, los labios y los pliegues, donde no se puedan emplear injertos de piel o de melanocitos.^{39,40}

SUMMARY

Vitiligo is a disease characterized by a loss of epidermal pigment cells. It is one of the most common forms of leukoderma, and it has been estimated that more than 50% of patients are affected before 20 years old. Many theories about its pathogenesis have been proposed in recent years, however, vitiligo treatment still remains a challenge. In this review, we outline some hypothesis about the etiology of vitiligo, its clinical manifestations and its current therapy options.

Key words: vitiligo, pathogenesis, clinical manifestations, therapy.

Bibliografía

1. Roelandts R. Photo(chemo)therapy for vitiligo. *Photo-dermatol, Photoimmunol, Photomed* 2003; 19:1-4.
2. Sanclemente G, Mahecha M, Guzmán C. Enfermedades de la piel más frecuentes en la consulta externa dermatológica del Hospital Universitario San Vicente de Paúl y del Hospital Infantil. *Acta Med Colomb* 2001; 26: 240-244.
3. Njoo M, Bos J, Weesterhof W. Treatment of generalized vitiligo in children with narrow-band (TL-01) UVB radiation therapy. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 245-253.
4. Gauthier Y, Andre MC, Taeib A. A critical appraisal of vitiligo etiologic theories. Is melanocyte loss a melanocytorrhagia? *Pigment Cell Res* 2003; 16: 322-332.
5. Kovacs S. Vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 647-666.
6. Halder RM, Notheeti PK. Ethnic disorders overview. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:143-148.
7. Kent G, Al-Abadie M. Factors affecting responses on dermatology life quality index items among vitiligo sufferers. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21:330-333.
8. Jablonski NG, Chaplin G. The evolution of human skin coloration. *J Hum Evol.* 2000; 39:57-106.
9. Njoo MD, Westerhof W. Vitiligo: pathogenesis and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2001; 2:167-181.
10. Kemp EH, Waterman EA, Gawkrödger DJ, Watson PF, Weetman AP. Molecular mapping of epitopes on melanocyte-specific protein Pmel17 which are recognized by autoantibodies in patients with vitiligo. *Clin Exp Immunol* 2001; 124:509-515.
11. Kemp EH, Waterman EA, Gawkrödger DJ, Watson PF, Weetman AP. Autoantibodies to tyrosinase-related protein-1 detected in the sera of vitiligo patients using a quantitative radiobinding assay. *Br J Dermatol* 1998; 139:798-805.
12. Kemp EH, Gawkrödger DJ, Watson PF, Weetman AP. Autoantibodies to human melanocyte-specific protein pmel17 in the sera of vitiligo patients: a sensitive and quantitative radioimmunoassay (RIA). *Clin Exp Immunol* 1998; 114:333-338.
13. Ongenae K, Van Geel N, Naeyaert JM. Evidence for an autoimmune pathogenesis of vitiligo. *Pigment Cell Res* 2003; 16: 90-100.
14. Grimes PE, Morris R, Avaniss-Aghajani E, Soriano T, Meraz M, Metzger A. Topical tacrolimus therapy for vitiligo: therapeutic responses and skin messenger RNA expression of proinflammatory cytokines. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51:52-61.
15. Cucchi ML, Frattini P, Santagostino G, Orecchia G. Higher plasma catecholamine and metabolite levels in the early phase of nonsegmental vitiligo. *Pigment Cell Res* 2000;13:28-32.
16. Falabella R, Barona M, Echeverri I, Alzate A. Substance P may play a part during depigmentation in vitiligo. A pilot study. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2003; 17:355-356.
17. Casp C, She JX, McCormack W. Genetic association of the catalase gen (CAT) with vitiligo susceptibility. *Pigment Cell Res* 2002; 15: 62-66.
18. Schallreuter K, Moore J, Wood J, Beazly W et al. In vivo and in vitro evidence for hydrogen peroxide (H2O2) accumulation in the epidermis of patients with vitiligo and its successful removal by an UVB-activated pseudocatalase. *J Invest Dermatol Symp Proc* 1999; 4:91-96.
19. Ledo E, Ledo A. Phototherapy, photochemotherapy, and photodynamic therapy: unapproved uses or indications. *Clin Dermatol* 2000; 18:77-86.
20. Shaffrali FCG, Gawkrödger J. Management of vitiligo. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25:575-579.
21. Westerhof W, Nieuweboer-Krobotova L, Mulder P, Glazenburg E. Left-right comparison study of the combination of fluticasone propionate and UV-A vs either fluticasone propionate or UV-A alone for the long-term treatment of vitiligo. *Arch Dermatol* 1999; 135:1061-1066.
22. Schallreuter K, Moore J, Wood J, Beazly W, et al. Epidermal H2O2 accumulation alters tetrahydrobiopterin

- (6BH4) recycling in vitiligo: identification of a general mechanism in regulation of all 6BH4-dependent processes? *J Invest Dermatol* 2001; 116:167-174.
23. Schallreuter K. Effectiveness of pseudocatalase formulations in vitiligo. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 561-563.
 24. Schallreuter K, Moore J, Behrens-Williams S, et al. Rapid initiation of repigmentation in vitiligo with Dead Sea climatotherapy in combination with pseudocatalase (PS-KUS). *Int J Dermatol* 2002; 41: 482-487.
 25. Lee D, Lazova R, Bolognia JL. A figurate papulosquamous variant of inflammatory vitiligo. *Dermatology* 2000; 200:270-274.
 26. Köse O, Gür AR, Kurumlu Z, Erol E. Calcipotriol ointment versus clobetasol ointment in localized vitiligo: an open, comparative trial. *Int J Dermatol* 2002; 41:612-621.
 27. Vázquez-López F, López-Escobar M, Pérez-Oliva N. Calcipotriene and vitiligo. *Arch Dermatol* 2003; 139:1656.
 28. Lepe V, Moncada B, Castaneda-Cazares J, et al. A double-blind randomized trial of 0,1% tacrolimus vs 0,05% clobetasol for the treatment of childhood vitiligo. *Arch Dermatol* 2003; 139:581-585.
 29. Plettenberg H, Assmann T, Ruzicka T. Childhood vitiligo and tacrolimus. Immunomodulating treatment for an autoimmune disease. *Arch Dermatol* 2003; 139: 651-654.
 30. Westerhof W, Nieuweboer-Krobotova L. Treatment of vitiligo with UV-B radiation vs. topical psoralen plus UV-A. *Arch Dermatol* 1997; 133:1525-1528.
 31. Tjioe M, Gerritsen M, Juhlin L, Van der Kerkhof P. Treatment of vitiligo vulgaris with narrow-band UV-B (311 nm) for one year and the effect of addition of folic acid and vitamin B12. *Acta Derm Venereol* 2002; 82:369-372.
 32. Njoo M, Bos J, Westerhof W. Treatment of generalized vitiligo in children with narrow-band (TL-01) UVB radiation therapy. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 245-253.
 33. Scherschun L, Kim J, Lim H. Narrow band ultraviolet B is an useful and well-tolerated treatment for vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 999-1003.
 34. Natta R, Somsak T, Wisuttidda T. Narrow band ultraviolet B radiation therapy for recalcitrant vitiligo in Asians. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 473-476.
 35. Yashar S, Gielczyk R, Scherschun L, Lim H. Narrow band ultraviolet B treatment for vitiligo, pruritus and inflammatory dermatoses. *Photodermatol, Photoimmunol, Photomed* 2003; 19:164-168.
 36. Parsad D, Pandhi R, Juneja A. Effectiveness of oral Ginkgo biloba in treating limited, slowly spreading vitiligo. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 285-287.
 37. Boisseau - Garsaud A, Garsaud P, Lejoly - Boisseau H, et al. Increase in total blood antioxidant status and selenium levels in black patients with active vitiligo. *Int J Dermatol* 2002; 41: 640-642.
 38. de Leeuw J, van der Beek N, Maierhofer G, Neugebauer WD. A case study to evaluate the treatment of vitiligo with khellin encapsulated in L-phenylalanin stabilized phosphatidylcholine liposomes in combination with ultraviolet light therapy. *Eur J Dermatol*. 2003; 13:474-477.
 39. Mutalik S, Ginzburg A. Surgical management of stable vitiligo: a review with personal experience. *Dermatol Surg* 2000; 26: 248-254.
 40. Fallabella R. Surgical treatment of vitiligo, why, when and how. *J Eur Acad Dermatol* 2003 17:518-520.
 41. Falabella R. Surgical therapies for vitiligo and other leukodermas, part I: minigrafting and suction epidermal grafting. *Dermatol Ther* 2001, 14:7-14.
 42. Falabella R, Arrunategui A, Barona MI, Alzate A. The minigrafting test for vitiligo: detection of stable lesions for melanocyte transplantation. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 228-232.
 43. Mulekar SV. Long-term follow-up study of segmental and focal vitiligo treated by autologous, noncultured melanocyte-keratinocyte cell transplantation. *Arch Dermatol* 2004;140:1211-1215.

Preguntas para la educación médica continuada

1. Las secuelas psicológicas del vitiligo se ven agravadas por:
 - a) Su presentación en población adulta, laboralmente activa.
 - b) La afectación de zonas expuestas a la radiación ultravioleta.
 - c) Su inicio hasta en la mitad de los casos en pacientes menores de 20 años.
 - d) La asociación con otras enfermedades autoinmunes.
2. Los pacientes con vitiligo tienen un familiar afectado en un porcentaje de:
 - a) 3%-70%.
 - b) 5%-90%.
 - c) 80%-90%.
 - d) 6%-38%.
3. Las endocrinopatías que con mayor frecuencia se asocian con el vitiligo son:
 - a) Tiroideas.
 - b) Dermatológicas.
 - c) Hematológicas.
 - d) Ninguna.
4. La hipótesis neural en el vitiligo se ve sustentada a partir de los siguientes hallazgos, excepto:
 - a) La aparición de vitiligo luego de un período de excesivo estrés.
 - b) Su asociación con neurotransmisores como serotonina y glutamato.
 - c) Su asociación con enfermedades neurológicas como síndrome de Horner, esclerosis múltiple y otras.
 - d) La existencia de una variedad de vitiligo segmentario que compromete zonas de diferentes dermatomas.
5. Una de las evidencias a favor de la hipótesis autocitotóxica en vitiligo es:
 - a) La acumulación de altos niveles de peróxido de hidrógeno (H_2O_2) en pacientes con vitiligo.
 - b) Los bajos niveles de catalasa.
 - c) La alta concentración de 6, 7 biopterinas oxidadas, en las lesiones vitiligosas.
 - d) Todas las anteriores.
6. El vitiligo segmentario se considera un tipo especial de vitiligo por:
 - a) Su alta asociación con enfermedades autoinmunes.
 - b) Su fácil respuesta al tratamiento médico.
 - c) Su localización en un patrón dermatómico y aparición a edad temprana.
 - d) Ninguna de las anteriores.

7. Con respecto a los esteroides en vitiligo es cierto:
 - a) No importa la potencia, la repigmentación es igual.
 - b) El clobetasol es el esteroide de elección en cara.
 - c) Con ellos se obtienen porcentajes de repigmentación entre un 5% a 10%.
 - d) Algunos autores no aconsejan el uso de esteroides sistémicos por el riesgo de efectos adversos.
8. De la fototerapia en vitiligo podemos decir:
 - a) El PUVA no es aconsejable en pacientes pediátricos, ni en embarazadas.
 - b) La UVB de banda estrecha es menos efectiva y con mayores efectos adversos que el PUVA.
 - c) El uso de psoralenos favorece un mayor porcentaje de respuesta en la UVB de banda ancha.
 - d) La terapia con excimer láser de 311 nm nunca se ha empleado.
9. Con respecto a la terapia quirúrgica en vitiligo, señale la respuesta correcta:
 - a) Se emplea de entrada, aun sin intentar ninguna terapia médica previamente.
 - b) Se reserva para casos con alto impacto psicológico.
 - c) Se debe descartar actividad antes de entrar a considerarla, por el riesgo de koebnerización.
 - d) Es muy útil en vitiligo que comprometa más del 80% de la superficie corporal.
10. Con respecto a los microinjertos, señale la respuesta verdadera:
 - a) Es una técnica sencilla fácilmente realizable por dermatólogos no quirúrgicos.
 - b) El uso de sacabocados de menor tamaño disminuye el riesgo de cicatrización en empedrado.
 - c) Las zonas donantes generalmente son la región interna del muslo y el brazo y la zona interglútea.
 - d) Todas las anteriores.

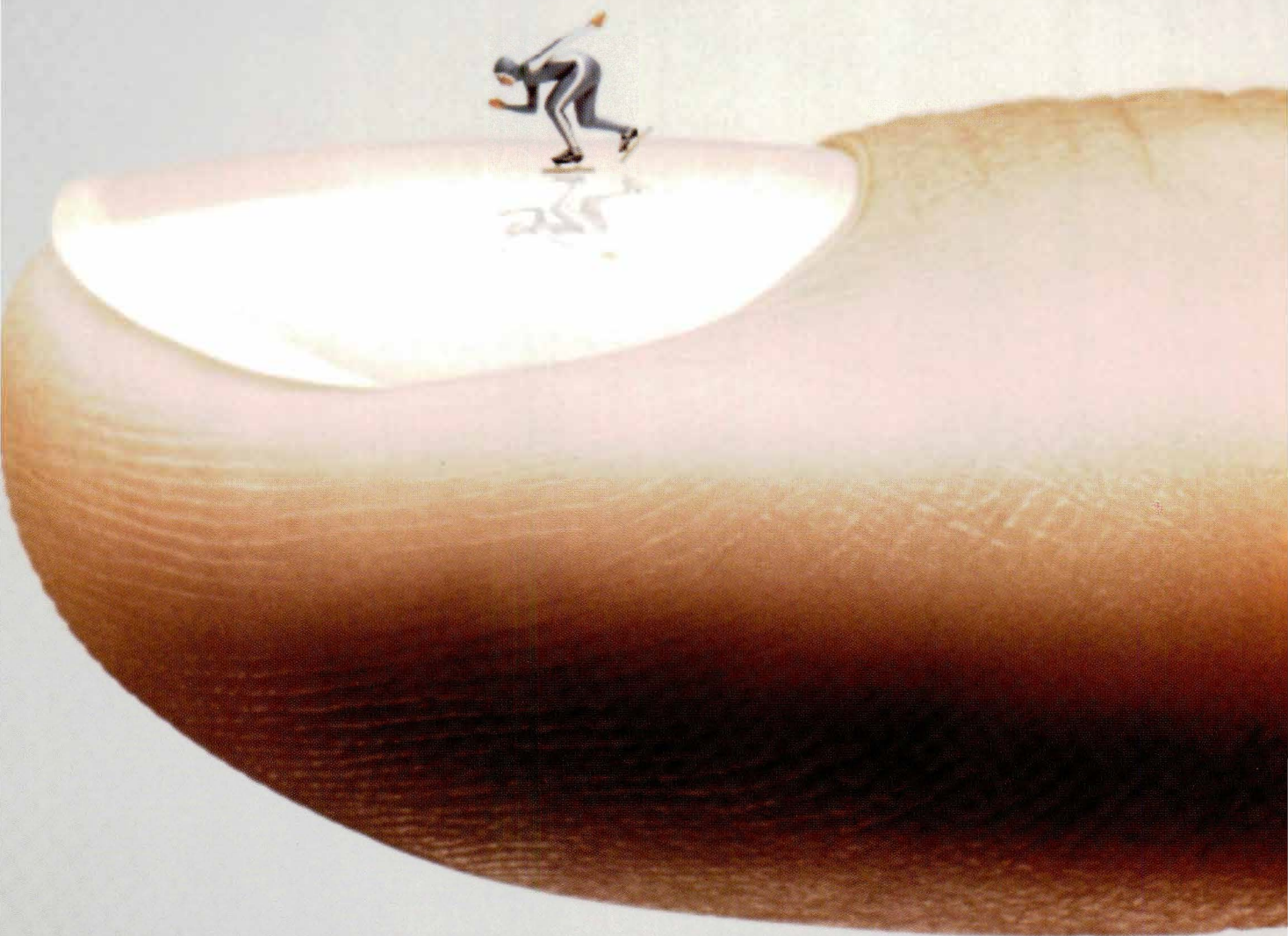
RESPUESTAS AL CUESTIONARIO DEL VOLUMEN 12, NÚMERO 3

1. C 2. C 3. D 4. D 5. a. Fase edematosa temprana b. Mialgias y artritis de difícil manejo c. Acompañando a la ciclofosfamida para el tratamiento de la fibrosis pulmonar 6. A 7. B 8. C 9. A

Loceryl^{AE}

amorolfina

RESULTADOS CLAROS EN ONICOMICOSIS



- Más del 80 % de eficacia clínica en onicomicosis sin matriz comprometida¹
- Penetra dentro del lecho ungueal en horas, la terapia oral lo hace semanas después^{2,3,4}
- Dos veces más eficaz en onicomicosis con matriz comprometida cuando se combina con terbinafina, que el uso de terbinafina solamente⁵

¹ Zaugg M, Bergstraesser M. Amorolfine in the treatment of onychomycoses and dermatomycoses (an overview).

Clinical and Experimental Dermatology 1992; 17 (suppl 1): 61-70.

² Polak A. Kinetics of amorolfine in Human nails. Mycoses 1993; 36: 101-3.

³ Finlay AY et al. Nail matrix kinetics of oral terbinafine in onychomycosis and normal nails. Journal of Dermatol Treatment 1990; 1(2): 51-53.

⁴ Franz TJ. Absorption of amorolfine through human nail. Dermatology 1992; 184(1): 18-20.

⁵ Epstein E. How often does oral treatment of toenail onychomycosis produce a disease-free nail? Arch Dermatol 1998; 134: 1551-1554.

GALDERMA

HEMOS ELEGIDO LA DERMATOLOGÍA



Roaccutan®

isotretinoína

RESPALDO · INVESTIGACION · CIENCIA · EXPERIENCIA · CONOCIMIENTO

[illegible]

Lupus eritematoso cutáneo crónico

Andrés Vidal Cagigas

RESUMEN

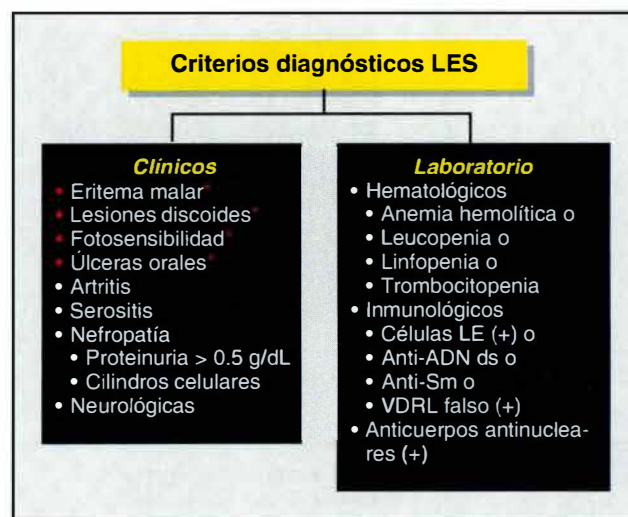
El lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC) es una dermatosis inflamatoria de causa no clara, probablemente de origen autoinmune; hace parte de las lesiones cutáneas específicas del lupus eritematoso, junto con el lupus eritematoso agudo (LEA) y el subagudo (LECS), conformando el lupus eritematoso cutáneo. Tiene varios subtipos basados en la morfología de las lesiones y características histopatológicas. El más frecuente es el lupus discoide (LD), y muchos autores utilizan este término como sinónimo del LECC. Su enfoque terapéutico se hace de forma escalonada. La primera línea es la fotoprotección y los corticoides tópicos, con los cuales se obtiene mejoría en un 70% de los casos.

Palabras clave: lupus eritematoso, lupus eritematoso cutáneo crónico, lupus discoide.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune, crónica e inflamatoria, con una etiología multifactorial; se presenta como un espectro de patrones clínicos y de producción de anticuerpos, que va desde manifestaciones limitadas a la piel hasta formas más graves con un compromiso sistémico que pone en peligro la vida. El 70% a 85% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) presentan manifestaciones cutáneas durante el curso de su enfermedad, ya sea precediendo la actividad sistémica paralelas a ella o posteriormente; son la queja más frecuente después de la inflamación articular y constituyen cuatro de los once criterios para su diagnóstico establecidos en 1982 por el Colegio Americano de Reumatología.¹ Una combinación de manifestaciones clínicas y de laboratorio hasta com-

pletar cuatro criterios, presentes al mismo tiempo o en forma secuencial durante un período de observación, hacen el diagnóstico de LES (Cuadro 1).²



Cuadro 1. Criterios diagnóstico de LES establecidos por el Colegio Americano de Reumatología. Cuatro son lesiones en piel.

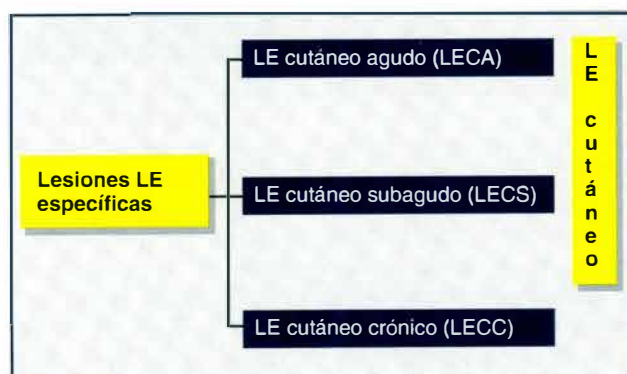
En 1977, James N. Gilliam ideó un sistema de clasificación de las manifestaciones cutáneas del lupus eritematoso, basado en la evaluación morfológica de las lesiones y las características histopatológicas con métodos de rutina. Ésta incluye lesiones específicas (LE-específica) y no específicas (LE-no específica).^{3,4} Las lesiones no específicas (LE-no específicas) se pueden encontrar en otras enfermedades autoinmunes, siempre se presentan como manifestación de un LES subyacente y son marcadores de actividad de la enfermedad. Las más frecuentes son las lesiones vasculares y entre ellas principalmente la vasculitis leucocitoclástica, la tromboflebitis y el livedo reticular; también se pueden presentar úlceras orales, urticaria, alopecia no cicatrizal, lesiones vésico-ampollosas, fenómeno de Raynaud,

Lupus eritematoso cutáneo crónico

lesiones en las uñas, eritema y telangiectasias en el pliegue ungueal, mucinosis cutánea y calcinosis cutis, entre otras (Cuadro 2).⁵ Las lesiones LE-específicas se subdividen en tres categorías que son: el LE cutáneo agudo (LECA), LE cutáneo subagudo (LECS) y el LE cutáneo crónico (LECC), cada una de las cuales tiene diferentes presentaciones clínicas, histopatológicas y de laboratorio. Es posible que un paciente manifieste más de una forma de estas lesiones específicas, pero normalmente es una la que predomina. Generalmente el término lupus eritematoso cutáneo (LEC) se refiere a las manifestaciones LE-específicas. (Cuadro 3).^{1,6}



Cuadro 2. Lesiones no específicas de lupus eritematoso.



Cuadro 3. Lesiones de lupus eritematoso específicas.

Las lesiones vesico-ampollosas del LE también pueden dividirse en específicas y no específicas, de acuerdo con su histopatología. Dentro de las lesiones específicas encontramos que en el LECA los pacientes pueden desarrollar lesiones similares a la necrólisis epidérmica tóxica,

debido a una grave degeneración licuefactiva de las células basales. En el LECS se pueden desarrollar lesiones vesico-ampollosas en el borde activo de las lesiones anulares, que en su evolución producen una apariencia costrosa. En el lupus eritematoso discoide (LED) se puede presentar una variedad ampollosa. Dentro de las lesiones no específicas encontramos el LES ampollosa y otros trastornos vésico-ampollosos informados en forma anecdótica, por lo que no se ha podido determinar si su relación con el LE es primaria o casual, como son el pénfigoide ampollosa, la dermatitis herpetiforme, el pénfigo eritematoso, la porfiria cutánea tarda y la pseudoporfiria inducida por drogas.⁷

LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO AGUDO

El LECA siempre está acompañado por un LES subyacente y el 50% de los pacientes con LES desarrollarán LECA durante el curso de su enfermedad, especialmente cuando hay mayor actividad lúpica. Su inicio es abrupto y generalmente disparado por la exposición a la luz solar, dura de unas horas a pocos días, no deja cicatrices y los cambios pigmentarios postinflamatorios son más frecuentes en pacientes de piel oscura. Se puede acompañar de lesiones de LECS, pero es poco frecuente que ocurra junto con lesiones de LECC activo.⁸ En un estudio se encontró que es seis veces más frecuente en las mujeres, semejante a la relación que se ve en el LE.⁹ Puede estar limitado a la cara como en el rash malar, o eritema en mariposa donde hay eritema y edema simétrico y confluyente sobre las eminencias malares y el puente nasal; respeta el pliegue nasogeniano, se puede extender a la frente, el mentón y la V del cuello. En ocasiones comienza como pápulas hiperqueratóticas y máculas eritematosas que tienden a confluir o tener una distribución generalizada que se presenta como un rash exantematoso, más marcado sobre el área extensora de las extremidades superiores y característicamente respeta los nudillos; se conoce con el nombre de eritema maculopapuloso del LES o dermatitis lúpica fotosensible.⁷

LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO SUBAGUDO

El LECS se manifiesta generalmente entre la tercera y cuarta décadas de la vida, aunque puede presentarse en niños y ancianos; afecta más a personas de raza blanca y cuatro veces más a las mujeres; tiene una incidencia alta de los haplotipos HLA-B8, DR3, DRw52, DQ1 y DQ2.¹⁰ Un 30% a 50% tiene enfermedad extracutánea y cumple los criterios

Lupus eritematoso cutáneo crónico

del Colegio Americano de Reumatología (CAR) para el diagnóstico de LES, pero, a diferencia de éste, su compromiso sistémico es menos intenso y es poco probable que presenten alteraciones como nefritis, vasculitis sistémica y afectación del SNC. Los ANA están presentes en menos del 60%, los anticuerpos anti-Ro(SS-A) tienen una fuerte asociación, especialmente en pacientes anti-dsDNA negativos, encontrándose hasta en un 70%, la hipocomplementemia es rara. El LECS tiene buen pronóstico y la mayoría de las veces no requiere terapia amplia. Por todo lo anterior, el LECS se considera un subtipo aparte del LES, pero se debe hacer un seguimiento cercano especialmente a aquellos pacientes que presentan la variedad papuloescamosa, leucopenia y ANA mayor de 1:640, puesto que tienen más riesgo de virar hacia un LES.¹¹ Es el subtipo que más fotosensibilidad presenta, con una variación entre un 63% a 100% en diferentes cohortes; esta variación parece debida al área geográfica donde la cohorte está siendo estudiada. Clínicamente comienza como unas máculas y pápulas en áreas fotoexpuestas, que evolucionan a pápulas hiperqueratósicas semejantes a lesiones de psoriasis o placas anulares que pueden crecer y coalescer, tienden a respetar la cara y sin tratamiento suelen sanar en varias semanas o meses sin dejar cicatriz, pero sí telangiectasias e hipopigmentación.⁷

En un estudio de una cohorte de 58 pacientes se encontró que las áreas más afectadas eran cuello (83%), cara extensora de brazos (39%), dorso de manos (21%), extremidades inferiores (16%) y escalpo (12%). Igualmente, que las lesiones anulares se presentaron en un 42%, las lesiones psoriasiformes en un 39% y un 6% tenía ambas lesiones, aunque una de ellas es la que predomina. Aproximadamente un 20% de los pacientes con LECS tiene lesiones de LECC; se pueden encontrar otras manifestaciones no específicas como son alopecia no cicatrizal, livedo reticular, telangiectasias periungueales, vasculitis y fenómeno de Raynaud.¹²

LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO CRÓNICO

El lupus eritematoso crónico (LECC) es una dermatosis crónica de etiología no clara, aunque su presentación clínica y los hallazgos de laboratorio en algunos pacientes sugieren que es autoinmune. El LECC es dos a tres veces más frecuente que el LES; el interrogante que surge es si el LECC y el LES pertenecen a un mismo espectro; a favor de esto se encuentran: a) las lesiones cutáneas pueden ser clínica e histológicamente indistinguibles; b) en ambos se pueden encontrar características clínicas como fiebre, do-

lores articulares, fenómeno de Raynaud; c) también se pueden encontrar iguales anomalías hematológicas, bioquímicas e inmunohistoquímicas, aunque su incidencia es baja en el LECC, d) ocasionalmente, pacientes con LECC pueden desarrollar LES; e) pacientes con LES pueden hacer lesiones típicas de LECC cuando la fase aguda se calma; y f) alteraciones como el lupus paniculitis ocurren en ambos grupos. En contra se encuentran: a) el riesgo de pacientes con LECC de desarrollar LES es muy bajo; varía desde 1.3% hasta 5%; este riesgo es más alto en el LECC diseminado; b) la presencia de anomalías de laboratorio en el LECC no predispone al desarrollo de LES; c) inmunoglobulinas y complemento presentes en piel sana de pacientes con LES y ausentes en el LECC; d) muchos pacientes con LECC expuestos a la radiación UV, trauma y estrés no desarrollan compromiso sistémico; e) la distribución por sexo y edad es muy diferente.¹³

PATOGÉNESIS

En pacientes con LECC se ha encontrado aumento de los haplotipos HLA-B7, B8, DR2, DR3, Cw7, DQw1 y disminución del HLA-A2. El mayor riesgo relativo se encontró en las combinaciones Cw7-DR3-DQw1 y en Cw7-DR3-B7. También se ha encontrado un aumento de la frecuencia en las mujeres portadoras del gen de la enfermedad granulomatosa crónica ligada al X. Deficiencias genéticas de factores del complemento como C2, C3, C4, C5 y C1q se han asociado con el LECC, especialmente el subgrupo LED y LE paniculitis.¹⁴

El inicio del LECC puede precipitarse por varios factores como son la radiación UV, infecciones virales, fármacos, productos químicos, estrés mental, trauma.¹³ La radiación UV puede inducir o exacerbar el LECC, tanto en el espectro de UVB como de UVA; causa una reorganización del citoesqueleto de los queratinocitos, con una traslocación de antígenos nucleares sobre la membrana celular, dentro de los que se encuentran Ro/SSA que contiene una proteína de 60-Kd unida al RNA con un posible papel en la regulación de la transcripción, y un péptido de 52-Kd que es un regulador de células T, el péptido La/SSB de 48-Kd, que sirve como un factor de terminación de transcripción de la RNA polimerasa III; ribonucleoproteínas (RNP) y el antígeno Smith (Sm) que es un compuesto ácido formado por una proteína central no covalentemente asociado con ribonucleoproteínas, cuya expresión es alta en pacientes con LE con una fotosensibilidad documentada. El anticuerpo que se une a estos autoantígenos es la IgG, especialmente de la clase 1, activa el comple-

Lupus eritematoso cutáneo crónico

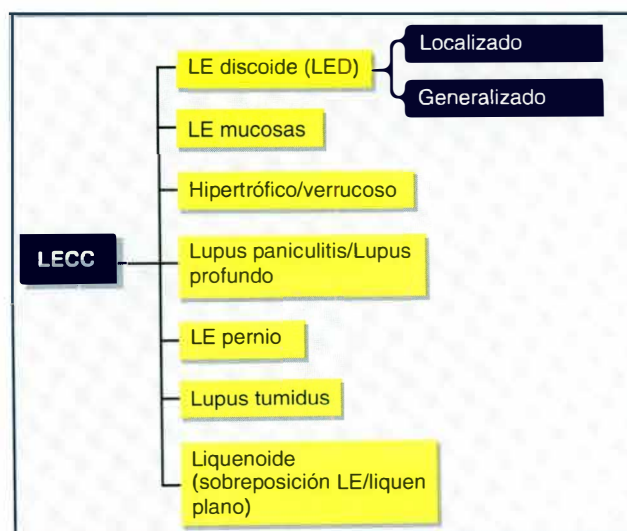
mento con el depósito del complejo de ataque a la membrana (C5-9) e inicia la citotoxicidad mediada por células dependiente de anticuerpos. Se cree que este mecanismo juega un papel perpetuador más que iniciador de lesiones de LE. La luz UV es un iniciador importante de apoptosis de los queratinocitos, que es una forma de muerte celular programada caracterizada por fragmentación y condensación nuclear en respuesta a la activación de la caspasa 3. Durante la apoptosis hay proteólisis y fosforilación de autoantígenos intracelulares por vías selectivamente activadas; los autoantígenos se alteran exponiendo epítopes ocultos y esto resulta en una pérdida de la tolerancia inmunológica. Sobre los queratinocitos apoptóticos tempranos se forman en su membrana celular unas vesículas o cuerpos apoptóticos ricos en varios autoantígenos intracelulares como el sistema Ro/SSA, el péptido La/SSB, la calreticulina que es un autoantígeno unido al calcio y otros como ribonucleoproteínas de 70-Kd (RNP) y nucleosomas. Se produce un aumento de las células apoptóticas por incremento en su producción o disminución en su aclaramiento por fagocitosis de los macrófagos, donde el C1q, primer componente de la vía clásica del complemento, se deposita sobre los queratinocitos apoptóticos y se une a su receptor CD19 en el macrófago, jugando un papel primordial en el aclaramiento de los queratinocitos apoptóticos; por lo tanto, personas deficientes de C1q tienen un defecto en la fagocitosis de las células apoptóticas. Lo anterior lleva a un redireccionamiento hacia la vía de las células dendríticas presentadoras de antígeno, que es una vía proinflamatoria, resultando en la activación de LT CD8 y CD4 específicos contra derivados antigénicos apoptóticos. La recirculación de LT CD8 hacia la piel causa daño tisular y apoptosis por mecanismos citotóxicos y los CD4 participan en la inflamación cutánea y ayudan a los LB para la producción de autoanticuerpos. La concentración alta de células apoptóticas puede llevar a una necrosis secundaria y liberación de constituyentes celulares, como las proteínas del golpe de calor (HSP), solas o unidas a péptidos como Ro y La, las cuales promueven la liberación de citoquinas proinflamatorias y el procesamiento de autoantígenos por las células dendríticas (CD).¹⁵

La radiación UVB puede también inducir y modular la liberación de mediadores inmunes, incluyendo IL-1, TNF- α , prostaglandinas, proteasas, radicales libres de oxígeno e histamina en personas genéticamente susceptibles. El TNF- α induce la apoptosis de queratinocitos, promueve la maduración de células dendríticas y su migración a nodos linfáticos y la migración de los LT dentro de la piel. La UVA actúa sobre los vasos sanguíneos dérmicos y hace sobreexpresar moléculas de adhesión sobre las células endoteliales,

como son la selectina E, que interactúa con los linfocitos T que expresan el antígeno asociado con los linfocitos cutáneos (CLA), la molécula de adhesión intracelular 1 (ICAM-1) que interactúa con el antígeno linfocitario 1 (LFA-1) y la molécula de adhesión vascular 1 (VCAM-1) que se une al antígeno de activación muy tardía 4 (VLA-4); todas ellas facilitan la migración de linfocitos dentro de la piel.¹⁴ El Fas es un receptor glicoproteínico transmembrana que tiene un dominio de muerte intracelular que lleva a la muerte celular por apoptosis cuando se une al ligando Fas (Fas-L). En lesiones de LECC se ha encontrado un aumento de la expresión de Fas en las células inflamatorias alrededor de los vasos y los folículos pilosos. Se ha visto que el perfil de citoquinas tipo Th1 se asocia con el LECC, caracterizado por la expresión de IL-2 e IFN- γ , las cuales son importantes en la inducción, desarrollo y mantenimiento de las lesiones. Los linfocitos que predominan en el infiltrado de las lesiones de LECC son CD4(+) y éstos probablemente son la fuente de citoquinas tipo Th1.¹⁶

CLASIFICACIÓN

El lupus eritematoso discoide (LED) es la forma más frecuente de LECC; algunos autores utilizan estos dos términos como sinónimos. Otras variantes clínicas menos frecuentes son: lupus eritematoso hipertrófico/verrucoso, paniculitis/lupus profundo, de las mucosas, pernio, el tumidus y la sobreposición lupus eritematoso/liquen plano (Cuadro 4).⁶



Cuadro 4. Clasificación del lupus eritematoso cutáneo crónico.

Lupus eritematoso cutáneo crónico

1. Lupus eritematoso discoide (LED)

El LED tiene un pico de inicio entre los 20 y 40 años, afecta más a las mujeres en una relación de 3:1 y a los negros más que al resto de las razas.¹⁰ El LED tiene un curso menos grave y mejor pronóstico que el lupus eritematoso sistémico (LES), pero se ha encontrado que entre un 5% a 10% de los pacientes con LED desarrollan LES; de éstos los que más riesgo tienen son los pacientes con LED generalizado, puesto que tienen más probabilidad de tener alteraciones inmunológicas. Se consideran factores de riesgo para desarrollar LES: títulos altos de anticuerpos antinucleares ($>1:320$), banda lúpica positiva en piel sana no fotoexpuesta y la presencia de artralgias, por lo que estos pacientes deben tener un seguimiento estrecho.¹⁷ Un 20% a 30% de los pacientes con LES desarrollan lesiones de LED en algún momento durante el curso de su enfermedad, comúnmente del tipo generalizado, más en aquellos con un curso crónico y bajo grado de actividad de la enfermedad, pero también se pueden presentar en pacientes con un grado alto de actividad lúpica amenazante para la vida. La fotosensibilidad y exacerbación en el verano se presentan en un 64% de los pacientes.¹⁸

El LED localizado se presenta en un 70% de los casos; está limitado a la cabeza y en orden de frecuencia las áreas más afectadas son la cara (74%), particularmente las mejillas y el puente nasal, el escalpo (20%) y las orejas (17%). El LED generalizado se presenta en un 30% de los casos, afectando no sólo la cabeza sino cualquier otra parte del cuerpo, en especial el área extensora de las extremidades superiores.¹⁹ Las lesiones pueden ser bilaterales no simétricas o unilaterales; inicialmente son unas máculas y pápulas eritematosas, que se tornan hiperqueratósicas y evolucionan a placas redondeadas de bordes eritematosos bien definidos, que van desde pocos milímetros hasta unos 15 cm, con mucha o poca costra adherente blanco-grisácea que al ser removida muestra un taponamiento córneo que ocupa los folículos pilosos dilatados; en algunas ocasiones las placas pueden tener un aplanamiento central que les da el aspecto de lesiones anulares (Figura 1). El taponamiento folicular en la concha auricular puede ser la presentación inicial de la enfermedad hasta en el 30% de los casos (Figura 2). En el cuero cabelludo se presentan igualmente placas eritematosas con descamación adherente, taponamiento folicular y alopecia. Las lesiones activas en su evolución empiezan a presentar resolución central, dependiendo de su duración y gravedad y dejan una cicatriz atrófica hipopigmentada, con telangiectasias y bordes hiperpigmentados, especialmente en pacientes de piel oscura; en caso de



Figura 1. Lupus discoide.

recaída, las lesiones usualmente empiezan en los bordes de las áreas cicatrizales.¹³ En el cuero cabelludo las lesiones evolucionan, dejando áreas localizadas de alopecia cicatricial irreversible en un tercio de los pacientes. Usualmente se asocia con un curso prolongado y el compromiso del escalpo al inicio de la enfermedad.²⁰ Se puede presentar un compromiso simétrico de las mejillas y dorso nasal con una placa eritematodescamativa que respeta el surco nasogeniano, lesiones que pueden ser confundidas con el eritema malar del LECA, pero, a diferencia de éste, las lesiones son más crónicas, más hiperqueratósicas, no hay edema y tienden a dejar cicatrización residual. En un 6% de los casos se puede encontrar compromiso de los párpados asociado con lesiones en otros sitios; éste puede ser el primer signo de la

Lupus eritematoso cutáneo crónico



Figura 2. Taponamiento folicular en concha auricular.

enfermedad o aparecer posteriormente.²¹ Se ha reportado el compromiso palpebral como única manifestación de la enfermedad durante todo su curso, con una placa eritematodescamativa, especialmente del tercio externo de los párpados inferiores, que al sanar cicatrizan con atrofia y cambios pigmentarios; se puede comprometer el borde libre y la conjuntiva palpebral, llevando a pérdida de pestañas y ectropion. Debido a que se puede confundir con otras entidades, su diagnóstico se puede retrasar hasta en 2 ó 3 años.²² Más rara es la presentación como edema y eritema periorbitario, que puede ser unilateral o bilateral.^{23,24} También se ha reportado la pérdida de pestañas como único signo de presentación del LED, sin historia previa de eritema y cicatrización, por lo que debe tenerse en cuenta como un diagnóstico diferencial ante una blefaritis crónica que no sana con el tratamiento convencional. En estos casos de afectación palpebral se puede presentar cicatrización con deformidad del borde libre.²⁵

En el LED generalizado es frecuente la afectación de cara extensora de brazos, antebrazos y dorso de manos, aunque cualquier parte de la superficie corporal puede estar comprometida (Figura 3). Infrecuentemente las palmas o las plantas pueden comprometerse con lesiones erosivas, dolorosas, incapacitantes y de difícil tratamiento.²⁶ Las uñas pueden afectarse y presentar lesiones que se pueden encontrar en los otros subtipos de LE, al igual que en otras enfermedades autoinmunes. Entre las lesiones descritas están el eritema y telangiectasias de pliegue ungueal,

la hiperqueratosis subungueal, dedo hipocrático, paroniquia, hoyuelos, leuconiquia estriada, onicolisis y lúnula roja. Esta última consiste en una coloración entre rojo y rosado de la lúnula, su asociación con el lupus eritematoso es poco frecuente, afecta más las uñas de los dedos de las manos y por lo general a todas ellas. Se pueden encontrar tres formas: la completa, que afecta toda la lúnula, y es la más asociada con LE; la incompleta, donde una banda atraviesa la lúnula y la moteada. Su patogénesis es desconocida, pero se mencionan posibles mecanismos como aumento del flujo sanguíneo, dilatación venosa, aumento en la adhesión del plato ungueal y alteraciones de la matriz. No tiene asociación con ninguno de los anticuerpos del lupus eritematoso.²⁷



Figura 3. LED generalizado.

El síndrome de Rowell, descrito en 1963 por Rowell y colaboradores, consiste en el desarrollo de lesiones parecidas al eritema multiforme en un paciente con lupus eritematoso y alteraciones serológicas características. Aunque inicialmente fue descrito en pacientes con LED, también puede suceder en pacientes con LES. Las lesiones inician como pápulas con un borde vesicular y progresan a formas anulares; la reacción es intensa, hay necrosis y ulceración que sana sin dejar cicatriz; se afectan brazos y piernas y menos frecuente la cara, el cuello, el tórax y la boca; pueden durar de pocos días a meses y pueden recidivar periódicamente hasta por veinte años, sin ningún factor disparador ni variación estacional. También es frecuente que estos pacientes presenten lesiones pernióticas. Las anomalías serológicas son anticuerpos antinucleares (ANA) en un patrón moteado, anticuerpos anti-La y factor reumatoideo.²⁸

Lupus eritematoso cutáneo crónico

El LED es poco frecuente en niños, especialmente en menores de dos años y tiene una prevalencia del 3% en menores de 10 años y del 5% en menores de 16 años. Las distintas series han encontrado relaciones hombre:mujer diferentes, variando desde 1:1 hasta 7:1; la diferencia de género es más notoria en menores de 10 años. La incidencia de la fotosensibilidad se ha encontrado en un 30%, pero en un estudio retrospectivo de 16 niños en Túnez se encontró una incidencia del 81%, lo que sugiere que la exposición solar juega un papel importante en la inducción o exacerbación del LED en los niños de esta área geográfica.²⁹ Se ha encontrado historia familiar de LED en un 25% de los casos. A diferencia de los adultos, en los niños hay un riesgo más alto de virar hacia una enfermedad sistémica; se ha calculado que es del 30% y no es fácil saber quiénes lo harán, puesto que se ha encontrado que igual número de niños con LED localizado o generalizado y ANA positivo o negativo han desarrollado enfermedad sistémica. Se comprobó que una historia familiar positiva para enfermedades reumáticas puede ser un factor de riesgo para esta progresión.³⁰ Igual que en los adultos, el LED tiene diferentes manifestaciones clínicas; en áreas de exposición solar se presenta con más frecuencia la típica lesión discoide, eritematosa, descamativa, algunas veces con telangiectasias, taponamiento folicular, que en su evolución lleva a atrofia, cambios pigmentarios y alopecia cicatrizal. La histopatología, que es similar a la de los adultos, permite confirmar el diagnóstico.³¹ Se ha reportado que un 20% de las inmunofluorescencias directas (IFD) son negativas en niños.³²

Se han reportado pocos casos de LED en un patrón lineal siguiendo las líneas de Blaschko, las cuales fueron descritas inicialmente por Blaschko en 1901, al observar unas lesiones névicas adquiridas siguiendo líneas constantes. Se desconoce cuál es el origen de las líneas de Blaschko; no corresponden con otras líneas como dermatomas, pliegues embrionarios, líneas de demarcación pigmentaria, drenaje linfático o vasos sanguíneos. En la cara tienen forma de arco desde la comisura labial hasta la órbita, y forma de ele, desde la comisura labial al cuello y de la región preauricular al cuello. Se han reportado 7 casos en la literatura; su inicio de edad fue en menores de 14 años; una relación mujer: hombre de 5:3. El área más afectada es la cara, seguida por los brazos y las piernas. Los títulos de ANA fueron negativos en todos los pacientes y no se documentó fotosensibilidad ni progresión a LES. Enfermedades que pueden seguir las líneas de Blaschko, y que son diagnósticos diferenciales, son el liquen estriado, el liquen plano lineal, la psoriasis lineal y el nevus epidérmico verrucoso lineal

inflamatorio. La histopatología clásica, con degeneración vacuolar de la capa basal, taponamiento folicular, atrofia epidérmica y un infiltrado mononuclear perianexial y perivascular soportan fuertemente el diagnóstico de LED. La IFD no fue positiva en todos los casos, y, aunque apoya el diagnóstico, no es necesaria para hacerlo. Se presume que la línea celular de los queratinocitos afectados tiene una mutación somática adquirida que los hace más susceptibles a una reacción autoinmune. Esta entidad ha recibido diferentes nombres como lupus eritematoso lineal, LED localizado, LE estriado y LED lineal, pero algunos autores lo consideran un subgrupo diferente del LED y lo denominan lupus eritematoso cutáneo lineal (LECL), por el hecho de que su presentación clínica es lineal más que discoide y de que ninguno de estos pacientes presenta compromiso sistémico y su enfermedad está sólo limitada a la piel.^{33,34}

En cuanto a la histopatología, las lesiones activas de LED se caracterizan por un patrón de reacción liquenoide, en el que hay un daño de las células basales de la epidermis. Se manifiesta con degeneración vacuolar de la capa basal, con formación de unos cuerpos redondeados eosinófilos en epidermis inferior o dermis superior denominados cuerpos coloides que son restos de queratinocitos ricos en tonofilamentos, que han muerto generalmente por apoptosis. El término "cuerpos de Civatte" se emplea para designar los cuerpos coloides intraepidérmicos. Otros hallazgos característicos son un infiltrado mononuclear perianexial y perivascular, principalmente de LT CD4 y algunos macrófagos, hiperqueratosis ortoqueratótica, folículos dilatados llenos de queratina compacta y atrofia variable de la capa de células espinosas (Figura 4). En las lesiones de alopecia cicatrizal se observa una marcada reducción del tamaño de las glándulas sebáceas y un gran infiltrado inflamatorio intenso alrededor de la mitad del folículo y de la glándula sebácea. Cambios menos frecuentes y más de lesiones antiguas son: engrosamiento de la membrana basal visto con la tinción de ácido periódico de Schiff (PAS), incontinencia de pigmento con gránulos de melanina dentro de macrófagos o libres en dermis papilar, dilatación de vasos sanguíneos superficiales, atrofia epidérmica, depósitos de mucina leves y en algunas ocasiones se ha reportado calcificación.³⁵

El 90% de las lesiones de LED muestran a la inmunofluorescencia directa (IFD) un depósito de inmunoglobulinas, especialmente de IgG e IgM y factores del complemento como C1q, C3 y C4, en un patrón en banda granular en la unión dermo-epidérmica. Las lesiones de la cabeza, el cuello y los brazos son positivas en un 80%, comparadas con las del tronco que lo son en un 20%; es más

Lupus eritematoso cutáneo crónico



Figura 4. Histopatología del LED. Se observa degeneración vacuolar de la membrana basal, infiltrado linfocitario perianexial, hiperqueratosis hiperqueratótica y taponamiento folicular.

frecuente que sea positiva en lesiones antiguas mayores de tres meses que en lesiones nuevas; disminuye después del tratamiento con corticosteroides tópicos. Estos depósitos se pueden encontrar en otras enfermedades como dermatomiositis, enfermedad mixta del tejido conectivo, esclerodermia, síndrome de Sjögren, granuloma anular, sarcoidosis, enfermedad injerto versus huésped, amiloidosis y penfigoide, entre otras, pero en estas entidades los depósitos están compuestos de una sola clase de inmunoglobulina, comprometen poco la unión dermo-epidérmica y son más abundantes en las paredes de los vasos sanguíneos. Los depósitos de C1q se encuentran hasta en un 29% de los pacientes con LED comparados contra un 90% de los pacientes de LES, por lo que estos depósitos se consideran como un factor de riesgo de una progresión a un compromiso sistémico. La properdina se ha encontrado hasta en un 70% de las lesiones en asociación con C3 y C4.³⁵ El test de la banda lúpica de piel no lesional no fotoexpuesta se toma generalmente del glúteo, muestra una positividad de un 10% de los casos y los reactantes más frecuentes son C3 e IgM.³⁶

Un 35% de los pacientes tienen ANA positivo, especialmente el patrón homogéneo que es dos veces más frecuente que el moteado. Son más comunes en pacientes que tienen enfermedad de larga data, compromiso generalizado y en ancianos. Un 20% de los pacientes pueden mostrar positividad para anti-ssADN, teniendo estos pacientes más probabilidad de progresar hacia un LES. Un 10% de los

pacientes tienen títulos bajos de anti-Ro/SSA, pero éstos no están relacionados con fotosensibilidad y no tienen riesgo de desarrollar compromiso sistémico. Se ha encontrado una incidencia alta de anticuerpos antitiroideos, especialmente en mujeres. Anormalidades como leucopenia, anemia y trombocitopenia se encuentran en un 30% y las VSG pueden estar elevadas en un 20% de los pacientes. Títulos bajos de anticuerpos anticardiolipina, especialmente IgM, se pueden encontrar en un 15%, pero no están asociados con el desarrollo de fenómenos trombóticos. Un 17% tiene factor reumatoideo positivo. Anormalidades como leucopenia, anemia y trombocitopenia se encuentran en un 30%. Serologías para sífilis falsas positivas se presentan en un 26%. Un 17% tiene factor reumatoideo positivo.^{13,19}

Se ha reportado el desarrollo de carcinoma espinocelular (CEC) y menos frecuente de carcinoma basocelular (CBC) en lesiones de LED. Se calcula una incidencia de 3.3% en personas blancas. Se presenta más en mujeres de edad media y con una enfermedad muy crónica. Las áreas más afectadas son el cuero cabelludo, las orejas, los labios y la nariz. Personas de raza negra pueden presentar CEC en los labios. Los CEC desarrollados en estas lesiones tienden a ser muy agresivos y la muerte puede ocurrir por múltiples metástasis. Otras neoplasias reportadas sobre lesiones de LED son queratoacantoma, histiocitoma fibroso maligno y fibroxantoma atípico.¹³

2. LUPUS ERITEMATOSO CRÓNICO DE LAS MUCOSAS

El LE mucoso afecta a un 24% de los pacientes con LECC. El área más afectada es la mucosa oral y de ésta, en orden de frecuencia, la mucosa bucal, el paladar, los alvéolos y la lengua. Las lesiones iniciales son placas eritematosas, caracterizadas por ser indoloras, al progresar se vuelven bien delimitadas, de bordes blancos festoneados con estrias blancas y telangiectasias, simulando lesiones de liquen plano. Las lesiones más crónicas pueden tener una depresión central y una úlcera dolorosa. Los labios se pueden engrosar levemente con eritema, ulceración y costra, que puede sanar con cicatrización. Las lesiones queilíticas de los labios pueden comprometer la piel (Figura 5).

Otras mucosas que pueden afectarse son la nasal (9%), la conjuntival (6%) y la anogenital (5%). Pacientes con estas lesiones crónicas tienen poco potencial de desarrollar una enfermedad sistémica, contrario a los que presentan las úlceras orales superficiales transitorias que ocurren en el LES y cuya histopatología no es específica.⁷

Lupus eritematoso cutáneo crónico

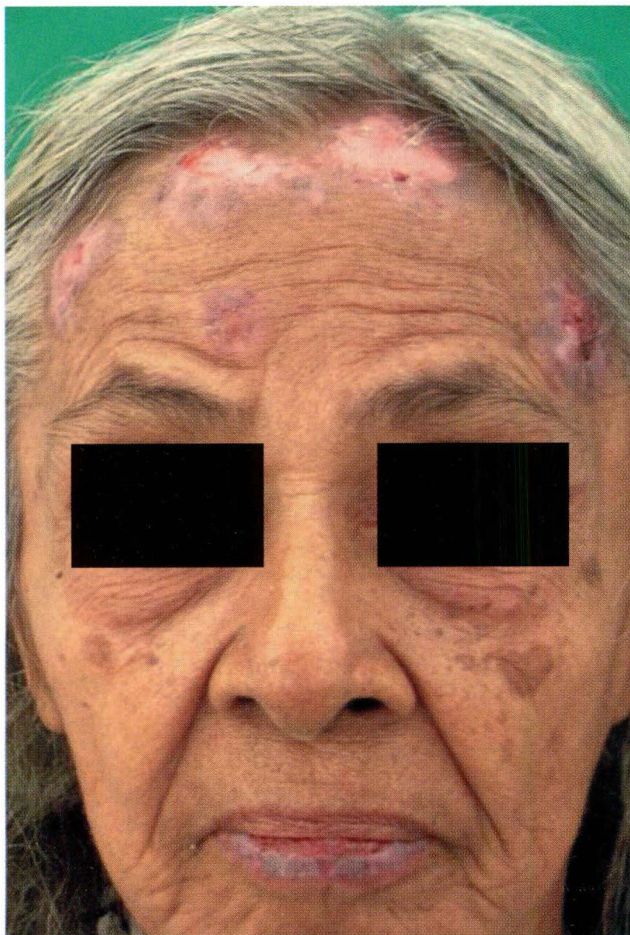


Figura 5. Compromiso de mucosa labio inferior en una paciente con LED.

3. LUPUS ERITEMATOSO HIPERTRÓFICO/ VERRUCOSO

El subgrupo LE hipertrófico/verrucoso es raro, se presenta en un 2% de los casos, usualmente ocurre con lesiones de LED, tienen un curso crónico, raramente progresa a enfermedad sistémica y responde poco a la terapia convencional. Clínicamente se muestra como placas o nódulos eritematosos, indurados, con gran hiperqueratosis, que lucen como verrugas o carcinoma epidermoide, afecta principalmente la superficie extensora de brazos y piernas, parte superior de la espalda y la cara. Cuando compromete las palmas o plantas produce una queratodermia localizada o parcialmente difusa. A la histopatología muestra marcada

acantosis, hiperqueratosis, la membrana basal puede estar ausente o fragmentada en unas áreas y engrosada en otras, y evidenciar hiperplasia pseudoepiteliomatosa que lo puede hacer confundir con un carcinoma epidermoide. La IFD es similar a la del LED y raramente se encuentran test serológicos positivos.¹⁹

4. LUPUS ERITEMATOSO PROFUNDO/ PANICULITIS

El LE profundo/paniculitis se conoce también como enfermedad de Kaposi-Irgang, ya que Kaposi inicialmente describió las lesiones de paniculitis en el LE en 1883, e Irgang en 1940 le dio el nombre de LE profundo. Es una entidad poco frecuente, que afecta del 1% al 3% de los pacientes con LE, ya sea discoide o sistémico. Afecta más a mujeres en edad media, con una relación mujer:hombre de 3-4:1, se ha reportado en niños, al igual que casos familiares. La paniculitis lúpica puede ocurrir sola (50%) o asociarse con LED (33%), LES (10%). El término LE profundo se refiere a pacientes que tienen lesiones de LED encima de las lesiones de paniculitis, y el término LE paniculitis a los que sólo tienen compromiso subcutáneo. Se desconoce su causa, pero se ha visto que el trauma por inyecciones, por biopsias y por electromiografía puede desencadenar las lesiones.

Clínicamente se presenta como nódulos o placas subcutáneas que pueden ser de uno o varios centímetros, firmes, bien delimitadas, dolorosas y persistentes. La piel que recubre las lesiones puede ser normal, acompañarse de lesiones de LED o tener necrosis y ulceración. Las áreas anatómicas más comprometidas son aquellas con un aumento en los depósitos de grasa como el tercio proximal de las extremidades, hombros, glúteos, senos, tronco y cara. Se han descrito lesiones de paniculitis sin LED superpuesto limitado a los senos; clínica y radiológicamente pueden simular un carcinoma de mama, se denomina lupus mastitis. Su evolución es crónica, con períodos de exacerbación y remisión, que sanan dejando áreas atróficas deprimidas que pueden ser desfigurantes.

En la histopatología hasta un 20% pueden presentar los cambios del LED. En el tejido graso aparece un infiltrado linfocitario lobulillar que en la mayoría de los casos forma folículos linfoides con centro germinal y células plasmáticas en la periferia. También se puede presentar polvo nuclear linfocitario en el infiltrado y sustitución de los adipocitos por tejido colágeno. La calcificación es frecuente, con hialinización y engrosamiento de los vasos presentes en el tejido graso y la región septal. La IFD muestra depósitos

lineales de IgM y C3 en la unión dermo-epidérmica en 70% de los casos; son menos frecuentes los depósitos en las paredes de los vasos y en el tejido graso. La IFD apoya el diagnóstico de panculitis lúpica cuando la histología es confusa. Serológicamente se pueden encontrar títulos bajos de ANA no mayores de 1/80; el complemento puede estar disminuido en un 20% de los casos; un 40% puede presentar hipergammaglobulinemia; también puede haber leucopenia y elevación de la VSG.³⁷

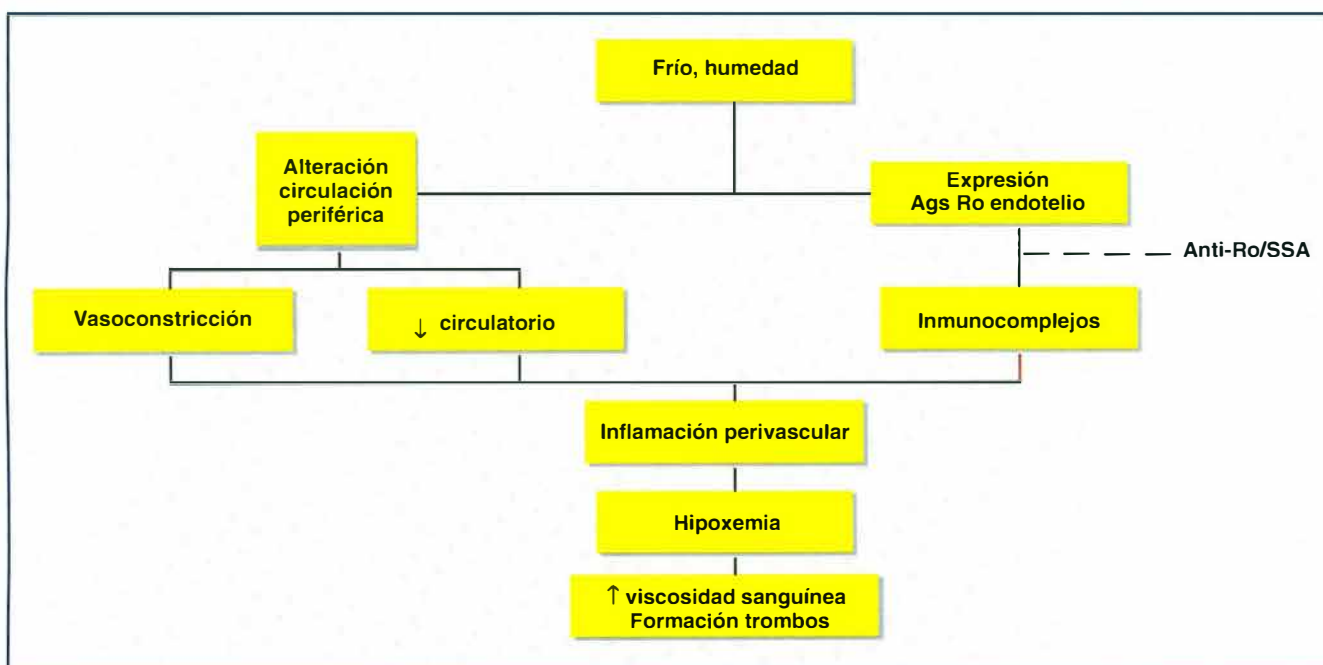
5. LUPUS ERITEMATOSO PERNIO

El lupus eritematoso pernio, o perniosis lúpica, fue descrito en 1888 por Hutchinson; es una condición que se caracteriza por lesiones acrales inducidas por el frío, sin la presencia de aglutininas y crioglobulinas frías.¹⁹ La incidencia varía entre un 3% a 20% y afecta más a las mujeres a cualquier edad; es más frecuente cuando el clima es frío y húmedo. Usualmente se acompaña de lesiones de LED que empiezan primero; el LE pernio puede presentarse como única manifestación. Clínicamente es indistinguible de las perniosis idiopáticas o del lupus pernio, que es una forma clínica de sarcoidosis, por lo que se recurre a la histopatolo-

gía de los análisis serológicos y al acompañamiento de otras lesiones de LE para hacer el diagnóstico.

Su etiología es desconocida. Se cree que se debe a una mezcla de alteraciones inmunológicas y factores ambientales. El frío y la humedad inducen vasoconstricción de capilares cutáneos y disminución de la velocidad del flujo sanguíneo, esto sobre la base de una alteración de la circulación periférica en un individuo predispuesto, dada la alta incidencia en estos pacientes del fenómeno de Raynaud y livedo reticularis. Por otro lado, se piensa que el frío hace que se expresen antígenos Ro en el endotelio vascular, con la subsiguiente formación de complejos inmunes con los anti-Ro/SSA en los vasos. Los eventos anteriores conducen a inflamación perivascular cutánea superficial y profunda e hipoxemia, lo que finalmente lleva a un aumento en la viscosidad sanguínea y a la formación de trombos. (Cuadro 5).

Clínicamente consisten en pápulas, nódulos o máculas eritemato-violáceas o purpúricas, en algunas ocasiones infiltradas, que pueden ser pruriginosas y dolorosas. Las áreas más afectadas y que se comprometen bilateralmente son los dedos de las manos y los pies (hay predilección por el



Cuadro 5. Fisiopatología de la perniosis lúpica

Lupus eritematoso cutáneo crónico

quinto dedo de ambos), seguido en orden de frecuencia por los talones, las pantorrillas, las rodillas, los codos, la nariz y las orejas. Al progresar pueden volverse hiperqueratósicas, atróficas o ulceradas. Suelen acompañarse de lesiones de LED, especialmente en la cara y el cuero cabelludo. La histopatología es similar a la del LED, pero estos hallazgos no siempre son consistentes y pueden ser inespecíficos, haciéndola indistinguible de otras perniosis. El hallazgo más frecuente es la degeneración vacuolar de la basal, que se encuentra hasta en un 60% de los casos. La inmunofluorescencia directa (IFD) muestra un depósito lineal en la unión dermo-epidérmica de IgG, IgM y menos frecuente de C3.

Las alteraciones serológicas que con más frecuencia se encuentran en el LE perniosis son ANA positivos en un patrón homogéneo o moteado, anti-Ro/SSA, hipergammaglobulinemia y leucopenia. Con menos frecuencia se pueden encontrar factor reumatoideo (FR), anti-ADN, anti-La/SSB y el anticoagulante lúpico. La determinación de crioglobulinas y aglutininas frías es negativa.

Cómo sospechar que estamos ante una perniosis lúpica: a) lesiones acrales inducidas o exacerbadas por el frío o la humedad, que a diferencia de otras perniosis no mejoran completamente en el verano; b) cambios compatibles de lupus eritematoso a la histopatología y la IFD; c) coexistencia de un LES o de lesiones de LED; d) positividad para ANA y anti-Ro/ssa; e) respuesta al tratamiento específico de lupus eritematoso; f) crioglobulinas y aglutininas frías negativas.^{38,39}

6. LUPUS TUMIDUS

El lupus tumidus (LT) es el subtipo de LECC menos frecuente, descrito inicialmente por Gougerot y Bournier en 1930, quienes reportan dos pacientes con unas placas eritematosas infiltradas y no descamativas en la cara. En 1987 Kind y Goerz lo clasifican como una variante clínica e histológica del LECC, que es difícil de diferenciar de la erupción polimorfa lumínica y de la infiltración linfocítica de Jessner. En una serie de 40 casos se encontró que afecta un poco más a los hombres (55%). El promedio de inicio de la enfermedad fue de 36 años, el promedio de duración de 7.8 años y el de la duración entre el inicio y el diagnóstico, de 4.9 años. No se conocen reportes de progresión hacia un LES.⁴⁰

Clínicamente se caracteriza por una o varias placas, bien delimitadas, eritemato-violáceas, brillantes, infiltradas, urticariformes, sin cambios epidérmicos como taponamiento folicular y sólo en algunas ocasiones leve descamación,

pudiéndose confundir con una tiña facial. Afecta las áreas fotoexpuestas como cara, espalda superior, V del cuello, caras extensoras de brazos y hombros. Las lesiones pueden desaparecer espontáneamente dentro de pocos días a semanas, recurrir crónicamente y generalmente lo hacen en el mismo sitio, a lo que Gougerot denominó "eclipse"; sanan sin dejar cicatrización o hipopigmentación. En algunas ocasiones las lesiones pueden tener una configuración anular, confluír en la periferia y dar un aspecto "girado". Lesiones de lupus tumidus pueden coexistir con lesiones de LED y pueden simular lesiones de alopecia areata cuando se presentan en cuero cabelludo.⁴¹ En la histopatología se encuentra un infiltrado linfocítico leve a denso, perivascular, perianexial superficial y profundo; se pueden ver algunos neutrófilos esparcidos. Hay edema dérmico y depósitos de mucina entre los haces de colágeno. La epidermis es normal, sin tapones foliculares ni vacuolización de la basal. La inmunofluorescencia directa (IFD) es negativa, tanto en la unión dermo-epidérmica como alrededor de los anexos y los vasos. En los análisis serológicos sólo el 10% tienen títulos de ANA mayores de 1:160 en un patrón finamente granular, anti-Ro/SSA y anti-La/SSB en un 5%; anticuerpos anticardiolipina son temporalmente positivos en un 10% y disminución de C3 en un 28%. Es el subtipo que más positividad muestra con el fototest en un 75% de los casos, tanto para UVA como para UVB. Pocos días después de la exposición se desarrolla eritema y prurito, seguidos por las lesiones características de LT, tanto clínica como histológicamente.

En cuanto a los diagnósticos diferenciales están la erupción polimorfa solar (EPL), la infiltración linfocítica de Jessner y el pseudolinfoma. La EPL es una dermatitis papular, papulovesicular o en placas, inducida por la luz ultravioleta y tiende a ser monomorfa en el individuo afectado. Es más frecuente en el verano. Se afectan más las mujeres jóvenes. A diferencia del LT, las lesiones de EPL son de aparición más rápida después de la exposición solar y sanan más rápido; en la histopatología no tiene depósitos de mucina en la dermis reticular y se pueden encontrar títulos bajos de ANA en el 10% de los pacientes.

La infiltración linfocítica de Jessner (ILJ) se caracteriza por lesiones papulonodulares que comprometen la cara y no tienen relación con la exposición solar; afecta más al sexo masculino y no hay evidencias de compromiso sistémico, histológicamente son muy parecidos, pero en la ILJ no hay depósitos de mucina en la dermis. No siempre se considera una entidad diferente y se cree que muchos de los casos descritos en la literatura como ILJ son en realidad LT.⁴⁰

7. SOBREPOSICIÓN LUPUS ERITEMATOSO/ LIQUEN PLANO

La histopatología puede mostrar características de ambas entidades. La IFD usualmente sugiere el diagnóstico. Puede darse la situación que la histopatología esté a favor de liquen plano y la IFD esté a favor de un LE; también, que se presenten unas lesiones con características histológicas de LP y otras de LE, pareciendo que las dos enfermedades pudieran coexistir. Es evidente, en algunas instancias, que la sobreposición de las dos enfermedades es tal que una clara diferenciación es imposible y solamente la evolución de la enfermedad podría ayudar en el diagnóstico (Figura 6).⁴²

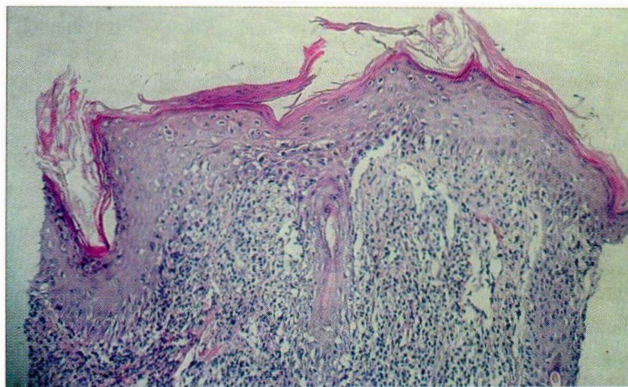


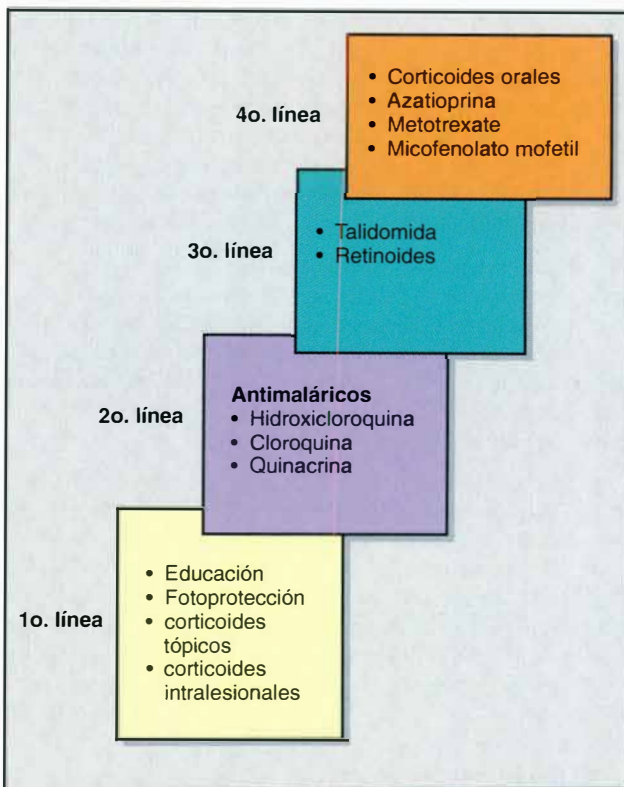
Figura 6. Sobreposición LE/LP. Hay degeneración vacuolar de la membrana basal, hiperqueratosis ortoqueratótica y focos de paraqueratosis, taponamiento folicular e infiltrado linfocitario en banda.

Enfoque terapéutico

A todo paciente a quien se le diagnostique un LECC se le debe realizar un estudio completo para descartar un compromiso sistémico o la posibilidad de desarrollarlo en un futuro. El objetivo primordial del tratamiento del LECC es evitar sus secuelas como son la cicatrización, telangiectasias, cambios pigmentarios y alopecia cicatrizal. El otro objetivo es mejorar el aspecto de las secuelas de las lesiones de LECC.

El tratamiento es en diferentes líneas escalonadas, las cuales se pueden ir asociando o intercalando según la respuesta del paciente. La primera línea son la fotoprotección y los corticoides tópicos e intralesionales; en la segunda están los antimaláricos, en la tercera la talidomida y los re-

tinoides orales y en la cuarta están los inmunosupresores como corticoides sistémicos, azatioprina, metotrexate y micofenolato mofetil (Cuadro 6).⁴³ Veamos algunos de ellos.



Cuadro 6. Tratamiento escalonado para LED. Adaptado de Tercedor J. Piel 2002; 17:386-390.

1. Fotoprotección

Se debe educar al paciente en evitar al máximo la exposición a la luz ultravioleta, sobre todo en los picos de máxima radiación solar entre las 10 a.m. y las 4 p.m., especialmente en verano cuando la radiación UV es menos atenuada por la atmósfera. El paciente también debe evitar superficies que puedan reflejar la luz UV y drogas que puedan causar fotosensibilidad. Conocer el índice UV, el cual es la predicción de la radiación UV solar del día hasta la noche en un área geográfica en particular, es de suma importancia para el dermatólogo para dar una buena consejería. Se debe recomendar protección física con el uso de ropa oscura de tejido estrecho, teniendo en cuenta que la ropa protege muy poco cuando está mojada; el uso de sombreros de ala ancha mayor de 7.5 cm; la colocación de películas protectoras contra la luz

Lupus eritematoso cutáneo crónico

UV en las ventanas de la casa y el carro, escudos de acrílico sobre los tubos y bombillos fluorescentes, para bloquear la pequeña cantidad de radiación ultravioleta que pueda escapar de estas fuentes. El uso diario de protectores solares de amplio espectro para UVA y UVB, idealmente con un FPS igual o mayor a 30 en bastante cantidad, mayor de 2 mg/cm², aplicado 30 minutos antes de exponerse y reaplicado cada dos horas cuando se moje o se esté largo tiempo bajo el sol es de suma importancia. Se deben escoger protectores solares resistentes al lavado y al sudor; los que son resistentes al agua protegen durante 40 minutos cuando son expuestos a ésta, en cambio, los que son impermeables lo hacen por 80 minutos. Para la piel oleosa o el sudor es mejor el uso de geles, las cremas para piel seca; los protectores tipo "stick" utilizados para los labios pueden ser ideales para usar alrededor de los ojos y evitar la irritación que causan los otros protectores; igualmente dan muy buena protección a las orejas. Los protectores solares tienen bloqueadores físicos que son pigmentos inorgánicos como el dióxido de titanio y el óxido de zinc o bloqueadores químicos contra UVA como el parsol 1789 (abovenzona y mexoryl-Sx); los protectores que protegen contra UVA son importantes puesto que el 50% de la exposición a UVA ocurre en la sombra. El dióxido de titanio ofrece una protección excelente contra UVA-II (320-340nm) pero inadecuada contra UVA-I (340-400nm), ésta es bien bloqueada por el óxido de zinc y el parsol 1789. El uso de protectores con óxido de zinc y dióxido de titanio puede estar limitado por su apariencia poco cosmética y porque pueden ser comedogénicos. El parsol 1789 es un excelente bloqueador de UVA, pero sufre fotodegradación después de una hora bajo el sol; esto se puede mejorar añadiendo filtros UVB como metilbencilideno y octitriazone/octotrieno. Cosméticos camufladores ofrecen una doble acción de protección física y cosmética al camuflar lesiones activas o cicatrizales, como son el Dermablend® y el Covermark®.⁴⁴

2. Corticoides tópicos e intralesionales

Los corticoides tópicos son efectivos en el 70% de los pacientes; en la cara se utilizan de baja y mediana potencia; en caso de no respuesta y para el resto del cuerpo se utilizan de alta potencia como el propionato de clobetasol al 0.05% o el dipropionato de betametasona al 0.05%, una vez al día; posteriormente, en días alternos, se baja la potencia del esteroide a utilizar; en las lesiones muy hiperqueratóticas, como el LE hipertrófico, se prefieren los ungüentos; la oclusión potencia su efecto pero aumenta el riesgo de efectos secundarios. En el cuero cabelludo se prefieren las lociones, hay que tener en cuenta que se pueden presentar recaídas después de suspenderlos.

Los corticoides intralesionales se prefieren en las lesiones de LE hipertrófico y en aquellas que no responden a los corticoides tópicos. Se utiliza el acetónido de triamcinolona en una concentración de 2.5-5 mg/cc en la cara y en el resto del cuerpo de 5-10 mg/cc. Se pueden realizar infiltraciones cada 4 a 6 semanas. Son útiles en prevenir la pérdida de cabello en lesiones refractarias en el escalpo. Se usa una aguja número 30 en forma perpendicular y colocándola intradérmica más que subcutánea. Se deben infiltrar todos los bordes activos de las lesiones y de manera intralesional en las lesiones hipertróficas. Se debe discutir con el paciente los posibles efectos secundarios como despigmentación y atrofia cutáneas.⁴⁵

3. Antimaláricos

La quinina, derivada de la corteza del quino, rubiácea del género *Cinchona*, fue usada inicialmente como antipirética en 1650 por Jesuit. En 1894 Payne reporta el uso de quinina con buenos resultados en el LED. En 1930 se introdujo la quinacrina como primer antimalárico sintético, en 1934, la cloroquina con mejor actividad contra la malaria; en 1955 surgió la hidroxicloroquina. Fueron aceptados como terapia de primera línea para las lesiones cutáneas del LE hasta 1951, cuando Page publica un estudio de 18 pacientes tratados con éxito.⁴⁶

No se sabe exactamente cómo actúan. Los antimaláricos son bases débiles que atraviesan la membrana lipídica de las células fagocíticas y en el citoplasma están en vesículas ácidas. Esto tiene un efecto inmunomodulador ya que se eleva el pH intracitoplasmático, degradando los autoantígenos peptídicos y así no se expresa el complejo mayor de histocompatibilidad con el antígeno en la superficie del macrófago. Al no haber interacción con el LT CD4, no hay producción de citoquinas como la IL-2, IL-1 y TNF, se inhibe la actividad de los natural killer y se ha visto *in vitro* aumento de la apoptosis. Tienen efecto antiinflamatorio al acumularse en los lisosomas y estabilizar sus membranas, al inhibir la actividad de proteasas, la secreción de prostaglandinas y la quimiotaxis de neutrófilos. Tienen efecto antiproliferativo al inhibir en el núcleo la replicación y transcripción del ADN. También tienen efecto fotoprotector; se presume que pueden absorber la luz UV y bloquear la respuesta inflamatoria producida por la luz UV, incrementando la respuesta protectora de la epidermis frente a la luz UV. Otras propiedades son las de ser hipolipemiantes, antiagregantes, hipoglicemiantes y antioxidantes.

Los antimaláricos son 4-aminoquinoleinas. En dermatología se usa la quinacrina, la cloroquina y la hidroxicloro-

Lupus eritematoso cutáneo crónico

quina. Un 70% de pacientes con LECC responden muy bien a ellos; lo hacen en menor grado aquellos con el LED generalizado e hipertrófico, y los pacientes que fuman responden un 50% menos que los que no fuman. La dosis de hidroxycloquina es de 200 a 400 mg/día (6.5 mg/kg/día) y la de cloroquina de 125 a 250 mg/día (3.5mg/kg/día). Alcanzan concentraciones plasmáticas estables en las semanas 4-6, por lo cual su respuesta terapéutica se observa en este período; se deben suspender uno a dos años después de la mejoría del paciente. La HCQ es menos efectiva y menos tóxica que CQ, por lo cual se inicia el tratamiento con HCQ y si en 8-12 semanas no hay buena respuesta, se cambia a CQ. No se recomienda usarlos conjuntamente. La quinacrina no tiene toxicidad oftalmológica y es el menos usado; se puede recurrir a ella cuando los otros están contraindicados o adicionársela para aumentar su efectividad.

Los efectos secundarios que se pueden presentar son trastornos gastrointestinales (10%-20%), hiperpigmentación localizada o generalizada tras largos períodos de uso especialmente en áreas fotoexpuestas (10%-25%), prurito, reacción liquenoide, hipopigmentación de mucosas, uñas y pelo, depósitos corneales en 90% de los que reciben cloroquina y 5% los de hidroxycloquina, ocasionando visión borrosa y percepción de halos de colores alrededor de las luces, que tienden a ser reversibles. La complicación más grave es la retinopatía, que es irreversible y obliga a la suspensión del tratamiento; es dosisdependiente. Con las dosis recomendadas actualmente el riesgo con hidroxycloquina es cero y bajo con la cloroquina, por lo tanto, si el antimalárico usado es la cloroquina se recomienda un examen oftalmológico durante el primer año y posteriormente cada doce meses. Se han descrito malformaciones congénitas por el uso de cloroquina y quinacrina durante el embarazo, no con hidroxycloquina. Al inicio de la terapia se recomienda hemograma, pruebas de función hepática y renal, y repetirlas cada seis meses.^{46,47}

4. Talidomida

La talidomida ha mostrado muy buenos resultados en pacientes refractarios a los antimaláricos. No se sabe cuál es su mecanismo exacto de acción en el LECC. La talidomida disminuye la actividad del FNT- α , inhibe la quimiotaxis de macrófagos y neutrófilos e inhibe la angiogénesis. Se recomiendan dosis bajas para limitar sus efectos tóxicos, empezando con 100-50 mg/día y disminuyendo a 25 mg/día como terapia de mantenimiento. Se empieza a notar mejoría en dos semanas y el efecto es máximo a los tres meses. La duración del tratamiento depende del balance entre la respuesta al tratamiento y la toxicidad. Son frecuen-

tes las recaídas después de suspender el tratamiento. Los pacientes responden bien a un segundo curso si ha sido bien tolerada; si no, estas recaídas también se controlan fácilmente con otras terapias después de la talidomida. Los efectos secundarios más comunes son sedación, estreñimiento, aumento de peso, prurito, eritema palmar, sequedad de mucosas y amenorrea. Los efectos secundarios más serios son la neuropatía periférica, que se presenta como un entumecimiento doloroso y pérdida de sensibilidad en manos y pies, generalmente reversible, pero hay pacientes en que progresa a pesar de suspenderla; la teratogenicidad, en la cual una sola dosis de 100 mg de talidomida dada entre los 30 y 50 días después de la concepción, es suficiente para producirla. Se puede presentar focomelia, defectos gastrointestinales, del tubo neural, de las orejas y de los ojos. Por lo anterior, son necesarias medidas de anti-concepción y obtener un consentimiento informado.⁴⁸

5. Retinoides

Los retinoides tópicos como tretinoína y tazarotene pueden ser útiles en el LED y en el LE hipertrófico. Los retinoides orales han sido efectivos en pacientes donde han fallado terapias menos tóxicas, especialmente en el LE hipertrófico y LED de palmas y manos. Se han utilizado la isotretinoína y el acitretín en dosis similares a las usadas en acné y psoriasis. La respuesta no es durable y, posterior a cursos cortos, se podría necesitar terapia supresiva.⁴⁵ Se ha comparado la eficacia del acitretín, dado a 50 mg/día, contra la hidroxycloquina, 400 mg/día; ambas medicaciones fueron efectivas en un 50% de los casos. En el grupo del acitretín hubo una incidencia alta de efectos secundarios.⁴⁹

6. Otros

Se ha reportado el uso exitoso de tacrolimus en dos pacientes con lesiones recalcitrantes de LED en la cara. Una paciente no había respondido con fotoprotección, clobetazol 0.05% dos veces al día, hidroxycloquina 200 mg/día, prednisolona 12.5 mg/día; mostró leve mejoría con talidomida, pero debió suspenderse por presentar neuropatía. Se le introdujo tacrolimus, dos veces/día, conjuntamente con el clobetazol, inicialmente en una sola área, y se notó una dramática resolución de esta lesión; las otras áreas sólo con clobetazol permanecieron sin cambios. El tacrolimus se amplió a las otras lesiones con muy buena respuesta, seis meses después se suspendió la hidroxycloquina y la prednisolona se disminuyó a 5 mg/día. La otra paciente con un LES y lesiones de LED que no respondían a corticoides tópicos, antimaláricos y talidomida, presentó una mejoría dramática a los 10 días.⁵⁰ Otro estudio donde se usó solo tacrolimus y aplicán-

Lupus eritematoso cutáneo crónico

dolo una sola vez al día no mostró mejoría en pacientes con LED. Se concluye que se necesitan estudios clínicos controlados para evaluar este medicamento en el LECC.⁵¹

Hay un solo caso reportado en la literatura sobre el uso de imiquimod: se trata de una mujer de 56 años, con seis años de evolución de LED en escalpo, eritema, taponamiento folicular y alopecia cicatrizal. No había mejorado con corticoides tópicos, hidroxicloroquina, azatioprina y mofetilmi-cofenolato. Sólo se había logrado el control de la progresión con metilprednisolona, 16 mg/día. Se le aplicó imiquimod al 5%, 1 vez/día por 3 semanas, dos ciclos, presentando una marcada mejoría, sin actividad de la enfermedad en un seguimiento a doce meses.⁵²

Agradecimientos

- A: Doctor Rafael Falabella por las Figuras Nos. 1 y 3
 Doctor Fabián Sandoval por la Figura No. 2
 Doctor Antonio Torres por la Figura No. 5.

Bibliografía

- Cardinali C, Caproni M, Bernacchi E, et al. The spectrum of cutaneous manifestations in lupus erythematosus - The Italian experience. *Lupus* 2000; 9:417-423.
- Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982; 25:271-277.
- Gilliam JN. The cutaneous signs of lupus erythematosus. *Continuing Education for the Family Physician* 1977; 6:34-70.
- Gilliam JN, Sontheimer RD. Distinctive cutaneous subsets in the spectrum of lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4:471-475.
- Yell JA, Buagbaw JM, Burge SM. Cutaneous manifestation of systemic lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1996; 135: 355-362.
- Sontheimer RD. The lexicon of cutaneous lupus erythematosus: a review and personal perspective on the nomenclature and classification of the cutaneous manifestation of lupus erythematosus. *Lupus* 1997; 6:84-95.
- Sontheimer RD. Lupus erythematosus. En: Freedberg IM, Eizen AZ, Wolff K, et al. *Fitzpatrick's. Dermatology in General Medicine*. McGraw-Hill, New York 1999:2109-2126.
- McCauliffe D. Cutaneous lupus erythematosus. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery* 2001; 20:14-26.
- Ng PP, Tan SH, Koh ET, et al. Epidemiology of cutaneous lupus erythematosus in a tertiary referral center in Singapore. *Australas J Dermatol* 2000; 41:229-233.
- Patel P, Werth V. Cutaneous lupus erythematosus: A Review. *Dermatol Clin* 2002; 20:373-385.
- Chlebus E, Wolska H, Blaszczyk M, et al. Subacute cutaneous lupus erythematosus versus systemic lupus erythematosus: Diagnostic criteria and therapeutic implications. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:405-412.
- Parodi A, Caproni M, Cardinali C, et al. Clinical, histological and immunopathological features of 58 patients with subacute cutaneous lupus erythematosus: a review by the Italian group of Immunodermatology. *Dermatol* 2000; 200:6-10.
- Rowell NR, Goodfield MJD. The connective tissue diseases. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al. *Rook Textbook of Dermatology*, Londres, Blackwell Science 1998:2437-2577.
- Millard TP, McGregor M. Molecular genetics of cutaneous lupus erythematosus. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26:184-191.
- Orteu C, Sontheimer R, Dutz J. The pathophysiology of photosensitivity in lupus erythematosus. *Photodermatol, Photoimmunol, Photomed* 2001; 17:95-113.
- Toro J, Finlay D, Dou X, et al. Detection of type 1 cytokines in discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 2000; 136:1497-1501.
- Tebbe B, Mansmann U, Wollina U, et al. Markers in cutaneous lupus erythematosus indicating systemic involvement: a multicenter study on 296 patients. *Acta Derm Venereol* 1997; 77:305-308.
- Hansan T, Nyberg F, Stephanson E, et al. Photosensitivity in lupus erythematosus, UV photoprovocation results compared with history of photosensitivity and clinical finding. *Br J Dermatol* 1997; 136:699-705.

SUMMARY

Chronic Cutaneous Lupus Erythematosus (CCLE) is an inflammatory skin disease of unclear origins, though it is most probably caused by one's own immune system, and is one of lupus erythematosus specific cutaneous lesions, together with acute (ACLE) and subacute Lupus Erythematosus (SCLE), which is part of cutaneous Lupus Erythematosus (CLE). The CCLE has many subtypes based on morphology and histopathological characteristics of lesions. The most frequent is Discoid Lupus Erythematosus (DLE) and many authors use this term as synonym of CCLE. The therapy should be by steps. The first line is photo protection and localized corticoids, with which good results are obtained in around 70% of cases.

Lupus eritematoso cutáneo crónico

19. Fabbri P, Cardinali C, Giomi B et al. Cutaneous Lupus Erythematosus. *Am J Clin Dermatol* 2003; 4:449-465.
20. Wilson CL, Burge SM, Dean D, et al. Scarring alopecia in discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1992; 126: 307-314.
21. Burge SM, Frith PA, Juniper RP, et al. Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1989; 121:727-741.
22. Pianigiani E, Andreassi A, Giovambattista A, et al. Chronic erythematosus desquamative plaques of the eyelids. *Arch Dermatol* 2002; 138:527-532.
23. Cyran S, Douglass MC, Silverstein JL. Chronic cutaneous lupus erythematosus presenting as periorbital edema and erythema. *J Am Dermatol* 1992; 26:334-338.
24. Braun RP, French LE, Massouye I, et al. Periorbital oedema and erythema as a manifestation of discoid lupus erythematosus. *Dermatology* 2002; 205:194-197.
25. Selva D, Chen C, James C et al. Discoid lupus erythematosus presenting as madarosis. *Am J Ophthalmol* 2003; 136:545-546.
26. Goyal S, Nousari HC. Treatment of resistant discoid lupus erythematosus of the palms and soles with mycophenolate mofetil. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:142-144.
27. Wollina U, Barta U, Uhlemann C, et al. Lupus erythematosus-associated red lunula. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:419-421.
28. Zeitouni NC, Funaro D, Cloutier RA. Redefining Rowell's syndrome. *Br J Dermatol* 2000; 142:343-346.
29. Cherif F, Mebazaa A, Moukni M, et al. Childhood discoid lupus erythematosus: A Tunisian retrospective study of 16 cases. *Pediatr Dermatol* 2003; 20:295-298.
30. Moises C, Berrón R, Carrasco D, et al. Discoid lupus erythematosus in children: clinical, histopathologic and follow features in 27 cases. *Pediatr Dermatol* 2003; 20:103-107.
31. George PM, Hood AF, Rest EB. Histopathology and immunofluorescence of discoid lupus erythematosus in children. *Pediatr Dermatol*. 1996 Jul-Aug;13(4):269-73.
32. George P, Tunnessen W. Childhood discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1993; 129:613-617.
33. Green JJ, Baker DJ. Linear childhood discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko: a case report with review of the linear manifestation of LE. *Pediatr Dermatol* 1999; 16:128-133.
34. Abe M, Ishikawa O, Miyachi Y. Linear cutaneous lupus erythematosus following the lines of Blaschko. *Br J Dermatol* 1998; 139:307-310.
35. Crowson AN, Magro C. The cutaneous pathology of lupus erythematosus: a review. *J Cutan Pathol* 2001; 28:1-23.
36. Cardinali C, Caproni M, Fabbri P. The utility of the lupus band test on sun-protected non-lesional skin in patients with cutaneous lupus erythematosus. *Lupus* 1999; 8:755-760.
37. Segura S, Mascaró JM, Herrero C. Paniculitis en las enfermedades del tejido conectivo. *Piel* 2003; 18:488-493.
38. González M, González R, Soloeta R. Perniosis lúpica. *Piel* 2002; 17:254-258.
39. Cribier B, Djeridi N, Peltre B, et al. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:924-929.
40. Kuhn A, Richter-Hintz D, Oslislo C, et al. Lupus erythematosus tumidus. A neglected subset of cutaneous lupus erythematosus: report of 40 cases. *Arch Dermatol* 2000; 136:1033-1041.
41. Dekle C, Mannes K, Davis L, et al. Lupus tumidus. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:250-253.
42. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Connective tissue diseases. En: Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the Skin*, Philadelphia, JB Lippincott Co 1990:494-522.
43. Tercedor J. Enfoque terapéutico del lupus eritematoso cutáneo. *Piel* 2002; 17:386-390.
44. Ting WW, Sontheimer RD. Local therapy for cutaneous and systemic lupus erythematosus: practical and theoretical considerations. *Lupus* 2001; 10:171-184.
45. Callen J. Management of skin disease in patients with lupus erythematosus. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2002; 16:245-264.
46. Bielsa I. Uso de los antimaláricos en dermatología. *Piel* 2003; 18:515-518.
47. Van Beek M, Piette W. Antimalarials. *Dermatol Clin* 2001; 19:147-160.
48. Karim MY, Ruiz G, Khamashta MA, et al. Update on therapy – Thalidomide in the treatment of lupus. *Lupus* 2001; 10:188-192.
49. Ruzicka TSC, Goerz G, Kind P, et al. Treatment of cutaneous lupus erythematosus with acitretin and hydroxychloroquine. *Br J Dermatol* 1992; 127:513-518.
50. Walker SI, Kirby B, Chalmers R. The effect of topical tacrolimus on severe recalcitrant chronic discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 2002; 147:405-406.
51. Yoshimatsu T, Ohtani T, Sakamoto T, et al. Topical tacrolimus therapy for facial erythematosus lesions of cutaneous lupus erythematosus and dermatomyositis. *Eur J Dermatol* 2002; 12:50-52.
52. Gerdson R, Wenzel J, Uerlich T, et al. Successful treatment of chronic discoid lupus erythematosus of the scalp with imiquimod. *Dermatology* 2002; 205:416-418.

Diane-35:

Para el tratamiento de algunas manifestaciones de androgenización en la mujer.

Composición:

1 gragea de Diane-35 contiene 2 mg de acetato de ciproterona y 0,035 mg de etinilestradiol.

Indicaciones:

Tratamiento de enfermedades andrógeno-dependientes en la mujer, como por ejemplo: acné, particularmente formas acentuadas y aquellas que van acompañadas de seborrea, inflamaciones o formación de nódulos (acné pápulopustuloso, acné noduloquístico); alopecia androgénica; casos leves de hirsutismo.

Presentación:

Envases-calendario con 21 grageas.

Para mayor información, consúltense nuestros impresos más detallados.

Reg. San. INVIMA No. M-010011-R1

Schering AG
Alemania

Schering Colombiana S.A.
Para mayor información comunicarse
a la Línea de atención 018000 910858

Visitenos en internet:
www.schering.com.co

MÍRAME
ES *Diane*[®] 35

Para una piel más limpia *y bonita*



EMCLAREX[®]

*Terapia integral
despigmentadora y
antienvjecimiento*



Despigmentador eficaz



Efecto antienvjecimiento e hidratante



Excepcional seguridad para uso diario



Ingredientes naturales estandarizados

● DESPIGMENTADOR CUTÁNEO

- Melasma
- Efélides
- Léntigo senil
- Pigmentación residual post-inflamatoria

● PREVENCIÓN DEL ENVEJECIMIENTO PREMATURO DE LA PIEL



Tratamiento multifuncional en el cuidado de la piel

COMPOSICION: Extracto frutal de *PHYLLANTHUS EMBLICA*, ectoína, nanosferas de Blend AHAs, vitamina E, filtros solares UV-B FPS 20, máximo grado de protección UV-A FPA 8,2 S.J., excipientes. PRECAUCIONES: Para uso externo únicamente. Evitar el contacto con los ojos, membranas mucosas. En caso de contacto con los ojos, lave con agua. Si llega a presentarse sensibilidad, descontinuar su uso temporalmente. Manténgase fuera del alcance de los niños. MODO DE USO: Aplicar dos veces al día, mañana y noche sobre el rostro, manos y regiones del cuerpo a tratar. El uso regular de esta crema que contiene moléculas naturales antioxidantes y altamente hidratantes, disminuye la hiperpigmentación y estabiliza el área tratada; además, aumenta los mecanismos de defensa de la piel expuesta a múltiples agentes externos previniendo los signos precoces del envejecimiento.

Fabricado por: M y N y Cia. Ltda. para: Laboratorios Bussié S.A. - Teléfonos: (57-1) 335 1135 - 01800 0911851 E-mail: laboratorios@bussie.com.co - Bogotá, D.C. - © Marca Registrada - Industria Colombiana Registro Sanitario: INVIMA NSC2004CD13211



Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Janeth Villanueva Reyes

Antonio Torres Muñoz

Rodrigo Torres Cobo

Liliana Muñoz García

RESUMEN

Se reporta un caso de cutis verticis gyrata, como manifestación de una amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple diagnosticada en la Universidad del Valle.

Palabras clave: cutis verticis gyrata, amiloidosis sistémica, mieloma múltiple.

CASO CLÍNICO

Hombre de 55 años de edad, raza mestiza, quien consulta porque desde hace dos años presenta pliegues, rugosidades, engrosamiento del cuero cabelludo y caída difusa de cabello, sin tratamiento previo (Figura 1).

A la revisión por sistemas refirió engrosamiento de los rasgos faciales y aumento del tamaño de las orejas del mismo tiempo de evolución, e incremento progresivo del grosor de manos y piernas, hiperestesias, astenia, adinamia, pérdida progresiva de masa muscular corporal y de peso, desde aproximadamente seis años, tratado como polimialgia reumática con metotrexate y dapsona sin mejoría.



Figura 1. Pliegues y surcos profundos transversales en la región occipital del escalpo.

Janeth Villanueva Reyes, *RII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.*

Antonio Torres Muñoz, *docente Dermatopatología, Universidad del Valle.*

Rodrigo Torres Cobo, *Médico Internista, Safecare Medical Center, Miami, Florida.*

Liliana Muñoz García, *Dermatóloga, Universidad del Valle.*

Correspondencia: Janeth Villanueva R, Hospital Universitario del Valle, Calle 5ª No. 36-08, Cali, Colombia.

e-mail: janvirey@hotmail.com

Al examen físico se encontró paciente con engrosamiento de los rasgos faciales con múltiples pápulas color piel en cara y orejas, macroglosia, alopecia difusa, pliegues y surcos profundos con predominio en la región occipital del cuero cabelludo. Se le realizó una impresión diagnóstica de cutis verticis gyrata secundaria a mucinosis vs. amiloidosis cutánea (Figura 2).

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple



Figura 2. Engrosamiento de rasgos faciales con múltiples pápulas color piel y macroglosia.

Las biopsias de cuero cabelludo y piel mostraron material de depósito amiloide difuso que infiltraba la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo con compromiso de vasos sanguíneos, unidades pilosebáceas, erectores del pelo y glándulas sudoríparas; con coloración de mucina negativa (Figura 3).

La histoquímica con rojo congo para amiloide resultó positiva en depósitos dérmicos difusos y alrededor de los vasos, con birrefringencia color verde manzana con la luz polarizada (Figura 4).

Se realizó inmunoperoxidasa, encontrando predominio de cadenas livianas de inmunoglobulinas lambda sobre kappa, compatibles con amiloidosis AL.

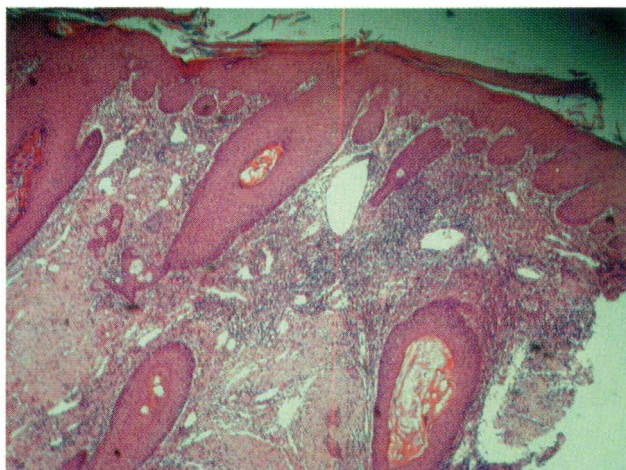


Figura 3. En la histopatología se observa depósito difuso de amiloide en dermis reticular con compromiso de unidades pilosebáceas, vasos sanguíneos y glándulas sudoríparas.

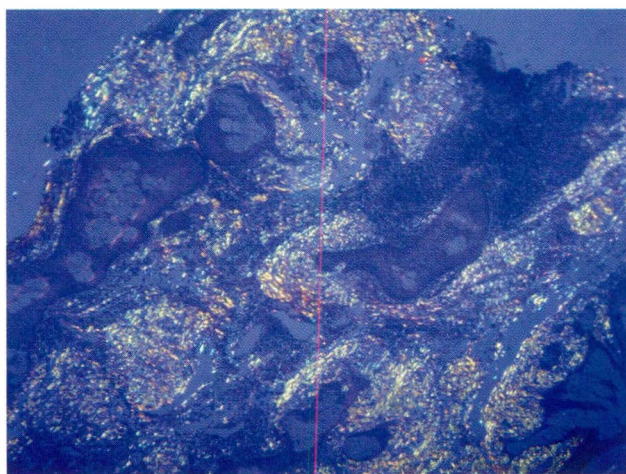


Figura 4. Se observa la birrefringencia color verde manzana de la coloración rojo congo con luz polarizada.

Se realizaron exámenes de extensión para descartar compromiso sistémico y se encontró:

Biopsia de médula ósea con incremento de la cantidad de plasmocitos con numerosos cuerpos de Russel; coloración de rojo congo para amiloide negativa, lo cual era compatible con mielomatosis.

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Proteína de Bence-Jones negativa, electroforesis de proteínas normal, depuración de creatinina 92.33, proteínas en orina, 23; proteinuria en 24 horas, 381.8 (VN < 150 mg/dl); microalbuminuria, 4.8 (VN < 2 mg/dl); IgA, 219 (VN 1.4-3.6); IgM, 104 (VN 5.9-24); cadenas livianas lambda en suero, 712 (VN 269-638); cadenas livianas kappa en suero, 11.1 (VN 574-1276); factor reumatoideo, 19.

Se hace el diagnóstico de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple, por lo cual se inicia manejo conjunto con hemato-oncología y nefrología con quimioterapia consistente en vincristina y doxorubicina, con rechazo del paciente al tratamiento y sobrevida con pobre calidad de vida hasta el momento.

DISCUSIÓN

La cutis verticis gyrata (CVG) es una entidad caracterizada por pliegues y surcos en el escalpo; es más frecuente en el vértex y se acompaña por un crecimiento normal del cabello y menos común en cara, región preauricular, cuello, tronco, manos y pies.

Se presenta frecuentemente antes de la pubertad, con una relación hombre:mujer de 5:1, como resultado de anomalías del desarrollo, inflamación, trauma, tumores, ne-

vus, enfermedades proliferativas o como marcador de malignidades internas.¹ (Cuadro 1).

La amiloidosis es una enfermedad que se caracteriza por un depósito de material proteico insoluble en la matriz extracelular de uno o varios órganos; además, por infiltración progresiva del tejido parenquimatoso debido a mecanismos adquiridos o hereditarios, con distribución localizada o sistémica.²

El depósito de amiloide en la amiloidosis sistémica asociada con mieloma (ASAM) se produce por una discrasia de células plasmáticas con fibrillas compuestas por material de cadenas livianas de inmunoglobulinas (proteína AL): cadenas livianas intactas, fragmentos de cadenas livianas o ambas cosas. La formación de fibrillas de amiloide es el resultado de la digestión proteolítica de una parte de las proteínas de Bence-Jones, por lo cual sólo el 15% de los pacientes con mielomatosis desarrolla amiloidosis.³

El diagnóstico de la ASAM se basa en el hallazgo histológico e inmunohistoquímico del material amiloide en las muestras de biopsia de piel y de médula ósea, y se aconseja tratamiento quimioterápico con trasplante autólogo de médula ósea o sin él.^{4,5}

El pronóstico es pobre y depende de la respuesta al tratamiento y de la extensión de la enfermedad, puesto que no existe tratamiento eficaz. Las principales causas de muerte son la insuficiencia cardíaca y renal, con tasas de supervivencia de cinco meses en los pacientes que no responden al tratamiento.⁵

Se presenta este caso por lo poco frecuente de esta entidad, por la realización del diagnóstico a partir de una cutis verticis gyrata, con la cual no se encontraron reportes de asociación, y por reunir los criterios clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos de la amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple.

SUMARY

We report a patient with cutis verticis gyrata, as a manifestation from a systemic amyloidosis associated with multiple myeloma diagnosed at the Universidad del Valle.

Key words; Cutis verticis gyrata, systemic amyloidosis and multiple myeloma.

Cuadro 1. Clasificación de la CVG

Primaria:	
Primaria no esencial: asociada con déficit mental, esquizofrenia y epilepsia.	
Primaria esencial: sin asociación con ninguna de las anteriores.	
Secundaria a:	
Dermatosis inflamatorias: psoriasis, folliculitis, impétigo.	
Nevus intradérmico, neurofibromatosis, dermatofibroma.	
Causas misceláneas: acromegalia, paquidermoperiostosis, lúes, mixedema, acantosis nigricans.	
Leucemia monoblástica aguda.	

Cutis verticis gyrata como manifestación de amiloidosis sistémica asociada con mieloma múltiple

Bibliografía

1. Jaramillo C, Castaño O. Cutis verticis gyrata. Rev Col Dermatol 1996; 1:15-16.
2. Calama J, Pagerols J, Vives P. Manifestaciones cutáneas de las amiloidosis. Piel 1994; 9:33-52.
3. Breathnach S. Amyloidosis of the skin. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York, McGraw-Hill 1999; 150:1756-1765.
4. Touart D. Cutaneous deposition diseases. JAAD 1998; 39:149-156.
5. Ichida M, Imagawa S, Ohmine K, Komatsu N, Hatake K, Ozawa K. Successful treatment of multiple myeloma-associated amyloidosis by interferon-alpha, dimethyl sulfoxide, and VAD (vincristine, adriamycin, and dexamethasone). Int J Hematol 2000; 72:491-493.

Sunaid[®] children

Espuma Protector Solar

SPF 45



DISEÑADO ESPECIALMENTE PARA LA PIEL SENSIBLE DE LOS NIÑOS



BRINDA AMPLIO ESPECTRO CONTRA LA RADIACIÓN UVA Y UVB



POTENTE ACCIÓN ANTIOXIDANTE



INIGUALABLE ACEPTACIÓN POR PARTE DEL PACIENTE PEDIÁTRICO



Frasco Aerosol x 90ml.
NSC2003CO10695

NovaDerma
LABORATORIOS

Differin

adapalene



El manejo del Acné
inflamatorio requiere
una terapia combinada

Differin + antimicrobiano...
...Un abordaje racional

- Rápida mejoría
- Mejores resultados
- Mayor Tolerancia
vs. Antimicrobianos sólo

Descubre el rostro bajo el acné

Mucinosi s cutánea como primera manifestaci3n de lupus eritematoso sistémico

Mucinosi s cutánea como primera manifestaci3n de lupus eritematoso sistémico

Claudia Juliana Díaz Gómez

Antonio Torres Muñoz

Liliana E. Muñoz García

Luis Hernando Moreno Macías

RESUMEN

Se presenta un caso de lupus eritematoso sistémico (LES) cuya manifestaci3n inicial fue una mucinosi s cutánea, que simulaba ser sífilis secundaria o enfermedad de Hansen. El diagnóstico se aclaró por histopatología y con paraclínicos complementarios. Se contribuye con un caso más en la literatura de esta inusual manifestaci3n clínica de LES que se presentó como gran "simuladora".

Palabras clave: lupus eritematoso sistémico, mucinosi s.

CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años, raza negra, quien consulta por cuadro de tres días de evoluci3n de nódulos y placas pigmentadas en todo el cuerpo, que aparecieron posterior a la aplicaci3n de penicilina cristalina por presentar una VDRL 1:8 y un cuadro de "amigdalitis"; no había otros antecedentes personales ni familiares de importancia. A la revisi3n por sistemas presentaba p3rdida de peso, astenia, adinamia y tos ocasional. Al examen físico aparentaba buen estado general, encontrándose múltiples nódulos inflamatorios, levemente dolorosos, que confluían formando grandes placas en el tronco, la espalda y las extremidades; en la frente y las mejillas había máculas hiperpigmentadas de bordes difusos y con alopecia de la cola de las cejas, sin compromiso de la sensibilidad (Figura 1).



Figura 1. Múltiples nódulos inflamatorios, levemente dolorosos, que confluían formando grandes placas en el tronco, espalda y extremidades.

Los diagn3sticos de trabajo fueron enfermedad de Hansen vs. sífilis secundaria. Se le realizó biopsia de las lesiones, cuyo reporte inicial describía la presencia de múltiples plasmocitos. Se hicieron además coloraciones especiales para BK, Fite-Faraco y PAS, todas negativas.

La paciente recibió tres dosis de penicilina cristalina por la impresi3n diagn3stica de lues, sin presentar mejoría de su estado general. En su evoluci3n posterior apareci3 una úlcera en el dorso nasal, de la que se tomaron nuevas muestras, encontrándose vacuolizaci3n de la basal y abundante depósito de mucina con la coloraci3n de Alcian blue (Figuras 2,3).

Los paraclínicos relevantes complementarios fueron: Hb: 8.7; VES: 47 mm/h; ANAS 1:640 patr3n moteado; C3: 56.93; C4 0.71; VDRL 1:8 y dos más no reactivas; el FTA-ABS fue negativo. La TSH se encontr3 normal, y los exámenes para HIV, ANCAS, y baciloscopia para BAAR dieron resultados negativos. Se realizó diagn3stico de mucinosi s cutánea secundaria a lupus sistémico, y se inici3 tratamiento con este-

Claudia Juliana Díaz Gómez, R III Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

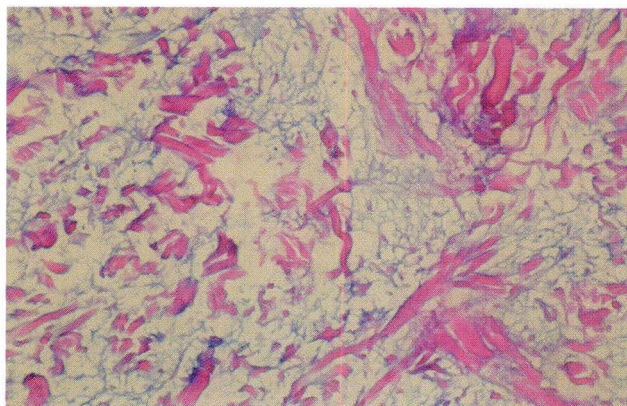
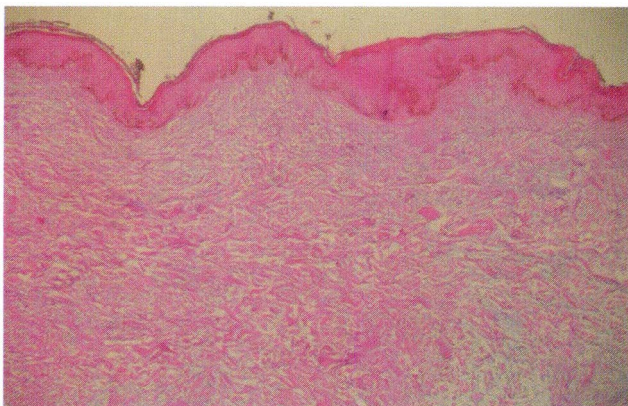
Antonio Torres Muñoz, docente Dermatopatología, Universidad del Valle.

Liliana Muñoz García, Dermat3loga, Universidad del Valle

Luis Hernando Moreno Macías, docente Dermatología, Universidad del Valle

Correspondencia: Claudia Juliana Díaz, Hospital Universitario del Valle, Calle 5ª. No. 36-08, Cali, Colombia.

Mucinosi cutánea como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico



Figuras 2,3. Abundante depósito de mucina con la coloración de Alcian blue.

roides en dosis de 1 mg/kg y azatioprina a 100 mg/día con excelente respuesta. Actualmente la paciente permanece en tratamiento y ha presentado complicaciones por los corticosteroides, como herpes zoster, rasgos cushingoides y leves recaídas por uso discontinuo de la medicación.

DISCUSIÓN

La mucina es un glucosaminoglicano que se acumula en la dermis; se puede encontrar libre como ácido hialurónico o unido a proteínas. Las mucinosi se clasifican en primarias y secundarias y el lupus eritematoso sistémico se ha asociado con ambos grupos.^{1,2}

Hay varios patrones clínicos, entre ellos, papular, nodular, infiltración masiva tumoral y placa-*like*.^{1,3} Su etiología es aún controvertida; se postula un aumento de glucosaminoglicanos por los fibroblastos dérmicos, estimulados por un factor sérico que podría ser citoquinas o autoanticuerpos.

La vasculopatía y la baja degradación de mucina pudieran ser importantes en la patogénesis.^{3,4}

El tratamiento está enfocado hacia la enfermedad de base con glucocorticoides y antimaláricos. También se ha descrito el uso de hialuronidasa.

Esta presentación de LES en particular demuestra la importancia del diagnóstico clínico diferencial y se podría considerar como otra "gran simuladora". En casos donde el cuadro clínico no es suficiente, como en nuestra paciente, la histopatología es definitiva para el diagnóstico.

SUMMARY

A case of systemic lupus erythematosus, whose initial manifestation was a cutaneous mucinosis that simulated a secondary syphilis or Hansen disease, is presented. The diagnosis was clarified by histopathology and paraclitics. A contribution is made with a case more in the literature of this unusual clinical presentation of SLE which was presented as a "big simulator".

Key words: systemic lupus erythematosus and mucinosis.

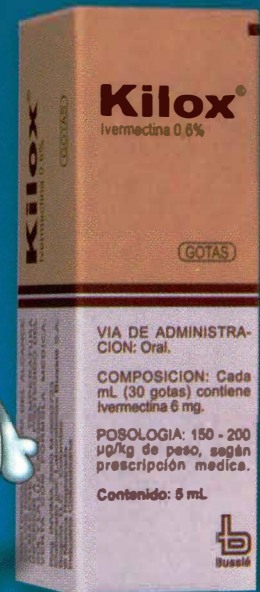
Bibliografía

1. Maruyama M, Miyauchi S, Hashimoto K. Massive cutaneous mucinosis associated with systemic lupus erythematosus. *Br A Dermatol* 1997; 137:450-453.
2. Rongioletti F, Rebora A. The new cutaneous mucinosis. A review with an up-to-date classification of cutaneous mucinosis. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:265-270.
3. Williams WL, Ramos-Caro F. Acute periorbital mucinosis in discoid lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:871-873.
4. Pandya AG, Sontheimer RD, Cockerell CJ, Takashima A, Piepkorn M. Papulonodular mucinosis associated with systemic lupus erythematosus: possible mechanism of increased glycosaminoglycan accumulation. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32:199-205.

Kilox®

Ivermectina 0,6% Gotas

**Único tratamiento
escabicida oral
de más fácil
administración
que las
terapias tópicas**



La razón de **PESO en terapia
antiparasitaria**

KILOX® 0,6% Gotas

CONTENIDO: 5 mL

COMPOSICION: Cada mL (30 gotas) contiene 6 mg de Ivermectina - Excipientes c.s.p.

POSICION: 150 - 200 µg/kg de peso, (una gota/kg de peso), o según indicación médica.

CONTRAINDICACIONES Y ADVERTENCIAS: Hipersensibilidad al medicamento. No debe administrarse durante el embarazo ni a madres lactantes. La seguridad en niños menores de 5 años no ha sido probada. Meningitis y enfermedad del sueño. PRECAUCIONES: No debe administrarse a pacientes embarazadas ni madres lactantes durante los tres primeros meses. **MANTENGASE FUERA DEL ALCANCE DE LOS NIÑOS. VENTA CON FORMULA MEDICA. CONSERVESE EN LUGAR FRESCO, PROTEGIDO DEL SOL Y BIEN TAPADO.** Reg. INVIMA - 2003 - M - 0002723

Elaborado por laboratorios Bussié S.A. - Bogotá, D.C. - Colombia - ©Marca registrada - Industria Colombiana.





Ahora sus pacientes podrán darle la cara al **Acné** con **Lurantal®**.

Lurantal® (Isotretinoína) es el antiacnéico más revolucionario, respaldado con la calidad Schering®, indicado para que sus pacientes combatan de una manera efectiva el acné, mejorando así sensiblemente su apariencia y por lo tanto, su autoestima.

Lurantal®, en su presentación caja con 30 cápsulas blandas por 20 mg:

- Reduce la cantidad de aceite (sebo) que produce la piel.
- Previene la acumulación de piel sobre las aperturas de los poros.
- Reduce la hinchazón (inflamación).

El embarazo debe evitarse sin excepción antes, durante y por un periodo de cuatro semanas después de completar el tratamiento con Lurantal®. Por lo tanto, debe usarse un método anticonceptivo efectivo. Para mayor información, en especial lo referente a Efectos Secundarios y Observaciones, favor consultar nuestros impresos más detallados.

Lurantal®

Composición: Lurantal 20 mg cápsulas blandas. Cada cápsula blanda contiene 20 mg de isotretinoína.

Indicación: Tratamiento del acné conglobata y quístico y del acné severo resistente a otros tratamientos convencionales como los agentes antimicrobianos sistémicos.

Presentación: Caja con 30 cápsulas blandas por 20 mg.
Para una mayor información, consulte nuestros impresos detallados.
Schering AG
Alemania

nuevo

Para Darle la Cara al Acné



Lurantal®

ISOTRETINOINA

**Resultados Definitivos...
que Se Ven y Se Sienten**

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

Un diagnóstico difícil solucionado mediante inmunofluorescencia

Ximena Hormaza Llanos

Ricardo Rueda Plata

RESUMEN

Se reporta el caso de un hombre de 43 años de edad, remitido al servicio de dermatología por úlceras y discretas laceraciones orales de larga evolución. Dentro de sus antecedentes tenía una historia de 25 años de graves problemas oculares, manejados como conjuntivitis alérgica. Se realiza histopatología convencional de mucosa oral, labial y ocular e inmunofluorescencia, con resultados compatibles con pénfigo vulgar. Se inicia terapia con corticoesteroides orales y azatioprina, ante lo cual muestra mejoría de sus lesiones orales y oculares.

Palabras clave: pénfigo vulgar, mucosas.

CASO CLÍNICO

Hombre de 43 años, con antecedente de pérdida visual progresiva e incapacitante; fue tratado por 25 años con esteroides oculares, con diagnóstico de conjuntivitis alérgica, remitido al servicio de dermatología por lesiones ulceradas y laceraciones frecuentes en mucosa labial y sensación de quemadura bucal constante desde hace 15 años.

Paciente de raza negra, quien ingresó con bastón, conducido por acompañante, con pérdida marcada de la agudeza visual: contaba dedos a 50 cm. Presenta hiperemia conjuntival grave, leucoma corneal marcado, pterigium prominente que no sobrepasa el limbo y secreción conjuntival seromucosoide (Figura 1).

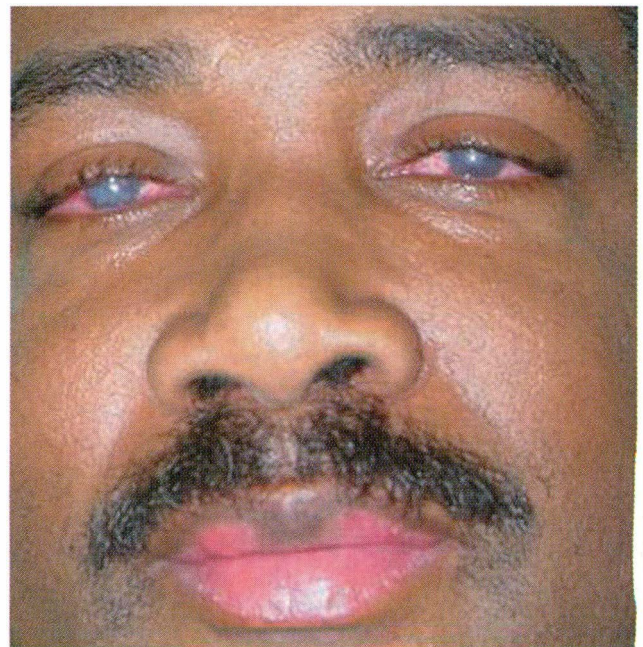


Figura 1. Panorámica del paciente.

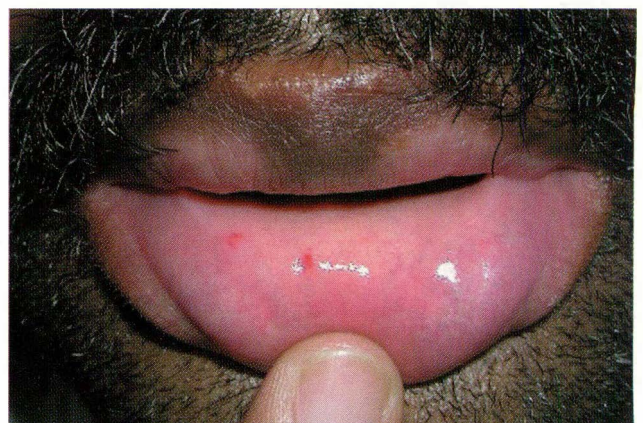


Figura 2. Lesiones orales: úlcera y eritema labial

Ximena Hormaza Llanos, *R III Dermatología, Universidad del Valle, Cali.*

Ricardo Rueda Plata, *docente Dermatopatología Universidad del Valle.*

Correspondencia: Ximena Hormaza, Hospital Universitario del Valle, Calle 5ª No. 36-08, Cali, Colombia.

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

Los labios se aprecian muy eritematosos, con áreas denudadas y dos pequeñas lesiones ulceradas de más o menos 2 mm en la mucosa labial interna. No hay alteraciones en lengua, dientes ni encías, o presencia de lesiones en ninguna otra mucosa o en la piel (Figura 2).

En la histopatología de mucosa oral se observa un infiltrado inflamatorio que compromete la dermis, sin evidencia de formación de ampollas ni acantolisis. Inmunofluorescencia de mucosa oral positiva, sin patrón definido. En vista de los hallazgos poco concluyentes en la mucosa oral, y ante la evidencia clínica de compromiso ocular, con el apoyo del servicio de oftalmología se decidió tomar histopatología e inmunofluorescencia directa de conjuntiva. La inmunofluorescencia mostró tinción para IgG y C3 de la superficie intercelular de las células epiteliales (Figura 3).

Se hizo diagnóstico de pénfigo vulgar ocular y posiblemente de mucosa oral, y se instaura tratamiento con corticoesteroides orales, 1 mg/kg/día, y azatioprina, 50 mg/día, obteniéndose desaparición de las lesiones de los labios y de la mucosa oral y mejoría de la agudeza visual a 20/100 en ambos ojos. El paciente inicia deambulación solo, sin bastón, y empieza a reconocer personas a dos metros de distancia. Las lesiones orales no reaparecen y los labios no se observan eritematosos ni con áreas de esfacelación.

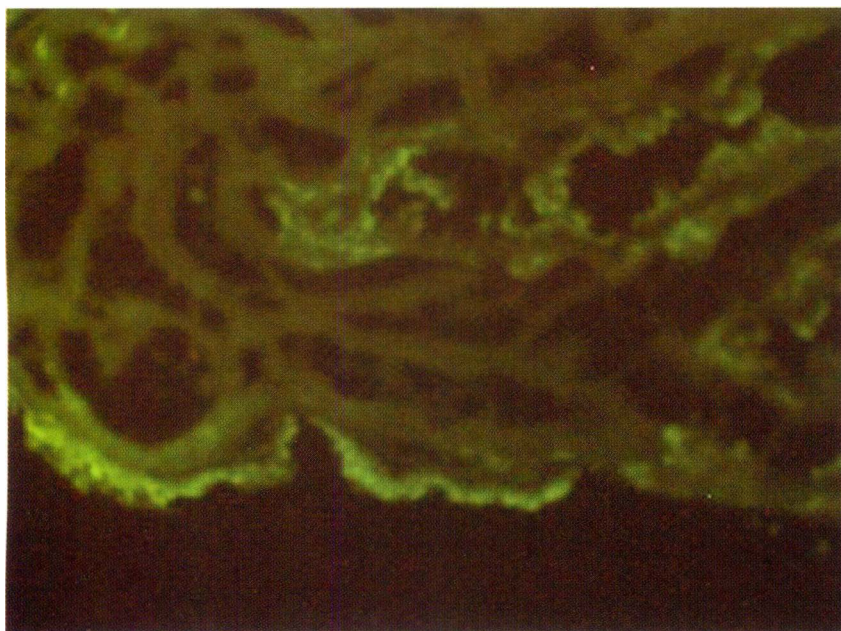


Figura 3. Inmunofluorescencia IgG positiva intercelular en la epidermis.

COMENTARIO

La palabra pénfigo se deriva de un término griego que significa ampolla. Esta enfermedad pertenece al grupo de enfermedades autoinmunes; consiste en la formación de autoanticuerpos contra las proteínas desmosomales y las moléculas de adhesión intercelular entre los queratinocitos de la epidermis, entre ellas la desmogleína 3 y la desmogleína 1. Se caracteriza por ampollamiento de la piel y/o las membranas mucosas.

Existen diferentes formas de pénfigo, dependiendo del tipo de desmogleína afectado y el nivel en donde se produzca el daño. El pénfigo vulgar, que compromete piel y mucosas, puede tener manifestaciones oculares consistentes en irritación, secreción acuosa excesiva y sensación de cuerpo extraño. Estas manifestaciones oculares son frecuentes pero poco tenidas en cuenta, y preceden las lesiones en piel por días a meses. El ampollamiento conjuntival, las erosiones, las sinequias y el compromiso corneal son poco frecuentes. En una revisión de once casos con pénfigo vulgar y compromiso ocular se encontró que los síntomas oculares preceden la enfermedad de la piel; ninguno presentaba ampollas o erosiones detectables.¹ El pénfigo ocular sin manifestaciones cutáneas es una expresión rara de esta

enfermedad, con pocos casos documentados en la literatura. La biopsia y la inmunofluorescencia directa pueden demostrar alteraciones y son necesarias para el diagnóstico. La biopsia convencional muestra hendiduras intraepiteliales encima de la capa basal, con células epiteliales acantolíticas, un infiltrado inflamatorio de linfocitos y eosinófilos en la dermis y estroma subepitelial. La inmunofluorescencia directa muestra IgG en el 100% de los casos y C3 en el 50% de los casos en los espacios intercelulares de la epidermis.^{2,3} La inmunofluorescencia indirecta muestra autoanticuerpos circulantes, pero en nuestro medio no contamos con este examen. Los síntomas oculares mejoran con el tratamiento sistémico con corticoesteroides en dosis entre 1 y 5 mg/kg/día, con terapias adyuvantes como azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida, metotrexate, dapsona, mofetilmi-cofenolato, plasmaféresis e inmunoglobulina intravenosa. Existen publicaciones recientes de casos tratados con tacrolimus en

Compromiso ocular grave por pénfigo vulgar

ungüento a 0.03%, dos veces al día, adicionado al régimen sistémico y luego incrementado al 0.1% por 24 semanas.⁴ El manejo por un equipo de oftalmólogo y dermatólogo es necesario para evitar secuelas.² El tratamiento quirúrgico no se debe realizar sino hasta la completa resolución de la enfermedad. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentra el pénfigoide ocular de membranas mucosas, síndrome de Stevens-Johnson, estomatitis aftosa, virus herpes simple, impétigo y dermatitis de contacto; además, enfermedad de Behçet y enfermedades autoinmunes con mucositis crónica como liquen plano, pénfigoide, enfermedad IgA lineal, epidermólisis ampollosa adquirida y pénfigo paraneoplásico.

Se presenta este caso por tener una manifestación poco frecuente de una enfermedad ampollosa, que aparece en un hombre a temprana edad, cuyo diagnóstico no se realizó precozmente y por esta razón dejó unas secuelas oculares importantes en el paciente. Se destacan el uso de la técnica

de inmunofluorescencia directa para aclarar estos casos, el manejo multidisciplinario, la buena respuesta al tratamiento y las nuevas alternativas con que se cuenta en caso de resistencia al tratamiento.

SUMMARY

It is reported a 43 years old man case, referred to the Dermatology service for ulcers and discrete oral lacerations of long evolution. He had a 25 year history of severe ocular problems, handled as allergic conjunctivitis. It is made conventional histopathology and immunofluorescence from his oral, labial and ocular mucous, compatible with pemphigus vulgaris. Therapy with oral corticoids and azathioprine was started, showing improvement of his oral and ocular lesions.

Key words: Pemphigus vulgaris, mucous

Bibliografía

1. Hodak E, Kremer I, Hazaz B, Rothem A. Conjunctival involvement in pemphigus vulgaris: a clinical, histopathological and immunofluorescence study. *Br J Dermatol* 1990; 123:615-620.
2. Camisa C, Meisler DM. Immunobullous diseases with ocular involvement. *Dermatol Clin* 1992; 10:555-570.
3. Baykal HE, Pleyer U, Sonnichsen K, Thiel HJ, Zierhut M. Severe eye involvement in pemphigus vulgaris. *Ophthalmologie* 1995; 92:854-857 (Abstract).
4. Hall VC, Liesegang TJ, Kostick DA, Lookingbill DP. Ocular mucous membrane pemphigoid and ocular pemphigus vulgaris treated topically with tacrolimus ointment. *Arch Dermatol* 2003 139:1083-1084.

Linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas

Andrés Vidal C.

Juan Carlos Maya U.

Ricardo Rueda P.

RESUMEN

Se presenta un paciente de 63 años, con historia de cinco meses de evolución de unas lesiones tumorales en la pierna izquierda que fueron creciendo y coalesciendo. Se le realiza biopsia para histopatología e inmunohistoquímica, que confirman un linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas, con buena respuesta a la poliquimioterapia.

Palabras claves: linfoma cutáneo, células B grandes.

CASO CLÍNICO

Paciente de 63 años, sexo masculino, consulta por cinco meses de evolución de unas lesiones tumorales en el tercio distal de la pierna izquierda, que fueron creciendo en número y tamaño, presentando ulceración. Al examen físico mostraba, en el tercio distal de la pierna y el talón izquierdo, lesiones tumorales de aspecto granulomatoso, eritematovioláceas, ulceradas, algunas con superficie hiperqueratósica, bordes infiltrados, de diferentes tamaños, que tendían a confluir (Figura 1). Se le tomaron biopsias de diferentes lesiones que muestran una lesión neoplásica maligna de origen linfoide ubicada en la dermis y tejido celular subcutáneo, conformada por células grandes con núcleos de contornos irregulares, dispuestas en un patrón difuso y que formaban un collar alrededor de la grasa (Figura 2). Se le realiza inmunohistoquímica, que es compatible con un



Figura 1. Lesiones tumorales en el tercio distal de la pierna izquierda.

Andrés Vidal C., *RII Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.*

Juan Carlos Maya, *Dermatólogo, Universidad del Valle.*

Ricardo Rueda, *docente Dermatopatología, Universidad del Valle.*

Correspondencia: Andrés Vidal, e-mail: andresvc75@hotmail.com

Linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas

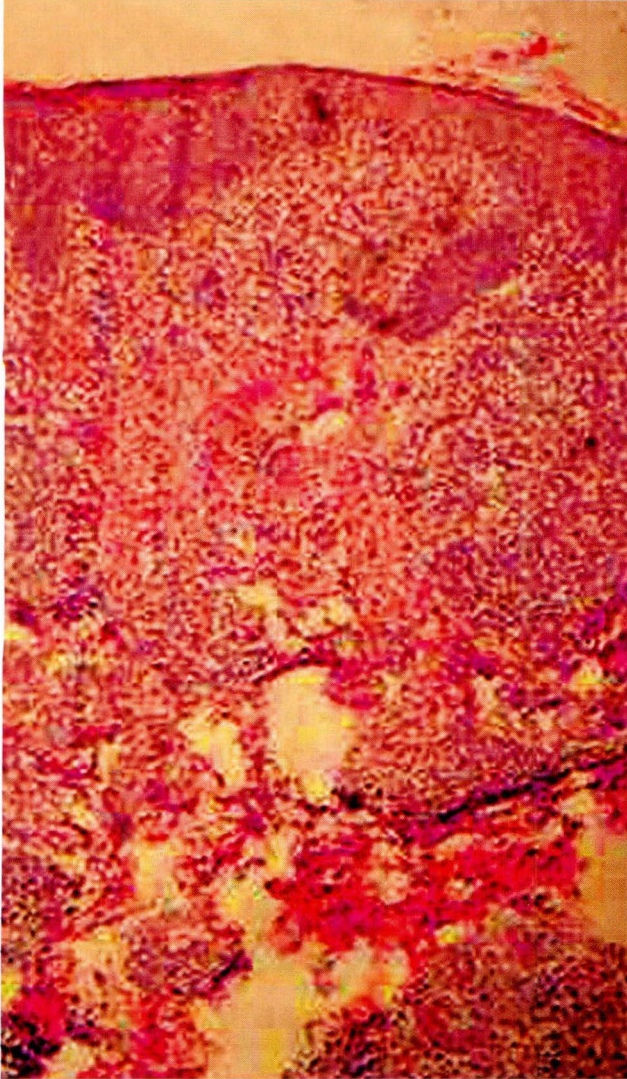


Figura 2. Histopatología que muestra una lesión neoplásica de origen linfoide en dermis y grasa.

linfoma cutáneo de células B grandes. Los exámenes de extensión resultaron negativos. Se hace un diagnóstico de linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas y se remite al servicio de oncología clínica, donde se le inicia quimioterapia con esquema CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), con remisión completa de sus lesiones (Figura 3).



Figura 3. Remisión completa de las lesiones después de seis ciclos de quimioterapia.

DISCUSIÓN

Los linfomas cutáneos primarios son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas que se originan de los linfocitos, y afectan la piel sin un compromiso nodal o sistémico al momento del diagnóstico.¹

Los linfomas cutáneos de células B comprenden aproximadamente el 25% de todos los linfomas cutáneos primarios de piel, y son el segundo grupo de linfomas células B extranodal después del tracto gastrointestinal. En la mayoría de los casos tienen un curso indolente y buen pronóstico, con una supervivencia a 10 años del 95%. Aunque las recurrencias cutáneas ocurren aproximadamente en 2/3 de los pacientes, su diseminación extracutánea es muy rara.¹

Su causa es desconocida. Se cree que la piel y los nodos linfáticos forman un sistema integrado, un equivalente cutáneo del compartimiento de células B del nodo linfático, donde un estímulo antigénico persistente y crónico puede estar presente y conducir a una hiperplasia linfoide persistente, desde la cual podrían evolucionar los linfomas. Algunos estudios han implicado a la *Borrelia burgdorferi* como agente causal, pero este hallazgo no ha sido consistente.

Se ha encontrado una sobreexpresión de IL-6 e IL-10 en los linfomas cutáneos primarios de células B, que actúan como factores de crecimiento de las células B. En los linfomas de células B nodales ocurren anomalías genéticas y cromosómicas. La traslocación inter cromosomal

Linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas

t(14;18)(q32;21) se encuentra en más del 85% de los linfomas nodales foliculares, en la que hay una yuxtaposición del gen Bcl-2 en el cromosoma 18, con el gen de la cadena pesada de inmunoglobulina en el cromosoma 14, lo que resulta en una sobreexpresión del producto proteico de Bcl-2, que es un agente antiapoptótico. Esta traslocación no se identifica consistentemente en los linfomas cutáneos primarios de células B, lo que sugiere que los linfomas cutáneos primarios de células B difieren de los linfomas nodales.²

Actualmente los patólogos tienen disponibles tres sistemas de clasificación de los linfomas cutáneos, como son la WHO, la EORTC (European Organization for Research and Treatment of Cancer) y la REAL (Revised European-American Lymphoma). Las dos primeras son las más favorables. La EORTC tiene la ventaja que divide la entidad, de acuerdo con su comportamiento, en indolente, intermedio y provisional; en esta última no hay suficiente información sobre su comportamiento biológico. Dentro de los indolentes se encuentran los linfomas centro-foliculares y los linfomas de la zona marginal o inmunocitoma; como intermedio está el linfoma de células B grandes de las piernas; provisionales son los linfomas de células B grandes intravasculares y el plasmocitoma.³

El linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas comprende aproximadamente el 5% a 10% de los linfomas cutáneos de células B; característicamente afecta a pacientes ancianos (80% son mayores de 70 años) y tiene una relación hombre:mujer de 3-4:1. Clínicamente se caracteriza por la presencia de nódulos o tumores violáceos en una o ambas piernas, generalmente en su tercio inferior. Su pronóstico tiende a ser menos favorable, con una supervivencia a 5 años del 52%.²

Aunque tiene un origen centro folicular y comparte algunas características con el linfoma centro-folicular, como son un infiltrado difuso de células B grandes en dermis y tejido celular subcutáneo y ausencia de epidermotropismo, es con-

siderado una entidad diferente. El infiltrado tiene una proporción variable de células grandes no clivadas (centroblastos), células grandes clivadas (centrocitos) e inmunoblastos y tiene muy pocas células pequeñas clivadas y linfocitos reactivos. Estas células expresan marcadores como CD19, CD20, CD22, CD79a y expresión monotípica de un subtipo de cadena liviana de inmunoglobulina (slg); a diferencia del centro-folicular, expresa fuertemente la proteína Bcl-2. El rearrreglo clonal de genes de Ig puede demostrarse.⁴

A estos pacientes se les debe descartar un compromiso extracutáneo y se les ha de realizar una historia clínica completa, e indagar por síntomas B como fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso. Además, practicar un examen físico completo buscando adenopatías y hepatoesplenomegalia; si se encuentra adenopatía, realizar biopsia de ésta. Dentro de los paraclínicos se solicita un hemograma completo, LDH, aspirado y biopsia de médula ósea, TAC de tórax y abdomen.⁴

La radioterapia es el tratamiento de elección de lesiones localizadas; también se puede plantear la excisión quirúrgica. Para lesiones más generalizadas o con compromiso nodal el tratamiento es la quimioterapia con el esquema CHOP. Recientemente se han usado los anticuerpos monoclonales anti-CD20 (rituximab) de forma sistémica o intraleisional, con buena respuesta y pocos efectos tóxicos.⁴

SUMMARY

A case of a 63 year-old patient, with a 5-month history of tumoral lesions on his left leg which grew and converged, is presented. The histopathology biopsy and immunohistochemistry confirmed a large B cell lymphoma of the legs, with good response to polichemotherapy.

Key words: cutaneous lymphoma and B cell lymphoma.

Bibliografía

1. Prince HM, Yap LM, Blun R, et al. Primary cutaneous B-cell lymphomas. Clin Exp Dermatol 2003; 28:8-12.
2. Demierre MF, Kerl H, Willemze R. Primary cutaneous B-cell lymphomas: a practical approach. Hematol Oncol Clin North Am 2003; 17:1333-1350.
3. Connors J, Hsi E, Foss F. Lymphoma of the skin. Hematology 2002; 263-282.
4. Brogan BL, Zic J, Kinney M, et al. Large B-cell lymphoma of the leg: Clinical and pathologic characteristics in a North American series. J Am Acad Dermatol 2003; 49:223-228

Ahora Hansaplast Reductor
de Cicatrices es como un buen médico:
¡debe ser...transparente!

- Transparente.
- Adhesividad mejorada.
- Ahora indicado también para cicatrices queloides.
- No requiere material adicional para garantizar su adhesividad en cualquier parte del cuerpo.
- Ahora es posible empezar a notar los primeros resultados a partir de la tercera semana.*
- Fácil aplicación, el papel posterior ahora es mucho más grande.

*Mensing, H. et al.:
Hydroactive polyurethane dressing for
treatment of hipertrophic scars and keloids.
A Ktuelle Dermatologie, 2003, 29: 230-235



Elidel® es EFICACIA demostrada

- Se puede usar a partir de los 3 meses de edad^{1,2}
- Se aplica en cara, cuello y zonas sensibles de la piel¹
- Seguridad y eficacia en pacientes tratados a un año^{3,4}
- Disminución de la presencia de infecciones locales sobreagregadas

Elidel® mejora la calidad de vida de los padres de los pacientes con Dermatitis Atópica⁵



Elidel® Derivado macrolactámico ascomicínico, antiinflamatorio no esteroideo

COMPOSICIÓN: Un gramo de crema contiene 10 mg de pimecrolimus (v.

«Excipientes»). Crema 1% **INDICACIONES:** Dermatitis atópica (eczema) (DA).

Elidel® crema 1% está indicado para el tratamiento a corto plazo (agudo) y a largo plazo de los síntomas y signos de la dermatitis atópica (eczema) en lactantes (3-23 meses), niños (2-11 años), adolescentes (12-17 años) y adultos. **POSOLÓGIA**

Y ADMINISTRACIÓN: Aplique una capa delgada de Elidel crema 1% en la zona

afectada dos veces por día y fricción suavemente hasta su completa absorción.

Elidel® crema 1% puede utilizarse en todas las zonas de la piel, incluso en la

cabeza, rostro, cuello y zonas intertriginosas (entre los pliegues de la piel o dedos).

En el tratamiento a largo plazo de la dermatitis atópica (eczema), el tratamiento

con **Elidel®** crema 1% debe comenzar ante la primera aparición de signos y

síntomas de la dermatitis atópica para prevenir los brotes de la enfermedad. **Elidel®**

crema 1% debe usarse dos veces por día mientras los signos y síntomas persistan.

Si se interrumpe el tratamiento, éste debe reanudarse no bien reaparezcan los

signos y síntomas para prevenir los brotes de la enfermedad. Se pueden aplicar

emolientes inmediatamente después de utilizar **Elidel®** crema 1%. No obstante,

tras el baño o la ducha, los emolientes deben aplicarse antes de utilizar **Elidel®**.

Debido al bajo grado de absorción sistémica, no existe restricción en la dosis

diaria total aplicada ni en la extensión de la superficie del cuerpo tratada o duración

del tratamiento. Uso en pacientes pediátricos: La posología recomendada para

los lactantes (3-23 meses), los niños (2-11 años) y los adolescentes (12-17 años)

es idéntica a la de los adultos. La utilización en lactantes de menos de tres meses

de edad no ha sido estudiada. Uso en ancianos: La dermatitis atópica (eczema)

se observa raramente en los pacientes de 65 años o más. En los estudios clínicos

con **Elidel®** crema 1% no se incluyó el suficiente número de pacientes de esas edades para determinar si responden de forma distinta de los pacientes más jóvenes. **CONTRAINDICACIONES:**

Hipersensibilidad al pimecrolimus o a cualquiera de los excipientes (véase «Excipientes»). **ADVERTENCIAS Y PRECAUCIONES ESPECIALES DE EMPLEO:** **Elidel®** crema 1% no debe aplicarse sobre

superficies afectadas por virus agudas de la piel. En presencia de micosis o bacteriosis dérmicas, se debe instaurar el uso de algún agente antimicrobiano apropiado. Si la infección no sana, **Elidel®**

crema 1% debe interrumpirse hasta que la infección se haya controlado adecuadamente. La utilización de **Elidel®** crema 1% puede causar reacciones leves y pasajeras en la zona de aplicación, por

ejemplo, sensaciones de calor o ardor. Si la reacción es intensa, los pacientes deben acudir al médico. **EMBARAZO Y LACTANCIA:** Embarazo: Se ejercerá cautela cuando se prescriba **Elidel®** crema

1% a mujeres embarazadas. No obstante, teniendo en cuenta el grado mínimo de absorción del pimecrolimus tras la aplicación tópica de **Elidel®** crema 1% (v. «Farmacocinética»), el posible riesgo

para los seres humanos se considera reducido. Lactancia: Las madres lactantes no deben aplicar la crema 1% de **Elidel®** sobre los senos. **Frecuencia estimada:** muy frecuentes 10%, frecuentes

1% a < 10%; infrecuentes 0,1% a < 1%; raras 0,01% a < 0,1%; muy raras < 0,01% (incluidos los informes aislados). Muy frecuentes: ardor en la zona de aplicación. Frecuentes: reacciones en la

zona de aplicación (irritación, prurito y eritema), infecciones cutáneas (folliculitis). Infrecuentes: impétigo, afección agravada, herpes simple, dermatitis por herpes simple (eczema herpético), molusco

contagioso, trastornos en la zona de aplicación, a saber, exantema, dolor, parestesia, descamación, sequedad, edema, papiloma cutáneo, forúnculo. **PRESENTACIÓN:** **Elidel®** crema 1% tubo por 15 g.

(INVIMA 2002 M-0001261). **NOTA CONCERNIENTE A LA SEGURIDAD DE LOS NIÑOS:** Los medicamentos deben conservarse fuera del alcance de los niños.

REFERENCIAS: 1. Ho V et al. Safety and Efficacy of Nonsteroid Pimecrolimus Cream 1% in the Treatment of Atopic Dermatitis in Infants. The Journal of Pediatrics 2003; 142: 155-162. 2. Hebert AA,

Warren KA, Cherill R. Pimecrolimus cream 1%: A New Develop In Nonsteroid Topical Treatment of Inflammatory Skin Diseases. Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery 2001; 20(4): 260-267. 3.

Wahn U et al. Efficacy and Safety of Pimecrolimus Cream in the Long-Term Management of Atopic Dermatitis in Children. Pediatrics 2002; 110: 1-8. 4. The Medical Letter 2002; 44(1131): 48-50. 5. Whalley

D et al. The Benefit of Pimecrolimus (Elidel, SDZ ASM 981) on Parents Quality of Life in the Treatment of Pediatric Atopic Dermatitis. Pediatrics 2002; 110: 1133-1136.

Sin Corticoides

ELIDEL®

(pimecrolimus) Crema 1%

El control eficaz del eczema

Mayor información en el Departamento Médico de:
Novartis de Colombia S.A. Calle 11 No. 65 - 51 Bogotá, D.C.
Tels.: 420-6055 / 420-6100 - Exts. 4670 - 4856
Fax: 446 48 27
Novartis de Colombia S.A. Novartis Pharma, AG Basilea, Suiza
© = Marca registrada. Fecha SS: 08.06.01

 **NOVARTIS**

Síndrome sarcoidosis-linfoma

Alejandra Sañudo Pérez
Claudia Vélez Campuzano
Juan Carlos Wolff Idárraga
Luis Alfonso Correa
Victoria Eugenia Murillo

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa que compromete frecuentemente la piel y otros órganos como pulmones y ganglios linfáticos y que ha presentado asociación estadística con malignidad.

Las neoplasias más frecuentemente encontradas en los pacientes con sarcoidosis son las de origen linfo-reticular, conformando lo que en los últimos años se conoce como síndrome sarcoidosis-linfoma.

Presentamos el caso de una joven de 16 años de edad a quien, tras el diagnóstico de sarcoidosis y como parte del estudio complementario, se le detectó una masa mediastinal que fue identificada por estudio histopatológico como linfoma de Hodgkin.

Palabras clave: síndrome sarcoidosis linfoma, sarcoidosis.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años de edad, quien consultó por lesión asintomática de veinte días de evolución en la piel del codo izquierdo, sin otras manifestacio-

nes asociadas. Había recibido tratamientos previamente con esteroides tópicos, sin respuesta. No relataba ningún antecedente personal o familiar de importancia.

Al examen físico presentaba una placa eritematosa, infiltrada, de superficie lisa y de 3 cm x 6 cm de diámetro en el codo izquierdo (Figura 1).



Figura 1. Placa eritematosa infiltrada en el codo.

Alejandra Sañudo Pérez, Residente Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Claudia Vélez Campuzano, Dermatóloga, Universidad de Antioquia.

Juan Carlos Wolff Idárraga, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia.

Victoria Eugenia Murillo, Patóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín.

Con la impresión diagnóstica de una sarcoidosis se solicita biopsia de piel que informa la presencia de granulomas no caseificantes en ausencia de infección, cuerpo extraño u otra alteración (Figura 2).

Se solicitan paraclínicos para evaluar compromiso sistémico, encontrando en los rayos X de tórax un ensanchamiento mediastinal derecho (Figura 3), que en el TAC se presenta como una masa sólida, bien definida, de aproximadamente 3 cm de diámetro en el lado derecho del me-

Síndrome sarcoidosis-linfoma

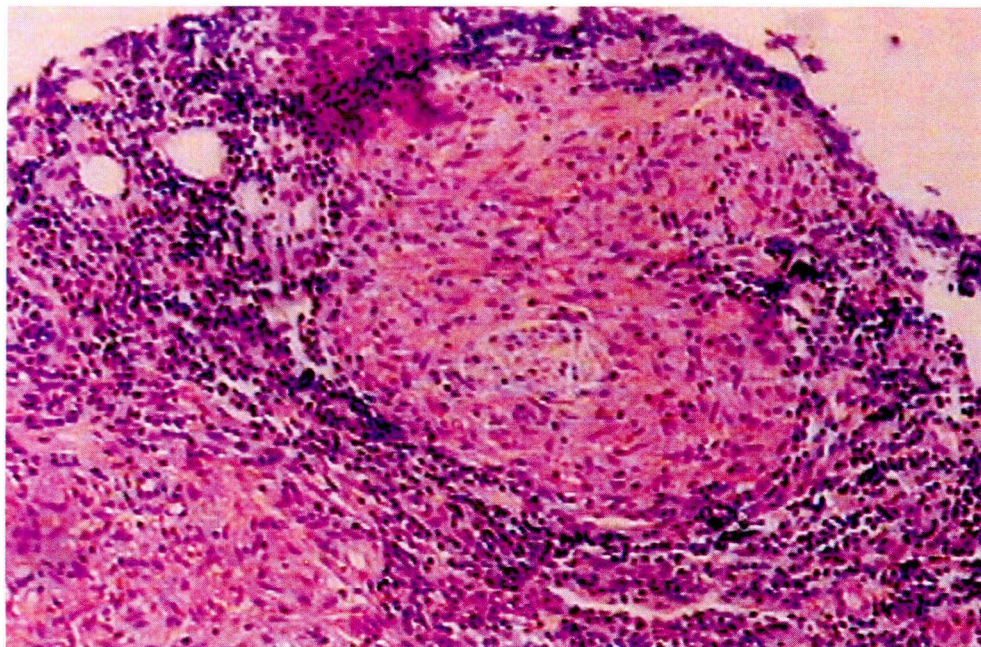


Figura 2. Granuloma no caseificante de tipo sarcoideo.

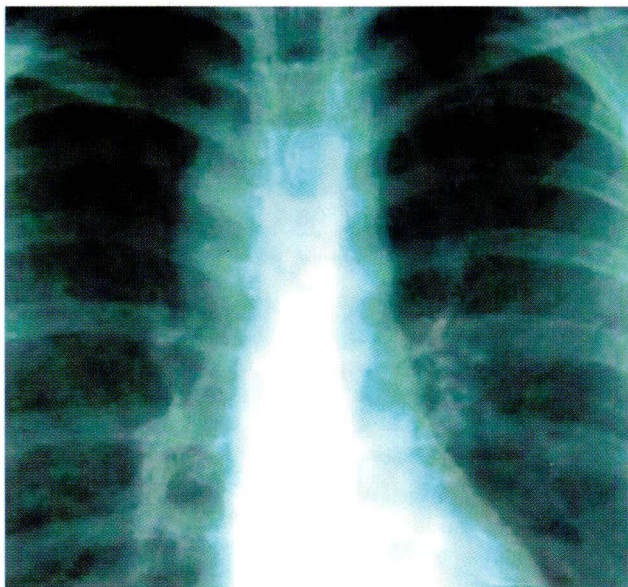


Figura 3. Se aprecia ensanchamiento mediastinal derecho.

diastino, a la altura de la carina.

En reunión conjunta con neumología se decide practicar una biopsia por mediastinoscopia que reporta linfoma de Hodgkin (Figura 4).

En el momento el paciente está en quimioterapia por hemato-oncología. La lesión de piel presenta resolución parcial.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de etiología desconocida y posiblemente multifactorial, que afecta principalmente el pulmón, los ganglios linfáticos, la piel y los ojos, y cuyo patrón his-

tológico característico es la presencia de granulomas no caseificantes.¹

Aunque algunos autores habían hecho sucintas descripciones clínicas de la enfermedad desde finales de mil ochocientos, fue el dermatólogo noruego César Boeck quien en 1899 dio de ella la primera descripción histológica detallada y el primero en acuñar el término de sarcoidosis para esta afección.²

Se estima una prevalencia de 20 a 40 casos de sarcoidosis por 100.000 habitantes, siendo más frecuente en personas de raza negra, en mujeres, y entre los 20 y 40 años de edad.¹

El compromiso cutáneo se presenta en un 20% a 35% de los casos, generalmente como manifestación inicial y en ocasiones aislada de la enfermedad.^{1,3}

Son lesiones muy polimórficas que pueden ir desde pequeñas máculo-pápulas hasta nódulos o placas como en el lupus pernio, generalmente asintomáticas y de apariencia cérea o traslúcida. Se pueden presentar sobre cicatrices previas o en forma inespecífica como un eritema nodoso en el síndrome de Löfgren.³

El diagnóstico se basa en una clínica compatible, una histopatología con granulomas no caseificantes y en la ex-

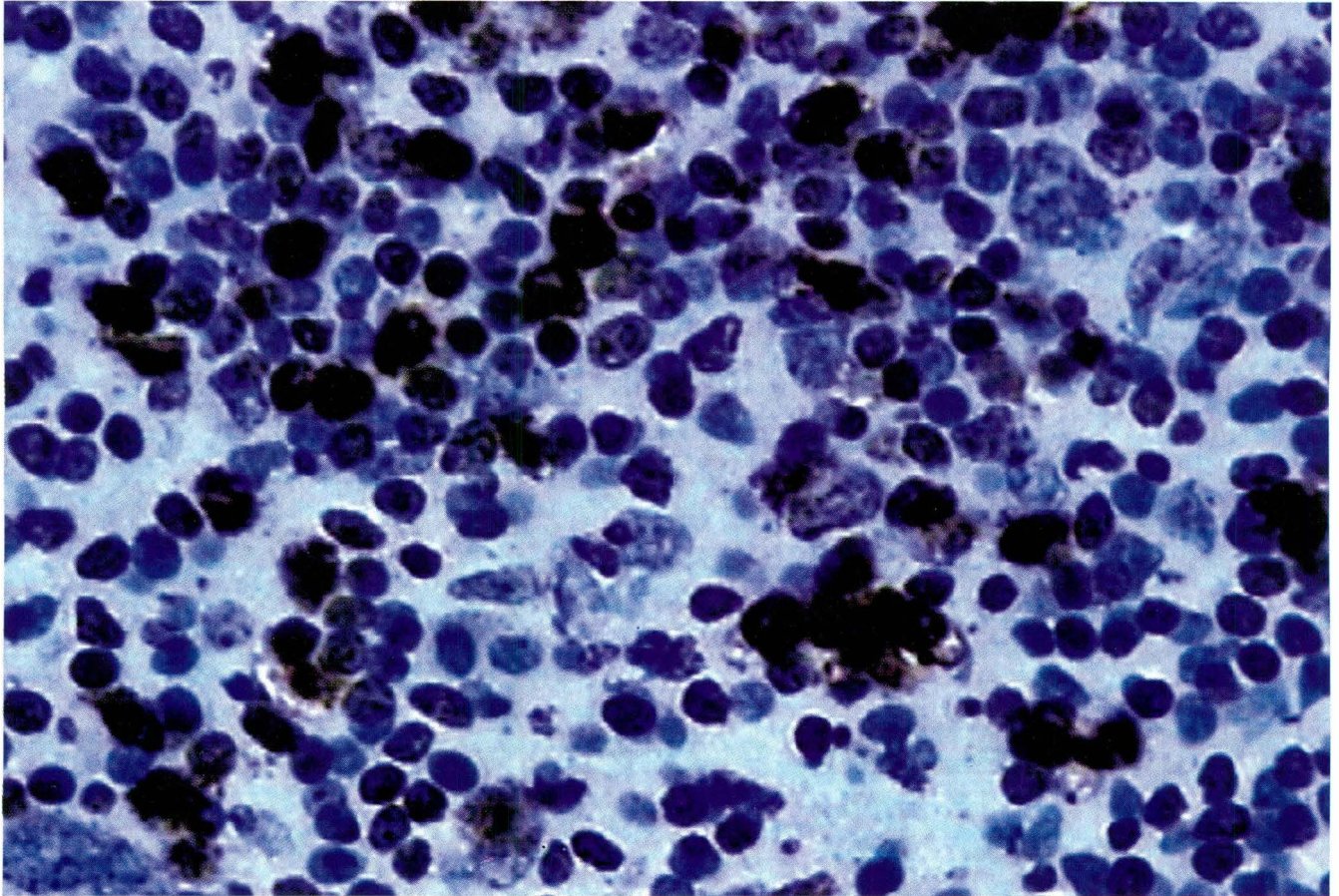
Síndrome sarcoidosis-linfoma

Figura 4. Inmunohistoquímica CD30+ para linfocitos compatible con linfoma de Hodgkin.

clusión de otras enfermedades granulomatosas, neoplasias o infecciones por micobacterias u hongos.⁴

Es mandatorio evaluar la presencia de compromiso sistémico con paraclínicos de rutina como hemoleucograma completo con sedimentación, pruebas de función renal y hepática. Además, solicitar rayos X de tórax y electrocardiograma, calcio sérico y en orina de 24 horas y evaluación por oftalmología. Otros exámenes como el test de tuberculina, la espirometría, los niveles de enzima convertidora de angiotensina deberán ser solicitados a criterio médico, de acuerdo con el caso clínico y la disponibilidad de recursos. Esta evaluación se debe hacer en el momento del diagnóstico y periódicamente hasta por un espacio de tres años, puesto que,

como se mencionó, el compromiso cutáneo puede ser la manifestación inicial de una enfermedad sistémica.³

El pilar del tratamiento son los corticoesteroides que en lesiones cutáneas se administran generalmente en forma tópica o intralesional; además se han usado los antimaláricos como segunda alternativa de tratamiento y otros medicamentos entre los que se encuentran el metotrexato, la talidomida, el tacrolimus y el mofetil-micofenolato.³

El pronóstico de sarcoidosis depende fundamentalmente de las alteraciones sistémicas que se presentan hasta en un 30% de los pacientes con lesiones en piel. Aproximadamente el 60% de los casos son auto-resolutivos y 30 de cada 100 pacientes evolucionan hacia la cronicidad.¹

Síndrome sarcoidosis-linfoma

Hace ya tres décadas que los autores Brincker y Wilbek encontraron una asociación estadística entre sarcoidosis y neoplasias linfoproliferativas e, incluso, con algunos tumores sólidos como cáncer de pulmón y de mama, entre otros.⁵

La asociación más frecuente entre sarcoidosis y linfoma ha generado lo que ahora se denomina el síndrome sarcoidosis-linfoma.⁶ Éste se presenta generalmente en pacientes de edad avanzada con sarcoidosis sistémica previa y, generalmente, crónica. El linfoma de Hodgkin es la forma de presentación más frecuente.⁷

Se ha postulado que ambas afecciones pueden tener un mecanismo fisiopatológico común, como es la disregulación linfocitaria debida a un estímulo antigénico crónico, que explicaría la asociación; sin embargo, algunos autores la consideran fortuita.

SUMMARY

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disorder that commonly affects the skin, the lungs and the lymph nodes.

Simultaneous occurrence of systemic sarcoidosis and some malignancies have been observed.

The Sarcoidosis-Lymphoma Syndrome has been described since 1986, and the cutaneous involvement is rare in this syndrome.

We report a patient with cutaneous sarcoidosis associated with Hodgkin Lymphoma.

Key words: Sarcoidosis-Lymphoma Syndrome, sarcoidosis.

Bibliografía

1. Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med*, 1999; 160:736-755.
2. Hem E, Boeck's sarcoidosis--a centennial. *Int J Dermatol* 2000; 39:545-549.
3. Young RJ, 3rd, et al. Cutaneous sarcoidosis. *Int J Dermatol* 2001; 40:249-253.
4. Mana J. Sarcoidosis. *Med Clin* 2001; 116:307-311.
5. Brincker H, Wilbek E. The incidence of malignant tumours in patients with respiratory sarcoidosis. *Br J Cancer* 1974; 29:247-251.
6. Brincker H. The sarcoidosis-lymphoma syndrome. *Br J Cancer* 1986; 54:467-473.
7. Caras WE, et al. Coexistence of sarcoidosis and malignancy. *South Med J* 2003; 96:918-922.

Resúmenes de la literatura

Guillermo González Rodríguez

NUEVOS AGENTES ANTIBACTERIANOS PARA LAS INFECCIONES DE LA PIEL Y SUS ESTRUCTURAS.

Eric S. Schweiger, Jeffrey M. Weinberg. J Am Acad Dermatol 2004; 50:331-340.

Es alarmante el incremento de las infecciones por gram positivos, incluyendo aquellas causadas por bacterias resistentes tales como las del estafilococo aureus meticilino-resistente y neumococo-resistente. La vancomicina es considerada como de última generación contra aquellas bacterias gram positivas resistentes a múltiples drogas, aunque ya al final de 1980 se empezó a hablar de bacterias resistentes a la vancomicina, incluyendo los enterococos. Últimamente se han aislado cepas de estafilococo aureus con resistencia intermedia a la vancomicina. Este artículo presenta una serie de agentes antiinfecciosos enfocados al tratamiento de las infecciones de la piel y sus estructuras anexas. Ellas son:

Linezolid, una oxazolidinona que actúa inhibiendo el inicio de la fase de *trasducción*, la cual interfiere con la síntesis de las proteínas. La biodisponibilidad del medicamento por vía oral en un huésped normal es del 100% y se puede dar con los alimentos. Ha sido aprobado por la FDA para el tratamiento de infecciones por gram positivos, como neumonías nosocomiales, y las infecciones de piel tanto complicadas como no complicadas.

Quinupristin-dalfopristin, producto de la combinación de dos derivados de pristinamicinas semisintéticas, el primer agente antibacterial estreptogramin de uso parenteral. Tanto la quinupristina como la dalfopristina tienen capacidad

antibacteriana individualmente, pero demuestran actividad sinérgica cuando se utilizan combinadas. Entran a la bacteria por difusión y bloquean en diferentes sitios la subunidad ribosomal 50S, dando lugar a la inhibición irreversible de la síntesis de proteínas bacterianas. La FDA lo indica en infecciones graves asociadas con bacteremias por enterococos *faecium* vancomicina resistente, infecciones de piel y sus estructuras por estafilococo aureus o estreptococo *pyogenes* meticilino-resistente.

Daptomycina. Es un nuevo antibiótico lipopéptido derivado de la fermentación de una cepa de *streptomicis roseosporus*. Ha mostrado una actividad antimicrobial potente contra una amplia variedad de bacterias gram positivas, incluyendo estafilococos aureus meticilino-resistentes y enterococos resistentes a la vancomicina. Su mecanismo de acción preciso es desconocido. Recientemente ha sido aprobado para el tratamiento de las infecciones de la piel y sus anexos causadas por bacterias gram positivas.

Se encuentran en desarrollo y ensayo una serie de antibióticos tales como la oritavancina y la dalbavancina. Muy recientemente la FDA añadió nuevas indicaciones para dos nuevas generaciones de antibióticos clase de las fluoroquinolonas: la moxifloxacina (400 mg una vez al día) y la gatifloxacina (400 mg una vez al día), aprobadas para el tratamiento de infecciones de la piel no complicadas.

MARCADORES DE SEVERIDAD DE LA DERMATITIS ATÓPICA

Mohamed A. Ben-Gashir et al., J Am Acad Dermatol 2004;50:349-356.

La dermatitis atópica es una enfermedad crónica, recurrente, cuya prevalencia ha aumentado en las últimas cuatro décadas. Sin embargo, poco se conoce de factores que marquen la severidad de la enfermedad. En este estudio se hace una observación de 137 niños con dermatitis atópica con edades comprendidas entre 5 y 10 años y seguidos durante varios años con observaciones durante cuatro eta-

Guillermo González Rodríguez, Docente Universidad Libre y Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Resúmenes de la literatura

pas de su desarrollo. Se concluye que factores como inicio temprano de la enfermedad, estatus atópico y residir en área urbana son indicadores de riesgo que nos dicen que los niños tienden a presentar una dermatitis atópica grave.

MICOSIS FUNGOIDE ICTIOSIFORME: UNA VARIANTE ATÍPICA DEL LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T

Emilia Hodak et al., J Am Acad Dermatol 2004; 50:368-374.

La micosis fungoide es el más común de los linfomas cutáneos de células T. Aparte de la forma clásica de Alibert-Bazin (parches, placa o tumor) muchas variantes atípicas se han descrito (hiperpigmentadas, hipopigmentadas, uni-lesional y folicular). En los últimos años se han reportado algunos casos donde una erupción ictiosiforme tiende a hacer la manifestación específica de la enfermedad. Los autores describen siete pacientes con micosis fungoide donde la erupción ictiosiforme era una expresión de la enfermedad, además de que se presentaba sola o en compañía de otras lesiones convencionales de la enfermedad.

CARCINOMA BASOCELULAR DEL LABIO: UN ESTUDIO DE 18 CASOS

Sirunya Silapunt et al., J Am Acad Dermatol 2004; 50:384-387

Es raro el carcinoma basocelular que compromete el labio y su mucosa. En esta localización, el tumor se origina en el borde de vermili6n e invade al resto de mucosa. En todos los casos estudiados y de acuerdo con los consiguientes niveles de la cirugía de Mohs se ve c6mo el tumor de piel pasa a la mucosa. Tambi6n se observa c6mo el carcinoma basocelular de esta 6rea invade estructuras profundas del labio de forma temprana, lo que se explica por la proximidad de nervios y m6sculos a la superficie, todo por lo delgada que es esta submucosa. Los autores recomiendan la cirugía microgr6fica de Mohs para el tratamiento de los carcinomas basocelulares del labio.

GUÍAS PARA EL TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS ATÓPICA

Grupo de Trabajo: Jon M Hanifin et al., J Am Acad Dermatol 2004; 50:391-404.

Un grupo de reconocidos expertos en dermatitis atópica fue convocado para que determinara unas guías que permitieran servir para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, buscando en las bases de datos Medline y Embase (1990 a junio de 2003), estudios de tratamientos soportados en la evidencia que fueron evaluados de acuerdo con el método descrito por Goodman (1998). Este estudio fue desarrollado de común acuerdo con la Academia Americana de Dermatología, y una serie de organismos americanos.

RETINOIDES

Shelley Skula-Gibbs, David Uptmore, Laura Otilar. J Am Acad Dermatol 2004; 50:405.

Los retinoides han producido una revoluci6n en la dermatología, mucho mayor que la que generaron los glucocorticoides a mediados del siglo xx. En 1971, la FDA aprob6 el primer retinoide, la tretinoína t6pica, para su uso en USA. En los últimos 30 años los retinoides han continuado su evoluci6n. M6s recientemente se han descubierto retinoides receptor-específico, tales como bexarotene y tazarotene. Este artículo presenta las citas bibliográficas m6s com6nmente utilizadas dentro de la literatura de habla inglesa.

TERAPIA COMBINADA PARA EL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS DE MODERADA A GRAVE

Mark Lebwohl et al., J Am Acad Dermatol 2004; 50:416-430.

La Fundaci6n Nacional de Psoriasis define la psoriasis leve como aquella que compromete menos del 2% de la superficie corporal; moderada si est6 entre el 2% al 10% y grave si cubre m6s del 10% de superficie corporal. Tambi6n se considera grave si imposibilita al paciente, aunque sea un 6rea pequeña, como por ejemplo en la psoriasis de palmas o plantas.

Semblanza de bondad, sabiduría y academia

JAIME BETANCOURT OSORIO 1922-2004

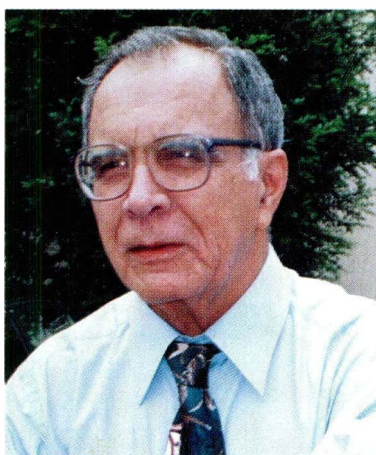
Hoy podemos decir que el profesor Betancourt vivirá para siempre entre nosotros, porque desde el cielo nos acompañará día a día. El recuerdo de su figura alegre y cordial, su origen paisa inconfundible, su voz clara y elocuente, su sabiduría y bondad, llenarán el espíritu de quienes tuvimos el honor y placer de ser sus amigos y colegas.

El profesor Beta, como cariñosamente lo llamábamos, nació en su Medellín querido, tierra donde germina gente buena, honesta y amable, hace 82 años, el 2 de septiembre de 1922, en un hogar formado por doce hermanos, fruto del amor de don Francisco y doña Lita.

Pasó su infancia, su juventud y parte de su adultez en su ciudad natal, donde estudió medicina en la Universidad de Antioquia, graduándose en 1948; viajó en 1954 a Europa en búsqueda de la ciencia excelsa; inició estudios de dermatología en la Universidad de Barcelona y luego pasó a la Facultad de Medicina de la Universidad Central de Madrid, cátedra del profesor José Gay Prieto, formado al lado de Pautrier en Estrasburgo; y en 1955 recibió el título de especialista en dermatología y venereología.

Inició un periplo por Europa que lo llevó al hospital de Saint Louis en París, donde el maestro Degos lo presentó con Dagoberto Pierini, a quien le comentó su deseo de conocer la dermatología argentina. Envío así su solicitud para perfeccionar allá sus estudios, y al llegar a nuestra embajada en Roma encontró la carta de respuesta afirmativa de quien sería su maestro en el Cono Sur. Viajó de Nápoles a Buenos Aires y estudió en el hospital Raussan, cátedra del profesor Luis E. Pierini, y tuvo además como tutores a Aarón Kamisky, Julio Martín Borda y el maestro Grispán. En esa ciudad se encontró con el en aquel entonces joven Fabio Londoño González, quien iniciaba sus estudios en dermatología.

En el año 1956 regresó a Colombia, inicialmente a Medellín, y en una reunión con su condiscípulo Horacio Velás-



quez, le sugirió ejercer en Cali. La acogió e inmediatamente se trasladó a la capital del Valle donde echó raíces para bien de nuestra comarca.

Al poco tiempo de su llegada a Cali, cuando como médico colaboraba en la atención de los heridos de la tristemente recordada explosión del 7 de agosto de 1956, conoció a una hermosa joven de ascendencia italiana que acudió como donante de sangre, Edda Ascione Zawadzky, con quien contrajo nupcias el 7 de diciembre de 1957 y con quien compartió el resto

de su vida, junto a sus descendientes Ana María y Rodrigo. Edda fue siempre su compañía y con amor inigualable y fortaleza sin límite la vimos cuidarlo con devoción plena hasta el último instante.

Inició su consulta en el Centro Médico de Cali con el neurocirujano Alfonso López Vélez, entrando rápidamente en contacto con Hernán Tobón Pizarro, luminaria de la dermatología y también pionero en la ciudad, con quien realizaba reuniones para analizar las mejores opciones de tratamiento a sus pacientes, y así deciden asociarse y fundar el Instituto de Dermatología. Más adelante se les unió Ernesto Correa Galindo. El Instituto fue epicentro de tertulias y reuniones clínicas durante muchos años. Allí ejerció privadamente hasta diciembre de 2002.

En 1956, con Hernán Tobón, iniciaron la enseñanza de la dermatología a los estudiantes de pre-grado en la Universidad del Valle en el Hospital Universitario Evaristo García, siendo así los primeros profesores de la especialidad en la región. Inició ese mismo año la consulta externa de dermatología en el Instituto de Seguros Sociales, hasta su jubilación.

El 27 de junio de 1959, en Bogotá, fue cofundador de la segunda etapa de la Sociedad Colombiana de Dermatología, con Hernán Tobón Pizarro, Miguel Serrano Camargo, Guillermo Gutiérrez Aldana, Gonzalo Calle Vélez, José Posada Trujillo, Alonso Cortés Cortés y Fabio Londoño González, entre otros. La Sociedad en sus inicios agrupó solamente a colegas que vivían en Bogotá. Cuatro años más

In memoriam

tarde, en 1963, fundó el Capítulo del Valle del Cauca con Hernán Tobón Pizarro y Ernesto Correa Galindo, siendo su primer presidente y durante muchos años.

Fue cofundador de las principales entidades médicas de la región como el Colegio Médico del Valle, la Asociación de Médicos del Valle (Asomeva), la Cooperativa Médica del Valle (Cooomeva) y el Fondo de Empleados Médicos de Colombia (Promédico), entre otras.

En 1970, Rafael Falabella Falabella lo invitó, junto con Nelson Giraldo Restrepo, a fundar el Servicio de Dermatología de la Universidad del Valle y dar inicio al posgrado en dermatología un año después.

Fue vicepresidente en 1963 del III Congreso Colombiano de Dermatología y del X en 1974. Fueron incontables sus participaciones en eventos científicos y académicos. Recuerdo con nostalgia cómo en su sabiduría nos conminaba en sus intervenciones orales y múltiples escritos a ser menos superficiales, a buscar en el interior del organismo la causa de las manifestaciones cutáneas y a reconocer las variantes de las enfermedades en la piel de los mestizos.

Son incontables los enfermos que encontraron en el profesor Betancourt bálsamo a sus dolencias; invaluable también sus callados servicios en bien de los más necesitados y débiles. Sus amigos, pacientes, discípulos y colegas lo reconocieron siempre con su amistad y respeto. Recibió también múltiples distinciones y reconocimientos de diferentes entidades como la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica, el Colegio Médico del Valle, Coomeva, Promédico, y condecoraciones como la Medalla "César Uribe Piedrahíta" de la Federación Médica Colombiana, y la Excelencia en Dermatología "Profesor Nelson Giraldo Restrepo" de la Sociedad Colombiana de Dermatología, Capítulo Valle del Cauca.

Durante mis cuatro períodos en la presidencia del Capítulo del Valle fue admirable verlo llegar casi siempre de primero a todas las reuniones gremiales. Este, el gremial, fue otro aspecto por el que el profesor Betancourt tuvo permanente preocupación. Al respecto recibí innumerables consejos de su vasta experiencia.

El 2 de septiembre de 1998, durante la conmemoración del trigésimo quinto aniversario de fundación del Capítulo del Valle, fue exaltado como miembro honorario. El 13 de diciembre de 2002 el Capítulo del Valle tuvo a bien reconocer la obra del profesor Betancourt a lo largo de sesenta y tres años en el ámbito médico, cincuenta y seis como médico, cuarenta y ocho de ellos como dermatólogo, con un cávido y lindo homenaje en el hotel Dann Carlton de Cali, donde presenté un video que hice sobre su vida, "Toda una

vida" y le impuse la Condecoración Excelencia en Dermatología "Profesor Nelson Giraldo Restrepo". En septiembre 20 de 2003, durante el cuadragésimo aniversario de fundación del Capítulo del Valle, le rendimos homenaje como fundador y miembro honorario, y tuve el honor de imponerle el botón de 45 años de ejercicio dermatológico.

Su noble espíritu le permitió combinar el apostolado médico con el arte. Cultivó la pintura, la escultura, la artesanía, la vitroceraámica, la declamación y la poesía, que son reflejo de su bella alma: "...y yo también les dije / con los ojos llorosos / y dolor en mi alma / que aquí no pasa nada / que sigan adelante buscando pajaritos: Ilusiones"

Durante alguna época fue un estudioso de la ufología; llegó a dictar conferencias al respecto. Su gran afición por el tenis de campo en el Club Campestre de Cali lo llevó a convertir ese deporte en alimento para su fuerte condición física, hasta hace muy poco tiempo.

Su pasión por los niños y su empatía con ellos era más que eso: era una virtud. Los niños lo veían, llegaban y se acercaban a él con la mayor ternura y confianza, como si fuese una golosina. Los niños perciben la nobleza. Conservo con amor fotos del profesor Betancourt bailando en mi casa con mis pequeñas hijas Camila y Natalia, hace tan poco tiempo...

Jaime Betancourt hizo muchas cosas durante su vida, pero si hay algo infinitamente grande de resaltar en él es el servicio a la comunidad. Son incontables las personas y las instituciones a quienes callada y apostólicamente ayudó y apoyó, en especial siempre a los más necesitados, a los más débiles, a los menos favorecidos socio-económicamente.

Llevaré por siempre en mi memoria su forma de saludarme: "Hola, maestro", reflejo tan sólo de la humildad propia de los grandes. Jaime Betancourt ha iluminado e iluminará por siempre con su ejemplo de vocación de servicio, de profesional intachable, de hombre digno, de amigo incondicional y de ser lleno de bondad, las mentes y espíritus de quienes por siempre lo amaremos.

Quienes lo acompañamos hasta su ascenso al cielo, nos investimos del afecto, gratitud y respeto de todos quienes lo disfrutamos.

Dios ha querido engalanar su jardín con otra flor de Antioquia

César Iván Varela Hernández, M.D.

Presidente, Asociación de Historia de la Dermatología Colombiana
Profesor Ad-Honorem Servicio de Dermatología, Universidad del Valle.

Santiago de Cali, 25 de septiembre de 2004

Formato de respuestas

Formato de respuestas

Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica

Artículo de educación médica continuada

Vitiligo

Número 4, Volumen 12, diciembre de 2004.

1	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
2	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
3	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
4	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
5	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
6	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
7	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
8	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
9	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐
10	a.	☐	b.	☐	c.	☐	d.	☐

Nombre:

Dirección:

Teléfono:

Ciudad:

E-mail:

**Envíe sus respuestas a: ACD y CD. Consejo de Promoción y Mejoramiento
de la Calidad de la Dermatología**

Calle 134 No. 13-83, Of. 601, Bogotá, D.C.

R E V I S T A



Calle 5 No. 38-14 • Consultorio 601 • Teléfono: (2) 558 2816 • Cali
e-mail: editor@asocolderma.org
Calle 134 No. 13 - 83 • Oficina 601 • Telefax: (1) 633 3603 • Bogotá, D.C.
Colombia