

Patología Cutánea Moderna



Gema Lisbeth Sánchez Intriago
Jessica Alexandra Arcos Recalde
Gema Marianela Cedeño Farias

Wissentaal

Índice

Tumores Benignos del Lecho Ungueal.....	3
Gema Lisbeth Sánchez Intriago	3
Inteligencia Artificial y Teledermatología: Herramientas de Diagnóstico por Imagen para la Detección Precoz de Carcinomas.....	19
Jessica Alexandra Arcos Recalde	19
Vasculitis Cutánea.....	28
Gema Marianela Cedeño Farias	28

Tumores Benignos del Lecho Ungueal

Gema Lisbeth Sánchez Intriago

Resumen

Los tumores benignos del lecho ungueal representan un desafío diagnóstico y terapéutico en la práctica dermatológica debido a su presentación clínica a menudo inespecífica y su localización anatómica restrictiva. Este capítulo revisa de manera exhaustiva las neoplasias benignas más frecuentes que afectan el lecho ungueal, incluyendo el tumor glómico, el onicopapiloma, la exostosis subungueal y el granuloma piógeno. Se aborda la anatomía topográfica, la epidemiología, la fisiopatología celular y los factores de riesgo asociados. Se hace especial énfasis en las técnicas diagnósticas contemporáneas, integrando la semiología clásica con la oncoscopia (dermatoscopia ungueal), las modalidades de imagen como la ecografía de alta resolución y el estándar de oro histopatológico. Además, se detallan las opciones de tratamiento quirúrgico, desde los enfoques conservadores hasta las nuevas terapias mínimamente invasivas, el manejo de complicaciones y el pronóstico funcional del aparato ungueal.

Introducción

El aparato ungueal es una estructura anatómica compleja con funciones protectoras, táctiles y biomecánicas fundamentales. El lecho ungueal, situado entre la lúnula y el hiponiquio, está compuesto por un epitelio carente de estrato granuloso y una dermis altamente vascularizada que descansa directamente sobre el periostio de la falange distal, sin tejido celular subcutáneo interpuesto. Esta peculiaridad anatómica condiciona que cualquier proliferación tumoral en el lecho

ungueal genere una compresión temprana del tejido, traduciéndose clínicamente en dolor focalizado, deformidad de la placa ungueal (onicodistrofia) y alteraciones en la coloración (cromoniquia).

Los tumores benignos del aparato ungueal son más frecuentes que los malignos; sin embargo, el retraso en su diagnóstico es un problema habitual. El conocimiento profundo de estas entidades es imperativo para el dermatólogo y el médico de primer contacto, no solo para aliviar la sintomatología del paciente, sino para evitar la morbilidad de cirugías destructivas innecesarias y descartar neoplasias malignas simuladoras, como el melanoma subungueal o el carcinoma espinocelular.

Epidemiología

La incidencia exacta de los tumores benignos del lecho ungueal es difícil de establecer debido al subregistro y a diagnósticos erróneos (frecuentemente confundidos con onicomicosis o traumatismos crónicos).

- **Tumor Glómico:** Representa del 1% al 5% de todos los tumores de tejidos blandos de la mano, pero constituye hasta el 75% de los tumores subungueales. Presenta una predilección significativa por el sexo femenino (proporción 3:1 a 4:1) y un pico de incidencia entre la tercera y quinta décadas de la vida.
- **Onicopapiloma:** Es la causa benigna más frecuente de eritroniquia longitudinal localizada. Afecta por igual a hombres y mujeres, generalmente en la edad adulta media (40-60 años).
- **Exostosis Subungueal:** Predomina en pacientes jóvenes (segunda y tercera décadas de la vida) y tiene una fuerte asociación con el sexo femenino (relación 2:1). Afecta predominantemente al primer orjejo del pie.

- **Granuloma Piógeno (Hemangioma capilar lobulillar):** Afecta a cualquier grupo etario, con picos en niños, adultos jóvenes y mujeres embarazadas. En el aparato ungueal, su incidencia ha aumentado secundariamente al uso de terapias sistémicas dirigidas e inmunosupresores.

Fisiopatología

La patogenia de los tumores del lecho ungueal varía según la estirpe celular de origen:

1. **Tumor Glómico:** Se origina a partir del cuerpo glómico neuromioarterial de Masson, una estructura arteriovenosa especializada responsable de la termorregulación. El tumor consiste en una proliferación hamartomatosa de células glómicas (células musculares lisas modificadas), canales vasculares y terminaciones nerviosas no mielinizadas. La compresión de estas fibras nerviosas en el espacio cerrado del lecho ungueal explica la hiperalgesia característica.
2. **Onicopapiloma:** Su fisiopatología es idiopática, aunque se debate su posible relación con la infección por el virus del papiloma humano (VPH) o microtraumatismos repetidos. Histológicamente, se produce una acantosis papilomatosa del epitelio del lecho ungueal con paraqueratosis distal, lo que genera una masa que eleva la placa y crea una banda eritematosa por la vascularización subyacente.
3. **Exostosis Subungueal:** No es un verdadero tumor óseo (ostecondroma), sino una metaplasia fibrocartilaginosa reactiva. Se inicia con una proliferación de fibroblastos que sufren condricificación y posterior osificación endocondral. El cartílago hialino maduro forma una caperuza sobre el hueso trabecular, empujando el lecho y la placa ungueal hacia arriba.

4. **Granuloma Piógeno:** Responde a una angiogénesis reactiva desproporcionada, mediada por factores de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y óxido nítrico sintasa. Se produce una hiperplasia endotelial lobulillar con un estroma edematoso y un infiltrado inflamatorio mixto agudo y crónico.

Factores de riesgo

El desarrollo de neoplasias benignas en esta topografía se asocia a múltiples factores extrínsecos e intrínsecos:

- **Traumatismo mecánico:** Es el factor desencadenante documentado más importante para la exostosis subungueal (uso de calzado estrecho, traumatismos deportivos) y para el granuloma piógeno traumático.
- **Fármacos:** Los retinoides sistémicos (isotretinoína, acitretina), los inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), los inhibidores de BRAF y los taxanos son desencadenantes clásicos de granulomas piógenos peri y subungueales múltiples.
- **Infecciones:** VPH de alto y bajo riesgo (asociados ocasionalmente a verrugas subungueales y displasias que deben diferenciarse de tumores puros).
- **Predisposición genética:** Aunque la mayoría son esporádicos, los tumores glómicos múltiples pueden asociarse a mutaciones en el gen de la glomulina (*GLMN*), con herencia autosómica dominante, aunque estos suelen ser extradigitales.
- **Factores biomecánicos:** Alteraciones en la marcha o deformidades ortopédicas (hallux valgus) predisponen a la aparición de fibromas y exostosis.

Manifestaciones clínicas

La clínica depende de la naturaleza de la lesión y su efecto expansivo:

- **Tumor Glómico:** Su tríada clásica patognomónica incluye dolor paroxístico intenso, sensibilidad exquisita a la presión localizada y exacerbación del dolor con el frío (termoalgesia). Físicamente, suele observarse una mácula o pápula azulada/rojiza de escasos milímetros bajo la placa ungueal transparente. Puede inducir una fisura longitudinal en la uña si presiona la matriz.
- **Onicopapiloma:** Se presenta clásicamente como una banda eritematosa longitudinal (eritroniquia) que cursa desde la lúnula hasta el borde libre. En el hiponiquio, se observa una hiperqueratosis subungueal astillada, un pequeño nódulo queratósico o una hemorragia en astilla proximal.
- **Exostosis Subungueal:** Se manifiesta como un nódulo firme, del color de la piel o eritematoso, de crecimiento lento que emerge debajo del borde distal de la placa ungueal. Provoca elevación dolorosa y curvatura secundaria de la uña (onicogrifosis reactiva o destrucción de la placa).
- **Granuloma Piógeno:** Nódulo rojo violáceo brillante, lobulado, de crecimiento rápido y consistencia friable. Sangra profusamente ante mínimos traumatismos y suele destruir o levantar la placa ungueal lateral o distalmente.

Tabla 1. Características Clínicas Diferenciales de Tumores del Lecho Ungueal

Tumor	Edad / Sexo Predominante	Topografía Frecuente	Síntoma Principal	Signos Ungueales Característicos

Glómico	30-50 años / Femenino	Dedos de las manos	Dolor intenso, sensible al frío	Mancha rojo-azulada subungueal, eritroniquia o fisura de la placa.
Onicopapiloma	40-60 años / Ambos	Dedos de las manos (pulgar)	Asintomático	Eritroniquia longitudinal, hiperqueratosis subungueal distal focal, hemorragias en astilla.
Exostosis	10-30 años / Femenino	Primer ortejo del pie	Dolor a la presión/ calzado	Nódulo duro subungueal distal, elevación y distorsión de la placa ungueal.

Granuloma Piógeno	Cualquier edad / Ambos	Manos y pies	Sangrado frecuente	Nódulo vascular friable, ulceración, onicosis, exudado serosanguinolento.
-------------------	------------------------	--------------	--------------------	---

Diagnóstico

El abordaje diagnóstico requiere la integración de la clínica, maniobras físicas específicas, dermatoscopia e histología.

Diagnóstico clínico

En el caso del tumor glómico, existen maniobras semiológicas altamente específicas:

- 1. Prueba de Love (Pin-test):** Localización del punto máximo de dolor al presionar con la cabeza de un alfiler o un clip a través de la placa ungueal.
- 2. Prueba de Hildreth:** Desaparición del dolor inducido tras la isquemia transitoria del dedo lograda mediante la aplicación de un torniquete en la base (confirma el origen vascular).
- 3. Transiluminación:** Permite visualizar una opacidad circunscrita en el lecho al proyectar luz a través del pulpejo.

Diagnóstico dermatoscópico (Oncoscopia)

La dermatoscopia de la placa ungueal y del borde libre es indispensable:

- **Glómico:** Muestra un patrón vascular borroso con manchas de fondo rojo-azulado o púrpura. La oncoscopia intraoperatoria (tras la avulsión de la placa)

- revela ramificaciones vasculares telangiectásicas sobre un tumor nodular blanquecino-azulado.
- **Onicopapiloma:** Se visualiza una banda de fondo eritematoso con interrupciones o hemorragias en astilla filiformes. En la vista del borde libre, se evidencia una masa subungueal queratósica rodeada por un anillo blanquecino de descamación.
 - **Granuloma piógeno:** Áreas rojas homogéneas (red lagoons) separadas por líneas blancas transversales (collares epidérmicos), a menudo con costras hemáticas asociadas.

Diagnóstico por imagen e Histopatológico

- **Imágenes:** La radiografía simple es confirmatoria para la *exostosis subungueal* (muestra una proliferación trabecular ósea continua con el hueso cortical de la falange distal). La ecografía doppler de alta frecuencia (mayor a 15 MHz) y la resonancia magnética nuclear (RMN) son cruciales para mapear tumores glómicos invisibles clínicamente, mostrando masas hipoeoicas hipervasculares.
- Histopatología (Estándar de Oro):
- *Tumor Glómico:* Nidos nítidos de células glómicas uniformes (células redondeadas con núcleos centrales, citoplasma eosinófilo tenue) alrededor de espacios vasculares. Inmunohistoquímica: Positivo para actina de músculo liso (SMA) y vimentina; negativo para S100, CD34 y marcadores epiteliales.
- *Onicopapiloma:* Epitelio del lecho acantótico con queratinización epidermoide prematura, disqueratosis aislada y capa granulosa prominente (ausente en el lecho ungueal normal).
- *Exostosis:* Tejido osteocartilaginoso maduro cubierto por una capa de fibrocartílago reactivo (diferencia clave con

el osteocondroma, que tiene caperuza de cartílago hialino puro).

Tabla 2. Resumen de Hallazgos Auxiliares de Diagnóstico

Tumor	Imagen / Radiología	Dermatoscopia (Oncoscopia)	Hallazgo Histopatológico Clave
Glómico	RMN: Nódulo hiperintenso en T2. Eco: Masa hipoeoica pulsátil.	Mácula azul-rojiza desestructurada intraoperatoria.	Células musculares lisas redondas alrededor de vasos, SMA (+).
Onicopapiloma	No indicada salvo duda diagnóstica.	Eritroniquia, astillas hemorrágicas, masa queratósica distal.	Acantosis, hiperqueratosis y formación de capa granulosa anormal en el lecho.
Exostosis	Rx: Crecimiento óseo trabecular exofítico.	Masa dura excéntrica elevando la lámina, vasos polimorfos.	Hueso trabecular inmaduro cubierto por fibrocartílago.

Diagnóstico diferencial

Es perentorio descartar patologías malignas y condiciones inflamatorias:

- **Melanoma amelanótico subungueal:** Puede presentarse como una masa eritematosa o sangrante. La biopsia incisional temprana salva vidas.
- **Carcinoma Espinocelular (Enfermedad de Bowen):** Común simulador crónico de tumores benignos, granulomas piógenos refractarios o verrugas vulgares crónicas. Suele asociarse a infección por VPH 16 o 18.
- **Liquen plano ungueal y Psoriasis:** Pueden presentarse con eritroniquia u onicólisis, pero suelen implicar múltiples uñas y tener hallazgos cutáneos sistémicos.
- **Quiste Mucoide Digital:** Generalmente afecta el pliegue proximal, no el lecho, causando un canal longitudinal depresivo en la uña por presión sobre la matriz.

Tratamiento

El abordaje terapéutico debe ser individualizado, balanceando la erradicación del tumor con la preservación de la arquitectura ungueal.

Opciones de primera línea

El tratamiento de elección para la inmensa mayoría de los tumores benignos sintomáticos del lecho ungueal es la **extirpación quirúrgica completa**.

1. Tumor Glómico:

- *Técnica de avulsión parcial o total:* Tras la avulsión de la placa, se realiza una incisión longitudinal directamente sobre el tumor en el lecho ungueal. Se disecciona el nódulo preservando la mayor cantidad de lecho sano.

- *Técnica en escotilla (Trap-door):* Para tumores laterales o proximales, se levanta un colgajo de la matriz o el lecho y, tras la exéresis, se sutura con material reabsorbible de calibre fino (6-0 o 7-0). La placa ungueal extirpada o un conformador de silicón debe recolocarse debajo del pliegue proximal para evitar sinequias.



Abordaje secuencial de un tumor glómico subungueal. (A) Aspecto clínico preoperatorio en el primer orje. Se observa una banda eritroniquia longitudinal media y una fisura distal incipiente en la placa ungueal, sugestiva de una lesión expansiva subyacente. (B) Vista intraoperatoria inmediata tras la avulsión de la porción distal de la lámina ungueal. Se revela un nódulo ovalado, bien delimitado, de coloración rojizo-violácea, situado directamente sobre el epitelio del lecho ungueal. (C) Macrotoma macroscópica de la lesión resecada tras la exéresis quirúrgica completa. Se aprecia la consistencia firme y la rica vascularización de la masa tumoral. (D) Onicoscopia (dermatoscopia ungueal) de la placa ungueal suprayacente (previa a la cirugía). Muestra crestas blanquecinas longitudinales y un fondo eritematoso difuso con microhemorragias focalizadas (puntos violáceos), características frecuentes pero no patognomónicas que obligan a correlación clínica y quirúrgica. Escala en milímetros visible a la derecha.

2. **Onicopapiloma:** Exéresis longitudinal del lecho ungueal y de la zona de la matriz involucrada. Se realiza una disección tangencial para extirpar la papilomatosis sin llegar al periostio.
3. **Exostosis Subungueal:** Escisión quirúrgica agresiva de la masa ósea bajo anestesia local con bloqueo digital. Se raspa el lecho óseo hasta llegar a hueso sano de la

falange. El cierre puede requerir curación por segunda intención si el defecto es amplio.

4. **Granuloma Piógeno:** Escisión simple por afeitado con curetaje vigoroso de la base y electrocoagulación de los vasos nutricios.

Alternativas terapéuticas

- **Terapias físicas:** La crioterapia con nitrógeno líquido y el láser de CO₂ o Nd:YAG son útiles y eficaces exclusivamente para el granuloma piógeno, especialmente en los de origen medicamentoso donde la cirugía reiterada no es factible.
- **Manejo médico conservador:** Para granulomas piógenos asociados a fármacos diana, el uso de betabloqueantes tópicos (timolol al 0.5% en gel o solución) ha demostrado excelentes tasas de respuesta, induciendo vasoconstricción local y apoptosis endotelial, evitando la cirugía.

Nuevas terapias basadas en evidencia

- **Cirugía guiada por ecografía de alta resolución:** Para tumores glómicos menores a 2 mm, la marcación ecográfica preoperatoria con microarpones o colorante azul de metileno disminuye el trauma al tejido sano y reduce el tiempo operatorio en un 40%.
- **Inhibidores de la calcineurina tópicos:** Reportes de casos recientes y pequeñas series muestran que el onicopapiloma asintomático puede estabilizarse sin intervención cortante usando esteroides intralesionales o tacrolimus, limitando la progresión de la hiperqueratosis.

Manejo en poblaciones especiales

- **Pacientes pediátricos:** La exostosis subungueal y el granuloma piógeno son frecuentes en niños. Se prefieren enfoques conservadores o cirugías bajo sedación consciente para minimizar el trauma psicológico. El uso

- de betabloqueantes tópicos para el granuloma es el paradigma actual de primera línea en pediatría.
- **Pacientes diabéticos o con arteriopatía periférica:** La cirugía ungueal tiene alto riesgo de isquemia distal y osteomielitis. El uso de epinefrina en la anestesia (históricamente contraindicado, hoy aceptado con reservas) debe evaluarse críticamente, y el uso del torniquete digital debe limitarse a menos de 15 minutos.

Complicaciones

Las complicaciones postoperatorias son la principal morbilidad asociada a estos tumores, superando a menudo a la patología original:

1. **Onicodistrofia permanente:** Hendiduras longitudinales (split nail), pterigión unguium (fusión del pliegue proximal con el lecho) o microniquia. Ocurre si la incisión quirúrgica daña inadvertidamente la matriz ungueal germinal o si no se utiliza un conformador postquirúrgico.
2. **Recidiva tumoral:** Muy común en el tumor glómico (10-20% de los casos) debido a escisiones incompletas (nódulos satélites invisibles) y en la exostosis subungueal si el lecho de la falange no se logra adecuadamente.
3. **Infección y hematoma:** Paroniquia aguda bacteriana o hematomas subungueales expansivos y dolorosos.
4. **Dolor crónico regional:** Neuropatía sensitiva secundaria al trauma de terminaciones nerviosas libres del lecho.

Pronóstico

El pronóstico general de las neoplasias benignas del lecho ungueal es excelente *quoad vitam*. La curación definitiva depende estrictamente de la resección quirúrgica con márgenes histológicos limpios. Tras la intervención, la regeneración

completa de la placa ungueal toma aproximadamente 6 meses para las manos y de 12 a 18 meses para los pies. La satisfacción del paciente es sumamente alta tras la resolución del dolor agudo (particularmente en el tumor glómico), aunque se debe advertir de forma rutinaria sobre las imperfecciones estéticas residuales en el crecimiento de la uña.

Puntos clave para la práctica clínica

- Toda monolesión ungueal crónica (cambio de color, nódulo subungueal, onicolisis o hiperqueratosis) que no responde a antimicóticos convencionales tras 3 a 6 meses debe evaluarse de inmediato para descartar neoplasias.
- El dolor focal y exquisito en un lecho ungueal, especialmente si se irradia con el frío, es indicativo de tumor glómico hasta que se demuestre lo contrario. La RMN es la herramienta preoperatoria de elección en casos de duda clínica.
- La eritroniquia longitudinal de un solo dedo requiere biopsia para descartar onicopapiloma (benigno) frente a la enfermedad de Bowen o melanoma amelanótico intraepidérmico (malignos).
- En pacientes en tratamiento oncológico (inhibidores de EGFR), los granulomas piógenos del lecho ungueal son reactivos; el timolol tópico al 0.5% constituye un tratamiento conservador altamente eficaz.
- El éxito de la cirugía de tumores del lecho depende de minimizar el trauma a la matriz ungueal para evitar distrofias permanentes, siendo obligatorio el uso de suturas finas o la reparación por segunda intención orientada.

Bibliografia

1. Iorizzo M, Starace M, Pasch MC. 2022. Benign Tumors of the Nail Unit: A Comprehensive Review. *American Journal of Clinical Dermatology*. 23: 209–227.
2. Haneke E. 2021. Surgical Anatomy of the Nail Apparatus. *Dermatologic Clinics*. 39(2): 153-162.
3. Rubin AI, Jellinek NJ. 2020. *Nail Surgery: A Text and Atlas*. 2nd Edition. Boca Raton: CRC Press.
4. Morey-Matias A, Di Chiacchio N, Jellinek N. 2021. Management of Subungual Glomus Tumors: A Retrospective Multicenter Study. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 85(4): 980-985.
5. Starace M, Alessandrini A, Piraccini BM. 2019. Nail Dermoscopy (Onychoscopy): A Guide to the Diagnosis of Nail Tumors. *Dermatologic Clinics*. 37(4): 435-443.
6. Lee W, Kim DW, Lee SJ. 2019. Clinical and Histopathological Features of Subungual Exostosis: A Review of 80 Cases. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 81(5): 1121-1128.
7. Richert B, Theunis A. 2021. Pathology of the Nail Unit: Practical Approach to Benign Lesions. *Dermatopathology*. 8(2): 120-135.
8. Di Chiacchio NG, et al. 2018. Onychopapilloma: A Retrospective Series of 85 Cases. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 33(7): 1410-1415.
9. Rieder EA, Tosti A. 2022. Onychopapilloma: An Update on Clinical Presentation, Dermoscopy, and Management. *Dermatologic Surgery*. 48(1): 45-50.
10. Tosti A, Piraccini BM. 2021. *Nail Disorders: Practical Tips for the Clinician*. 2nd Edition. New York: Springer.
11. Lucero R, Horowitz D. 2023. *Glomus Tumor of the Hand and Nail Unit*. StatPearls Publishing. Treasure Island, FL.

12. Vlahovic TC. 2020. Pyogenic Granuloma of the Nail Unit: Conservative vs. Surgical Management in Podiatric Medicine. *Clinics in Podiatric Medicine and Surgery*. 37(3): 485-492.
13. Zaiac MN, et al. 2019. Topical Timolol for the Treatment of Pyogenic Granulomas of the Nail Bed: A Multicenter Retrospective Study. *Dermatologic Surgery*. 45(8): 1079-1084.
14. Alessandrini A, Starace M, Piraccini BM. 2021. Dermoscopy in the Diagnosis of Onychopapilloma: A Multicenter Study of 68 Cases. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 84(6): 1584-1589.
15. Jellinek NJ, De Berker DA. 2019. Surgical Management of Nail Bed Tumors: Techniques to Prevent Permanent Dystrophy. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 23(1): 48-56.

Inteligencia Artificial y Teledermatología: Herramientas de Diagnóstico por Imagen para la Detección Precoz de Carcinomas

Jessica Alexandra Arcos Recalde

Resumen

El cáncer de piel no melanoma, fundamentalmente el carcinoma basocelular (CBC) y el carcinoma espinocelular (CEC), representa la neoplasia maligna más frecuente a nivel mundial. Su creciente incidencia ha saturado los sistemas de salud, demandando estrategias de triaje y diagnóstico más eficientes. Este capítulo aborda la integración de la Teledermatología y la Inteligencia Artificial (IA) basada en Redes Neuronales Convolucionales (CNN) como herramientas críticas para la detección precoz de carcinomas cutáneos. Se analiza la epidemiología, la base fisiopatológica de las manifestaciones visuales captadas por sistemas digitales, los algoritmos de diagnóstico por imagen, y cómo estas tecnologías modifican el paradigma terapéutico, mejorando el pronóstico y facilitando el acceso a poblaciones vulnerables.

Introducción

La dermatología es una especialidad eminentemente visual, lo que la posiciona a la vanguardia de la innovación en telemedicina y análisis de imágenes por computadora. Históricamente, el diagnóstico de los carcinomas cutáneos dependía exclusivamente de la presencialidad, el ojo clínico experto y la dermatoscopia tradicional. En la actualidad, la Teledermatología (especialmente en su modalidad de almacenamiento y envío o *store-and-forward*) y la Inteligencia Artificial han irrumpido como pilares transformadores. Las herramientas algorítmicas no buscan reemplazar al médico, sino aumentar su capacidad diagnóstica, reducir la variabilidad interobservador y

optimizar los tiempos de derivación quirúrgica en un entorno donde la detección temprana dicta la morbilidad quirúrgica.

Epidemiología

Los carcinomas queratinocíticos (BCC y SCC) constituyen más del 90% de todos los cánceres de piel. Su incidencia global aumenta a un ritmo del 3% al 8% anual, impulsada por el envejecimiento poblacional y la exposición acumulada a la radiación ultravioleta. Paralelamente, la adopción de la Teledermatología ha experimentado un crecimiento exponencial, catalizado drásticamente tras la pandemia de COVID-19. Estudios recientes indican que los sistemas de teledermatología con asistencia de IA para triaje de lesiones sospechosas logran reducir las consultas presenciales innecesarias en un 30% a 50%, permitiendo priorizar quirúrgicamente los carcinomas confirmados algorítmicamente.

Fisiopatología

La fisiopatología del carcinoma cutáneo está íntimamente ligada a la alteración del ADN de los queratinocitos epidérmicos por la radiación UV. En el contexto de la IA y el diagnóstico por imagen, la fisiopatología se traduce en píxeles y patrones morfométricos:

- **Carcinoma Basocelular:** La proliferación de células basaloides estromodependientes genera una retracción del estroma y neoangiogénesis. Los algoritmos de IA son entrenados para identificar los correlatos macroscópicos y dermatoscópicos de este proceso celular: nidos ovoides azul-gris, vasos arborizantes (reflejo de la angiogénesis tumoral) y ulceración.
- **Carcinoma Espinocelular:** La atipia queratinocítica de la capa espinosa produce una hiperqueratosis y paraqueratosis acelerada. Las redes neuronales identifican la fisiopatología de la queratinización anómala mediante la detección de vasos en horquilla, halos blancos perilesionales y masas de queratina central.

Factores de riesgo

Existen dos categorías de factores de riesgo en este ámbito: los inherentes al paciente y los inherentes a la tecnología.

Factores de riesgo clínicos para el desarrollo de carcinomas:

- Exposición a radiación UV crónica y quemaduras solares en la infancia.
- Fenotipos cutáneos claros (Fototipos I y II de Fitzpatrick).
- Inmunosupresión (ej. receptores de trasplante de órganos sólidos).

Factores de riesgo/limitaciones para el diagnóstico por IA:

- **Calidad de la imagen:** Iluminación deficiente, desenfoque o presencia de vello reducen drásticamente el valor predictivo positivo del algoritmo.
- **Sesgo de entrenamiento (Bias):** Algoritmos entrenados predominantemente con imágenes de piel clara presentan menor sensibilidad en la detección de carcinomas en fototipos oscuros (V y VI).

Manifestaciones clínicas

Las redes neuronales evalúan las mismas manifestaciones clínicas que el dermatólogo, pero a través de la extracción de características de alto nivel.

- **CBC Nodular/Ulcerado:** Pápula o nódulo perlado, bordes translúcidos, telangiectasias superficiales, con o sin costra hemática central.
- **CBC Superficial:** Placa eritematosa, ligeramente descamativa, de crecimiento lento, frecuentemente confundida por sistemas automáticos con eccema o psoriasis si no se añade dermatoscopia.
- **CEC:** Pápula, nódulo o placa hiperqueratótica, adherente, indurada, con base eritematosa y rápido crecimiento.

Diagnóstico

El diagnóstico integral se estructura en una cascada tecnológica y clínica.

Diagnóstico clínico (Vía Teledermatología)

Se utiliza predominantemente la teledermatología asíncrona. El médico de atención primaria captura imágenes macroscópicas y las envía a través de plataformas seguras (encriptación de extremo a extremo). La plataforma aplica un triaje inicial evaluando asimetría, bordes, color y evolución de la lesión queratósica o nodular.

Diagnóstico dermatoscópico (Teledermatoscopia + IA)

Es el núcleo de la precisión actual. La incorporación de dermatoscopios acoplados a teléfonos inteligentes permite enviar imágenes con luz polarizada. Las Redes Neuronales Convolucionales (CNN) segmentan la imagen, extraen mapas de características (Feature Maps) y emiten una probabilidad de malignidad. Los sistemas actuales alcanzan una sensibilidad >90% para carcinomas, a menudo superando a médicos generales y equiparándose a dermatólogos expertos en condiciones controladas.

Diagnóstico histopatológico

A nivel histológico, la Patología Digital y la IA (*Whole Slide Imaging* - WSI) están automatizando la identificación de márgenes tumorales en cirugías micrográficas de Mohs, identificando nidos basaloides residuales con alta precisión.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial es el mayor desafío para los sistemas de IA. La máquina debe discriminar los carcinomas de:

- **Melanoma amelanótico:** Frecuentemente confundido con CBC nodular ulcerado.
- **Queratosis seborreica:** El "gran simulador" dermatológico. Los algoritmos avanzados han mejorado la detección de pseudoquistes de milia y tapones córneos para descartar malignidad.
- **Queratosis actínica (QA):** Precursor del CEC. La IA tiene dificultades para establecer el límite exacto donde una QA hipertrófica se transforma en un CEC invasivo (*in continuum* patológico).

Tabla 1. Comparativa de Modalidades Diagnósticas en Carcinomas Cutáneos

Modalidad	Sensibilidad	Especificidad	Ventaja Principal	Limitación Principal
Evaluación Clínica Presencial	Alta	Moderada	Evaluación de textura e induración táctil	Dependiente de la experiencia
Teledermatología Macro	Moderada	Baja	Accesibilidad inmediata y triaje	Falta de detalle subestructural
Teledermatoscopia + IA	Muy Alta	Alta	Estandarización y detección precoz	Sesgo de fototipo y falsos positivos

Histopatología	Gold Standard	Gold Standard	Confirmación celular y márgenes	Invasiva, tiempo de procesamiento
----------------	---------------	---------------	---------------------------------	-----------------------------------

Tratamiento

La integración de la telemedicina y la IA no sustituye el bisturí, pero optimiza el manejo terapéutico:

- **Opciones de primera línea:** La derivación temprana guiada por IA prioriza la escisión quirúrgica con márgenes clínicos de 4-6 mm para carcinomas invasivos. La telemedicina reduce el tiempo desde la detección hasta la escisión.
- **Alternativas terapéuticas:** Para carcinomas superficiales (ej. CBC superficial), la teledermatología permite monitorizar la respuesta a tratamientos tópicos (Imiquimod 5% o 5-Fluorouracilo) mediante el envío semanal de imágenes por parte del paciente, evaluando la fase inflamatoria y resolutive sin visitas presenciales.
- **Nuevas terapias basadas en evidencia:** Algoritmos emergentes están evaluando macrofotografías seriadas de pacientes con carcinomas localmente avanzados en tratamiento con inhibidores de la vía Hedgehog (Sonidegib, Vismodegib) o inmunoterapia (Cemiplimab), cuantificando la reducción del volumen tumoral de forma automatizada.
- **Manejo en poblaciones especiales:** En pacientes geriátricos, postrados o en áreas rurales extremas, la teledermatología es el estándar de oro para decidir si una lesión requiere intervención paliativa, curativa o actitud expectante, evitando traslados traumáticos e innecesarios.

Complicaciones

- **Complicaciones del Carcinoma:** Destrucción tisular local, invasión perineural, metástasis ganglionar (principalmente en CEC de alto riesgo).
- **Complicaciones del Diagnóstico por IA:** La "fatiga de alertas" debida a falsos positivos genera biopsias innecesarias y ansiedad en el paciente. Por el contrario, un falso negativo de la IA por artefactos en la imagen (ej. una burbuja en el líquido de inmersión) puede retrasar el tratamiento de un carcinoma agresivo, derivando en responsabilidad médico-legal.

Complicaciones del Carcinoma y el Diagnóstico por IA

Complicaciones del Carcinoma

Destrucción tisular local

Invasión Perineural

Invasión de nervios

Metástasis Ganglionar

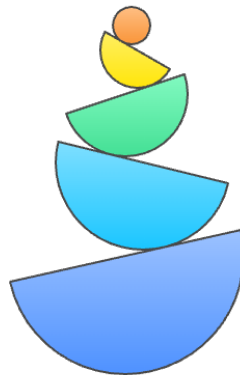
Metástasis a ganglios linfáticos

Fatiga de Alertas

Falsos positivos generan ansiedad

Falsos Negativos

Retrasa el tratamiento de carcinomas



Pronóstico

El pronóstico de los carcinomas cutáneos detectados precozmente roza el 99% de supervivencia a los 5 años. La implementación de la teledermatología con IA ha demostrado desplazar la curva epidemiológica hacia estadios tumorales más tempranos (T1) al momento del diagnóstico, minimizando la necesidad de cirugías reconstructivas complejas y reduciendo los costos globales al sistema sanitario.

Puntos clave para la práctica clínica

- La IA en dermatología no es autónoma; debe utilizarse como un sistema de apoyo a la decisión clínica (SADC) guiado por el criterio médico.
- La calidad de la imagen es el factor preanalítico más crítico. Una mala foto genera un mal diagnóstico algorítmico (*Garbage in, garbage out*).
- La teledermatología de triaje debe complementarse siempre con dermatoscopia digital para alcanzar la precisión necesaria en carcinomas.
- Los médicos deben ser conscientes de las limitaciones de la IA en fototipos de piel oscuros y en lesiones raras o no representadas en las bases de datos de entrenamiento.
- El futuro del tratamiento oncológico cutáneo radica en la monitorización terapéutica a distancia de carcinomas superficiales mediante dispositivos móviles en manos del paciente.

Bibliografía

1. Tschandl P, Rinner C, Apalla Z, et al. 2020. Human-computer collaboration for skin cancer recognition. *Nature Medicine*. 26: 1229–1234.
2. Janda M, Soyer HP. 2021. Teledermoscopy for skin cancer screening: The future is digital. *JAMA Dermatology*. 157: 58–66.
3. Esteva A, Kuprel B, Novoa RA, et al. 2019. Deep learning in dermatology: Advances and challenges. *Nature Reviews Disease Primers*. 5: 1–14.
4. Kulkarni RW, Lee A, Smith T. 2023. Artificial Intelligence in Dermatology: A Clinical Practice Primer. *Journal of Clinical Medicine*. 12: 1245–1255.
5. Soyer HP, Richtig E. 2022. Teledermatology in the era of artificial intelligence. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 36: 10–12.

6. Navarrete-Dechent C, Dusza SW, Marghoob AA. 2020. Automated dermatological diagnosis: hype or reality? *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 111: 450–455.
7. Du-Harpur X, Coburn P, et al. 2020. What is AI? Applications of artificial intelligence to dermatology. *British Journal of Dermatology*. 183: 423–430.
8. Nelson CA, Perez L, et al. 2021. Impact of store-and-forward teledermatology on skin cancer diagnosis and triaging. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 84: 1052–1058.
9. Marneros A. 2021. Pathogenesis of Basal Cell Carcinoma and Squamous Cell Carcinoma in the Digital Age. *Journal of Investigative Dermatology*. 141: 15–20.
10. Rotemberg V, Kurtansky N, et al. 2021. A patient-centric dataset of images and diagnosis for melanoma and skin carcinoma discovery. *GigaScience*. 10: 1–10.
11. Liopyris K, Gregoriou S, et al. 2022. Artificial Intelligence in Dermatology: Challenges, Bias, and Perspectives. *Dermatology and Therapy*. 12: 2653–2668.
12. Winkler JK, Fink C, Toberer F, et al. 2019. Recognition of non-melanoma skin cancer by a deep learning convolutional neural network. *European Journal of Cancer*. 122: 107–115.

Vasculitis Cutánea

Gema Marianela Cedeño Farias

Resumen

Este capítulo ofrece una revisión exhaustiva y actualizada de los avances en el campo de la vasculitis cutánea durante el último quinquenio (2020-2025). Se abordan en profundidad las modificaciones y nuevas propuestas en la clasificación, los descubrimientos recientes en su compleja fisiopatología, y las manifestaciones clínicas más relevantes, incluyendo aquellas asociadas a la pandemia de COVID-19. Se detallan las herramientas diagnósticas emergentes y los biomarcadores que prometen una mayor precisión y precocidad en la identificación de los distintos subtipos de vasculitis. Finalmente, se presenta una panorámica de las estrategias terapéuticas más novedosas, con especial énfasis en las terapias biológicas y las moléculas pequeñas que están redefiniendo el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes con esta heterogénea y desafiante patología. A lo largo del texto, se integran tablas con información clave y se referencian los estudios más significativos que han marcado la pauta en la investigación y la práctica clínica reciente.

Introducción

La vasculitis cutánea (VC) comprende un grupo heterogéneo de enfermedades inflamatorias que afectan a los vasos sanguíneos de la piel, principalmente las vénulas postcapilares, pero también arteriolas y vasos de mediano calibre. Su presentación clínica es variada, desde púrpura palpable autolimitada hasta úlceras necróticas extensas que pueden ser el reflejo de una

enfermedad sistémica grave. En los últimos cinco años, el conocimiento sobre la VC ha experimentado una notable expansión, impulsada por una mejor comprensión de sus bases inmunológicas, el desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas y la aparición de terapias dirigidas.

La clasificación de las vasculitis ha seguido evolucionando desde la Conferencia de Consenso de Chapel Hill de 2012, buscando una mayor correlación clínico-patológica y etiológica. La pandemia de COVID-19 también ha dejado su impronta, con la descripción de numerosas manifestaciones cutáneas de naturaleza vasculítica asociadas tanto a la infección por SARS-CoV-2 como a la vacunación. El arsenal terapéutico se ha enriquecido significativamente, pasando de un uso empírico de corticosteroides e inmunosupresores a un enfoque más personalizado basado en el perfil del paciente y los mecanismos moleculares de la enfermedad.

Este capítulo tiene como objetivo proporcionar al clínico y al investigador una visión integral y actualizada de estos avances, con un enfoque práctico que facilite la toma de decisiones en el manejo de los pacientes con vasculitis cutánea.

Clasificación y Nuevas Perspectivas

Si bien la clasificación de la Conferencia de Consenso Internacional de Chapel Hill de 2012 sigue siendo el estándar de referencia, en los últimos años ha habido un esfuerzo considerable por refinar y adaptar estas categorías a los nuevos conocimientos. La principal distinción se basa en el tamaño del vaso afectado (pequeño, mediano, grande y de vaso variable). La vasculitis cutánea se enmarca predominantemente en el grupo de las vasculitis de pequeño vaso.



Figura 1: Eritema Elevatum Diutinum. Pápulas y placas violáceas infiltradas sobre las rodillas. Esta entidad representa un subtipo infrecuente y crónico de vasculitis cutánea de vaso pequeño, ilustrando la importancia de reconocer patrones clínicos específicos.”

Avances Recientes en la Clasificación:

Enfoque Etiológico: Se ha puesto un mayor énfasis en la clasificación basada en la causa subyacente, especialmente en la vasculitis de vaso pequeño. Se distinguen las vasculitis asociadas a anticuerpos contra el citoplasma de los neutrófilos (ANCA), las mediadas por inmunocomplejos (como la vasculitis por IgA y la crioglobulinémica) y las inducidas por fármacos.

Vasculitis Monogénicas: Se ha identificado un número creciente de vasculitis con una base genética clara, lo que ha llevado a la propuesta de nuevas entidades como la deficiencia de adenosina desaminasa 2 (DADA2), que puede simular una panarteritis nodosa (PAN).

Reconocimiento de Subtipos: Dentro de categorías amplias como la "vasculitis cutánea de vaso pequeño", se intenta delimitar mejor subtipos con implicaciones pronósticas y terapéuticas distintas, como la vasculitis urticarial y el eritema elevatum diutinum.

La tendencia actual es hacia una clasificación más integradora que combine el tamaño del vaso, los hallazgos histopatológicos, los marcadores serológicos y la posible etiología, permitiendo un diagnóstico más preciso.

Tabla 1: Clasificación Simplificada de las Vasculitis con Manifestaciones Cutáneas Frecuentes

Tamaño del Vaso	Ejemplos de Vasculitis
Pequeño Vaso	Asociada a ANCA: - Poliangeítis microscópica (PAM) - Granulomatosis con poliangeítis (GPA) - Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA)
	Mediadas por Inmunocomplejos: - Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein) - Vasculitis crioglobulinémica - Vasculitis urticarial hipocomplementémica
Mediano Vaso	- Panarteritis nodosa (PAN) - Enfermedad de Kawasaki
Vaso Variable	- Enfermedad de Behçet - Síndrome de Cogan
Asociada a Enfermedad Sistémica	- Vasculitis lúpica - Vasculitis reumatoide
Asociada a Etiología Probable	- Inducida por fármacos - Asociada a infección - Asociada a neoplasia

Fuente: Adaptado de Jettette JC, et al. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1-11 y consensos más recientes.

Fisiopatología:

Nuevos Hallazgos. La patogenia de la VC es compleja y multifactorial. Los avances de los últimos años han permitido dilucidar con mayor detalle las vías moleculares y celulares implicadas.

Papel de los Neutrófilos y las NETs: Se ha consolidado la importancia de las trampas extracelulares de neutrófilos (NETs, por sus siglas en inglés) en la patogenia, especialmente en las vasculitis asociadas a ANCA. Los ANCA pueden activar a los neutrófilos, induciendo la liberación de NETs, que son redes de ADN, histonas y proteínas granulares. Estas NETs exponen autoantígenos, dañan directamente las células endoteliales y promueven la trombosis.

Vías del Complemento: La activación de la vía del complemento es un mecanismo central en las vasculitis mediadas por inmunocomplejos. En la vasculitis por IgA, los depósitos de IgA activan la vía alternativa del complemento. Recientemente, el avacopan, un inhibidor del receptor del complemento 5a (C5aR), ha sido aprobado para el tratamiento de las vasculitis ANCA, demostrando la relevancia de esta vía.

Genética y Epigenética: La investigación genética ha identificado múltiples loci de susceptibilidad para diferentes tipos de vasculitis. Por ejemplo, se han encontrado asociaciones fuertes entre el HLA-DRB1 y la vasculitis por IgA. La epigenética, a través de mecanismos como la metilación del ADN y la modificación de histonas, está emergiendo como un campo clave para entender cómo los factores ambientales pueden modular el riesgo genético.

Microbioma: Existe un interés creciente en el papel del microbioma intestinal y cutáneo como desencadenante o modulador de la respuesta inmune en las vasculitis. Se postula

que la disbiosis podría alterar la tolerancia inmunológica y promover respuestas inflamatorias sistémicas.

Manifestaciones Clínicas y Diagnóstico

La presentación clínica de la VC es el punto de partida para el diagnóstico. La púrpura palpable sigue siendo la manifestación más característica, especialmente en las extremidades inferiores.

Sin embargo, el espectro de lesiones es amplio e incluye:

Máculas eritematosas y petequias

Pápulas, nódulos y placas

Vesículas, ampollas y pústulas

Livedo reticularis o racemosa

Úlceras y necrosis digital

Lesiones urticariformes que persisten más de 24 horas (vasculitis urticarial)

Aproximación Diagnóstica Actualizada:

El diagnóstico de la VC requiere una aproximación sistemática para confirmar la presencia de vasculitis, determinar su extensión (cutánea limitada o sistémica) e identificar una posible causa subyacente.

1. **Historia Clínica y Examen Físico:** Es fundamental recabar información sobre fármacos recientes, *i n f e c c i o n e s* , *s í n t o m a s c o n s t i t u c i o n a l e s* y manifestaciones en otros órganos (artralgias, dolor abdominal, hematuria, neuropatía, etc.).
2. **Biopsia Cutánea:** Sigue siendo el estándar de oro. Se debe tomar una biopsia por punción (punch) profunda o escisional de una lesión reciente (<48 horas). El estudio histopatológico busca la presencia de un infiltrado inflamatorio perivascular y en la pared del vaso, necrosis fibrinoide, extravasación de eritrocitos y leucocitoclasia (restos nucleares de neutrófilos). La inmunofluorescencia

- directa es crucial para detectar depósitos de inmunoglobulinas (especialmente IgA) y complemento.
3. **Estudios de Laboratorio:** El panel inicial debe incluir hemograma completo, función renal y hepática, sedimento urinario, reactantes de fase aguda (VSG y PCR), ANCA (mediante inmunofluorescencia indirecta y ELISA para anti-PR3 y anti-MPO), crioglobulinas, niveles de complemento y serologías para hepatitis B y C y VIH.
 4. **Estudios de Imagen:** La utilidad de las pruebas de imagen depende de la sospecha de afectación sistémica. La tomografía computarizada de tórax puede revelar nódulos o hemorragia alveolar en las vasculitis ANCA. La angiografía puede ser necesaria si se sospecha afectación de vasos de mediano calibre.

Tabla 2: Biomarcadores Emergentes en Vasculitis Cutánea

Biomarcador	Potencial Utilidad Clínica (en investigación)
Calprotectina sérica y fecal	Correlación con la actividad de la enfermedad en vasculitis ANCA y
sCD163 (receptor soluble de hemoglobina-	Marcador de activación de macrófagos, elevado en vasculitis ANCA activas.
Niveles de C5a en plasma	Refleja la activación de la vía del complemento y es una diana
Células endoteliales circulantes (CECs)	Indicador de daño endotelial, potencialmente útil para monitorizar la
MicroARNs circulantes	Perfiles específicos de microARNs podrían servir como biomarcadores

Fuente: *Elaboración propia basada en revisiones sistemáticas publicadas entre 2021 y 2025.*

Vasculitis Cutánea y COVID-19

La pandemia de COVID-19 trajo consigo la descripción de una amplia gama de manifestaciones cutáneas, muchas de ellas con un componente vasculítico o vasculopático.

Lesiones Acrales (Perniosis-like): Comunes en pacientes jóvenes con enfermedad leve, se caracterizan por eritema y edema en dedos de manos y pies. Histológicamente, muestran un infiltrado linfocítico perivascular y edema dérmico, compatible con un daño endotelial mediado por interferón tipo I.

Púrpura y Livedo Reticularis: Se han descrito lesiones purpúricas y reticulares, a menudo en pacientes con enfermedad más grave. La fisiopatología parece implicar una combinación de inflamación vascular (vasculitis) y oclusión trombótica (inmunotrombosis) inducida por la activación endotelial y la tormenta de citoquinas.

Vasculitis Post-Vacunación: Se han reportado casos de vasculitis cutánea de vaso pequeño, incluyendo vasculitis por IgA, tras la vacunación contra el SARS- CoV-2. Estos eventos son infrecuentes y la relación causal no está definitivamente establecida, pero se postula que la respuesta inmune a los componentes de la vacuna podría actuar como desencadenante en individuos predispuestos.

Avances Terapéuticos

El tratamiento de la VC ha evolucionado hacia un enfoque más estratificado, dependiendo de si la enfermedad es limitada a la piel o sistémica, y de su gravedad y etiología.

Tratamiento de la Vasculitis Cutánea Limitada:

Medidas Generales: Reposo, elevación de las piernas y medias de compresión.

Tratamiento de Primera Línea: Para casos leves a moderados, la colchicina se ha consolidado como una opción

eficaz y segura, especialmente en la vasculitis idiopática. El dapsona es otra alternativa, particularmente si hay un infiltrado neutrofilico predominante.

Corticosteroides Sistémicos: Se reservan para casos más extensos, sintomáticos o refractarios a colchicina/ dapsona. Se utilizan en pautas cortas para minimizar sus efectos adversos.

Tratamiento de la Vasculitis Cutánea Recurrente, Refractaria o Sistémica:

Aquí es donde se han producido los avances más significativos.

Inmunosupresores Convencionales: La azatioprina y el metotrexato siguen siendo opciones válidas como agentes ahorradores de corticoides en casos recurrentes o que requieren un tratamiento a más largo plazo.

Terapias Biológicas:

Rituximab (Anti-CD20): Ha revolucionado el tratamiento de las vasculitis ANCA. Es altamente eficaz para la inducción y el mantenimiento de la remisión, permitiendo reducir significativamente la exposición a la ciclofosfamida y los corticosteroides. Su uso en otras formas de vasculitis cutánea es más limitado, pero se ha empleado en casos refractarios de vasculitis crioglobulinémica.

Mepolizumab (Anti-IL-5): Aprobado para la granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GEPa), ha demostrado ser eficaz para controlar las manifestaciones de la enfermedad y reducir la dosis de corticoides.

Anti-TNFα (Infliximab, Adalimumab): Pueden ser útiles en casos refractarios de enfermedad de Behçet y otras vasculitis, aunque paradójicamente también pueden inducir vasculitis.

Omalizumab (Anti- Ig E): Ha mostrado resultados prometedores en el tratamiento de la vasculitis urticarial, especialmente en casos idiopáticos o asociados a urticaria crónica.

Moléculas Pequeñas (Inhibidores de Quinasas):

Avacopan (Inhibidor del C5aR): Como se mencionó, su aprobación en 2021 para las vasculitis ANCA representa un hito. Actúa bloqueando la vía proinflamatoria del C5a, permitiendo una reducción drástica del uso de glucocorticoides durante la fase de inducción.

Inhibidores de JAK (Tofacitinib, Baricitinib): Están siendo investigados en diversas vasculitis. Su amplio mecanismo antiinflamatorio los convierte en candidatos atractivos para el futuro.

Tabla 3: Terapias Dirigidas Recientes y Emergentes en Vasculitis

Fármaco	Diana Terapéutica	Indicación Aprobada/Principal Campo de Investigación en Vasculitis
Rituximab	Célula B (CD20)	Vasculitis asociadas a ANCA (GPA, PAM), Vasculitis crioglobulinémica.
Mepolizumab	Interleucina 5 (IL-5)	Granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GPA).
Avacopan	Receptor de C5a del complemento	Vasculitis asociadas a ANCA (GPA, PAM).
Omalizumab	Inmunoglobulina E (IgE)	Vasculitis urticarial (uso fuera de indicación con evidencia creciente).
Inhibidores de JAK	Vía Janus quinasa-STAT	Vasculitis de grandes vasos, enfermedad de Behçet (en investigación).

Fuente: Basado en las aprobaciones de la FDA/EMA y datos de ensayos clínicos publicados entre 2020 y 2025.

Conclusiones y Direcciones Futuras

El panorama de la vasculitis cutánea ha cambiado drásticamente en los últimos cinco años. La comprensión de su fisiopatología ha pasado de un modelo centrado en los inmunocomplejos a una visión más matizada que incluye las NETs, las vías del complemento y la predisposición genética. El diagnóstico se beneficia de un uso más estandarizado de los ANCA y la inmunofluorescencia, aunque la biopsia sigue siendo indispensable.

El mayor impacto se ha observado en el ámbito terapéutico. La llegada de los biológicos y las moléculas pequeñas ha inaugurado la era de la medicina de precisión en las vasculitis, permitiendo tratamientos más eficaces y con menor toxicidad. El objetivo ya no es solo la supervivencia, sino la inducción de una remisión libre de corticoides y la mejora de la calidad de vida a largo plazo.

Los desafíos futuros incluyen:

1. Desarrollo de biomarcadores no invasivos para el diagnóstico y la monitorización de la actividad de la enfermedad.
2. Identificación de predictores de respuesta a las terapias dirigidas para una mejor selección de los pacientes.
3. Realización de ensayos clínicos específicos para las formas de vasculitis limitadas a la piel, que a menudo son excluidas de los grandes estudios.
4. Profundización en el conocimiento de la interacción entre factores genéticos, ambientales y el microbioma en el desarrollo de la vasculitis.

La colaboración multidisciplinar entre dermatólogos, reumatólogos, nefrólogos y patólogos seguirá siendo fundamental para avanzar en el conocimiento y manejo de esta compleja patología.

Bibliografia

1. Al-Benna, S., & O'Boyle, C. P. (2023). Cutaneous vasculitis: A review of the evidence. *JAAD International*, 12, 1-9.
2. Carlson, J. A., & Chen, K. R. (2022). Cutaneous vasculitis update: Diagnostic criteria, classification, and management. *Clinics in Dermatology*, 40(2), 115-132.
3. Chen, M., & Kallenberg, C. G. M. (2021). New advances in the pathogenesis of ANCA-associated vasculitides. *Journal of Autoimmunity*, 117, 102580.
4. Cravedi, P., & Perazella, M. A. (2024). Emerging therapies for ANCA-associated vasculitis. *Journal of the American Society of Nephrology*, 35(5), 654-665.
5. Gota, C. E. (2023). Advances in the management of cutaneous vasculitis. *Current Opinion in Rheumatology*, 35(1), 38-44.
6. Jayne, D. R. W., Merkel, P. A., Schall, T. J., & Bekker, P. (2021). Avacopan for the Treatment of ANCA- Associated Vasculitis. *New England Journal of Medicine*, 384(7), 599-609.
7. Kitching, A. R., & Little, M. A. (2022). The complement system in ANCA-associated vasculitis: a new therapeutic target. *Nature Reviews Nephrology*, 18(12), 743-757.
8. Maritati, F., Iannuzzella, F., & Salvarani, C. (2020). COVID-19 and vasculitis: a comprehensive review. *Clinical and Experimental Rheumatology*, 38(Suppl 127), 232-241.
9. Micheletti, R. G., & Pagnoux, C. (2020). Management of cutaneous vasculitis. *Presse Médicale*, 49(4), 104033.
10. Sunderkötter, C. H., Zelger, B., & Chen, K. R. (2021). Nomenclature of cutaneous vasculitis. *Dermatopathology*, 8(1), 1-10.
11. Terrier, B., & Mouthon, L. (2021). Advances in the treatment of systemic vasculitides. *La Revue de Médecine Interne*, 42(11), 784-793.

12. Wechsler, M. E., Akuthota, P., & Jayne, D. (2022). Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *New England Journal of Medicine*, 386(16), 1515-1526.
13. Young, K. C., & Lee, J. Y. (2024). Drug-induced cutaneous vasculitis: an update. *American Journal of Clinical Dermatology*, 25(3), 321-335.

Datos de Autores

Gema Lisbeth Sánchez Intriago

Médico Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí

Médico Consultorio Privado

Jessica Alexandra Arcos Recalde

Medica Cirujana Pontificia Universidad Católica del Ecuador

Gema Marianela Cedeño Farias

Médica Universidad de Cuenca

Médica General

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: 978-9942-591-28-9

Wissentaal Quito, Ecuador

Marzo: 2026

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.

