

Hidrosadenitis supurativa y procesos afines



María Isabel Herane
Profesora asociada
de Dermatología.
Departamento
de Dermatología.
Universidad de Chile.



Rosario Alarcón
Profesora asociada
de Dermatología.
Departamento
de Medicina Interna.
Universidad
de Concepción. Chile.

RESUMEN

La hidrosadenitis supurativa (acné inverso, enfermedad de Verneuil, apocrinitis) es una enfermedad crónica que afecta principalmente a zonas intertriginosas, con nódulos inflamatorios subcutáneos recurrentes, sinus y cicatrices defectuosas. Se considera una enfermedad de oclusión folicular. Las terapias tradicionales consisten en intervenciones quirúrgicas parciales o extensas, antiandrógenos, antibióticos, inhibidores del factor de necrosis tumoral α , terapia fotodinámica y otras.

Palabras clave: hidrosadenitis supurativa, acné inverso, enfermedad de Verneuil.

ABSTRACT

Hidradenitis suppurativa (acne inversa, Verneuil disease, apocrinitis) is a chronic disease primarily affecting intertriginous areas with tender subcutaneous nodules, sinus tracts and abnormal scarring. It is considered a disease of follicular occlusion. Traditional therapies consisting of partial and extensive surgery, antiandrogens, antibiotics, tumour necrosis factor inhibitors, photodynamic therapy are available among others.

Keywords: hidradenitis suppurativa, acne inversa, Verneuil disease.

INTRODUCCIÓN

La hidrosadenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica y recurrente que inicialmente se presenta como nódulos subcutáneos sensibles, que pueden romperse espontáneamente y confluir en la profundidad de la dermis, formando extensas áreas inflamatorias. Los abscesos son profundos, redondeados, exquisitamente dolorosos, a menudo secretan un material purulento de mal olor^{1,2} y curan finalmente con fibrosis, contracturas dérmicas e induración cutánea.

El curso es insidioso, con severidad variable, se desarrolla en hombres y

mujeres sanos pospúberes, en especial en zonas intertriginosas. Son característicos los comedones dobles, poliporosos, que se han descrito en niños como precursores de HS³. El proceso comienza con oclusión folicular y ruptura de folículos, que se reepitelizan y dan lugar a trayectos fistulosos, que pueden albergar material extraño y bacterias, y confluir en grandes áreas, con posibilidad de penetrar hacia estructuras profundas y abrirse al exterior, liberando secreción purulenta maloliente y dejando úlceras de base limpia y bordes sobreelevados^{4,5}.

La severidad de la HS es variable. Los signos y síntomas iniciales son:

sensación de quemadura, prurito, calor local, hiperhidrosis y dolor^{2,5}. La HS aguda se presenta con unos pocos nódulos profundos que convergen y desarrollan estructuras cordonales rojo azuladas. La HS crónica se presenta con múltiples abscesos interconectados, exudado fétido, inflamación dérmica, cicatrices atróficas e hipertróficas, ulceraciones e infección que puede extenderse profundamente a la fascia.

El diagnóstico de HS es clínico. Las biopsias no se hacen de rutina⁵. Los criterios diagnósticos son muy variables e incluyen cronicidad, recurrencia, falta de curación total con antibióticos, lesiones multifocales, formación de *sinus*, cicatrices y contracturas, comedones dobles y abiertos, pápulas, sensibilidad y descarga maloliente^{2,5}.

EPIDEMIOLOGÍA

La HS comienza después de la pubertad, en la segunda a tercera década de la vida. Después de la menopausia es rara⁶ y los niños no se ven afectados, a menos que presenten una adrenarquia precoz⁷. La prevalencia es variable, entre un 0,00033% y un 4%, y disminuye con la edad^{8,9}. El sexo femenino puede presentar la enfermedad con una frecuencia tres veces mayor que el masculino^{10,11} y ciertas localizaciones tendrían predilección sexual, como ocurre con la HS perianal, que es más frecuente en el varón².

CLÍNICA

La HS se inicia con la presencia de nódulos subcutáneos sensibles que pueden romperse y dar lugar a abscesos dérmicos dolorosos y profundos. Después de la ruptura, a menudo dejan salir una secreción purulenta y fétida^{1,2}. Evolucionan a fibrosis, contracturas e induración de la piel. La presencia de dobles comedones es típica de la enfermedad^{10,11}. Se presenta más frecuentemente en regiones de fricción² y áreas intertriginosas ricas en glándulas sudoríparas apocrinas, como axila, áreas perianales, zona mamaria, inframamaria, nalgas, pubis, tórax, cuero cabelludo, área retroau-

ricular y párpados^{1,5} (figs. 1, 2, 3). Se afectan también zonas de folículos terminales dependientes



Figura 1. Hidrosadenitis supurativa axilar con nódulos, quistes, cicatrices y *sinus*.



Figura 2. Hidrosadenitis supurativa con severo compromiso de la zona glútea.



Figura 3. Hidrosadenitis supurativa que compromete extensamente los genitales externos femeninos.

de andrógenos en bajo grado¹². El compromiso perianal se asocia a mayor recurrencia (74%)¹³ y puede afectar al canal anal. Las lesiones proximales a esta área (fig. 4) pueden confundirse con enfermedad de Crohn o abscesos fistulizados¹³. Se describe un quiste pilonidal asociado en el 30% de estos casos.



Figura 4. Hidrosadenitis supurativa con grandes nódulos inflamatorios perianales y glúteos.

Estadios clínicos

Uno de los primeros sistemas de estadiaje para la HS fue propuesto por Hurley¹⁴, quien clasificó a los pacientes en tres grupos, según la presencia y extensión de cicatrices y *sinus*.

Estadio I: se caracteriza por la presencia de uno o más abscesos. No existen tractos fistulosos ni cicatrificaciones defectuosas.

Estadio II: existen abscesos separados unos de otros en forma recurrente. Escasos tractos y cicatrices distróficas.

Estadio III: múltiples abscesos, tractos fistulosos y cicatrices distróficas.

La ventaja de la clasificación de Hurley es la simplicidad; sin embargo, Sartorius et al.¹⁵ proponen un sistema que incorpora regiones anatómicas involucradas, número y tipo de lesiones, distancia entre ellas y presencia de piel normal entre lesiones. Agregan una escala visual análoga del dolor y el índice de calidad de vida dermatológico (DLQI).

Manifestaciones clínicas

Se dividen en primarias, secundarias, terciarias y lesiones asociadas¹⁶.

Lesiones primarias: consisten en nódulos solitarios, dolorosos, que pueden mantenerse estables durante semanas o meses sin experimentar ningún cambio o con ocasionales episodios inflamatorios. Estas lesiones tempranas no son características y frecuentemente se confunden con forúnculos o abscesos comunes. Se ubican profundamente en la hipodermis y son extremadamente dolorosos; un 50% de los pacientes presenta síntomas prodrómicos, como sensación de quemadura, ardor, prurito, calor y/o hiperhidrosis, 12 a 48 horas antes de la ruptura. El promedio de duración es de 7 a 15 días. Pueden permanecer cerrados y resolverse espontáneamente o mantenerse silentes con recurrencias inflamatorias. La evolución más frecuente es hacia la formación de abscesos con ruptura espontánea o por incisión, que drenan un material purulento. La ruptura de abscesos en estructuras vecinas es excepcional. La repetición de estos episodios puede conducir a fístulas crónicas, úlceras y granulomas telangiectásicos.

Lesiones secundarias: están constituidas por cicatrices hipertróficas con reparación fibrosa densa, con aspecto de placas induradas o bandas lineales.

Lesiones terciarias: están representadas por comedones abiertos, con uno o varios orificios foliculares. Se observan usualmente en regiones en remisión. En la HS, no se presentan comedones cerrados ni hay adenopatías regionales.

Lesiones asociadas: son principalmente pápulas foliculares, pústulas, foliculitis, cicatrices deprimidas y quistes epidérmicos.

Evolución

La cronicidad es el sello de la HS. La edad promedio de inicio es 22,1 años (\pm 8,2); los casos prepuberales son excepcionales. En pacientes con acné preexistente, el cuadro comienza después de que este haya desaparecido^{16,17}. En sujetos con antecedentes familiares de HS, la enfermedad comienza más tempranamente. Son frecuentes las reactivi-

vaciones premenstruales. Embarazo y lactancia son períodos de remisión completa o parcial. En varones, puede permanecer activa hasta edades avanzadas.

La evolución clínica de la HS puede adoptar dos cursos principales.

Un **curso benigno intermitente**, con manifestaciones leves, crónicas y dolorosas (Hurley I).^{17,18}

El **curso severo** puede presentarse de dos maneras. Una cursa con **compromiso permanente** de una zona, donde se forma una placa inflamatoria, dolorosa y supurativa, con nódulos coalescentes, fístulas, abscesos, drenaje de fístulas y cicatrices fibrosas (Hurley II). La cirugía radical es la única opción terapéutica razonable, aunque se puede asociar a riesgo quirúrgico significativo y posibles recurrencias. Otra forma de presentación es con **múltiples nódulos** y abscesos separados por piel normal. Es de evolución solapada y su opción terapéutica es el tratamiento médico.

Evaluación clínica

Al evaluar la gravedad global de un paciente, hay que tener en cuenta los siguientes hechos:

- El grado de participación de las diferentes zonas anatómicas enfermas no es paralelo, por ejemplo, la ingle puede estar en grado III y la axila inactiva.
- La evolución de un grado de Hurley a otro, por ejemplo, de I a II o III, se observa ocasionalmente, es decir pacientes con enfermedad leve generalmente siguen siendo casos leves y los casos más graves parecen serlo desde el inicio.

DIAGNÓSTICO

Tres criterios deben cumplirse para establecer el diagnóstico. Los criterios aprobados por el Congreso de la Fundación Hidrosadenitis Supurativa en marzo de 2009¹⁸ se basan en la presencia de:

- Lesiones típicas, es decir, profundos nódulos dolorosos y más adelante abscesos, drenaje de

material maloliente a través de las fístulas, cicatrices distróficas y comedones abiertos en las lesiones secundarias.

- Topografía típica con afectación de axilas, ingles, regiones perineal y perianal, nalgas y pliegues inter e inframamarios.
- Cronicidad y recurrencia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la HS es extenso, pero generalmente es fácil diferenciarla de otras enfermedades^{2,19} por la apariencia de las lesiones, la edad de inicio pospuberal, las localizaciones características, la resistencia a los antibióticos, la recuperación de múltiples especies de bacterias en los cultivos, la ausencia de fiebre y la falta de hallazgos de laboratorio significativos. Un hecho de importancia es que no hay histología específica ni tinciones especiales para microorganismos¹⁹.

En **lesiones tempranas**, debe hacerse el diagnóstico diferencial con: acné, carbunco, celulitis, erisipela, blastomicosis cutánea, quistes dermoides y pilonidales, linfadenopatía, quistes de la glándula de Bartolino, esteatocistomas múltiples, absceso perirrectal^{10,19}.

Las **lesiones tardías** deben diferenciarse de: actinomicosis, fístulas anales y vulvovaginales, enfermedad por arañazo de gato, granuloma inguinal, absceso isquiorrectal, linfogranuloma venéreo, sífilis noduloulcerativa, enfermedad pilonidal, absceso tuberculoso, tularemia^{10,19}.

Factores predisponentes y desencadenantes

Factores genéticos. La HS es una enfermedad genéticamente heterogénea con mutaciones en localizaciones variables. Puede existir una historia familiar de HS en el 30% a 40% de los pacientes¹⁷ con un *pattern* de herencia autosómica dominante¹⁹. Se ha identificado²⁰ la localización en la región del cromosoma 1p21.1-1q25.3. Recientemente, se ha detectado en familias chinas la inactivación del gen *NCSTN*, un gen localizado en 1q22-23 y que codi-

fica la nicastrina, una de las subunidades de la γ -secretasa, proteasa que rompe las proteínas transmembrana. Se describen otras dos mutaciones en subunidades génicas relacionadas con la γ -secretasa (*PSENI* y *PSENEEN*)^{21,22}. La asociación con el gen *CARD15* entre HS y enfermedad de Crohn es dudosa²³.

Factores hormonales. La existencia de brotes premenstruales, la preponderancia femenina, el inicio después de la menarquia y la mejoría durante el embarazo orientan hacia factores hormonales y hacia la hipótesis de que la HS se relacionaría con síndromes hiperandrogénicos. La ausencia de signos clínicos de virilización e hiperseborrea, la normalidad de los niveles de andrógenos circulantes y la eficacia limitada de los antiandrogénos descartarían el rol clave del hiperandrogenismo como etiología²⁴.

Obesidad y sobrepeso. Los estudios muestran un 51,6% de casos de HS en obesos^{25,26}. El índice de masa corporal, la sudoración y la maceración se correlacionan con la gravedad de la HS.

Tabaco. En un análisis multivariado, el porcentaje de fumadores activos fue significativamente más alto (más del 70%) en la HS que en el grupo de control⁸. Se ha detectado una disminución de la severidad y a veces la desaparición de la HS al dejar el hábito.²⁵ La nicotina puede estimular los receptores no neuronales de la acetilcolina, aumentando la queratinización del ducto pilosebáceo, con posterior reacción inflamatoria²⁶.

Infección. El rol causal directo de la infección bacteriana es poco probable, pues rara vez la HS se acompaña de complicaciones infecciosas. Generalmente, los cultivos bacterianos superficiales son estériles o predomina la flora comensal; los cultivos profundos son difíciles. La respuesta antibiótica es variable, lo cual sugiere que la eliminación de las bacterias no incide en el cuadro inflamatorio. Ocasionalmente, en lesiones recurrentes y destructivas extensas, puede haber contaminación por anaerobios^{26,27}.

Alteración morfológica glandular. Las alteraciones histológicas en la HS demuestran una altera-

ción de la queratinización en la zona infundibular y oclusión, inflamación y necrosis de las glándulas sebáceas y/o sudoríparas como fenómeno secundario⁵. Puede haber apocrinosis en un 5% de pacientes²⁸.

Desregulación de la respuesta inmune. La HS aparece como una enfermedad autoinflamatoria debida a un defecto de la inmunidad innata del folículo piloso. La asociación de HS y enfermedad de Crohn, el buen resultado obtenido con terapias anti-TNF α , el incremento en la expresión de los receptores Toll like 2, además de discretas alteraciones en las células NK, relacionan defectos de inmunidad con HS^{24,26}.

Medicamentos. Esta asociación es rara. Se ha descrito en pacientes en tratamiento con litio y con el uso de sirolimús después de trasplantes renales²⁶.

Otros factores asociados. Ropas ajustadas, fricción, desodorantes, productos de depilación, rasurado de las áreas afectadas, calor, sudor y estrés son factores desencadenantes y/o agravantes de HS^{10,11}.

ENFERMEDADES ASOCIADAS A HIDROSADENITIS SUPURATIVA^{10,27}

Las más importantes son:

Enfermedades foliculares oclusivas^{17,24,27}: acné vulgar, acné nodular severo (acné conglobata), celulitis disecante del cuero cabelludo y quiste pilonidal (constituyen el denominado acné triada y tétrada respectivamente).

Enfermedad de Crohn^{23,24,27}: se considera una enfermedad asociada y al mismo tiempo parte del diagnóstico diferencial de la HS. A veces, se necesita una biopsia o una colonoscopia, aun sin síntomas digestivos, para realizar el diagnóstico diferencial. Se han descrito verdaderas asociaciones entre HS y enfermedad de Crohn en la literatura y justamente esta asociación permitió descubrir la eficacia de los inhibidores del TNF α en el manejo de la HS. Algunos trabajos demuestran que, en ambas enfermedades, existe una anomalía del gen

NOD2/CARD15 que compromete el reconocimiento de los receptores de tipo Toll-like^{24,26}. Otros autores no han logrado encontrar esta asociación²³.

Trastornos pigmentarios²⁷: enfermedad de Kitamura y de Dowling-Degos.

Pioderma gangrenoso (PG)^{28,29}: estudios recientes demuestran una concomitancia clínica de HS y PG en los mismos sitios o en otros diferentes, con ligero predominio en mujeres, con evolución de HS y PG independiente. Las comorbilidades presentes en estos pacientes incluyen acné, artritis, sinovitis, síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis), anemia por deficiencia de hierro, lupus, glomerulonefritis, psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad de Crohn (5%) y enfermedad de Behcet (ocasional). Hallazgos frecuentes en este grupo son la obesidad, la diabetes mellitus de tipo 2 y la enfermedad arterial coronaria²⁸. Se plantea que, tanto la HS como el PG, se deberían a una alteración en la regulación, quimiotaxis, fagocitosis y producción de linfocinas²⁹. Recientemente se ha descrito en dos pacientes el síndrome PASH (pioderma gangrenoso, acné e hidrosadenitis supurativa). Su cuadro clínico es similar al síndrome PAPA (pioderma gangrenoso, artritis piogénica estéril y acné conglobata), enfermedad perteneciente al grupo de enfermedades autoinflamatorias con mutaciones al parecer en el gen de la proteína PSTP1P1, exones 1 al 15^{30,31}, con patología génica en *CD2BP1* en el cromosoma 15q24-25.1 y que puede asociarse a la HS.

Enfermedades reumatológicas: el síndrome SAPHO, la pustulosis palmoplantar, el síndrome de Sweet y el síndrome de Sneddon-Wilkinson pueden ocasionalmente asociarse a la HS. Las manifestaciones dermatológicas pueden preceder o seguir al componente óseo²⁷.

Otras asociaciones: acantosis nigricans, esteatocistomas múltiples, enfermedad de Fox-Fordyce, paquioniquia congénita (tipo Jackson-Lawler), pitiriasis rubra pilaris (sola o asociada a VIH), síndrome KID, síndrome de Bazex-Dupré-Christol.

COMPLICACIONES DE LA HIDROSADENITIS SUPURATIVA^{10,19,24,27}

Numerosas son las complicaciones descritas en la literatura: contracturas/disminución de la movilidad de las extremidades inferiores y axilas, fibrosis, cicatrices, distrofia simpática refleja, dolor, fistulas anales, rectales, uretrales, hipoproteïnemia, amiloidosis, anemia, impacto en la calidad de vida (depresión/ideas suicidas), infecciones locales y sistémicas (abscesos lumbosacros, osteomielitis sacra), neoplasias de pulmón y boca, carcinoma espinocelular/úlceras de Marjolin, obstrucción linfática y linfedema, queratitis intersticial.

TRATAMIENTO

Existe una amplia gama de posibilidades de tratamiento de la HS, según la etapa en que se encuentre.

Medidas generales^{10,27}

Aseo local suave, con jabón de limpieza y/o anti-sépticos. Reducción del traumatismo en áreas afectadas, lo que implica disminuir el calor, la humedad, la sudoración y la fricción. Evitar el sobrepeso y la obesidad, lo que incluye dietas con carga glicémica baja, restricción de leche y lácteos. Evitar el cigarrillo y los productos que reemplazan a la nicotina. Recomendar la pertenencia a grupos de referencia y soporte emocional al paciente y los familiares.

Tratamientos médicos (tabla 1)

Tópicos

El fosfato de clindamicina al 1% tópico, dos veces al día durante 12 semanas es eficaz en casos leves de HS, con reducción de pústulas y abscesos, pero no de nódulos. Es tan efectivo como la tetraciclina oral en dosis de 500 mg dos veces al día^{14,32}. Otros tratamientos tópicos incluyen el resorcinol al 10-15%, el ácido fusídico y el ácido azelaico²⁶.

Tabla 1. Sugerencias terapéuticas según la clasificación de estadios de Hurley.

Estadio Hurley I	Antibióticos (tópicos/orales), antiandrógenos, retinoides orales, zinc, crioterapia, toxina botulínica, corticosteroides, radiofrecuencia, destechamiento.
Estadio Hurley II	Escisiones localizadas, ablación con láser CO ₂ , Nd-Yag pulso largo, depilación láser, radioterapia, terapias inmunosupresoras, terapia fotodinámica, destechamiento de nódulos/tractos.
Estadio Hurley III	Escisiones quirúrgicas amplias/injertos, apertura de <i>sinus</i> drenantes, cicatrización por segunda intención, radioterapia.

Modificado de Alikhan A et al.¹⁹

La terapia tópica es útil en casos leves. La eficacia de los corticoides tópicos es discreta.

Intralesionales

Los **corticoides** se usan generalmente en combinación con otros fármacos. Se prescriben por vía intralesional u oral, y las dosis son variables. Son útiles en el manejo precoz de las lesiones leves y ayudan a aliviar el dolor y la inflamación. Habitualmente se usa acetónido de triamcinolona, 2-5 mg intralesional^{19,25}.

Sistémicos

Los **antibióticos orales** en tandas cortas pueden abortar o al menos disminuir el dolor y la inflamación, evitando la evolución hacia la formación de abscesos. Las tetraciclinas en dosis de 500 mg dos veces al día son uno de los pilares; puede usarse minociclina y doxiciclina¹⁴. Otros estudios muestran eficacia con clindamicina oral (300 mg dos veces al día) junto con rifampicina (600 mg una vez al día) durante 10 semanas, con disminución del grado de severidad de Hurley II y III del 53,5% al 34,5% a la semana 10, disminución de la supuración y el dolor y, en el 11%, remisiones de larga duración³². Otros antibióticos incluyen amoxicilina con ácido clavulánico, eritromicina, cefalosporinas y metronidazol^{10,27}. Algunos autores recomiendan dapsona a la dosis de 50-150 mg diarios, con las debidas precauciones para su uso.³³ Los antibióticos orales deben utilizarse un mes antes de la cirugía para prevenir complicaciones infec-

ciosas, delimitar mejor las lesiones y el área de intervención.

Los **antiandrógenos** son otra opción terapéutica. El uso de acetato de ciproterona (100 mg) solo o asociado a etinilestradiol (50 µg) en mujeres afectadas tiene resultados variables, y no se observan diferencias significativas con anticonceptivos orales clásicos³⁴. La finasterida a la dosis de 5 mg/d resultó efectiva en un número limitado de pacientes³⁵. Combinar antibióticos y antiandrógenos puede ser beneficioso.

Las **sales de zinc** a dosis altas (gluconato de zinc, 90 mg/d, equivalentes a 45 mg de zinc al día) logran remisiones completas en el 36% de los casos y parciales en el 63,6%. Al disminuir la dosis de gluconato de zinc, el cuadro vuelve a empeorar³⁶.

Los **retinoides orales**, principalmente la **isotretinoína** oral, serían útiles en formas leves de HS, con mejorías no superiores al 23,5%³⁷. La acitretina podría tener más éxito.

Inmunosupresores y antiinflamatorios

Los **corticosteroides sistémicos** a dosis altas son útiles para abortar lesiones agudas, aunque los beneficios son transitorios. La **ciclosporina** es una buena alternativa terapéutica; se usan dosis entre 3 y 6 mg/kg/d durante 4-8 meses, que consiguen remisiones parciales y respuestas moderadas. Actúa, al parecer, por su capacidad en suprimir la producción de citocinas y la activación de las células T³⁸. La **azatioprina** a la dosis de 2,5 mg/kg/d produce mejorías discretas¹⁰. El **metrotexato** a la dosis de 12,5-15 mg a la semana proporciona resultados limitados³⁹.

Los **inhibidores del TNF alfa** han demostrado resultados dispares⁴⁰. El uso de infliximab a una dosis promedio de 5 mg/kg durante 8 semanas ha mostrado mejorías de la severidad en más del 50% de los casos, en un estudio prospectivo a doble ciego. El uso de **etanercept, adalimumab, alafecept y efalizumab** presenta resultados pobres y pueden considerarse solo en fallos terapéuticos.

Otras terapias

La radioterapia⁴¹ puede ser eficaz en lesiones precoces. Las dosis medias usadas son de 8 gray, con buenos resultados. **La crioterapia** con nitrógeno líquido⁴² como coadyuvante en el manejo de los nódulos dolorosos tiene éxito en el 50% de casos. **La terapia fotodinámica**⁴³ muestra resultados pobres y es mejor con el uso de aminolevulinato de metilo que con ácido aminolevulínico. **La toxina botulínica**, al disminuir la secreción apocrina, limita la tendencia a la ruptura. **La radiofrecuencia no ablativa** produce un alivio de la sintomatología a las 2-3 semanas, después de tres tratamientos. La escisión con **láser de CO₂** y el láser Nd/YAG 1064 de pulso largo pueden ser útiles⁴⁴ en las etapas II y III, con mejorías de la severidad en el 65,3% de los casos. La depilación con láser de las áreas afectadas ayuda a prevenir nuevas lesiones.

Tratamientos quirúrgicos (tabla 1)

En general, se recomienda que sean efectuados por cirujanos con experiencia. Es importante examinar bien el área y de preferencia solicitar una ecografía de piel y/o una resonancia magnética para identificar mejor la presencia de abscesos y fístulas.

Los **procedimientos menores**, como el drenaje local de abscesos profundos, son una acción útil para el alivio de los síntomas como el dolor. Se debe efectuar solo en casos de mucha necesidad, pues el drenaje innecesario y las exploraciones en las áreas afectadas llevan a mayores cicatrices y empeoramiento del cuadro clínico⁴⁵. Recientemente, la técnica de destechamiento de lesiones

inflamatorias y ruptura de tractos sinuosos, indicada en la HS I y II, ha resultado efectiva, simple y sin recurrencias en el 83% de los casos⁴⁶.

La escisión radical y la cicatrización por segunda intención o mediante injerto es el mejor procedimiento para las etapas avanzadas de tipo III. Es necesario eliminar todas las lesiones supurativas y los tractos sinuosos y, si es posible, toda piel con glándulas apocrinas, para evitar recurrencias, por lo que se necesita un equipo de cirujanos experimentados. Puede cicatrizar por segunda intención o con injertos o colgajos. Las recurrencias después de la escisión amplia son inferiores al 30%²⁴.

CONCLUSIÓN

La HS es una enfermedad no tan infrecuente, con opciones terapéuticas variadas y, a excepción de los casos severos que precisan cirugía amplia, permite un manejo razonable en la mayoría de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

- Slade DE, Powell BW, Mortimer PS. Hidradenitis suppurativa: pathogenesis and management. *Br J Plast Surg*. 2003;56:451-61.
- Mortimer PS, Lunniss PJ. Hidradenitis suppurativa. *J R Soc Med*. 2000;93:420-22.
- Larralde M, Abad ME, Munoz AS, Luna P. Childhood flexural comedones: a new entity. *Arch Dermatol*. 2007;143(7):909-11.
- Jansen T, Plewig G. What's new in acne inversa (alias hidradenitis suppurativa)? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000;14:342-3.
- Brunsting HA. Hidradenitis suppurativa; abscess of the apocrine sweat glands. A study of the clinical and pathologic features, with a report of twenty-two cases and a review of the literature. *Arch Derm Syphilol*. 1939;39:108-20.
- Fitzsimmons JS, Guilbert PR. A family study of hidradenitis suppurativa. *J Med Genet*. 1985;22:367-73.
- Lewis F, Messenger AG, Wales JK. Hidradenitis suppurativa as a presenting feature of premature adrenarche. *Br J Dermatol*. 1993;129:447-8.
- Revuz JE, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: results from two case-control studies. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:596-601.
- Jemec GB, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursor lesions. *J Am Acad Dermatol*. 1996;35:191-4.
- Pedraz J, Daudén E. Manejo práctico de la hidrosadenitis suppurativa. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:101-10.

11. Jemec GBE. The symptomatology of hidradenitis suppurativa in women. *Br J Dermatol*. 1988;119:345-50.
12. Barth JH, Layton AM, Cunliffe WJ. Endocrine factors in pre- and postmenopausal women with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 1996;134:1057-9.
13. Parks RW, Parks TG. Pathogenesis, clinical features and management of hidradenitis suppurativa. *Ann R Coll Surg Engl*. 1997;79:83-9.
14. Jemec GB, Wendelboe P. Topical clindamycin versus systemic tetracycline in the treatment of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:971-4.
15. Sartorius K, Lapins J, Emtestam L, Jemec GB. Suggestions for uniform outcome variables when reporting treatment effects in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 2003;149:211-3.
16. Von Der Werth JM, Williams HC, Raeburn JA. The clinical genetics of hidradenitis suppurativa revisited. *Br J Dermatol*. 2000;142:947-53.
17. Von Der Werth JM, Williams HC. The natural history of hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000;14:389-92.
18. Hidradenitis Suppurativa Foundation. San Diego [Internet]. Disponible en: www.hs-foundation.org
19. Alikhan A, Lynch P, Eisen D. Hidradenitis suppurativa: A comprehensive review. *J Am Acad Dermatol*. 2009;200;60(4):539-6.
20. Gao M, Wang PG, Cui Y, Yang S, Zhang YH, Lin D, et al. Inversa acne (hidradenitis suppurativa): a case report and identification of the locus at chromosome 1p21.1-1q25.3. *J Invest Dermatol*. 2006;126:1302-6.
21. Li CR, Jiang MJ, Shen DB, Xu HX, Wang HS, Zhang Y, et al. Two novel mutations of the nicastrin gene in chinese patients with acne inversa. *Br J Dermatol*. 2011;165:415-18.
22. Ingram JR. The aetiology of the acne inversa: an evolving story. *Br J Dermatol*. 2011;165:229-32.
23. Nassar D, Hugot JP, Wolkenstein P, Revuz J. Lack of association between CARD15 gene polymorphisms and hidradenitis suppurativa: a pilot study. *Dermatology*. 2007;215:359.
24. Revuz J. Hidradenitis suppurativa. *JEADV*. 2009;23:985-98.
25. Sartorius K, Emtestam L, Jemec GB, Lapins J. Objective scoring of hidradenitis suppurativa reflecting the role of tobacco smoking and obesity. *Br J Dermatol*. 2009;161:831-9.
26. Yazdanyar Sh, Jemec G. Hidradenitis suppurativa: a review of cause and treatment. *Curr Opin Infect Dis*. 2011;24:118-23.
27. Danby FW, Margesson LJ. Hidradenitis suppurativa. *Dermatol Clin*. 2010;28:779-93.
28. Jemec GB, Gniadecka M. Ultrasound examination of hair follicles in hidradenitis. *Arch Dermatol*. 1997;133:967-72.
29. Hsiao JI, Antaya RJ, Berger T, Maurer T, Shinkai K, et al. Hidradenitis suppurativa and concomitant pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol*. 2010;146(11):1265-70.
30. García-Rabasco AE, Esteve-Martínez A, Zaragoza-Ninet V, Sánchez-Carazo JL, Alegre-de-Miquel V. Pioderma gangrenoso asociado a hidradenitis suppurativa: aportación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101(8):717-21.
31. Braun-Falco M, Kovnerysty O, Lohse P, Ruzicka Th. Pyoderma gangrenosum, acne, and suppurative hidradenitis (PASH)-a new autoinflammatory syndrome from PAPA syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 9 jul. 2011. [Publicación electrónica previa a la edición impresa.]
32. Gener G, Canoui-Poitrine F, Revuz JE, Faye O, Poli F, Gabison G, et al. Combination therapy with clindamycin and rifampicin: a series of 116 consecutive patients. *Dermatology*. 2009;219:148-54.
33. Kaur MR, Lewis HM. Hidradenitis suppurativa treated with dapsone: A case series of five patients. *J Dermatolog Treat*. 2006;17(4):211-3.
34. Mortimer PS, Dawber RPR, Gales MA, Moore RA. A double-blind cross-over trial of cyproterone acetate in females with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 1986;115:263-8.
35. Farrell AM, Randall VA, Vafae T, Dawber RP. Finasteride as a therapy for hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 1999;141:1138-9.
36. Brocard A, Knol AC, Khammari A, Dreno B. Hidradenitis suppurativa and zinc: a new therapeutic approach. A pilot study. *Dermatology*. 2007;214:325-7.
37. Boer J, Van Gemert MJ. Long term results of isotretinoin in the treatment of 68 patients with hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40:73-6.
38. Rose RF, Goodfield MJD, Clark SM. Treatment of recalcitrant hidradenitis suppurativa with oral ciclosporin. *Clin Exp Dermatol*. 2005;31:129-56.
39. Jemec GBE. Methotrexate is of limited value in the treatment of hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Dermatol*. 2002;27:528-9.
40. Shuja F, Chan S, Rosen T. Biologic drugs for the treatment of hidradenitis suppurativa: An evidence- based review. *Dermatol Clin*. 2010;28:511-24.
41. Trombetta M, Werts ED, Parda D. The role of radiotherapy in the treatment of hidradenitis suppurativa: Case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2010;16(2):16.
42. Bong JL, Shalders K, Saihan E. Treatment of persistent painful nodules of hidradenitis suppurativa with cryotherapy. *Clin Exp Dermatol*. 2003;28:241-4.
43. Gold MH. Aminolevulinic Acid photodynamic therapy for hidradenitis suppurativa. *Dermatol Clin*. 2007;25:67-73.
44. Mahmoud BH, Tierney E, Hexsel C, Pui J, Ozog DM, Hamzavi IH. Prospective controlled clinical and histopathologic study of hidradenitis suppurativa treated with the long-pulsed neodymium:yttrium-aluminium-garnet laser. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:637-45.
45. Jemec GB. Effect of localized surgical excisions in hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol*. 1988;18(Part 1):1103-110788.
46. Van der Zee HH, Prens EP, Boer J. Derroffing: A tissue-saving surgical technique for the treatment of mild to moderate hidradenitis suppurativa lesions. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63:475-80.

mi paciente es...

Un niño con traquioniquia de las 20 uñas



M.ª Covadonga Martínez-González
Dermatóloga.
Práctica privada.
Clínica de Cirugía Oral y Maxilofacial y Centro de Estética Facial Dr. Llorente. Oviedo. Asturias



Noelia Marrón Álvarez
Auxiliar de consulta y esteticista.
Clínica de Cirugía Oral y Maxilofacial y Centro de Estética Facial Dr. Llorente. Oviedo. Asturias

Mi paciente es un niño de 4 años que nos visitó por alteraciones en las 20 uñas. Entre sus antecedentes médicos, se encontraban bajo peso al nacer (2,100 kg) y amigdalectomía en el último mes, por problemas de apnea nocturna. La analítica de sangre poscirugía fue normal. No tomaba ninguna medicación y refería buen estado general. Acudió acompañado por su madre y ambos manifestaban cierta preocupación en la consulta. Como antecedentes familiares dermatológicos, destacaban lesiones que referían como «tipo psoriasis» en un tío materno, y la madre comentaba que padecía lesiones ocasionales en los codos, que no tenía en el momento de la consulta.

Había comenzado con lesiones de las 20 uñas hacía 6 meses, sin otra sintomatología más que roturas frecuentes. No refería placas de alopecia en cuero cabelludo ni lesiones cutáneas en otras zonas en ningún momento de su vida. En la exploración física, se observaban alteraciones ungueales consistentes en estriaciones longitudinales marcadas, que condicionaban una superficie ungueal áspera y rugosa, sin brillo y de aspecto descamativo (fig. 1). Las alteraciones eran más patentes en las uñas de los primeros dedos de manos y pies, y no se evidenciaban lesiones cutáneas en ningún otro lugar. En la dermatoscopia digital, se observaban importantes estriaciones longitudi-



Figura 1. Estriaciones y surcos longitudinales propios de la traquioniquia que nuestro paciente presentaba en la primera visita. Se observa el detalle de la dermatoscopia digital de dichas lesiones.

mi paciente es...

Un niño con traquioniquia de las 20 uñas

nales con onicólisis distal y alguna pequeña hemorragia en astilla (fig. 1).

Se decidió no realizar biopsia por el riesgo de distrofia ungueal permanente y se consideró el caso compatible con traquioniquia de las 20 uñas.

Su madre comentaba que se trataba de un niño cariñoso y muy sensible, con tendencia a padecer de estrés y en concreto, en el último año, por el destino laboral de su padre en otra ciudad.

Hacia 1 año que su padre había sido trasladado a otra ciudad por conveniencia laboral. Solo se veían desde entonces los fines de semana. Su madre comentaba que esta situación fue bien llevada emocionalmente por el niño los primeros 3 meses. A partir de entonces, el niño comenzó a notar más la carencia de su padre y no aceptaba bien la situación de separación familiar entre semana y las despedidas de fin de semana.

Se tranquilizó al paciente y a su madre, comentando la benignidad habitual del curso de la enfermedad y la posible relación con factores de estrés emocional asociados. Se pautó tratamiento con crema de urea al 40% y propionato de clobetasol en crema, tres veces por semana. El seguimiento a los 4 meses fue muy favorable (fig. 2).

Se comentó con ellos que, ante la aparición de otra nueva manifestación dermatológica, se revaloraría el caso.

La traquioniquia es un trastorno de la lámina ungueal que se caracteriza por una superficie ungueal áspera, rugosa, con marcado *pitting* y estriaciones longitudinales (aspecto de haber sido tratada con lija)¹. El síndrome de las 20 uñas presenta estas alteraciones en todas las uñas y puede aparecer como signo aislado o asociado con otras enfermedades dermatológicas: alopecia areata, liquen plano y psoriasis (entre las más características)². Está ampliamente documentado que los brotes de estas últimas enfermedades dermatológicas podrían aparecer en relación con situaciones de estrés emocional^{3,4,5}.

La traquioniquia de las 20 uñas, también llamada «distrofia de las 20 uñas», es una entidad que cobra especial interés desde hace unos 30 años⁶. El término describe una rugosidad característica de la superficie de la lámina ungueal de todas o la mayor parte de las uñas, de forma habitualmente bilateral y simétrica, que cursa normalmente sin dolor ni otras manifestaciones clínicas, excepto las roturas ungueales frecuentes que la propia dis-



Figura 2. Se observa mejoría clínica evidente a los 4 meses de la primera visita, una vez efectuado el diagnóstico y planteado el tratamiento.

trofia conlleva. Se trata de una enfermedad inflamatoria benigna del aparato ungueal^{6,7}. Se han descrito casos de presencia al nacimiento, con progresión lenta, e incluso casos familiares con herencia autosómica dominante, pero en la mayor parte de los casos, se trata de un proceso adquirido con evolución autolimitada¹. Afecta fundamentalmente a niños o adolescentes, con una incidencia similar en ambos sexos, y es menos habitual en adultos^{1,2}. Puede aparecer de forma clínicamente aislada en muchos casos, y se considera una entidad idiopática. También puede aparecer en el contexto o asociada a otras enfermedades o dermatosis, entre las cuales se han descrito de forma más frecuente la alopecia areata (especialmente en sus formas más severas) y también la psoriasis y el liquen plano. Otras enfermedades documentadas en asociación han sido: dermatitis atópica, ictiosis vulgar, vitíligo, incontinencia de pigmento, pénfigo vulgar, sarcoidosis, síndrome de Sézary, púrpura trombocitopénica, anemias hemolíticas, polienodocrinopatías y déficit selectivo de IgA^{1,2,6-9}. Ante la presencia de traquioniquia, deben descartarse clínicamente estas asociaciones¹.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, ya que los cambios ungueales son muy representativos². Este diagnóstico podría completarse con una biopsia longitudinal de la lámina ungueal. Esto último no siempre se realiza, por el riesgo que conlleva de distrofia ungueal permanente, hasta en un tercio de los casos⁸. Cuando se practica en ocasiones pueden encontrarse hallazgos histopatológicos específicos de psoriasis o liquen plano (desde casos aislados hasta en un 52% para el conjunto de estas dos entidades, según las series estudiadas)^{2,7,8}. Pero lo más habitual es encontrar cambios espongióticos inespecíficos^{7,8}.

La traquioniquia suele mejorar espontáneamente con los años (según algunas series, el 50% presenta una resolución total o una gran mejoría en los primeros 6 años de seguimiento, sin tratamiento), por lo que no siempre requiere intervención terapéutica¹⁰. Esta puede reservarse para casos que conlleven una preocupación excesiva asociada,

especialmente por parte de los padres. Entre los tratamientos descritos destacan: corticoides tópicos o sistémicos, biotina por vía oral, PUVA, tazaroteno, apósitos ungueales (con ácido láctico, dióxido de silicio, acetilacetato de aluminio y copolímero de ácido acrílico acetato de vinilo)^{1,2}. Es importante el seguimiento para ver si, con el tiempo, se diagnostica alguna dermatosis y, en este caso, realizar el tratamiento de la misma. De la misma forma, es importante tranquilizar al paciente y la familia, incidiendo en la benignidad y la autorresolución del proceso pasados unos años.

En nuestro paciente, de forma particular, nos parece que la situación de estrés emocional que estaba viviendo le podría haber condicionado un brote de dermatosis inflamatoria, que en su caso se localiza en la matriz ungueal y no en el resto del tegumento cutáneo hasta la fecha, por lo que la clínica se evidencia en la superficie de la lámina ungueal y se presenta como un caso de traquioniquia de las 20 uñas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arias-Santiago S, Fernández-Pugnaire MA, Husein El-Ahmed H, Girón-Prieto MS, Naranjo Sintés R. A 9 year-old child with trachyonychia: a good response with nail plate dressings. *An Pediatr*. 2009;71;5:476-7.
2. Sehgal VN. Twenty nail dystrophy trachyonychia: an overview. *J Dermatol*. 2007;34:361-6.
3. Díaz-Atienza F, Gurpegui M. Environmental stress but not subjective distress in children or adolescent with alopecia areata. *J Psychosom Res*. 2011;71:102-7.
4. Heller MM, Lee ES, Koo JY. Stress as an influencing factor in psoriasis. *Skin Therapy Lett*. 2011;16:1-4.
5. Manolache L, Seceleanu-Petrescu D, Benea V. Lichen planus patients and stressful events. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22:437-41.
6. Samman PD. Trachyonychia (rough nails). *Br J Dermatol*. 1979;101:701-5.
7. Grover C, Khandpur S, Reddy BS, Chaturvedy KU. Longitudinal nail biopsy: utility in 20-nail dystrophy. *Dermatol Surg*. 2003;29:1125-9.
8. Tosti A, Bardazzi F, Piraccini BM, Fanti PA. Idiopathic trachyonychia (twenty-nail dystrophy): a pathological study of 23 patients. *Br J Dermatol*. 1994;131:866-72.
9. Blanco FP, Scher RK. Trachyonychia: case report and review of the literature. *J Drugs Dermatol*. 2006;5:469-72.
10. Sakata S, Howard A, Tosti A, Sinclair R. Follow up of 12 patients with trachyonychia. *Australas J Dermatol*. 2006;47:166-8.

Toxicidad retiniana de los fármacos utilizados en dermatología. Cloroquina y derivados



Lucía de Pablo Gómez de Liaño

Médico residente de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid



Isabel Redondo García
Jefe de sección de Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid



Jaime Campos Pavón
Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

INTRODUCCIÓN

Muchos de los fármacos utilizados para tratar enfermedades sistémicas pueden inducir efectos adversos oculares. Distintas clases de medicaciones pueden provocar reacciones adversas similares en el ojo y una sola medicación puede afectar a más de una estructura ocular. Es el caso de la cloroquina y sus derivados, tan utilizados en el campo de la dermatología.

Aunque la incidencia de toxicidad de estos fármacos es muy baja, resulta muy preocupante, porque la pérdida de agudeza visual asociada raras veces se recupera e incluso puede llegar a progresar después de la interrupción del fármaco.

Los pacientes y sus médicos deben ser plenamente conscientes de los riesgos oftálmicos y de la necesidad de exploraciones de cribado frecuentes para detectar la toxicidad retiniana en una fase temprana.

CLOROQUINA Y DERIVADOS

Orígenes

La cloroquina y la hidroxiclороquina son compuestos aromáticos del grupo 4-aminoquinolina, sustitutos sintéticos de la quinina. El quino sigue siendo la única fuente útil de quinina; se trata de un árbol originario de

América, perteneciente al género *Cinchona*, de cuya corteza se extraen diversas sustancias, entre ellas la quinina.

La diferencia entre la cloroquina y la hidroxiclороquina radica en que la segunda se caracteriza por la b-hidroxilación de uno de los sustitutos N-etil. Estas drogas fueron utilizadas inicialmente como antimaláricos durante la segunda guerra mundial. También se han usado para el tratamiento de la amebiasis extraintestinal y, por sus propiedades antiinflamatorias, han sido útiles en el manejo de algunos casos de artritis reumatoidea, lupus eritematoso discoide y lupus eritematoso sistémico (LES). Fue Payne quien usó por primera vez la quinina en 1894 para tratar el LES, al notar que dosis altas de este fármaco inducían palidez cutánea. En los años 1950, se popularizó el uso de los anti-maláricos en enfermedades dermatológicas.

En 1959, Hobbs et al. reconocieron que el tratamiento prolongado con estas drogas inducía toxicidad retiniana¹.

Fisiopatología

Tanto la cloroquina como la hidroxiclороquina tienen afinidad por la melanina, presente en la coroides, en el cuerpo ciliar y en el epitelio pigmentario de la retina (EPR) (capa

De Pablo Gómez de Liaño L et al. Toxicidad retiniana de los fármacos utilizados en dermatología. Cloroquina y derivados

más externa de la retina), donde se depositan. Antes de la alteración del EPR, se produce una alteración de la membrana citoplásmica de las células ganglionares de la retina y alteraciones degenerativas en los segmentos externos de los fotorreceptores (conos y bastones). Se ha demostrado también una disminución de la capa de fibras nerviosas del nervio óptico.

La cloroquina, al contrario que la hidroxicloroquina, altera la barrera hematorretiniana, por eso tal vez sea más tóxica. La incidencia de toxicidad retiniana es del 0,5-3,5% en pacientes tratados con hidroxicloroquina y del 10-25% en el caso de la cloroquina².

Histopatológicamente, existe una despigmentación del EPR, una pérdida de conos y bastones, y un acúmulo de pigmento subretiniano (fosfolípidos).

La retención prolongada de la droga en estos tejidos probablemente es la responsable de la progresión de la retinopatía o la aparición de la retinopatía de inicio tardío, a pesar de haberse suspendido la droga.

Signos y síntomas oftalmológicos

Depósito en forma de puntos blancos o líneas en espiral en el epitelio o estroma corneales (córnea verticilata; fig. 1), poliosis (alteración del color de las pestañas), disminución de la acomodación, parálisis de los músculos extraoculares, uveítis ante-

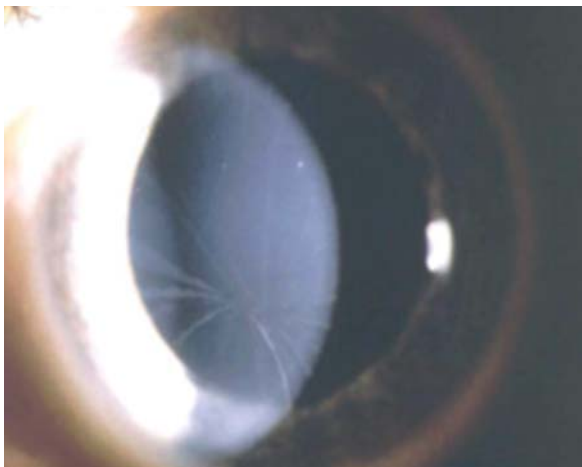


Figura 1. Córnea verticilata (líneas en estroma corneal).

rior, catarata subcapsular, maculopatía en ojo de buey, neuritis óptica.

El paciente se queja de fotofobia, visión de flashes y disminución de la agudeza visual.

Características de la maculopatía

Los signos más tempranos incluyen cambios en el campo visual: escotoma paracentral, generalmente bilateral. Y alteración en el fondo de ojo: despigmentación granular sutil del EPR paracentral.

Con la exposición continua al fármaco, se produce la aparición progresiva de una maculopatía atrófica bilateral en diana (o en ojo de buey; fig. 2) que, en casos graves, se puede extender a todo el fondo de ojo, produciendo una atrofia retiniana generalizada y una gran pérdida de agudeza visual.

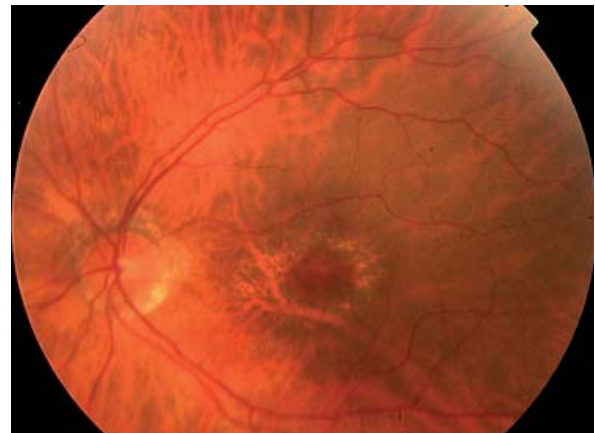


Figura 2. Imagen del fondo de ojo de la maculopatía en ojo de buey. Mujer de 57 años con lupus eritematoso sistémico en tratamiento con cloroquina (250 mg/d) durante 12 años.

Los estadios de evolución de la retinopatía aparecen recogidos en la tabla 1².

CRIBADO DE LA RETINOPATÍA

Criterios de riesgo³

Se considera criterio de riesgo cuando se superan las siguientes dosis: > 3 mg/kg/d de cloroquina o > 6,5 mg/kg/d de hidroxicloroquina.

Tabla 1. Estadios de evolución de la retinopatía.

Estadio	AV	CV	FO	
Premaculopatía	Normal	Alterado (escotoma)	Normal	El escotoma puede revertir si se suspende el tratamiento
Maculopatía establecida	0,6-0,5	Alterado	Halo parafoveal discreto y palidez del EPR	La interrupción del tratamiento no revierte el escotoma, pero evita progresión del cuadro
Maculopatía en ojo de buey	0,3-0,2	Alterado	Hiperpigmentación foveolar rodeada de zona de hipopigmentación circundada por anillo hiperpigmentado	Puede evolucionar a pesar del cese del tratamiento
Maculopatía grave	0,16-0,1	Alterado	Pseudoagujero en fóvea, extensa atrofia del EPR	Puede evolucionar a pesar del cese del tratamiento
Maculopatía en estadio final	< 0,1	Alterado	Gran atrofia del EPR, estrechamiento arteriolar, pigmentación retiniana periférica	Puede evolucionar a pesar del cese del tratamiento

AV: agudeza visual. CV: campo visual. FO: exploración de fondo de ojo.

Sin embargo, la literatura muestra que la dosis acumulada presenta datos predictivos más evidentes que la dosis diaria. La mayoría de pacientes que desarrollan toxicidad retiniana han recibido una dosis acumulada de cloroquina > 300 gramos^{2,4}.

También son criterios de riesgo: la duración del tratamiento > 5 años, la presencia de enfermedad renal o hepática, la presencia de retinopatía concomitante y la edad mayor de 60 años.

RECOMENDACIONES DE LA AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY (2002)

Examen inicial

La agudeza visual, la exploración de la córnea con lámpara de hendidura, el fondo de ojo y el campo visual (mediante rejilla Amsler o Humphrey) son exploraciones que deben realizarse en todos los pacientes.

El test de colores, Ishihara o Farnsworth-Munsell, y la iconografía son opcionales, y la angiografía fluoresceínica (fig. 3) o el electroretinograma multifocal se realizan de forma excepcional.



Figura 3. Angiografía fluoresceínica: anillo de hiperfluorescencia granular macular.

En los pacientes de bajo riesgo

Durante los primeros 5 años, se recomiendan las siguientes exploraciones, en función de la edad:

- 20-29 años: al menos un examen.
- 30-39 años: al menos dos exámenes.
- 40-64 años: cada 2-4 años.
- > 64 años: cada 1-2 años.

En los pacientes de alto riesgo

Se recomienda un examen anual.

puntos clave

- Se han demostrado efectos beneficiosos de los antimaláricos en pacientes de LES con manifestaciones cutáneas subagudas y crónicas, con respuesta adecuada entre el 50 y el 80% de los casos. Los proscritos con mayor frecuencia son la cloroquina (250 mg/d) y la hidroxiclороquina (200-400 mg/d)⁵. Su uso, además, se extiende de forma compasiva a otros procesos, como la alopecia frontal fibrosante, el liquen, la fotosensibilidad, etc.
- La incidencia de toxicidad retiniana por antimaláricos es muy baja. Durante los estadios iniciales del uso del medicamento, la toxicidad es rara, la mayoría de pacientes que desarrolla retinopatía han usado la medicación durante más de 5 años.
- Se recomiendan exámenes oftalmológicos periódicos. El cribado se dirige a la detección temprana y la minimización de la toxicidad. Existe cierto grado de recuperación visual en estadios tempranos tras cesar el tratamiento.
- Se debe instruir a los pacientes en la utilización de la rejilla de Amsler para la automonitorización domiciliar de forma frecuente.
- No existe otro tratamiento médico para la toxicidad de la cloroquina y la hidroxiclороquina que la finalización del tratamiento.

En los pacientes con síntomas visuales sugestivos o hallazgos en el fondo de ojo

Si el caso es dudoso, se debe revisar en 3 meses, mientras que si el diagnóstico está confirmado, se debe proceder a la retirada inmediata del anti-palúdico, reevaluando a los 3 meses y al año siguiente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ferreras A, Pinilla I. Toxicidad retiniana secundaria a tratamiento con cloroquina. Arch Soc Esp Oftalmol. 2007;82:103-108.
2. Augusto C. Ocular complications of chloroquine and derivatives therapy. Arq Bras Oftalmol. 2010;73(4):384-9.
3. Warner A. Early hidroxiclороquine macular toxicity. Arthritis Rheum. 2001;44:1959-61.
4. Lai W, Lam B. Cloroquine-induced bull's eye maculopathy. Hong Kong Med J. 2005;11:55-7.
5. Ramírez G, Gamarra G, Badillo R, Daza N, Uirbe BI. Lupus eritematoso sistémico. Guías de práctica clínica basadas en la evidencia [online]. p. 27. [Fecha de consulta: 25/10/2011]. Disponible en: http://www.bago.com/bolivia/html/doc_pdf/lupus.pdf

Urgencias en dermatología



Ricardo Suárez Fernández
Jefe del Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid



Paloma Borregón Nofuentes
Médico residente de Dermatología, 4.º año. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

El concepto de emergencia en dermatología implica aquella situación patológica con riesgo vital inmediato para el paciente. Evidentemente, no hay muchas, pero las hay: sepsis de origen cutáneo, infecciones graves, necrólisis epidérmica tóxica (fig. 1), psoriasis pustulosa eritrodérmica (fig. 2), enfermedades ampollas generalizadas y algún cuadro más que suponga una insuficiencia cutánea aguda (fig. 3). Otro concepto es el de urgencia dermatológica, que es la que implica que el paciente demande atención inmediata. Y aquí sabemos todos que hay muchísimas, aunque no constituyan una situación de emergencia. Un 6-10% de los pacientes que acuden a un Servicio de Urgencias lo hacen por dermatopatías, con trastornos de lo más variados: infecciones, eccemas, urticarias, reacciones cutáneas por fármacos, picaduras y un amplio abanico de procesos, como dermatosis neutrofílicas, psoriasis, dermatitis de contacto o atópica, e incluso afecciones tumorales, enfermedades de transmisión sexual y su equivalente de venereofobia, etc. Hay referencias bibliográficas que afirman, como era de esperar, que las afecciones cutáneas no se tratan adecuadamente si no es por dermatólogos y reconocen una escasa correlación entre el diagnóstico de presunción de la dermatopatía por los médicos no especialistas y el diagnóstico final¹. Esta afirmación conlleva, entre otras conclusiones, una incorrecta derivación a Urgencias de



Figura 1. Necrólisis epidérmica tóxica.



Figura 2. Psoriasis pustulosa.

hasta un 24%². Datos publicados en España encuentran un 10% de casos dermatológicos en Urgencias de Pediatría en el Hospital Pediátrico Valle de Hebrón, con una tasa de ingreso del 6%, cifra considerable que apoya la necesidad del dermatólogo en un Servicio de Urgencias.

Desde hace unos años, se organiza el curso de «Urgencias en dermatología» en el Hospital Gregorio Mara-



Figura 3. Vasculitis de tipo Schonlein Henoch.

ñón de Madrid, con una asistencia cada año mayor. En principio, se creó para dermatólogos jóvenes, médicos de urgencias o de asistencia primaria interesados, pero la verdad es que la importante asistencia nos demostró la gran demanda de este curso. El médico que atiende las frecuentes urgencias en dermatología se enfrenta a diferentes enfermedades, como infecciones víricas, bacterianas, parasitarias, procesos inflamatorios de todo tipo, exantemáticos o subagudos, cuyo mal diagnóstico previo ha supuesto la comprensible preocupación del paciente ante una posible enfermedad grave. En niños y embarazadas, esta preocupación se agudiza. En el Congreso Nacional de Dermatología de 2011 en Santiago de Compostela (España), el taller práctico de urgencias para residentes tuvo un lleno total, con imposibilidad de atender a todos los asistentes. Las situaciones urgentes dermatológicas suponen, por lo tanto, un importante motivo de demanda formativa entre los médicos que se enfrentan de forma habitual con estas enfermedades.

La duda siempre aparece cuando se plantea si las urgencias dermatológicas deben ser atendidas en Servicios de Urgencia hospitalarios, por médicos internos residentes (MIR) o incluso por médicos adjuntos. Personalmente, creo que, en un estado de bienestar social como el que, de momento hasta ahora, predomina en nuestro entorno, sí se debe prestar este servicio a la sociedad, pues-

to que puede suponer una ayuda vital en el manejo de algún paciente (exantemas con especificidad, como fiebre botonosa, meningococemia, sepsis gonocócica, herpes diseminado, mucor etc.), y la posibilidad de salvar una sola vida ya justifica su existencia. Por otra parte, y de forma más pragmática, estos pacientes acuden a una demanda de atención dermatológica que, si no se maneja con habilidad, puede suponer demoras en la sanidad, mayor tiempo de estancia en Urgencias y, en general, aumento del gasto sanitario por falta de resolución ante el problema presentado. Un tercer punto es el formativo, ya que el Consejo Nacional de la Especialidad incluye las guardias de dermatología para MIR desde su segundo año de residencia y, si este punto no lo cumplimos, quizás estaríamos formando peores especialistas. Es evidente que la enfermedad dermatológica urgente (exantemas, urticaria, dermatosis neutrofílicas, viriasis, etc.) no se ve con tanta frecuencia en servicios sin atención urgente. Por supuesto, si, como es cada vez más generalizado, el Servicio de Dermatología realiza intervenciones de cirugía mayor ambulatoria, debe estar presente ante posibles complicaciones hemorrágicas, dehiscentes, etc. en estos pacientes.

En el Hospital Gregorio Marañón, también hemos recogido la casuística de los pacientes atendidos por nosotros en el Servicio de Urgencias durante 3 meses, para definir las características epidemiológicas del paciente que demanda asistencia dermatológica de urgencia y evaluar la naturaleza de los procesos que lo motivan a consultar, así como para dar consistencia a la idea de la necesidad de un especialista que atienda la enfermedad dermatológica de urgencia. Recogimos datos de los pacientes mayores de 16 años que fueron asistidos por un residente de Dermatología de segundo a cuarto año en horario de 10 a 22 horas.

El paciente asistido por el Servicio de Dermatología en Urgencias del Hospital Gregorio Marañón es con mayor frecuencia mujer, se encuentra en el intervalo de edad entre 26 y 40 años y no tiene antecedentes personales de interés. Este

resultado es similar al descrito por Gonzalez et al. en 2001³.

Los pacientes presentaron gran dispersión de edad. La media fue de 46 años, más alta que en algunos estudios anteriores^{4,5}, pero debe tenerse en cuenta que los menores de 16 años no fueron incluidos en nuestro estudio y la diferencia puede deberse a ello. En cuanto al sexo, todos los estudios¹⁻¹¹ concluyen como el nuestro, que consultan más mujeres, con porcentajes similares al encontrado por nosotros (53% mujeres y 47% hombres). Un dato que llama la atención y que ya se ha descrito es que las mujeres consultan cuando las lesiones tienen menos tiempo de evolución, probablemente debido a motivos estéticos que llevan a una percepción más alarmante de su afección dermatológica, pero nosotros no encontramos diferencias estadísticamente significativas.

Con respecto a la procedencia, menos de la mitad de los pacientes que atendimos pertenecían al Gregorio Marañón (46%), mientras que el resto (54%) eran de otros hospitales que, en su mayoría, no tienen dermatólogo en Urgencias.

La mitad de los pacientes consultaron cuando el cuadro cutáneo tenía menos de 1 semana de evolución, pero hasta un 13% acude a Urgencias teniendo las lesiones desde hace más de 6 semanas. Muchos de estos pacientes (11%) ya tenían cita pendiente con Dermatología pero, debido a las largas listas de espera de nuestra especialidad, acudieron a Urgencias por algo que ya no era realmente urgente, haciendo un mal uso de los recursos sanitarios, como ya describió Ribera⁶.

En nuestro estudio, la localización más frecuente de aparición de lesiones fueron las extremidades, seguidas de tronco y cabeza. En cuanto a los diagnósticos, para facilitar la recogida de datos, agrupamos los diagnósticos en 10 categorías, que son las que con mayor frecuencia se ven en la urgencia (tabla 1). De ellas, las infecciones y los eccemas suponen más de la mitad (infecciones 32%, eccemas 20%) y además constituyen las enfermedades más frecuentes en todos los grupos de edad. Estos datos han sido recogidos por numerosos autores.

Tabla 1. Distribución de enfermedades en 10 grandes grupos.

Diagnóstico	Total (%)
Infecciones	32
Eccema	20
Otros	10
Pendiente de estudio	9,3
Reagudización de enfermedades crónicas	8,2
Agentes físicos	5,3
Urticaria	5,2
Fármacos	3,5
Vasculitis	3,5
Tumores	3
Total	100

Gonzalez et al.³ describen la urticaria como el proceso individual más frecuente, pero nosotros encontramos como más frecuente el eccema agudo (20%) y después el herpes zóster, la celulitis y la erisipela; la urticaria se observa solamente en un 5,2% de los casos. Emitimos 57 diagnósticos diferentes, cosa que demuestra que existe un porcentaje de pacientes que padece enfermedades de baja prevalencia, lo que supone una dificultad diagnóstica muy elevada para el médico no dermatólogo. Herrera et al.⁷ también apoyan esta afirmación.

El 76,3% de los pacientes fueron diagnosticados y tratados sin necesidad de realizar ninguna prueba complementaria, dato que demuestra que tener un dermatólogo en Urgencias no solo mejora la calidad de la asistencia, sino que además es rentable, dado que apenas consume recursos y, con la clínica, puede orientar el diagnóstico.

En atención primaria, Valcuende et al.⁸ vieron que solo el 13,4% de los pacientes dermatológicos atendidos eran derivados a un dermatólogo. Sin embargo, nosotros remitimos para seguimiento, o bien a nuestra consulta en el hospital, o bien al dermatólogo de zona para seguimiento o estudio, al 43%, lo que traduce una mayor calidad asistencial para el enfermo dermatológico. Nosotros ingre-

samos al 5% de los pacientes, cifra superior a la de estudios previos.

Así pues, con los datos aportados y junto a otros estudios⁹⁻¹², podemos afirmar que las urgencias dermatológicas son rentables para el sistema sanitario, eficientes, formativas y muy recomendables para una asistencia sanitaria adecuada¹³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valcuende F, Ferraz C, Tomás G, Pitarch A, Almela T, Bertoméu F. Análisis de las urgencias dermatológicas en el servicio de urgencias de un hospital comarcal. *Actas Dermosifiliogr.* 1996;87:305-9.
2. López JL, Argila D. Urgencias en dermatología. *Arch Dermatol.* 1996;7:54.64.
3. González Ruiz A, Bernal Ruiz AI, García Muñoz M, Miranda Romero A, Castrodeza Sanz J. Urgencias dermatológicas en un hospital de referencia. *Actas Dermosifilogr.* 2001;92:342-348.
4. García JM, Cageao C, Del Pozo J, Almagro M, Martínez W, Fonseca E. Estudio de las consultas dermatológicas ambulatorias urgentes en el Área Sanitaria de La Coruña. *Piel.* 1997;12:233-240.
5. Suárez R. Urgencias en dermatología. *Piel.* 2009;24:789-90.
6. Ribera M. Urgencias en dermatología. *Actas Dermosifiliogr.* 1997;88:353-7.
7. Herrera M, Calvente MJ, Del Cerro M, Rueda M, Fernández C, Robledo A. Urgencias en dermatología. Estudio descriptivo. *Actas Dermosifiliogr.* 1996;76:675-80.
8. Valcuende F, Almela T, Iglesias JD, Pitarch A, Tomás G, Bertoméu F. Urgencias dermatológicas en atención primaria. *Actas Dermosifiliogr.* 1997;88:327-32.
9. Elcuaz R, Beorlegui J, Cortés F, Goñi C, Espelosín G, Sagredo T. Análisis de las derivaciones urgentes a dermatología. *Aten Primaria.* 1998;21:131-6.
10. González A, Miranda A, Sánchez P, Martínez M, Cuadrado C, Samaniego E, et al. Urgencias en dermatología. *Actas Dermosifiliogr.* 1998;89:350-3.
11. Gupta S, Sandhu K, Kumar B. Evaluation of emergency dermatological consultations in a tertiary care centre in North India. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17:303-5.
12. Gil MP, Velasco M, Miguel J, Quecedo E, Martínez JA, Nagore E, et al. Análisis de las urgencias dermatológicas de un hospital terciario. *Actas Dermosifiliogr.* 1996;87:681-6.
13. Guerra-Tapia A, González Barber A. Evaluación del paciente dermatológico en la asistencia urgente. Lesiones cutáneas y prurito. Su tratamiento. En: Medina Asensio J, editor. *Manual de urgencias médicas.* 2.ª Ed. Madrid: Díaz de Santos; 1996. p. 93-103.

Anatomía patológica



Elena González-Guerra
Dermatóloga
Unidad de Dermatología.
Hospital Infanta Cristina.
Parla. Madrid

ALTERACIONES EPIDÉRMICAS

Acantólisis: pérdida de cohesión entre las células epidérmicas debido a la rotura de puentes intercelulares.

Acantosis: aumento del espesor del estrato espinoso de la epidermis por aumento en el número o en el espesor de las células epidérmicas.

a) Hiperplasia epidérmica: aumento en el número de las células epidérmicas. Se distinguen cuatro tipos:

- Psoriasiforme: elongación de crestas y papilas, de similar longitud y alternando regularmente.
- Irregular: crestas desigualmente alargadas, a veces puntiagudas y con irregular alternancia de crestas y papilas.
- Papilomatosa: las papilas de la dermis se proyectan, revestidas de epidermis, sobre el nivel de la epidermis normal.
- Pseudocarcinomatosa o pseudoepiteliomatosa: hiperplasia epidérmica que se asemeja a un carcinoma epidermoide (globos córneos paraqueratósicos).

b) Hipertrofia epidérmica: aumento del tamaño de las células de la epidermis.

Apoptosis: necrosis individual y precoz de células espinosas.

Atrofia: disminución del tamaño de las células epidérmicas; suele acompañarse de disminución o pérdida de la cresta.

Degeneración vacuolar de la membrana basal: vesículas diminutas a ambos lados de la membrana basal que pueden dar lugar a hendiduras subepidérmicas y eventualmente a una escamotización de la capa basal.

Espongiosis o edema intercelular: aparición de edema entre las células del estrato espinoso; las uniones intercelulares se estiran, y se hacen evidentes los puentes intercelulares, que pueden llegar a romperse (vesículas espongíóticas); se acompaña siempre de exocitosis.

Hipergranulosis: aumento del número o del espesor de las capas de células granulosas; se asocia generalmente con hiperortoqueratosis.

Hiperqueratosis: aumento del espesor de la capa córnea; suele asociarse a hipergranulosis.

- 1) Hiperqueratosis ortoqueratósica: aumento del espesor de la capa córnea con una queratinización normal; se distinguen tres tipos:
 - a. Hojaldrada: láminas laxas como la capa córnea normal de la mayor parte de la piel.
 - b. Compacta: densa y basófila como la palmoplantar.
 - c. Laminada: de láminas paralelas bien marcadas y eosinófilas.
- 2) Hiperqueratosis paraqueratósica: aumento del espesor de la capa córnea con una queratinización anormal; se observan núcleos picnóticos en una capa córnea eosinófila; es consecuencia de una defectuosa maduración por un recambio acelerado; coincide con hipogranulosis; pueden alternar zonas orto o paraqueratósicas.

Hipertrofia: aumento del tamaño de las células espinosas.

Hipogranulosis: disminución o ausencia del número o del espesor de células granulosas; se asocia generalmente con paraqueratosis.

Hipoplasia: disminución del número de células espinosas que da lugar a un adelgazamiento epidérmico.

ALTERACIONES DÉRMICAS

Atrofia: haces colágenos adelgazados o disminuidos en número (atrofodermia).

Esclerosis: haces colágenos anchos, homogéneos y con escasos fibroblastos.

Fibrosis: neoformación de fibras colágenas delgadas, horizontales y con abundantes fibroblastos; las fibras elásticas están ausentes o son muy finas.

Mucinosis: aumento de la cantidad normal de mucina de la dermis.

Papilomatosis: ensanchamiento de la dermis papilar.

ALTERACIONES DÉRMICAS Y EPIDÉRMICAS

Necrosis: muerte de varias células; las células necróticas suelen mostrar un citoplasma eosinófilo y amplio; el diagnóstico definitivo se realiza según las alteraciones nucleares:

- 1) Cariorrexis: necrosis por fragmentación nuclear.
- 2) Cariolisis: necrosis por disolución gradual del núcleo.
- 3) Picnosis: aparece un núcleo pequeño e hipercromático.

Se habla de necrosis por coagulación cuando se preservan los límites celulares pero se pierde la estructura celular.

Se trata de una necrosis caseosa: cuando se pierde todo detalle estructural.