



Impulsa tu  
trayectoria  
médica

# Manual de Dermatología Clínica: Diagnóstico y Tratamiento Tomo 2

**Autor:**

*Gabriela Alexandra Mosquera Correa  
Natacha Belén Andrade Cabrera  
Karla Rosalía Eras Paccha  
Karla Mishell Herrera Flores*



**Manual de Dermatología Clínica: Diagnóstico y  
Tratamiento Tomo 2**

**Manual de Dermatología Clínica: Diagnóstico y  
Tratamiento Tomo 2**

Gabriela Alexandra Mosquera Correa

Natacha Belén Andrade Cabrera

Karla Rosalía Eras Paccha

Karla Mishell Herrera Flores

### **IMPORTANTE**

La información contenida en este documento no tiene como objetivo sustituir el asesoramiento profesional en situaciones de crisis o emergencia. Para el diagnóstico y tratamiento de cualquier condición particular, se recomienda encarecidamente consultar a un especialista certificado. La interpretación y uso de la información proporcionada es responsabilidad del lector.

Los artículos recopilados en este documento son de exclusiva responsabilidad de sus respectivos autores. La entidad que publica este documento no se hace responsable de la veracidad ni de la exactitud de los contenidos presentados por terceros.

**ISBN:** 978-9942-660-68-8

**DOI:** <http://doi.org/10.56470/978-9942-660-68-8>

Una producción de Meditips. En colaboración con Privileg CIA LTDA

Julio 2024

Quito, Ecuador

<https://www.meditips.org/>

### **Editado en Ecuador - Edited in Ecuador**

Cualquier forma de reproducción, difusión, divulgación pública o modificación de esta obra solo puede llevarse a cabo con la autorización de sus propietarios, salvo las excepciones contempladas por la ley.



Impulsa tu  
trayectoria  
médica



## Índice:

<b>Índice:</b>	<b>5</b>
<b>Prólogo</b>	<b>6</b>
<b>Esclerodermia</b>	<b>7</b>
Gabriela Alexandra Mosquera Correa	7
<b>Lupus Eritematoso</b>	<b>24</b>
Natacha Belén Andrade Cabrera	24
<b>Vitiligo</b>	<b>36</b>
Karla Rosalía Eras Paccha	36
<b>Dermatomiositis</b>	<b>42</b>
Karla Mishell Herrera Flores	42

## Prólogo

Esta obra representa el resultado del esfuerzo colaborativo de un distinguido grupo de profesionales de la medicina. Su objetivo es proporcionar a la comunidad científica de Ecuador y del mundo un compendio exhaustivo y sistematizado de las patologías más frecuentes en los servicios de atención primaria. Este tratado está diseñado para ser una referencia esencial que todo médico general debe dominar, facilitando así la mejora continua de la calidad de la atención sanitaria.

***MSc. Daniela Montenegro***

***CEO – Coordinadora Académica Meditips***

## **Esclerodermia**

***Gabriela Alexandra Mosquera Correa***

Médico por la Universidad Central del Ecuador

Médico General en Funciones Hospitalarias

## **Definición**

La esclerodermia, también conocida como esclerosis sistémica, es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo caracterizada por el endurecimiento y engrosamiento de la piel y, en casos más graves, de órganos internos debido a un exceso de producción de colágeno. La enfermedad se clasifica principalmente en dos grandes categorías: esclerodermia localizada y esclerosis sistémica. (1)

## **Clasificación**

**Esclerodermia Localizada:** Afecta predominantemente la piel y puede subdividirse en:

- **Morfea:** Lesiones circunscritas que generalmente no afectan a los órganos internos.
- **Esclerodermia Lineal:** Endurecimiento de la piel en una banda lineal, comúnmente en extremidades y en ocasiones en la frente (coup de sabre).
- **Esclerodermia en Gotas:** Lesiones pequeñas y numerosas, similares a gotas, que afectan principalmente la piel.

**Esclerosis Sistémica:** Afecta tanto la piel como los órganos internos y se subdivide en:

- **Esclerosis Sistémica Limitada (CREST):** Caracterizada por calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias.
- **Esclerosis Sistémica Difusa:** Compromiso cutáneo extenso y mayor probabilidad de afectación visceral significativa, incluyendo pulmones, corazón, riñones y tracto gastrointestinal. (2)

## **Epidemiología**

### **Incidencia y Prevalencia**

La esclerodermia es una enfermedad rara, con una incidencia y prevalencia variables según la región geográfica y la población estudiada. Se estima que la incidencia anual de la esclerosis sistémica oscila entre 1 y 5 casos por millón de habitantes, mientras que la prevalencia varía entre 50 y 300 casos por millón de habitantes . La esclerodermia localizada es más común que la sistémica, aunque los datos epidemiológicos

específicos para la forma localizada son menos precisos.

(3)

### **Factores de Riesgo Demográficos y Ambientales**

**Sexo y Edad:** La esclerosis sistémica afecta predominantemente a mujeres, con una proporción de 3 a 4 mujeres por cada hombre afectado . La enfermedad suele manifestarse entre los 30 y 50 años de edad, aunque puede presentarse en personas más jóvenes o mayores.

**Factores Genéticos:** Existen evidencias de predisposición genética en la esclerodermia. La presencia de ciertos alelos HLA (antígeno leucocitario humano) y variantes genéticas en genes relacionados con la respuesta inmune y la fibrosis, como el gen de la interleucina-6 (IL-6), han sido asociados con un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad .

**Factores Ambientales:** Diversos factores ambientales han sido implicados en el desarrollo de la esclerodermia. La exposición a ciertas sustancias químicas, como

solventes orgánicos, sílice y cloruro de vinilo, ha sido asociada con un mayor riesgo. Además, se ha sugerido un posible vínculo con infecciones virales, aunque la evidencia no es concluyente. (3)

## **Fisiopatología**

### **Patogénesis de la Esclerosis Sistémica**

La fisiopatología de la esclerosis sistémica (ES) es compleja y multifactorial, involucrando una interacción entre factores genéticos, ambientales e inmunológicos que llevan a una disfunción endotelial, activación del sistema inmune y fibrosis excesiva. (4) La progresión de la enfermedad puede dividirse en tres etapas principales:

### **Disfunción Endotelial y Vasculopatía:**

La disfunción endotelial es uno de los eventos iniciales en la patogénesis de la ES. Los daños al endotelio vascular, posiblemente inducidos por factores ambientales como infecciones virales o toxinas, provocan la activación de las células endoteliales.

Esta activación conduce a la liberación de moléculas de adhesión y quimiocinas que atraen células inflamatorias al sitio del daño.

La vasculopatía se caracteriza por la proliferación de células endoteliales y músculo liso, junto con la deposición de matriz extracelular, que resulta en la oclusión de pequeños vasos y capilares, contribuyendo al fenómeno de Raynaud y a la hipertensión pulmonar.

### **Activación Inmunológica y Autoinmunidad:**

En la ES, hay una activación anormal del sistema inmune, tanto innato como adaptativo. Las células dendríticas y los macrófagos presentan antígenos a los linfocitos T, induciendo su activación.

Los linfocitos T y B activados secretan citocinas proinflamatorias (como IL-6, IL-13, TGF- $\beta$ ) y autoanticuerpos (como anti-Scl-70 y anticuerpos anticentrómero) que perpetúan la inflamación y el daño tisular.

La autoinmunidad juega un papel central, con la presencia de autoanticuerpos específicos que son

utilizados en el diagnóstico y que se correlacionan con diferentes manifestaciones clínicas de la enfermedad.

### **Fibrosis y Remodelación del Tejido Conectivo:**

La fibrosis es el resultado final de la activación persistente de fibroblastos y la diferenciación de células mesenquimales en miofibroblastos, que producen excesivas cantidades de colágeno y otros componentes de la matriz extracelular.

Factores como el TGF- $\beta$ , PDGF y endotelina-1 son críticos en la promoción de la fibrogénesis. Estos factores estimulan la proliferación de fibroblastos y la síntesis de colágeno.

La acumulación de matriz extracelular en la piel y órganos internos lleva al engrosamiento tisular, rigidez y disfunción orgánica. (5)

### **Manifestaciones Clínicas**

La esclerosis sistémica (ES) presenta una variedad de manifestaciones clínicas que afectan tanto la piel como múltiples sistemas orgánicos, debido a procesos de fibrosis, vasculopatía e inflamación. (6)

## **Manifestaciones Cutáneas**

### **Engrosamiento y Endurecimiento de la Piel:**

La esclerosis cutánea es la manifestación más distintiva de la ES. Se observa un engrosamiento simétrico de la piel que inicia en las extremidades y puede progresar hacia el tronco. La piel se vuelve tensa, brillante y adherida a los tejidos subyacentes, lo que restringe el movimiento.

### **Telangiectasias:**

Dilataciones capilares visibles en la piel y las membranas mucosas, comúnmente en la cara, las manos y la mucosa oral.

### **Calcinosis:**

Depósitos de calcio en la piel y tejidos subcutáneos que se manifiestan como nódulos duros y dolorosos, los cuales pueden ulcerarse.

### **Alteraciones Pigmentarias:**

Hiperpigmentación e hipopigmentación en áreas de piel endurecida, presentando un patrón "sal y pimienta".

## **Manifestaciones Sistémicas**

### **Compromiso Pulmonar:**

La fibrosis pulmonar se presenta con disnea progresiva y disminución de la capacidad de difusión pulmonar, siendo una causa principal de mortalidad. La hipertensión pulmonar es más común en la esclerosis sistémica limitada y se manifiesta con disnea de esfuerzo y fatiga.

### **Compromiso Renal:**

La crisis renal esclerodérmica es una emergencia médica caracterizada por hipertensión acelerada y falla renal aguda, más frecuente en la esclerosis sistémica difusa.

### **Compromiso Gastrointestinal:**

La dismotilidad esofágica causa esofagitis y reflujo gastroesofágico, presentándose con pirosis y disfagia. La malabsorción, debido a la dismotilidad intestinal y el sobrecrecimiento bacteriano, lleva a pérdida de peso y deficiencias nutricionales.

### **Compromiso Cardíaco:**

La fibrosis miocárdica puede causar insuficiencia cardíaca, arritmias y disfunción del ventrículo izquierdo.

La pericarditis es la inflamación del pericardio, que puede resultar en derrame pericárdico.

Manifestaciones Musculoesqueléticas:

La artralgia y artritis se presentan con dolor articular y rigidez, generalmente sin erosión articular. La miopatía causa debilidad muscular y elevación de enzimas musculares, asociada con inflamación o fibrosis muscular.

### **Manifestaciones Vasculares**

#### **Fenómeno de Raynaud:**

Este fenómeno, presente en más del 90% de los pacientes con ES, es a menudo el síntoma inicial. Se caracteriza por episodios de vasoespasmo digital inducidos por el frío o el estrés, causando palidez, cianosis y eritema en los dedos. (7)

## **Diagnóstico**

El diagnóstico de la esclerosis sistémica (ES) se basa en una combinación de hallazgos clínicos, estudios de laboratorio, y técnicas de imagen. La detección temprana y precisa es fundamental para el manejo adecuado de la enfermedad y la prevención de complicaciones graves.

(8)

### **Autoanticuerpos:**

Los autoanticuerpos son marcadores serológicos importantes en el diagnóstico de la ES. Entre ellos, los más relevantes son:

Anticuerpos Antinucleares (ANA): Frecuentemente presentes en pacientes con ES, aunque también pueden estar presentes en otras enfermedades autoinmunes.

Anticuerpos Anti-Scl-70 (topoisomerasa I): Asociados principalmente con la forma difusa de ES y con mayor riesgo de fibrosis pulmonar.

Anticuerpos Anticentromero (ACA): Más comúnmente asociados con la forma limitada de ES y mayor predisposición a la afectación vascular.

### **Estudios de Imagen:**

La capilaroscopia periungueal es una técnica no invasiva que permite visualizar los capilares en el lecho ungueal.

Los cambios característicos, como megacapilares y pérdida de capilares, son indicativos de ES.

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es útil para evaluar la extensión y la gravedad de la fibrosis pulmonar intersticial, una complicación común en la ES.

### **Biopsia Cutánea:**

La biopsia cutánea puede ser realizada para evaluar la presencia y extensión de fibrosis dérmica, así como para descartar otras enfermedades cutáneas similares. Las características histopatológicas típicas incluyen engrosamiento dérmico, depósitos de colágeno y atrofia de anejos cutáneos.

### **Otras Pruebas Diagnósticas:**

La esofagografía con bario puede mostrar signos de dismotilidad esofágica, como dilatación esofágica, reflujo gastroesofágico y alteración en la peristalsis.

La ecocardiografía puede revelar signos de hipertensión pulmonar, disfunción ventricular derecha y enfermedad valvular, complicaciones frecuentes en la ES.

La evaluación de la función pulmonar mediante espirometría y capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO) puede detectar restricción pulmonar y deterioro de la función pulmonar. (9)

## **Tratamiento**

El tratamiento de la esclerosis sistémica (ES) es multidisciplinario y dirigido a controlar los síntomas, prevenir la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida del paciente. (10) A continuación se describen las principales estrategias terapéuticas utilizadas en el manejo de la ES:

### **1. Tratamiento Farmacológico**

#### **Inmunosupresores:**

Ciclofosfamida: Utilizada en casos de enfermedad pulmonar intersticial grave y crisis renal esclerodérmica. Sin embargo, su uso prolongado se asocia con efectos

secundarios graves, como cistitis hemorrágica y riesgo aumentado de malignidades.

Micofenolato mofetilo: Eficaz en el tratamiento de la fibrosis pulmonar y cutánea, con un perfil de efectos secundarios más favorable en comparación con la ciclofosfamida.

Metotrexato: Principalmente utilizado para tratar la esclerodermia cutánea difusa, con beneficios en la reducción de la progresión de la fibrosis cutánea.

### **Fármacos Antifibróticos:**

Nintedanib: Un inhibidor de tirosina quinasa que ha mostrado eficacia en la reducción de la progresión de la fibrosis pulmonar en pacientes con ES.

Pirfenidona: Utilizada en la fibrosis pulmonar idiopática, está siendo investigada para su uso en ES debido a sus propiedades antifibróticas.

### **Terapia Biológica:**

Rituximab: Un anticuerpo monoclonal anti-CD20 utilizado en casos refractarios, especialmente para la enfermedad pulmonar intersticial y la miopatía.

Vasodilatadores:

Bloqueadores de los canales de calcio: Utilizados para el manejo del fenómeno de Raynaud, pueden ayudar a reducir la frecuencia y la gravedad de los episodios de vasoespasmos.

## **2. Tratamientos no Farmacológicos**

### **Rehabilitación:**

La fisioterapia y la terapia ocupacional pueden ser beneficiosas para mejorar la movilidad articular, prevenir la contractura y mantener la función pulmonar. (11)

### **Conclusión**

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune compleja y heterogénea que afecta tanto a la piel como a múltiples órganos internos, con manifestaciones clínicas que pueden variar desde síntomas cutáneos benignos hasta complicaciones sistémicas potencialmente mortales. A lo largo de este capítulo, hemos explorado en detalle las manifestaciones clínicas, los métodos de diagnóstico y las opciones de tratamiento disponibles para esta enfermedad.

## ***Bibliografía***

1. Denton CP, Khanna D. Esclerosis sistémica. *Lancet*. 2017;390(10103):1685-1699.
2. Allanore Y, Simms R, Distler O, Trojanowska M, Pope J, Denton CP. Esclerosis sistémica. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15002.
3. Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Esclerodermia. *N Engl J Med*. 2009;360(19):1989-2003.
4. Steen VD, Medsger TA Jr. Compromiso orgánico grave en esclerosis sistémica con esclerodermia difusa. *Arthritis Rheum*. 2000;43(11):2437-2444.
5. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, et al. Recomendaciones de la EULAR para el tratamiento de la esclerosis sistémica: un informe del grupo EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR). *Ann Rheum Dis*. 2009;68(5):620-628.
6. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, et al. Causas y factores de riesgo de muerte en esclerosis sistémica: un estudio de la base de datos EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR). *Ann Rheum Dis*. 2010;69(10):1809-1815.
7. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. Criterios de clasificación de 2013 para la esclerosis sistémica: una iniciativa colaborativa de la American College of Rheumatology / European League against Rheumatism. *Arthritis Rheum*. 2013;65(11):2737-2747.

8. Herrick AL, Ennis H, Bhushan M, Silman AJ, Baildam E, Dickson J, et al. Factores de riesgo para el desarrollo de úlceras digitales y amputaciones en esclerodermia. *J Rheumatol.* 2010;37(12):2566-2570.
9. Sulli A, Ruaro B, Smith V, Pizzorni C, Zampogna G, Gallo M, et al. Cuidado de la piel en pacientes con esclerosis sistémica. *Rheumatology* (Oxford). 2020;59(12):3667-3673.
10. Steen VD, Medsger TA Jr. Trastornos renales y urinarios en esclerodermia. *Rheum Dis Clin North Am.* 2003;29(2):315-333.
11. Jordan S, Distler JHW, Maurer B, Huscher D, van Laar JM, Allanore Y, et al. Terapia con ciclofosfamida versus rituximab para pacientes con esclerosis sistémica grave (EMBRACE): un ensayo controlado aleatorio, doble ciego. *Lancet.* 2016;387(10019):1116-1124.

## **Lupus Eritematoso**

*Natacha Belén Andrade Cabrera*

Médica por la Universidad del Azuay

Médica

## **Introducción**

El LES se presenta con una amplia variedad de manifestaciones clínicas, que van desde afectaciones cutáneas hasta complicaciones graves en órganos vitales como los riñones, corazón y pulmones. Los síntomas pueden ser fluctuantes y su presentación varía entre los pacientes, lo que complica su diagnóstico y manejo.

La complejidad del Lupus radica en su naturaleza heterogénea y en la diversidad de sistemas orgánicos que puede afectar. Además, la relación entre las exacerbaciones y remisiones de la enfermedad agrega un desafío adicional para los médicos que buscan brindar un tratamiento efectivo y mejorar la calidad de vida de los pacientes. (1)

## **Definición**

El Lupus Eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune sistémica crónica y compleja que afecta a múltiples órganos y sistemas del cuerpo. Se caracteriza por la producción desregulada de autoanticuerpos, que son proteínas del sistema inmunológico dirigidas

incorrectamente contra los tejidos y órganos propios. Esta respuesta inmunológica aberrante induce inflamación y daño tisular, manifestándose en una variedad de síntomas y signos clínicos. (2)

### **Epidemiología**

Puede afectar a individuos de cualquier edad y origen étnico, la mayoría de los casos se diagnostican en mujeres en edad reproductiva, con una proporción de mujeres a hombres de aproximadamente 9:1.

### **Prevalencia e Incidencia:**

La prevalencia del Lupus varía considerablemente en diferentes poblaciones y regiones geográficas. Se ha observado que la incidencia es más alta en poblaciones afrodescendientes, asiáticas y nativas americanas en comparación con poblaciones de ascendencia europea. Además, la incidencia del Lupus en estas poblaciones suele presentarse a una edad más temprana y con una mayor severidad de la enfermedad. (3)

### **Factores de Riesgo:**

Diversos factores de riesgo contribuyen al desarrollo del Lupus. La predisposición genética desempeña un papel significativo, ya que existe una mayor incidencia de la enfermedad en familias con antecedentes de Lupus. Además, factores ambientales, como la exposición a la luz ultravioleta, ciertos medicamentos, infecciones virales y hormonas sexuales, se han asociado con el inicio y exacerbación de la enfermedad. (4)

### **Patogenia y Mecanismos Inmunológicos**

Es compleja y multifactorial, involucrando una respuesta inmunológica desregulada que lleva a la producción de autoanticuerpos y la inflamación sistémica. Múltiples componentes del sistema inmunológico, así como factores genéticos y ambientales, contribuyen al desarrollo y progresión de la enfermedad.

### **Disfunción del Sistema Inmunológico**

El sistema inmunológico pierde su capacidad para distinguir entre células y tejidos propios y extraños. Esta pérdida de tolerancia inmunológica conduce a la

generación de autoanticuerpos dirigidos contra componentes celulares y nucleares, como el ADN, ARN, histonas y proteínas nucleares. Estos autoanticuerpos forman complejos inmunes que se depositan en tejidos y órganos, desencadenando respuestas inflamatorias y daño tisular. (5)

### **Manifestaciones Clínicas**

El Lupus Eritematoso (LE) es una enfermedad polimorfa que puede afectar una variedad de sistemas orgánicos, presentando manifestaciones clínicas heterogéneas. Las características clínicas del Lupus pueden variar significativamente entre los pacientes y a lo largo del curso de la enfermedad.

### **Síntomas**

- Fatiga
- Fiebre
- Dolor Articular y Muscular
- Cefaleas

### **Signos:**

- Erupción en Mariposa
- Artritis
- Proteinuria y Hematuria
- Fotosensibilidad
- Anemia y Trombocitopenia
- Derrame Pleural y Pericarditis
- Trastornos Neuropsiquiátricos. (6)

### **Diagnóstico y Evaluación**

El diagnóstico del Lupus Eritematoso (LE) implica una evaluación cuidadosa que integra información clínica, hallazgos de laboratorio y, en algunos casos, estudios de imagen. Dado que el LE puede presentar una amplia variedad de síntomas y afectar varios órganos, el proceso diagnóstico puede ser complejo.

#### **1. Evaluación Clínica:**

**Historia Clínica:** El médico recopila información detallada sobre los síntomas del paciente, su duración y la presencia de factores desencadenantes. También se

evalúa el historial médico familiar y se buscan posibles factores de riesgo.

**Examen Físico:** Se realiza un examen físico exhaustivo para identificar signos clínicos específicos del Lupus, como erupciones cutáneas, inflamación articular, y manifestaciones en órganos internos. (7)

## **2. Criterios Diagnósticos:**

**Criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR):** Estos criterios incluyen parámetros como erupción en mariposa, afectación articular, y hallazgos hematológicos. El diagnóstico de Lupus se establece cuando el paciente cumple con un número específico de estos criterios.

**Criterios del Sistema de Clasificación del Lupus Eritematoso (SLEDAI):** Se utiliza para evaluar la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento. Evalúa 24 aspectos diferentes del paciente, otorgando puntuaciones a cada uno.

### **3. Estudios de Laboratorio:**

**Pruebas Autoanticuerpos:** La presencia de autoanticuerpos, como el antinuclear (ANA) y el anti-ADN de doble cadena, es característica del Lupus. Sin embargo, su ausencia no excluye el diagnóstico.

**Pruebas Hematológicas:** Incluyen hemograma completo para evaluar anemia, trombocitopenia y leucopenia.

**Pruebas de Función Renal:** Para detectar signos de Lupus Nefrítico, se realizan análisis de orina y se miden los niveles de creatinina en sangre.

### **4. Estudios de Imagen:**

**Biopsia:** En casos de afectación orgánica específica, como el riñón o la piel, se puede realizar una biopsia para confirmar el diagnóstico y evaluar la gravedad del daño.

**Estudios por Imagen:** Se pueden utilizar radiografías, ecografías o resonancias magnéticas para evaluar la afectación articular o de otros órganos internos. (8)

## **Tratamiento**

Se basa en el control de la inflamación y la modulación del sistema inmunológico. Dado que el LE puede afectar varios órganos y sistemas, el enfoque terapéutico es individualizado y puede evolucionar a lo largo del tiempo.

### **1. Antiinflamatorios No Esteroideos (AINEs):**

**Mecanismo de Acción:** Reducen la inflamación y alivian el dolor.

**Indicaciones:** Para el control de síntomas como artritis y dolor articular.

**Ejemplos:** Ibuprofeno, naproxeno.

### **2. Antipalúdicos:**

**Mecanismo de Acción:** Modulan la actividad del sistema inmunológico y tienen propiedades antiinflamatorias.

**Indicaciones:** Control de síntomas cutáneos y articulares.

**Ejemplos:** Hidroxicloroquina, cloroquina.

### **3. Corticosteroides:**

**Mecanismo de Acción:** Potentes antiinflamatorios e inmunosupresores.

**Indicaciones:** Para controlar exacerbaciones graves de la enfermedad.

**Ejemplos:** Prednisona, metilprednisolona.

### **4. Inmunosupresores:**

**Mecanismo de Acción:** Modulan la respuesta inmunológica para prevenir la actividad autoinmune.

**Indicaciones:** En casos de afectación grave de órganos internos.

**Ejemplos:** Azatioprina, ciclofosfamida, micofenolato de mofetilo.

### **5. Agentes Biológicos:**

**Mecanismo de Acción:** Dirigidos a componentes específicos del sistema inmunológico.

**Indicaciones:** En casos de respuesta inadecuada a otras terapias.

**Ejemplos:** Rituximab, belimumab. (9)

## **Conclusión**

En resumen, el Lupus Eritematoso es una enfermedad autoinmune desafiante y compleja que afecta a múltiples sistemas del cuerpo. El diagnóstico y manejo efectivos requieren una evaluación integral que combine criterios clínicos, pruebas de laboratorio y, en algunos casos, estudios de imagen. La colaboración entre especialistas y una monitorización continua son esenciales para un tratamiento personalizado y ajustado a las necesidades de cada paciente.

## ***Bibliografía***

1. Danchenko N, Satia JA, Anthony MS. Epidemiology of systemic lupus erythematosus: a comparison of worldwide disease burden. *Lupus*. 2006;15(5):308-318.
2. Rahman A, Isenberg DA. Systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med*. 2008;358(9):929-939.
3. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol*. 2019;71(9):1400-1412.
4. Danchenko N, Satia JA, Anthony MS. Epidemiology of systemic lupus erythematosus: a comparison of worldwide disease burden. *Lupus*. 2006;15(5):308-318.

5. Alarcón GS. Epidemiology of systemic lupus erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH, eds. *Dubois' Lupus Erythematosus and Related Syndromes*. 8th ed. Elsevier; 2013:32-46.
6. Davidson A. What is damaging the kidney in lupus nephritis? *Nat Rev Rheumatol*. 2016;12(3):143-153.
7. Bertsias GK, Boumpas DT. Pathogenesis, diagnosis and management of neuropsychiatric SLE manifestations. *Nat Rev Rheumatol*. 2010;6(6):358-367.
8. Bertsias GK, Boumpas DT. Pathogenesis, diagnosis and management of neuropsychiatric SLE manifestations. *Nat Rev Rheumatol*. 2010;6(6):358-367.
9. D'Cruz DP, Khamashta MA, Hughes GR. Systemic lupus erythematosus. *Lancet*. 2007;369(9561):587-596.

## **Vitiligo**

***Karla Rosalía Eras Paccha***

Médica por la Universidad Técnica de Machala

Médico general

## **Introducción**

El vitiligo es una enfermedad cutánea crónica caracterizada por la aparición de máculas acrómicas debido a la pérdida de melanocitos en la epidermis. Esta condición afecta aproximadamente al 0.5-2% de la población mundial y se manifiesta en todas las razas y géneros sin predilección significativa. Aunque no es una enfermedad mortal, el impacto psicológico y social en los pacientes puede ser significativo, debido a la alteración estética. (1)

## **Etiología y Patogenia**

La etiología del vitiligo no se comprende completamente, aunque se reconoce que es multifactorial, involucrando factores genéticos, autoinmunes, neurogénicos y ambientales. La teoría autoinmune es la más aceptada, apoyada por la asociación con otras enfermedades autoinmunes como la tiroiditis de Hashimoto, la diabetes mellitus tipo 1 y la alopecia areata. Se ha identificado una predisposición genética significativa, con varios loci genéticos relacionados con la susceptibilidad a la enfermedad (2).

## **Clínica**

El signo cardinal del vitiligo es la presencia de máculas hipopigmentadas o acrómicas bien delimitadas, que pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, pero son más frecuentes en áreas expuestas al sol, pliegues, alrededor de orificios corporales y en sitios de trauma o fricción (fenómeno de Koebner). Las máculas pueden ser focales, segmentarias, acrofaciales, universales o mixtas, y la progresión es impredecible. (3)

## **Diagnóstico**

El diagnóstico del vitiligo es principalmente clínico, basado en la historia médica y la observación de las lesiones cutáneas características. La lámpara de Wood puede ser útil para identificar máculas hipopigmentadas sutiles. En algunos casos, se puede requerir una biopsia cutánea para diferenciar el vitiligo de otras causas de hipopigmentación, como el piebaldismo, el nevo acrómico o las infecciones micóticas (4).

## **Tratamiento**

El manejo del vitiligo es desafiante y debe ser individualizado. Las opciones terapéuticas incluyen:

1. **Fototerapia:** La fototerapia con UVB de banda estrecha (NB-UVB) es una de las terapias más efectivas y seguras para el vitiligo. La fototerapia PUVA, aunque efectiva, tiene más efectos secundarios a largo plazo.
2. **Inmunomoduladores tópicos:** Los inhibidores de la calcineurina, como el tacrolimus y el pimecrolimus, pueden ser efectivos, especialmente en áreas sensibles como la cara.
3. **Corticoides tópicos:** Los corticoides de potencia media a alta se utilizan frecuentemente, aunque su uso prolongado puede llevar a efectos secundarios cutáneos.
4. **Terapias sistémicas:** En casos severos y extensos, pueden considerarse tratamientos sistémicos como los corticoides orales o la terapia con JAK inhibidores (Kim et al., 2018).
5. **Terapias emergentes:** Nuevas terapias, como los inhibidores de JAK, muestran promesa en el

tratamiento del vitiligo, aunque se requiere más investigación para establecer su seguridad y eficacia a largo plazo. (5)

### **Impacto Psicológico y Calidad de Vida**

El impacto del vitiligo en la calidad de vida de los pacientes es considerable. La estigmatización social y la disminución de la autoestima pueden llevar a trastornos psicológicos como depresión y ansiedad. Es crucial abordar estos aspectos mediante un enfoque multidisciplinario que incluya apoyo psicológico y asesoramiento. (6)

### **Conclusiones**

El vitiligo es una enfermedad compleja con un impacto significativo en los pacientes. Aunque las opciones de tratamiento han mejorado en los últimos años, aún no existe una cura definitiva. La investigación continua es esencial para entender mejor la patogenia del vitiligo y desarrollar tratamientos más efectivos y seguros. (7)

## ***Bibliografía***

1. Birlea SA, Spritz RA, Norris DA. Vitiligo. In: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, et al., editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2017. p. 839-855.
2. Taieb A, Picardo M. The definition and assessment of vitiligo: a consensus report of the Vitiligo European Task Force. *Pigment Cell Res*. 2017;20(1):27-35.
3. Kim SK, Park HS, Kim HJ, et al. Current strategies and future perspectives of vitiligo therapies. *J Clin Med*. 2018;7(9):240.
4. Ezzedine, K., Eleftheriadou, V., Whitton, M., & van Geel, N. (2019). Vitiligo. *The Lancet*, 386(9988), 74-84.
5. Lotti, T., Buggiani, G., Troiano, M., & D'Erme, A. M. (2020). Vitiligo: What's New in Epidemiology? *Dermatologic Clinics*, 26(2), 177-182.
6. Taïeb, A., & Picardo, M. (2009). Vitiligo: A Review. *Dermatology*, 218(2), 99-115.
7. Boniface, K., Seneschal, J., Picardo, M., & Taïeb, A. (2018). Vitiligo: Focus on Clinical Aspects, Immunopathogenesis, and Therapy. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 54(1), 52-67.

## **Dermatomiositis**

*Karla Mishell Herrera Flores*

Médica Cirujana General por la Universidad de las

Américas

Médica Rural

## **Introducción**

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática caracterizada por debilidad muscular proximal y manifestaciones cutáneas distintivas. Es una enfermedad autoinmune que afecta tanto a adultos como a niños, con una prevalencia estimada de 1 en 100,000 personas. La etiología de la dermatomiositis no está completamente entendida, aunque se postulan factores genéticos, infecciosos y ambientales como desencadenantes. (1)

## **Definición**

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por la inflamación de los músculos (miositis) y la piel (dermatitis). Se manifiesta clínicamente por debilidad muscular proximal y lesiones cutáneas distintivas, como el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron. La patogénesis de la dermatomiositis involucra una combinación de factores genéticos, inmunológicos y ambientales que desencadenan una respuesta autoinmune anómala dirigida contra los tejidos musculares y cutáneos. La enfermedad puede presentarse

en cualquier grupo etario, con picos de incidencia en la infancia y en la edad adulta media, y tiene una predisposición mayor en mujeres. La dermatomiositis puede asociarse con complicaciones sistémicas graves, incluyendo la enfermedad pulmonar intersticial y la malignidad, lo que subraya la importancia de una evaluación diagnóstica completa y un tratamiento temprano y adecuado. (2)

### **Epidemiología**

La dermatomiositis afecta a individuos de todas las edades, con dos picos de incidencia: uno en la infancia, entre los 5 y 15 años, y otro en la adultez, entre los 40 y 60 años. La enfermedad es más común en mujeres que en hombres, con una proporción de aproximadamente 2:1. La dermatomiositis puede estar asociada con neoplasias malignas, especialmente en adultos mayores, lo que subraya la importancia de una evaluación exhaustiva para descartar malignidad en pacientes diagnosticados. (3)

## **Manifestaciones Clínicas**

### **Cutáneas**

Las manifestaciones cutáneas son un componente esencial del diagnóstico de la dermatomiositis. Entre los signos dermatológicos más característicos se incluyen:

- **Signo de Gottron:** Placas o pápulas eritematosas y violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, particularmente los nudillos.
- **Heliotropo:** Erupción violácea o eritematosa en los párpados superiores, frecuentemente acompañada de edema.
- **Eritema en chal:** Eritema difuso que afecta la parte superior del tronco, simulando la forma de un chal.

### **Musculares**

La debilidad muscular es proximal y simétrica, afectando principalmente los músculos del cinturón escapular y pelviano. Los pacientes pueden presentar dificultad para levantarse de una silla, subir escaleras o peinarse. La debilidad suele ser progresiva y puede llevar a una discapacidad significativa si no se trata adecuadamente.

## **Sistémicas**

Además de los síntomas cutáneos y musculares, los pacientes pueden presentar síntomas sistémicos como fiebre, fatiga, artralgias y pérdida de peso. La afectación pulmonar, con la aparición de enfermedad intersticial pulmonar, es una complicación grave que puede comprometer la función respiratoria. (4)

## **Diagnóstico**

El diagnóstico de dermatomiositis se basa en una combinación de criterios clínicos, de laboratorio y de estudios de imagen. Los criterios diagnósticos incluyen:

- **Enzimas musculares elevadas:** Creatina quinasa (CK), aldolasa, lactato deshidrogenasa (LDH).
- **Electromiografía (EMG):** Muestra signos de miopatía inflamatoria.
- **Biopsia muscular:** Revela infiltrados inflamatorios perivasculares y perifasciculares, con atrofia muscular perifascicular.
- **Autoanticuerpos:** La presencia de autoanticuerpos específicos como anti-Mi-2,

anti-TIF1- $\gamma$ , y anti-MDA5 puede ayudar en el diagnóstico y la estratificación del riesgo. (5)

### **Tratamiento**

El tratamiento de la dermatomiositis se centra en la inmunosupresión para controlar la inflamación y prevenir el daño muscular y cutáneo. Los corticosteroides sistémicos son el pilar del tratamiento inicial. En casos refractarios o severos, se pueden utilizar agentes inmunosupresores adicionales como metotrexato, azatioprina, o micofenolato mofetil. Recientemente, los inhibidores de la Janus quinasa (JAK) y los agentes biológicos, como el rituximab, han mostrado promesa en el manejo de la dermatomiositis refractaria. (6)

### **Pronóstico**

El pronóstico de la dermatomiositis varía ampliamente y depende de varios factores, incluyendo la edad de inicio, la presencia de enfermedad intersticial pulmonar y la asociación con malignidades. En general, los niños tienden a tener un mejor pronóstico que los adultos,

especialmente aquellos sin complicaciones pulmonares o malignas. La identificación temprana y el tratamiento adecuado son cruciales para mejorar los resultados y reducir la morbilidad. (7)

### **Conclusión**

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune compleja con manifestaciones multisistémicas. El diagnóstico temprano y un tratamiento agresivo son fundamentales para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes afectados. La investigación continua en los mecanismos patogénicos y nuevas terapias ofrece esperanza para un mejor manejo de esta enfermedad desafiante.

### ***Bibliografía***

1. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med.* 2015;372(18):1734-47. doi: 10.1056/NEJMra1402225.
2. Huber AM, Lang B, LeBlanc CM, Birdi N, Bolaria R, Malleson PN, et al. Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2000;43(3):541-9. doi:

- 10.1002/1529-0131(200003)43:3<541::AID-ANR9>3.0.CO;2-P.
3. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017;76(12):1955-64. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211468.
  4. Fiorentino DF, Chung LS, Christopher-Stine L, Zaba L, Li S, Mammen AL. Most patients with cancer-associated dermatomyositis have antibodies to nuclear matrix protein NXP-2 or transcription intermediary factor 1 $\gamma$ . *Arthritis Rheumatol.* 2013;65(11):2954-62. doi: 10.1002/art.38173.
  5. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med.* 1975;292(7):344-7. doi: 10.1056/NEJM197502132920706.
  6. Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, Choy EH, Lundberg IE, Rose MR, et al. 119th ENMC international workshop: Trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord.* 2004;14(5):337-45. doi: 10.1016/j.nmd.2004.02.006.
  7. Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 1997;23(3):619-55. doi: 10.1016/S0889-857X(05)70031-8.

