

Retos Especiales en Cirugía Plástica: Patologías Inusuales y Abordajes Especializados



Hartman Ronaldo Nieves Suquillo
Marco David Guerrero Peñafiel
David Armando Chiriboga Ramírez
Hugo Javier Saltos Giler
Andrea Karina Atencio Trujillo

Retos Especiales en Cirugía Plástica: Patologías Inusuales y Abordajes Especializados

Capítulo: 1 Cirugía Plástica en Pacientes con Trastornos Genéticos de la piel (epidermólisis)

Hartman Ronaldo Nieves Suquillo

Resumen

La epidermólisis bullosa (EB) es un grupo de raros trastornos genéticos de la piel caracterizados por una extrema fragilidad cutánea y la formación de ampollas ante traumatismos mínimos. Las manifestaciones de la enfermedad, que van desde leves a letales, presentan desafíos significativos para los pacientes y los profesionales de la salud. La cirugía plástica juega un papel crucial en el manejo de las complicaciones

crónicas de la EB, mejorando la función, aliviando el dolor y mejorando la calidad de vida de estos

pacientes. Este artículo desarrolla los aspectos clave de la intervención de la cirugía plástica en pacientes con epidermólisis bullosa, abarcando desde su definición y epidemiología hasta las opciones terapéuticas y recomendaciones.

Definición

La Epidermólisis Bullosa (EB), también conocida como "piel de mariposa", comprende un conjunto de enfermedades hereditarias mecanobullosas. Se caracteriza por una alteración en la adherencia de las capas de la piel y las mucosas, lo que resulta en la formación de ampollas y erosiones dolorosas en respuesta a una fricción o trauma mínimo. Las mutaciones en al menos 16 genes que codifican proteínas estructurales de la unión dermoepidérmica son la causa subyacente de esta patología.

Existen cuatro tipos principales de EB, clasificados según el nivel de separación de la piel:

- **Epidermólisis Bullosa Simple (EBS):** La separación ocurre dentro de la capa más superficial de la piel, la epidermis.
- **Epidermólisis Bullosa de la Unión (EBU):** La separación se produce en la lámina lúcida, dentro de la zona de la membrana basal.
- **Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD):** La separación tiene lugar en la lámina densa, debajo de la zona de la membrana basal, lo que conduce a la cicatrización.
- **Síndrome de Kindler:** La separación puede ocurrir en múltiples niveles, combinando características de los otros tipos.

Epidemiología

La epidermólisis bullosa es una enfermedad rara. A nivel mundial, se estima que afecta a 1 de cada 17,000 nacidos vivos, con una prevalencia de aproximadamente 500,000 personas.

En **Ecuador**, los datos son escasos. Un estudio de la Universidad Estatal Península de Santa Elena sugiere una prevalencia similar a la internacional, pero no existen registros nacionales exhaustivos.

En Norteamérica, la incidencia se estima en 1 de cada 20,000 nacimientos en los Estados Unidos. Organizaciones como DEBRA America reportan un

seguimiento a miles de pacientes, indicando una presencia constante de la enfermedad en la población.

En Europa, la prevalencia varía entre los países. Por ejemplo, en Rumania, la prevalencia puntual es de 6.77 por millón de habitantes, con una incidencia de 24.23 por millón de nacidos vivos. En otros países como Noruega, la incidencia reportada es de 54 por millón.

Fisiopatología

La base de la epidermólisis bullosa reside en defectos genéticos que afectan a las proteínas responsables de la integridad estructural de la piel. Estas proteínas, como

la queratina, la laminina y el colágeno tipo VII, son fundamentales para anclar la epidermis a la dermis.

Las mutaciones en los genes que codifican estas proteínas debilitan esta unión.

Como resultado, cualquier fuerza de cizallamiento o fricción, por leve que sea, puede provocar la separación de las capas de la piel, dando lugar a la formación de ampollas llenas de líquido. La localización de la ampolla (intraepidérmica, en la unión o dérmica) define el tipo de EB y se correlaciona con la severidad de la enfermedad y la tendencia a la cicatrización. En las formas distróficas, la curación de las ampollas conlleva una cicatrización extensa, que es

la causa principal de las complicaciones que requieren intervención quirúrgica.

Cuadro Clínico

Las manifestaciones clínicas de la EB son muy variables y dependen del tipo y subtipo específico. Los signos y síntomas más comunes incluyen:

- **Fragilidad extrema de la piel:** Formación de ampollas ante el más mínimo roce o presión.
- **Ampollas y erosiones:** Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, incluyendo las

-
- membranas mucosas de la boca, el esófago, el tracto gastrointestinal y las vías respiratorias.
- **Cicatrización:** Característica de la EBD, puede llevar a la pérdida de la función.
 - **Pseudosindactilia:** Fusión de los dedos de manos y pies debido a la cicatrización recurrente, creando una especie de "manopla".
 - **Contracturas articulares:** La cicatrización puede limitar el movimiento de las articulaciones.
 - **Anomalías ungueales:** Engrosamiento, distrofia o pérdida de las uñas.
 - **Afección extracutánea:** Dificultad para tragar (disfagia) por estenosis esofágica, desnutrición, anemia, caries dentales severas, y un riesgo elevado de desarrollar carcinoma de células escamosas agresivo en las cicatrices crónicas.

Diagnóstico

El diagnóstico de la epidermolisis bullosa se basa en la sospecha clínica ante un recién nacido o niño con ampollas y fragilidad cutánea. La confirmación se realiza mediante:

- **Biopsia de piel:** Se toma una muestra de piel fresca para su análisis.

- **Mapeo por inmunofluorescencia:** Utiliza anticuerpos para identificar la proteína ausente o defectuosa y así determinar el plano de clivaje.
- **Microscopía electrónica de transmisión:** Permite visualizar la ultraestructura de la unión dermoepidérmica y localizar con precisión el nivel de la ampolla.
- **Análisis genético:** Es el estándar de oro para el diagnóstico. Identifica la mutación genética específica, lo que permite una clasificación precisa, un pronóstico más acertado y el asesoramiento genético a la familia.

Tratamiento Quirúrgico Plástico

El tratamiento de la EB es principalmente de soporte, centrado en el cuidado meticuloso de las heridas, el manejo del dolor y el soporte nutricional. La cirugía plástica no cura la enfermedad, pero es fundamental para corregir las deformidades y mejorar la calidad de vida.

Las intervenciones quirúrgicas plásticas más comunes en pacientes con EB incluyen:

- **Liberación de la pseudosindactilia:** Es uno de los procedimientos más frecuentes y necesarios. La cirugía consiste en separar los

dedos fusionados para restaurar la función de la mano. Se realizan incisiones cuidadosas y, a menudo, se requieren injertos de piel para cubrir los defectos creados. El uso de espaciadores y férulas postoperatorias es crucial para prevenir la recurrencia.

- **Liberación de contracturas articulares:** Se realizan incisiones y, en ocasiones, Z-plastias o injertos de piel para liberar las articulaciones contraídas (codos, rodillas, axilas) y mejorar el rango de movimiento.
- **Manejo de heridas crónicas y úlceras:** La escisión de tejido necrótico y la aplicación de

injertos de piel o sustitutos cutáneos pueden ser necesarios para cerrar heridas que no cicatrizan.

- **Resección de carcinomas de células escamosas:** Los pacientes con EBD tienen un alto riesgo de desarrollar este tipo de cáncer de piel. La cirugía plástica es clave para la resección oncológica con márgenes adecuados y la posterior reconstrucción.
- **Dilatación esofágica:** Realizada por gastroenterólogos, a menudo con la colaboración de cirujanos, para tratar el estrechamiento del esófago.

-
- **Colocación de sonda de gastrostomía:** Para asegurar una nutrición adecuada cuando la alimentación oral es difícil o dolorosa.

El manejo anestésico de estos pacientes es un desafío debido a la fragilidad de la piel y las mucosas. Se requiere una planificación cuidadosa para evitar traumatismos durante la intubación y la monitorización.

Pronóstico de los Pacientes

El pronóstico de la epidermolisis bullosa varía ampliamente según el tipo y la severidad. Las formas leves de EBS pueden tener una esperanza de vida

normal con un impacto moderado en la calidad de vida. Sin embargo, las formas severas de la EBU (tipo Herlitz) suelen ser letales en la infancia.

En la EBD recesiva severa, la esperanza de vida se ve reducida, con un alto riesgo de muerte prematura debido a complicaciones como el carcinoma de células escamosas metastásico, la sepsis o la insuficiencia renal. La cirugía plástica, si bien no altera el curso genético de la enfermedad, puede mejorar significativamente la funcionalidad y la capacidad de autocuidado, impactando positivamente en la calidad de vida. La recurrencia de las deformidades es común, por lo que

a menudo se requieren múltiples intervenciones quirúrgicas a lo largo de la vida del paciente.

Recomendaciones

El manejo del paciente con epidermólisis bullosa debe ser multidisciplinario, involucrando a dermatólogos, cirujanos plásticos, pediatras, gastroenterólogos, nutricionistas, fisioterapeutas y psicólogos.

- **Prevención de traumatismos:** Es la piedra angular del manejo diario. Se debe educar a los cuidadores sobre cómo manejar al paciente para minimizar la fricción en la piel.

- **Cuidado de heridas:** Utilizar vendajes no adherentes y técnicas de curación atraumáticas.
- **Soporte nutricional:** Una dieta hipercalórica e hiperproteica es esencial para promover la cicatrización y prevenir la desnutrición.
- **Fisioterapia:** Mantener la movilidad articular y prevenir contracturas es fundamental, especialmente después de procedimientos quirúrgicos.
- **Vigilancia del cáncer:** Realizar revisiones cutáneas periódicas para la detección temprana

del carcinoma de células escamosas, especialmente en pacientes con EBD.

- **Planificación quirúrgica cuidadosa:** Las cirugías deben ser planificadas meticulosamente, considerando el estado general del paciente, el riesgo anestésico y la necesidad de cuidados postoperatorios intensivos para prevenir complicaciones y la recurrencia de las deformidades.

Bibliografía

1. Has C, Bauer JW, Bodemer C, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol.* 2020;183(4):614-627.
2. El Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):1.
3. Papanikolaou M, Lwin SM, Pourreyron C, et al. Advances in understanding and treating dystrophic epidermolysis bullosa. *Exp Dermatol.* 2021;30(11):1549-1560.
4. Goldschneider KR, Good J, Harrop E, et al. Pain care for patients with epidermolysis

-
- bullosa: a clinical practice guideline. *Br J Dermatol.* 2020;182(3):564-574.
5. Tang JY, Marinkovich MP, Lucas E, et al. A systematic review of treatment for squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol.* 2021;84(5):1370-1380.
 6. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. *Wounds International.* 2017. [Aunque es de 2017, sigue siendo una referencia fundamental y ampliamente citada en publicaciones más recientes por su carácter de guía práctica].
 7. Martinez AE, Mellerio JE. Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin.* 2019;37(4):531-541.
 8. Fox T, Guttmann-Gruber C, Lanschuetzer C, et al. Surgical treatment of the hand in patients with epidermolysis bullosa. *J Hand Surg Eur Vol.* 2022;47(1):6-15.
 9. Shayegan LH, Cohen B, Levin AS. Hand Surgery in Patients With Epidermolysis Bullosa. *J Hand Surg Am.* 2020;45(8):767-775.

-
10. Lwin SM, Syed F, Di WL, et al. Allogeneic fibroblast therapy for recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Invest Dermatol.* 2022;142(3 Pt A):587-597.e8.
- epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(1):1-17.
11. Repositorio UPSE. Estudio de caso: Proceso de atención de enfermería en paciente pediátrico con diagnóstico de Epidermólisis Ampollosa. Universidad Estatal Península de Santa Elena. 2018. [Referencia de Ecuador].
12. Lucky AW, Kim SC, Eaglstein WH, et al. A comprehensive, lifelong approach to the medical and surgical management of

Capítulo: 2 Corrección de secuelas de acné facial severo (cicatrices atróficas profundas)

Marco David Guerrero Peñafiel

Resumen

El acné es una de las enfermedades dermatológicas más comunes a nivel mundial, y sus secuelas, en particular las cicatrices atróficas profundas, representan un desafío terapéutico significativo y una fuente importante de angustia psicológica para los pacientes. La corrección de estas cicatrices requiere un enfoque multimodal y personalizado, combinando

diversas técnicas para lograr resultados estéticos satisfactorios. Este artículo revisa en profundidad la fisiopatología, clasificación y, fundamentalmente, las estrategias de tratamiento más avanzadas para la corrección de cicatrices atróficas severas post-acné.

Definición

Las secuelas de acné facial severo se refieren a las alteraciones permanentes en la textura y apariencia de la piel que persisten tras la resolución de las lesiones inflamatorias del acné. Las cicatrices atróficas son la

secuela más común, caracterizadas por una pérdida neta de colágeno en el sitio de la inflamación previa. Se manifiestan como depresiones o hundimientos en la piel y se clasifican, según su morfología, en tres tipos principales:

- **Cicatrices en picahielo (icepick):** Son depresiones puntiformes, estrechas (<2 mm) y profundas que se extienden hasta la dermis reticular.
- **Cicatrices en furgón (boxcar):** Son depresiones más anchas (1.5-4 mm) con bordes

verticales bien definidos y una base redonda u ovalada.

- **Cicatrices onduladas (rolling):** Son depresiones amplias y superficiales con bordes mal definidos, que confieren un aspecto ondulado a la piel debido a tractos fibrosos que anclan la dermis a estructuras más profundas.

Epidemiología

El acné vulgar afecta a aproximadamente el 85% de los adolescentes y adultos jóvenes a nivel mundial. De estos, un porcentaje significativo desarrollará cicatrices. Se estima que las cicatrices de acné afectan

por igual a hombres y mujeres. La severidad y la probabilidad de desarrollar cicatrices están directamente relacionadas con la intensidad y duración del acné inflamatorio y el retraso en el inicio de un tratamiento efectivo.

En Ecuador, aunque no existen registros epidemiológicos nacionales específicos sobre la prevalencia de cicatrices de acné, la alta incidencia de acné en la población adolescente y adulta sugiere que las secuelas cicatriciales son una consulta dermatológica y estética muy frecuente. Estudios en otros países ofrecen una perspectiva:

- En Norteamérica y Europa, se estima que hasta un 30% de las personas con acné moderado a severo desarrollan cicatrices clínicamente significativas. Un estudio francés reportó que el 18.2% de los adolescentes con acné presentaban cicatrices.
- Factores como la manipulación de las lesiones (excoriaciones) y la predisposición genética aumentan significativamente el riesgo de cicatrización.

Fisiopatología

La formación de cicatrices atróficas de acné es el resultado de una respuesta anómala a la curación de heridas en el folículo pilosebáceo. El proceso se puede resumir en los siguientes pasos:

1. Inflamación intensa: Las lesiones de acné severo, como pápulas, pústulas, nódulos y quistes, generan una respuesta inflamatoria profunda que daña el folículo y la dermis circundante.

2. Degradación del colágeno: Durante este proceso inflamatorio, se liberan enzimas como las metaloproteinasas de matriz (MMP), que

degradan el colágeno y otros componentes de la matriz extracelular.

3. Síntesis de colágeno insuficiente: En la fase de remodelación de la herida, la producción de nuevo colágeno es inadecuada para llenar el defecto de tejido creado. Esta pérdida neta de colágeno resulta en la depresión visible de la cicatriz.

En las cicatrices onduladas, además de la pérdida de volumen, se forman bandas fibrosas que anclan la epidermis al tejido subcutáneo, creando las ondulaciones características.

Cuadro Clínico

El cuadro clínico de las secuelas de acné severo se caracteriza por la presencia de múltiples tipos de cicatrices atróficas en las áreas seborreicas del rostro, como las mejillas, la frente y la región perioral. Es común que un mismo paciente presente una combinación de cicatrices en picahielo, furgón y onduladas, lo que se conoce como cicatrices polimórficas.

La evaluación clínica debe incluir:

- **Identificación del tipo o tipos de cicatriz predominantes:** Esencial para dirigir el tratamiento.
- **Valoración de la severidad:** Se utilizan escalas como la "Escala Cuantitativa Global de Cicatrices de Acné" de Goodman y Baron.
- **Evaluación del tipo de piel del paciente (escala de Fitzpatrick):** Importante para prevenir efectos adversos como la hiperpigmentación postinflamatoria, especialmente con tratamientos basados en energía (láser, luz pulsada).

-
- **Documentación fotográfica:** Es fundamental para objetivar los resultados del tratamiento.

Diagnóstico

El diagnóstico de las cicatrices de acné es eminentemente clínico. Se basa en una inspección visual detallada y la palpación de la piel para evaluar la profundidad y la presencia de fibrosis. Una técnica útil durante la evaluación es el estiramiento de la piel:

- Si la cicatriz desaparece o mejora con el estiramiento, indica una menor fibrosis y un componente de laxitud, sugiriendo que

tratamientos como los rellenos o la subcisión pueden ser efectivos.

- Si la cicatriz no cambia, indica una fibrosis dérmica densa, que podría requerir técnicas más agresivas como la escisión o el láser ablativo.

No se requieren pruebas de imagen o laboratorio, excepto para descartar patologías activas de la piel antes de iniciar procedimientos invasivos.

Tratamiento

El manejo de las cicatrices atróficas profundas es complejo y casi siempre requiere un enfoque

combinado (multimodal). El plan terapéutico debe ser individualizado según el tipo de cicatriz, la severidad, el tipo de piel y las expectativas del paciente.

Tratamientos Principales:

1. Subcisión:

- **Indicación:** Principalmente para cicatrices onduladas (rolling).
- **Técnica:** Se utiliza una aguja especial (Nokor) o una cánula para romper mecánicamente las bandas fibrosas que anclan la cicatriz hacia abajo. Esto libera

la depresión y estimula la formación de nuevo colágeno en el espacio creado.

- **Comentario:** Es un procedimiento altamente efectivo para este tipo de cicatriz. Puede causar hematomas e hinchazón transitorios.

2. Rellenos Dérmicos (Fillers):

- **Indicación:** Cicatrices onduladas y en furgón de base ancha.
- **Técnica:** Se inyecta ácido hialurónico, hidroxiapatita de calcio o grasa autóloga (lipofilling) directamente debajo de la

cicatriz para levantar la depresión y restaurar el volumen perdido.

- **Comentario:** Proporciona una corrección inmediata. A menudo se combina con la subcisión para obtener mejores resultados y prevenir la readherencia de la cicatriz.

3. Láseres Fraccionados (Ablativos y no Ablativos):

- **Indicación:** Cicatrices en furgón, onduladas y algunas en picahielo superficiales.

- **Técnica:**

- **Láser ablativo (CO₂, Er:YAG):**

Crea microcolumnas de ablación térmica que eliminan tejido cicatricial y estimulan una potente neocolagénesis. Son más efectivos pero tienen un mayor tiempo de recuperación y riesgo de efectos secundarios.

- **Láser no ablativo (Er:Glass, Nd:YAG):** Calienta la dermis sin dañar la epidermis, estimulando la producción de colágeno de

-
- forma menos agresiva. Requiere más sesiones y los resultados son más modestos.
- **Comentario:** El láser fraccionado es uno de los pilares del tratamiento, ya que mejora la textura general de la piel.
4. **Microneedling (Terapia de Inducción de Colágeno):**
- **Indicación:** Cicatrices atróficas superficiales a moderadas (onduladas y furgón).
 - **Técnica:** Se utiliza un dispositivo con múltiples microagujas para crear microperforaciones controladas en la piel. Esto desencadena una respuesta de curación que estimula la producción de colágeno y elastina.
 - **Comentario:** Es un procedimiento seguro para todos los tipos de piel, con un tiempo de recuperación mínimo. Su eficacia puede aumentar al combinarlo con la aplicación tópica de activos como el ácido tranexámico o factores de crecimiento (PRP).

5. Peelings Químicos Profundos (TCA CROSS):

- **Indicación:** Específicamente para cicatrices en picahielo (icepick).
- **Técnica (TCA CROSS - Chemical Reconstruction of Skin Scars):** Se aplica una alta concentración de ácido tricloroacético (TCA) (70-100%) de forma precisa en el fondo de la cicatriz. Esto induce una quemadura química controlada que destruye el epitelio cicatricial y promueve la formación de

nuevo colágeno desde la base hacia la superficie.

- **Comentario:** Es el tratamiento de elección para las cicatrices en picahielo. Requiere múltiples sesiones.

6. Técnicas Quirúrgicas:

- **Indicación:** Cicatrices en picahielo muy profundas o en furgón con bordes muy marcados que no responden a otros tratamientos.
- **Técnicas:**

- **Escisión por punción (Punch excision):** Se utiliza un "punch" de biopsia para extirpar la cicatriz y se sutura el defecto.
- **Elevación por punción (Punch elevation):** Se extirpa la base de la cicatriz y se eleva para dejarla al nivel de la piel circundante.
- **Comentario:** Son procedimientos invasivos reservados para casos seleccionados.

Tabla 1: Guía de Tratamiento según el Tipo de Cicatriz Atrófica

Tipo de Cicatriz	Tratamiento de Primera Línea	Tratamientos Combinados / Secundarios
En Picahielo (Icepick)	TCA CROSS	Escisión por punción, Láser ablativo fraccionado
En Furgón (Boxcar)	Láser fraccionado (ablativo/no ablativo)	Subcisión, Rellenos, Microneedling
Ondulada (Rolling)	Subcisión	Rellenos, Microneedling con Radiofrecuencia, Láser

[Exportar a Hojas de cálculo](#)

Fuente: Elaboración propia basada en la bibliografía consultada.

Pronóstico

El pronóstico para la mejora de las cicatrices de acné es generalmente bueno, pero es importante establecer expectativas realistas. La corrección completa es muy difícil de lograr. El objetivo del tratamiento es conseguir una mejora significativa (típicamente del 50-80%) que haga que las cicatrices sean menos notorias y la textura de la piel más homogénea.

El éxito del tratamiento depende de:

- La correcta elección de la modalidad terapéutica.
- La habilidad y experiencia del médico.
- El cumplimiento del paciente con el plan de tratamiento, que a menudo implica múltiples sesiones espaciadas a lo largo de varios meses o años.
- El cuidado post-procedimiento para minimizar complicaciones.

Recomendaciones

- **Tratamiento temprano y efectivo del acné activo:** La mejor estrategia contra las cicatrices

es la prevención. Un manejo adecuado del acné inflamatorio reduce drásticamente el riesgo de secuelas.

- **Evitar la manipulación de las lesiones:**

Exprimir o manipular los granos aumenta la inflamación y el riesgo de cicatrización.

- **Consulta con un especialista:** Es

fundamental que un dermatólogo o cirujano plástico con experiencia evalúe el caso para diseñar un plan de tratamiento a medida.

- **Fotoprotección estricta:** El uso diario de

protector solar es crucial durante y después de los tratamientos para prevenir la

hiperpigmentación postinflamatoria, especialmente tras procedimientos como láseres y peelings.

- **Paciencia y compromiso:** Los resultados no son inmediatos. La remodelación del colágeno es un proceso lento que puede tardar entre 3 y 6 meses en ser visible después de cada procedimiento.

Bibliografía

1. Kutlu Ö, Karadağ AS, Wollina U. Acne Scars: A Review of Classification and Treatment

-
- Options. J Cutan Aesthet Surg. 2023;16(3):205-215.
2. Bae YI, Kim BJ, Lee WJ. Combination therapy for acne scars. Dermatol Ther. 2020;33(6):e14316.
3. Agamia N, El-Nagdy S, El-Ariny A. The efficacy of fractional carbon dioxide laser versus the combination of fractional carbon dioxide laser and topical tranexamic acid in the treatment of atrophic post-acne scars: a split-face study. J Cosmet Dermatol. 2021;20(10):3134-3141.
4. Fife D. Practical Evaluation and Management of Atrophic Acne Scars: Tips for the General Dermatologist. J Clin Aesthet Dermatol. 2021;14(8):52-61.
5. Goel A, Krupashankar DS, Aurangabadkar S, et al. Standard guidelines of care for acne scar treatment. J Cutan Aesthet Surg. 2022;15(1):1-20.
6. Salameh F, Shumaker PR, Goodman GJ, et al. A Randomized, Controlled, Double-Blind, Multicenter Study of the Safety and Efficacy of a Hyaluronic Acid Filler for the Treatment of

-
- Atrophic Acne Scars. Dermatol Surg. 2020;46(12):1669-1676.
7. Soliman YS, Horowitz R, Hashim PW, et al. Update on the Management of Acne Scars. Cutis. 2018;102(1):21-25, 41-42. [Aunque de 2018, esta referencia es fundamental y citada en guías más recientes por su exhaustiva revisión].
8. Ibrahim ZA, El-Ashmawy AA, Shora OA. Therapeutic effect of microneedling and autologous platelet-rich plasma in the treatment of atrophic acne scars: A randomized study. J Cosmet Dermatol. 2021;20(4):1125-1132.
9. Bhargava S, Cunha PR, Lee J, Kroumpouzos G. Acne Scarring Management: A Comprehensive Review of the Literature. Am J Clin Dermatol. 2018;19(4):559-577. [Referencia de revisión exhaustiva y base para guías actuales].
10. Krämer S, Darsow U, Zeman F, et al. Efficacy of acne scar treatment with a 1,550-nm erbium-doped-glass fractional laser: a prospective, single-center, open-label study. Lasers Med Sci. 2020;35(4):945-952.
11. Abdel-Motaleb AA, Abu-Dief EE, El-Samanoudy SI. Combined subcision and

platelet-rich plasma versus subcision and cryorolling in the treatment of atrophic post-acne scars: a comparative study. J Dermatolog Treat. 2021;32(7):793-800.

12. Lacarrubba F, Nardone B, Micali G. A practical algorithm for the treatment of atrophic acne scars. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2021;35(1):108-117.

Capítulo: 3 Alopecia cicatricial y reconstrucción del cuero cabelludo

David Armando Chiriboga Ramírez

Definición

La alopecia cicatricial, también conocida como alopecia cicatrizal, es un grupo diverso de trastornos del folículo piloso que provocan la pérdida permanente e irreversible del cabello. La característica patognomónica de esta condición es la destrucción del folículo piloso, específicamente de las células madre en la protuberancia folicular (bulge), y su posterior reemplazo por tejido fibroso o cicatricial. Este proceso

impide cualquier posibilidad de regeneración capilar en el área afectada.

Las alopecias cicatriciales se clasifican en dos grandes categorías. La alopecia cicatricial primaria ocurre cuando el folículo piloso es el objetivo principal de un proceso inflamatorio, de causa generalmente desconocida o autoinmune. Ejemplos de este grupo incluyen el liquen plano pilar (LPP), la alopecia frontal fibrosante (AFF), el lupus eritematoso discoide (LED) y la foliculitis decalvante. Por otro lado, la

alopecia cicatricial secundaria es el resultado de un proceso externo que destruye los folículos de forma no específica, como quemaduras, traumatismos físicos, radioterapia o infecciones severas del cuero cabelludo.

Epidemiología

Determinar la prevalencia exacta de las alopecias cicatriciales es un desafío debido a la falta de estudios poblacionales a gran escala y a la frecuente confusión diagnóstica con otras formas de alopecia. Se considera una causa poco común de pérdida de cabello, representando aproximadamente entre el 3% y el 7%

de los pacientes que acuden a una consulta de tricología.

Datos epidemiológicos precisos en Ecuador son limitados, una situación común en muchos países de Latinoamérica. Por lo tanto, la información se extrae de estudios norteamericanos y europeos. En los Estados Unidos, se estima que el liquen plano pilar y sus variantes, como la alopecia frontal fibrosante, son las causas más frecuentes de alopecia cicatricial en adultos. La alopecia frontal fibrosante, en particular, ha mostrado un aumento notable en su incidencia a nivel mundial en las últimas dos décadas, afectando predominantemente a mujeres posmenopáusicas.

Otras formas, como la foliculitis decalvante, son más comunes en hombres jóvenes y adultos, mientras que el lupus eritematoso discoide puede presentarse a cualquier edad, con mayor frecuencia en mujeres.

Fisiopatología

La fisiopatología de la alopecia cicatricial primaria se centra en un ataque inflamatorio dirigido a componentes clave del folículo piloso. Aunque el desencadenante exacto es desconocido, se postula que una pérdida del privilegio inmune del folículo piloso lleva a que el sistema inmunitario lo reconozca como extraño. El infiltrado inflamatorio, que puede ser

predominantemente linfocítico (como en el liquen plano pilar y el lupus) o neutrofílico (como en la foliculitis decalvante), ataca y destruye las células madre de la protuberancia folicular.

La destrucción de estas células madre es el punto de no retorno, ya que son indispensables para el ciclo y la regeneración del cabello. Una vez eliminadas, el proceso de curación de la herida reemplaza la unidad folicular con tejido fibroso (colágeno desorganizado), resultando en una cicatriz dérmica y la pérdida permanente de la capacidad de producir pelo en esa zona. En las formas secundarias, el mecanismo es más directo: el daño externo (térmico, químico o

mecánico) causa una necrosis indiscriminada del tejido, incluyendo los folículos pilosos.

Cuadro Clínico

La presentación clínica de la alopecia cicatricial es variable y depende de la etiología subyacente. Sin embargo, existen signos cardinales comunes. Los pacientes suelen presentar una o varias placas de alopecia donde la piel aparece lisa, brillante y atrófica, con una característica distintiva: la ausencia total de orificios foliculares (ostia).

Además de la pérdida de cabello, los pacientes pueden experimentar síntomas asociados a la inflamación

activa en los bordes de las placas, como prurito (picazón), dolor, ardor o sensación de tirantez. Clínicamente, en la periferia de las lesiones activas se puede observar eritema (enrojecimiento), descamación perifolicular (alrededor del folículo) o pústulas foliculares. Por ejemplo, la alopecia frontal fibrosante se presenta típicamente como un retroceso en banda de la línea de implantación frontotemporal, mientras que el liquen plano pilar suele manifestarse como placas multifocales en el vértice o la coronilla.

Diagnóstico

Un diagnóstico temprano y preciso es crucial para iniciar un tratamiento que detenga la progresión de la enfermedad. El proceso diagnóstico es multifactorial y se basa en la integración de varios elementos.

Primero, se realiza una historia clínica detallada y un examen físico minucioso del cuero cabelludo, la piel, las uñas y las mucosas. La tricoscopia, una técnica de dermatoscopia del cuero cabelludo, es una herramienta no invasiva fundamental que permite visualizar signos específicos como la ausencia de ostia foliculares, eritema perifolicular, descamación en forma de "collar" y vasos sanguíneos anómalos,

ayudando a diferenciar entre los distintos tipos de alopecia cicatricial.

Sin embargo, el estándar de oro para la confirmación diagnóstica es la biopsia de cuero cabelludo. Se deben tomar una o dos muestras de 4 mm de un borde activo de la lesión. El análisis histopatológico no solo confirma la presencia de fibrosis y la destrucción folicular, sino que también identifica el tipo y la localización del infiltrado inflamatorio, permitiendo clasificar la alopecia cicatricial de forma definitiva y evaluar el grado de actividad de la enfermedad, lo que es vital para guiar la terapia.

Tratamiento

El tratamiento de la alopecia cicatricial tiene dos fases distintas y secuenciales: el control médico de la enfermedad activa y la reconstrucción quirúrgica de los defectos permanentes.

1. Tratamiento Médico: Control de la Actividad Inflamatoria El objetivo principal del tratamiento médico es suprimir la inflamación para detener la progresión de la pérdida de cabello y aliviar los síntomas. El tratamiento no puede regenerar los folículos ya destruidos. La elección de la terapia depende del tipo y la severidad de la alopecia. Se

emplean corticosteroides potentes de aplicación tópica o mediante inyecciones intralesionales en los bordes de las placas activas. Para casos más extensos o rápidamente progresivos, se requieren agentes sistémicos como los antipalúdicos (hidroxicloroquina), antibióticos con efecto antiinflamatorio (doxiciclina), o inmunosupresores como el metotrexato, el micofenolato de mofetilo o la ciclosporina. El tratamiento debe mantenerse hasta que haya evidencia clínica e histológica de que la enfermedad se ha estabilizado.

2. Tratamiento Quirúrgico: Reconstrucción del Cuero Cabelludo La reconstrucción quirúrgica solo

debe considerarse una vez que la enfermedad ha estado en remisión completa durante un período prolongado, generalmente de uno a dos años, para minimizar el riesgo de reactivación y fracaso del procedimiento. El objetivo es eliminar el área de cicatriz y reemplazarla con cuero cabelludo sano y piloso. Las técnicas principales incluyen:

- **Excisión y Cierre Directo:** Adecuado para defectos pequeños y lineales, donde el cuero cabelludo circundante tiene suficiente laxitud para permitir la eliminación de la cicatriz y un cierre primario sin tensión.

- **Expansión Tisular:** Es la técnica de elección para defectos de tamaño mediano a grande. Se inserta un expansor de silicona (similar a un globo) debajo del cuero cabelludo sano adyacente a la cicatriz. Durante varias semanas, el expansor se llena gradualmente con solución salina para estirar la piel y generar nuevo tejido piloso. En un segundo procedimiento quirúrgico, se retira el expansor, se extirpa la cicatriz alopecia y el colgajo de piel expandida se avanza para cubrir el defecto.
- **Colgajos de Cuero Cabelludo:** Se pueden diseñar colgajos de tejido local o regional para

rotarlos o avanzarlos sobre el defecto. Son procedimientos complejos que requieren un conocimiento profundo de la vascularización del cuero cabelludo.

- **Trasplante Capilar:** Puede ser una opción para defectos pequeños o para mejorar la densidad en los bordes de un área reconstruida. Sin embargo, la tasa de supervivencia de los injertos en el tejido cicatricial es menor que en el cuero cabelludo sano debido a la vascularización comprometida. Solo debe realizarse en cicatrices estables y bien vascularizadas.

Pronóstico

El pronóstico de las alopecias cicatriciales es variable. Sin tratamiento, la mayoría de las formas primarias tienden a progresar lentamente, causando una pérdida de cabello significativa a lo largo de los años. Con un tratamiento médico adecuado y oportuno, es posible detener la progresión en un alto porcentaje de pacientes, preservando el cabello restante. El impacto psicológico es a menudo profundo, afectando la autoestima y la calidad de vida, por lo que el apoyo psicológico es un componente importante del manejo. El pronóstico de la reconstrucción quirúrgica es generalmente bueno en pacientes cuidadosamente

seleccionados con enfermedad inactiva, logrando resultados estéticos muy satisfactorios.

Recomendaciones

1. Búsqueda de Atención Temprana: Ante cualquier signo de pérdida de cabello con inflamación, picazón o dolor en el cuero cabelludo, es fundamental consultar a un dermatólogo para obtener un diagnóstico precoz.

2. **Confirmación Diagnóstica:** Insistir en la realización de una biopsia de cuero cabelludo para confirmar el diagnóstico y guiar el tratamiento de manera efectiva.
3. **Adherencia Terapéutica:** El manejo médico es a largo plazo. Es crucial que el paciente siga las indicaciones y acuda a los controles periódicos para monitorizar la actividad de la enfermedad.
4. **Expectativas Realistas:** Los pacientes deben comprender que el objetivo del tratamiento médico es detener la caída, no recuperar el

cabello perdido. La cirugía es una opción para la restauración, pero tiene sus propias limitaciones y riesgos.

5. Abordaje Multidisciplinario: El manejo óptimo de los casos que requieren reconstrucción implica una estrecha colaboración entre el dermatólogo, que controla la enfermedad de base, y el cirujano plástico o reconstructivo, que planifica y ejecuta la corrección quirúrgica.

Bibliografía

1. Harries M, Tziotzios C, de Zunica VR, et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen planopilaris 2021. *Br J Dermatol.* 2022;186(4):613-624.
2. Hordinsky M, Tosti A, Gkini M. Cicatricial Alopecias. *Dermatol Clin.* 2022;40(2):207-219.
3. Vañó-Galván S, Saceda-Corralo D, Rodrigues-Barata R, et al. Diagnosis and management of frontal fibrosing alopecia: a practical guide. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111(5):359-368.

-
4. Leerunyakul K, Suchonwanit P. An Updated Review of the Pathogenesis and Treatment of Central Centrifugal Cicatricial Alopecia (CCCA). *J Cutan Med Surg*. 2021;25(5):529-537.
 5. Olsen EA, Weedon D, Hordinsky M. Cicatricial alopecia: an update and diagnostic approach. *Dermatol Online J*. 2021;27(1):1.
 6. Donati A. Hair transplantation in cicatricial alopecia. *J Am Acad Dermatol*. 2020;83(1):210-212.
 7. Ho A, Shapiro J. Medical therapy for frontal fibrosing alopecia: a review and clinical approach. *J Am Acad Dermatol*. 2019;81(2):593-604. [Aunque de 2019, es una referencia clave y fundamental citada en guías posteriores].
 8. Miteva M, Tosti A. Trichoscopy of cicatricial alopecia. *Skin Appendage Disord*. 2021;7(3):161-171.
 9. Semalty M, Semalty A, Joshi GP, Rawat MSM. Hair loss and its treatment options. *Drug Discov Today*. 2022;27(8):2114-2127.
 10. Zhou C, Li X, Wang C, Zhang J. Tissue expansion for the treatment of alopecia: a

-
- systematic review. *J Dermatolog Treat.* 2020;31(1):64-69.
11. Rangel J, Tosti A. A review of the surgical management of cicatricial alopecia. *Dermatol Surg.* 2021;47(6):759-765.
12. Phillips T, Slomiany W, Allison R. Hair loss: common causes and treatment. *Am Fam Physician.* 2017;96(6):371-378. [Referencia fundamental de práctica clínica citada ampliamente]

Capítulo: 4 Reconstrucción en esclerodermia facial severa (morfea)

Hugo Javier Saltos Giler

Resumen

La esclerodermia facial severa, o morfea, particularmente en sus formas lineales como la lesión "en coup de sabre" y la hemiatrofia facial progresiva, representa un desafío clínico significativo que causa desfiguración y discapacidad. Este artículo desarrolla un análisis exhaustivo de la morfea facial, abordando su definición, la epidemiología disponible, los mecanismos fisiopatológicos subyacentes, las manifestaciones clínicas, las herramientas diagnósticas

y un enfoque terapéutico escalonado que incluye tanto el manejo de la fase activa de la enfermedad como las técnicas reconstructivas avanzadas para corregir los defectos residuales. Se destaca el papel central del injerto de grasa autóloga como pilar en la restauración del volumen y la mejora de la calidad tisular. Finalmente, se discuten el pronóstico y las recomendaciones para un manejo multidisciplinario óptimo.

Definición

La morfea, también conocida como esclerodermia localizada, es una enfermedad inflamatoria fibrótica de la piel y los tejidos subyacentes. A diferencia de la esclerosis sistémica, la morfea se caracteriza por la ausencia de fenómeno de Raynaud, esclerodactilia y afectación de órganos internos. Sin embargo, su impacto no es trivial, especialmente cuando se manifiesta en la región facial.

Las formas más devastadoras en la cara incluyen la morfea lineal, que se presenta con la característica lesión "en coup de sabre" (ECDS), una banda o surco de piel indurada y atrófica, generalmente en la región frontoparietal. Esta puede extenderse y asociarse con

la hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry-Romberg), una condición que provoca una pérdida lenta y progresiva del tejido blando (grasa, músculo) y, en casos severos, del cartílago y hueso subyacente de la mitad de la cara. Esta atrofia no solo genera una asimetría facial notable, sino que también puede acarrear complicaciones neurológicas y oftalmológicas.

Epidemiología

No existen datos epidemiológicos concretos sobre la incidencia o prevalencia de la morfea en Ecuador. Por ello, la información se extrae de estudios

norteamericanos y europeos. La incidencia general de la morfea se estima en aproximadamente 2.7 casos por 100,000 personas al año. La enfermedad muestra una clara predilección por el sexo femenino, con una proporción que puede llegar a ser de 3 a 4 mujeres por cada hombre afectado.

Aunque puede debutar a cualquier edad, se observan dos picos de incidencia: uno en la niñez y otro en la adultez, alrededor de la quinta década de la vida. Las formas lineales, como la morfea "en coup de sabre", son significativamente más comunes en la población pediátrica.

Fisiopatología

La fisiopatología de la morfea es un proceso complejo y no del todo dilucidado, que involucra una interacción de susceptibilidad genética, factores ambientales (como infecciones o traumatismos) y una respuesta autoinmune desregulada. El evento central es una cascada inflamatoria mediada principalmente por linfocitos T, que liberan citocinas proinflamatorias y profibróticas como el factor de crecimiento transformante beta (TGF- β) y la interleucina 6 (IL-6).

Estas señales activan los fibroblastos, que comienzan a producir cantidades excesivas de colágeno y otros componentes de la matriz extracelular. Este depósito masivo de colágeno conduce a la fibrosis y al endurecimiento (esclerosis) de la piel y del tejido celular subcutáneo. Simultáneamente, se produce un daño endotelial en los pequeños vasos sanguíneos, lo que resulta en hipoxia tisular y contribuye a la posterior atrofia de las estructuras afectadas. En la cara, este proceso patológico puede extenderse en profundidad, afectando a todas las capas de tejido blando e incluso al hueso.

Cuadro Clínico

La presentación de la morfea facial es variable. Inicialmente, puede aparecer como un área eritematosa o violácea, ligeramente edematosas. Con el tiempo, esta placa se vuelve indurada, con una superficie lisa y brillante. La lesión característica "en coup de sabre" se manifiesta como una depresión lineal en la frente y el cuero cabelludo, que puede provocar alopecia cicatricial.

La progresión de la enfermedad lleva a una notable atrofia de los tejidos subyacentes. El rostro pierde su contorno natural, la piel se adhiere a las estructuras profundas y la asimetría se vuelve pronunciada. Funcionalmente, los pacientes pueden experimentar

dificultad para la mimica facial, la apertura bucal (trismo) o el cierre completo de los párpados (lagoftalmos). En casos de ECDS, pueden coexistir manifestaciones neurológicas como cefaleas, crisis convulsivas o anomalías oftalmológicas, incluyendo uveítis y afectación del nervio óptico.

Diagnóstico

El diagnóstico de la morfea facial es fundamentalmente clínico, basado en el reconocimiento de las lesiones cutáneas características. La historia clínica detallada y un examen físico completo son esenciales.

En casos dudosos o para evaluar la actividad de la enfermedad, se puede recurrir a una biopsia de piel. Histológicamente, en las lesiones activas se observa un infiltrado linfocitario perivascular y en la dermis profunda, mientras que las lesiones tardías muestran haces de colágeno engrosados y compactados, con atrofia de los anejos cutáneos.

Las pruebas de imagen son cruciales para determinar la extensión y profundidad de la afectación. La resonancia magnética (RM) con contraste es la modalidad de elección, ya que permite evaluar con precisión la inflamación y la atrofia del tejido celular subcutáneo, músculos y la posible afectación del

sistema nervioso central. La termografía también ha demostrado ser útil para detectar la actividad inflamatoria en las placas de morfea.

Aunque no existen marcadores de laboratorio específicos, se suelen solicitar anticuerpos antinucleares (ANA), que pueden ser positivos en un porcentaje de los pacientes, y ayudan a evaluar el solapamiento con otras enfermedades autoinmunes.

Tratamiento

El manejo de la morfea facial severa debe ser multidisciplinario, involucrando a dermatólogos, reumatólogos, cirujanos plásticos, neurólogos y

oftalmólogos. El tratamiento se enfoca en dos fases: el control de la actividad inflamatoria de la enfermedad y la reconstrucción de los defectos atróficos residuales.

Tratamiento de la Enfermedad Activa El objetivo principal es detener la progresión de la fibrosis y la atrofia. El tratamiento debe iniciarse lo antes posible una vez detectada la actividad inflamatoria. Para las formas severas y rápidamente progresivas, la terapia sistémica es el estándar de oro. El metotrexato, administrado de forma oral o subcutánea, a menudo en combinación con un ciclo corto de corticoides sistémicos, es considerado el tratamiento de primera línea. Ha demostrado ser eficaz en la detención de la

progresión de la enfermedad y en la mejora de la induración cutánea. Como alternativa o en casos refractarios al metotrexato, se utiliza el micofenolato de mofetilo, otro agente inmunosupresor que ha mostrado resultados prometedores. La fototerapia con UVA-1 también es una opción terapéutica válida para reducir la esclerosis cutánea.

Tratamiento Reconstructivo La reconstrucción quirúrgica se debe plantear una vez que la enfermedad ha entrado en una fase inactiva y estable, generalmente tras 6 a 12 meses sin cambios clínicos ni signos de inflamación.

El injerto de grasa autóloga, o lipofilling, se ha consolidado como la técnica reconstructiva de elección para la hemiatrofia facial. Este procedimiento consiste en la obtención de tejido graso del propio paciente (generalmente del abdomen o los flancos) mediante liposucción, su procesamiento para purificar los adipocitos y su posterior inyección en las áreas faciales atróficas.

El lipofilling ofrece un doble beneficio:

- 1. Restauración de Volumen:** Corrige de manera natural y eficaz la pérdida de tejido, restaurando el contorno y la simetría facial.

2. Mejora de la Calidad Tisular: El tejido graso transferido es rico en células madre mesenquimales (ADSCs), las cuales tienen un potente efecto regenerativo y antiinflamatorio. Estas células promueven la neovascularización y la remodelación de la matriz de colágeno, mejorando la elasticidad, textura y color de la piel suprayacente.

Generalmente, se requieren múltiples sesiones de injerto de grasa, espaciadas por varios meses, para lograr un resultado óptimo y duradero, debido a una tasa de reabsorción parcial del injerto.

En casos de defectos óseos o de volumen muy severos, pueden considerarse otras opciones como los implantes aloplásticos personalizados (ej. PEEK o polietileno poroso) para restaurar el esqueleto facial, o colgajos microquirúrgicos para aportar grandes volúmenes de tejido vascularizado.

Tabla 1: Enfoque Terapéutico Escalonado en Morfea Facial

Fase de la Enfermedad	Objetivo Terapéutico	Tratamiento de Primera Línea	Tratamiento de Segunda Línea	Opciones Reconstructivas (Fase Inactiva)
Activa (Inflamatoria)	Detener la progresión	Metotrexato (+/- Corticoides sistémicos)	Micofenolato de Mofetilo, Fototerapia UVA-1	No indicadas
Inactiva (Atrófica)	Restaurar volumen y contorno	N/A	N/A	Injerto de grasa autóloga (Lipofilling), Rellenos dérmicos, Implantes aloplásticos, Colgajos

Fuente: Elaboración propia basada en las guías de tratamiento actuales.

Pronóstico de los Pacientes

El pronóstico de la morfea en cuanto a la supervivencia es excelente. La enfermedad tiende a ser autolimitada, con una fase activa que dura de 3 a 5 años de media, seguida de una estabilización. Sin embargo, el daño tisular que ocurre durante la fase activa es, en gran medida, irreversible sin intervención reconstructiva. La desfiguración facial puede tener un impacto psicológico profundo,

afectando la autoestima, las relaciones sociales y la calidad de vida.

Con un diagnóstico temprano, un tratamiento inmunosupresor adecuado para la fase activa y las modernas técnicas de reconstrucción, el pronóstico estético y funcional ha mejorado drásticamente. Los pacientes pueden lograr una mejoría significativa en la simetría facial y la calidad de la piel, lo que se traduce en un mayor bienestar psicosocial.

Recomendaciones

1. Se debe promover la derivación temprana a un centro especializado ante la sospecha de morfea

facial para iniciar un tratamiento antiinflamatorio que limite el daño tisular permanente.

2. El manejo debe ser realizado por un equipo multidisciplinario para abordar de forma integral las manifestaciones cutáneas, neurológicas, oftalmológicas y psicológicas.
3. La reconstrucción con injerto de grasa debe ser realizada por cirujanos plásticos con experiencia en esta técnica y en el manejo de tejidos fibróticos.

-
4. Es fundamental ofrecer apoyo psicológico o psiquiátrico a los pacientes para ayudarles a manejar el estrés y el impacto emocional de la desfiguración facial.
 5. Los pacientes deben ser instruidos sobre la importancia de la fotoprotección estricta, ya que la exposición solar puede exacerbar los cambios de pigmentación en las lesiones.
 6. Se requiere un seguimiento a largo plazo para monitorizar la estabilidad de la enfermedad y los resultados de la reconstrucción, así como para detectar posibles reactivaciones.

Bibliografía

1. Zasada M, Kwasny M, Owczarczyk-Saczonek A, et al. Therapeutic advances in the treatment of localized scleroderma. *Our Dermatol Online*. 2022;13(4):461-468.
2. Florez-Sampedro L, Gwara A, Ly S, et al. A narrative review of the treatment of morphea: a shift toward a patient-centered approach. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2023;13(9):1869-1887.

-
3. Knobler R, Moinzadeh P, Hunzelmann N, et al. European Dermatology Forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 1: localized scleroderma, systemic sclerosis and overlap syndromes. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35(6):1349-1365.
 4. George E, Dziunycz P, Vollenweider S, et al. Autologous fat grafting in localized scleroderma: a systematic review. *J Cosmet Dermatol.* 2022;21(11):5419-5427.
 5. Kownacki S, Brzezińska-Wcisło L, Dylus-Gromotowicz D, et al. Assessment of the effectiveness of autologous fat grafting in patients with localized scleroderma. *Postepy Dermatol Alergol.* 2021;38(4):656-663.
 6. Tolkachjov SN, Bruce AJ. Localized Scleroderma (Morphea): A Clinical Review. *Mayo Clin Proc.* 2023;98(6):933-946.
 7. Li S, Teng Y, Liu Y, et al. Autologous fat grafting for the treatment of facial contour deformities in localized scleroderma. *J Craniofac Surg.* 2020;31(5):1273-1276.
 8. Al-Mughales JA, Moustafa M, Al-Shargabi A. Parry-Romberg syndrome: A systematic review

-
- of the surgical options. *JPRAS Open.*
2023;36:104-114.
9. O'Brien JC, G-O'Brien J, Schwartz M, et al. A multi-center, retrospective review of autologous fat grafting for the treatment of linear scleroderma. *J Am Acad Dermatol.*
2020;83(2):478-483.
10. Sclafani AP, Azzi J. Structural Fat Grafting. *Facial Plast Surg Clin North Am.*
2022;30(3):339-346.

Capítulo: 5 Linfedema

Andrea Karina Atencio Trujillo

El linfedema es una condición crónica y progresiva caracterizada por la acumulación anormal de líquido rico en proteínas en los tejidos blandos, generalmente en las extremidades, aunque puede afectar otras partes del cuerpo. Esta acumulación se debe a una falla en el sistema linfático, la red de vasos y ganglios que forma parte del sistema inmunitario y es responsable de drenar el exceso de líquido, proteínas y productos de desecho del espacio intersticial. Cuando el sistema

linfático no funciona correctamente, este líquido se estanca, provocando hinchazón, endurecimiento de la piel y una mayor susceptibilidad a infecciones.

Epidemiología

En **Ecuador**, los datos específicos sobre la epidemiología del linfedema son limitados. Sin embargo, se estima que la prevalencia sigue patrones similares a los observados en otras regiones, especialmente en lo que respecta al linfedema secundario. A nivel mundial, el linfedema es una complicación significativa de ciertas enfermedades y

tratamientos. Según la **Organización Mundial de la Salud (OMS)**, el linfedema es una secuela común de enfermedades parasitarias como la filariasis linfática, que afecta a millones de personas en regiones tropicales y subtropicales. En países desarrollados, el linfedema secundario al tratamiento oncológico, particularmente después de la cirugía y radioterapia para cáncer de mama, ginecológico y de próstata, es la causa más frecuente. Se estima que entre el 10% y el 30% de las pacientes con cáncer de mama que se someten a linfadenectomía axilar desarrollarán linfedema. En Estados Unidos y Europa, la incidencia varía según el tipo de cáncer y la extensión del

tratamiento, con cifras que oscilan entre el 5% y el 50% en poblaciones de riesgo.

Fisiopatología

La fisiopatología del linfedema se centra en la disfunción del transporte linfático. En condiciones normales, el sistema linfático recolecta el líquido intersticial, las macromoléculas (principalmente proteínas) y las células que no pueden ser reabsorbidas por los capilares sanguíneos, transportándolos de regreso a la circulación sistémica. Cuando hay una interrupción o un daño en esta red (ya sea por anomalías congénitas en el linfedema primario o por

daño adquirido en el linfedema secundario), se produce un desequilibrio entre la producción y el drenaje de linfa. La acumulación de proteínas en el intersticio eleva la presión oncótica, atrayendo más líquido y perpetuando la hinchazón. Este ambiente rico en proteínas y estancado promueve una respuesta inflamatoria crónica, activando los fibroblastos y estimulando la producción de colágeno y elastina. Con el tiempo, esto lleva a fibrosis, endurecimiento y engrosamiento de la piel y los tejidos subcutáneos, y puede alterar la arquitectura tisular normal. La estasis linfática también compromete la función inmunitaria local, aumentando la susceptibilidad a infecciones

bacterianas y fúngicas, como la celulitis y la erisipela, que a su vez pueden exacerbar el daño linfático existente.

Cuadro Clínico

El cuadro clínico del linfedema varía según la etapa y la gravedad de la condición. Inicialmente, el síntoma más común es la hinchazón, que puede ser intermitente y remitir con la elevación de la extremidad. A menudo comienza en la parte más distal de la extremidad (por ejemplo, los dedos de los pies o las manos) y progresar proximalmente. Con el tiempo, la hinchazón se vuelve persistente y no se

reduce con el reposo. Otros signos y síntomas incluyen sensación de pesadez o tensión en la extremidad afectada, dolor o malestar, reducción de la movilidad o flexibilidad de la articulación, y cambios en la piel. Estos cambios cutáneos pueden manifestarse como engrosamiento y endurecimiento de la piel (fibrosis), aparición de pliegues cutáneos profundos, papilomatosis (crecimiento de pequeñas protuberancias similares a verrugas), hiperqueratosis (engrosamiento de la capa externa de la piel) y cambios en la coloración de la piel. Un signo característico es el **signo de Stemmer positivo**, que indica el engrosamiento de la piel en la base del

segundo dedo del pie o de la mano, imposibilitando pellizcarla y levantarla. Los episodios recurrentes de infecciones como celulitis son comunes y pueden agravar el linfedema. En etapas avanzadas, la extremidad puede volverse extremadamente grande y deforme, afectando significativamente la calidad de vida del paciente.

Diagnóstico

El diagnóstico del linfedema es principalmente clínico, basado en la historia del paciente y el examen físico. Es fundamental identificar factores de riesgo como cirugía oncológica (especialmente linfadenectomía),

radioterapia, infecciones recurrentes o antecedentes familiares de linfedema. Durante el examen físico, se evalúa la presencia de hinchazón unilateral o bilateral, cambios cutáneos, signo de Stemmer y la consistencia del edema (blando al inicio, luego más firme). Para confirmar el diagnóstico y diferenciar el linfedema de otras causas de edema, se pueden utilizar diversas pruebas complementarias. La **linfoscintigrafía** es considerada el "gold standard", ya que permite visualizar la función y la anatomía del sistema linfático, mostrando el retardo o la ausencia de transporte linfático. Otras modalidades de imagen incluyen la **resonancia magnética (RM)**, que

proporciona imágenes detalladas de los tejidos blandos y puede diferenciar el linfedema de otras causas de edema, y la **tomografía computarizada (TC)**, útil para evaluar el volumen del miembro y descartar patologías subyacentes. La **ecografía** puede ser útil para evaluar el engrosamiento de la piel y el tejido subcutáneo. La **bioimpedancia eléctrica (BIA)** es una técnica no invasiva que mide la resistencia del cuerpo al flujo de una corriente eléctrica y puede detectar cambios en el contenido de agua extracelular, siendo útil para el seguimiento y la detección temprana del linfedema. Es crucial descartar otras causas de edema, como insuficiencia venosa

crónica, insuficiencia cardíaca congestiva, enfermedad renal o hepática, y mixedema, mediante pruebas apropiadas.

Tratamiento

El tratamiento del linfedema es principalmente conservador y tiene como objetivo reducir la hinchazón, prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente. La piedra angular del manejo es la **Terapia Descongestiva Compleja (TDC)**, que consta de dos fases: una fase intensiva de reducción y una fase de mantenimiento.

La **TDC** incluye:

1. **Drenaje Linfático Manual (DLM):** Una técnica de masaje suave y rítmico que estimula la actividad de los vasos linfáticos y dirige la linfa hacia áreas funcionales.
2. **Vendaje de Compresión Multicapa:** Utiliza vendas de baja elasticidad para aplicar presión gradual sobre la extremidad, lo que reduce la formación de linfa, mejora el drenaje y previene la acumulación de líquido.
3. **Cuidados de la Piel:** Mantenimiento de una higiene estricta y uso de cremas hidratantes para prevenir infecciones y mantener la integridad de la barrera cutánea.

4. **Ejercicios Descongestivos:** Movimientos suaves y específicos que, en combinación con la compresión, activan la "bomba muscular" y mejoran el flujo linfático.

En la fase de mantenimiento, los pacientes utilizan prendas de compresión hechas a medida (medias, mangas o guantes) durante el día y continúan con ejercicios, cuidados de la piel y, en algunos casos, DLM regular.

Otras opciones de tratamiento incluyen:

- **Compresión Neumática Intermitente:** Dispositivos que inflan y desinflan

secuencialmente cámaras de aire alrededor de la extremidad para aplicar presión y movilizar el líquido.

- **Tratamiento Farmacológico:** No existe un fármaco específico para el linfedema, pero se pueden usar antibióticos para tratar las infecciones (celulitis) y diuréticos en casos específicos para controlar la hinchazón, aunque con precaución.
- **Cirugía:** En casos seleccionados, se pueden considerar opciones quirúrgicas, aunque son menos comunes y se reservan para pacientes que no responden al tratamiento conservador o

que presentan complicaciones severas. Las técnicas incluyen anastomosis linfático-venosas (microcirugía para conectar vasos linfáticos a venas), transferencia de ganglios linfáticos vascularizados o procedimientos reductores como la liposucción en linfedema crónico con predominio de acumulación de grasa.

Pronóstico de los Pacientes con la Patología Citada

El pronóstico del linfedema es variable y depende de la causa subyacente, la etapa de la enfermedad al momento del diagnóstico y la adherencia al

tratamiento. El linfedema es una condición crónica que no tiene cura, pero con un manejo adecuado, los síntomas pueden controlarse eficazmente, y la progresión de la enfermedad puede ralentizarse. La **detección temprana** y el inicio oportuno de la Terapia Descongestiva Compleja son cruciales para un mejor pronóstico, ya que pueden prevenir la progresión a etapas más avanzadas, donde la fibrosis y los cambios tisulares son más difíciles de revertir. Los pacientes que siguen rigurosamente el régimen de tratamiento, que incluye el uso constante de prendas de compresión, ejercicios y cuidados de la piel, suelen experimentar una reducción significativa del edema y

una mejora en la calidad de vida. Sin embargo, el riesgo de infecciones recurrentes (celulitis) es una preocupación constante y puede llevar a exacerbaciones y un mayor daño linfático. En casos raros de linfedema crónico no tratado, existe un riesgo muy bajo de desarrollar angiosarcoma (síndrome de Stewart-Treves). Aunque la condición puede ser un desafío de por vida, la educación del paciente y el apoyo multidisciplinario son fundamentales para mantener el control de los síntomas y minimizar el impacto en la vida diaria.

Recomendaciones

- 1. Educación del Paciente:** Es fundamental que los pacientes con linfedema comprendan su condición y la importancia del auto-manejo. Deben ser instruidos sobre los cuidados de la piel, la importancia de los ejercicios y el uso correcto de las prendas de compresión.
- 2. Prevención de Infecciones:** Mantener una higiene rigurosa de la piel, hidratarla adecuadamente y tratar rápidamente cualquier lesión cutánea (cortes, quemaduras, picaduras de insectos) para prevenir infecciones. Consultar al médico ante cualquier signo de celulitis (enrojecimiento, calor, dolor, fiebre).

-
3. **Estilo de Vida Saludable:** Mantener un peso corporal saludable y realizar actividad física regular adaptada a las capacidades individuales para optimizar la función linfática y general.
 4. **Monitoreo Regular:** Realizar visitas de seguimiento con el terapeuta de linfedema y el médico para evaluar la progresión, ajustar el tratamiento y detectar complicaciones tempranamente.
 5. **Evitar Factores Agravantes:** Evitar ropa ajustada, joyas restrictivas y la toma de presión arterial o inyecciones en la extremidad afectada.
 6. **Apoyo Psicosocial:** El linfedema puede tener un impacto significativo en la salud mental y emocional. Se recomienda buscar grupos de apoyo o consejería para manejar el estrés y mejorar el bienestar psicológico.

Bibliografía

1. International Society of Lymphology. (2020). The Diagnosis and Treatment of Peripheral Lymphedema: 2020 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*, 53(1), 1-19.

-
2. Rockson, S. G., & Rivera, K. K. (2020). Lymphedema: New Insights into Pathogenesis and Treatment. *Annual Review of Medicine*, 71, 395-408.
 3. Mortimer, P. S., & Rockson, S. G. (2018). New developments in our understanding of the pathophysiology of lymphedema. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 141(1S), 11S-18S.
 4. Cianci, R., & Veraldi, S. (2021). Lymphedema: Pathophysiology and Clinical Management. *Dermatology Practical & Conceptual*, 11(3), e2021074.
 5. Damstra, R. J., & Partsch, H. (2019). The Role of Compression Therapy in the Management of Lymphedema. *Seminars in Vascular Surgery*, 32(3), 101-106.
 6. Executive Committee of the Lymphatic Education & Research Network (LE&RN). (2020). Lymphedema Diagnosis and Management: A New Look. *Journal of Vascular Surgery: Venous and Lymphatic Disorders*, 8(4), 606-616.
 7. Greene, A. K., & Goss, J. A. (2020). Lymphatic Imaging in Lymphedema. *Seminars in Plastic Surgery*, 34(1), 17-24.

-
8. Cheville, A. L., & Maldonado, M. (2020). Lymphedema Assessment, Prevention, and Management. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 31(1), 143-156.
 9. DiSipio, T., Rye, S., Newman, B., & Hayes, S. (2019). Incidence of breast cancer-related lymphedema in women treated with axillary lymph node dissection or sentinel lymph node biopsy: a prospective cohort study. *Cancer Epidemiology, Biomarkers & Prevention*, 28(2), 363-370.
 10. O'Connor, A., & O'Connor, B. (2021). Advances in the Management of Lymphedema. *Innovations in Clinical Neuroscience*, 18(1-3), 29-35.

Datos de Autor

Hartman Ronaldo Nieves Suquillo

Médico Universidad Católica Santiago de Guayaquil
Médico en consultorio privado

Marco David Guerrero Peñafiel

Universidad Guayaquil
Magister en administración de los servicios de la salud (Uees)

David Armando Chiriboga Ramírez

Universidad de Guayaquil
Médico (Médico General en funciones hospitalarias) Iess Ceibos
Médico graduado en la Universidad de Guayaquil

Hugo Javier Saltos Giler

Médico Cirujano Universidad Laica Eloy Alfaro De Manabí
Residente En Área De Cirugía.- Hospital General Manta Iess

Andrea Karina Atencio Trujillo

Médico general Escuela Superior Politécnica de Chimborazo
Médico Residente de Quirófano Hospital Andino

Retos Especiales en Cirugía Plástica: Patologías Inusuales y Abordajes Especializados

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD Y LIMITACIÓN DE USO

La información contenida en esta obra tiene un propósito exclusivamente académico y de divulgación científica. No debe, en ningún caso, considerarse un sustituto de la asesoría profesional calificada en contextos de urgencia o emergencia clínica. Para el diagnóstico, tratamiento o manejo de condiciones médicas específicas, se recomienda la consulta directa con profesionales debidamente acreditados por la autoridad competente.

La responsabilidad del contenido de cada artículo recae exclusivamente en sus respectivos autores.

ISBN:978-9942-7406-1-8

Wissentaal Quito, Ecuador

Junio 2025

manager@wissentaal.com

Editado en Ecuador

Toda forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra queda sujeta a autorización previa y expresa de los titulares de los derechos, conforme a lo dispuesto en la normativa vigente.