

# Acné Pseudo-fulminans de localización atípica: presentación de un caso y revisión de la literatura

Claudia Ramírez B<sup>1</sup>, Walter Gubelin H<sup>1,3</sup>, Laura Giesen F<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dermatólogo Centro Médico Skinmed; <sup>2</sup>Médico Cirujano; <sup>3</sup>Departamento de Dermatología. Universidad de los Andes.

El acné es una enfermedad inflamatoria crónica de la unidad pilosebácea, de expresión clínica polimorfa y de etiología multifactorial, considerado como una de las enfermedades cutáneas más frecuentes en la práctica dermatológica, que suele presentarse en adolescentes.

El acné fulminans es una variedad poco frecuente de acné, considerado como una de las formas más severas de presentación de acné nodular, que predomina en hombres adolescentes, más frecuentemente en el tronco. Suele ser de inicio agudo y se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas dolorosas y ulcerativas, asociadas a síntomas sistémicos y alteraciones de laboratorio.

Existe una variante menos severa que el acné fulminans, también conocida como acné pseudo-fulminans, que a pesar de ser una manifestación severa de acné, se asocia a un menor compromiso sistémico y suele precipitarse con el uso de isotretinoína oral.

A continuación se presenta el caso de un hombre adolescente que evoluciona con un acné pseudo-fulminans de localización atípica.

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 15 años de edad, que consulta por acné inflamatorio moderado (según la clasificación propuesta por el grupo de trabajo chileno de acné)<sup>1</sup> de 18 meses de evolución que en los últimos seis meses se había hecho muy severo<sup>1</sup>, presentando varias lesiones inflamatorias profundas y algunos pseudoquistes. Refiere intenso dolor en zonas afectadas. No tiene antecedentes de enfermedades dermatológicas ni sistémicas, ni uso de medicamentos. Dentro de los antecedentes familiares destaca acné severo del padre tanto en la adolescencia como en la edad adulta, quien presentaba lesiones nódulo quísticas en tórax y zona inguinal de forma intermitente, sugiriendo una forma de acné asociado a hidrosadenitis supurativa (acné inverso).

Al examen físico dermatológico presentaba seborrea, múltiples comedones abiertos y cerrados, pápulas, pústulas y nódulos localizados principalmente en la cara (frente, aspectos laterales de la cara y zona mandibular principalmente), cuello y parte alta del tronco: hombros y región supraclavicular (Figura 1). Además presentaba algunas lesiones quísticas y escasas cicatrices atróficas e hipertróficas en las áreas descritas. Presentaba en forma relevante dolor espontáneo e intenso al tocar las zonas afectadas, síntoma que había aumentado en los últimos días.



Figura 1

Se plantea el diagnóstico de acné inflamatorio severo y se indica isotretinoína oral 20 mg/día, correspondiendo a 0,33 mg/kg de peso/día. A las tres semanas de haber iniciado el tratamiento presenta exacerbación de las lesiones, indicándose pulso de corticoides orales y roxitromicina vía oral. Dada la persistencia del cuadro, se decide complementar el tratamiento con una sesión de terapia fotodinámica en cara y cuello. Dicha terapia se realizó con metil aminolevulinato, 90 minutos de incubación y luz roja (8 minutos, 37 J/cm<sup>2</sup>). El procedimiento fue bien tolerado en el rostro, pero en el cuello fue imposible de completar por dolor extremo durante la irradiación.

**Correspondencia:** Claudia Ramírez B.

**Correo electrónico:** Claurb78@hotmail.com

El paciente mostró una mejoría notable en la cara con disminución de la seborrea y de las lesiones inflamatorias. Las lesiones del cuello, sin embargo, no mostraron mejoría por lo que se decide agregar dapsona vía oral, en dosis de 100 mg al día, tras lo cual el paciente siguió presentando mejoría de las lesiones faciales. A los 18 días de terapia con dapsona se produce empeoramiento súbito de las lesiones del cuello, apareciendo en pocos días zonas fluctuantes con tractos sinusales y con sensibilidad extrema al tacto (imposibilitando realizar drenajes de las lesiones) y acompañado de impotencia funcional y alteración en el dormir.

Dentro de los exámenes de laboratorio destaca anemia moderada, leucocitosis con desviación izquierda y alza moderada de la VHS, así como leve hiperbilirrubinemia de predominio no conjugada e hipoalbuminemia.

Se decide su hospitalización para drenaje quirúrgico de los quistes bajo sedación, dando salida a abundante líquido purulento, hemático y necrótico. La piel del cuello estaba muy adelgazada y se laceraba fácilmente a la presión, expulsando abundante material necrótico purulento y dando origen a orificios crateriformes con lenguetas de piel en sus bordes, que estaban comunicados con tractos sinusales. Debido a las características de las lesiones, su exacerbación con el uso de isotretinoína oral y las alteraciones de los exámenes de laboratorio se plantea el diagnóstico de acné pseudo-fulminans del cuello y se decide suspender la isotretinoína oral y la dapsona e iniciar tratamiento con deflazacort 30 mg cada 12 horas v.o por 14 días, moxifloxacino 400 mg/día v.o. por siete días y monitoreo de parámetros inflamatorios.

El paciente presenta mejoría paulatina de las lesiones del cuello y de los parámetros de laboratorio. Se realiza una disminución gradual de los corticoides orales (15 mg a la semana), y se reintroduce la isotretinoína oral en dosis bajas (10 mg dos veces por semana) y de forma muy escalonada, a partir de tres semanas de haberse suspendido los corticoides. Se repite la sensibilización fotodinámica ya descrita en el cuello, con evidente mejoría de las lesiones inflamatorias, pero con aparición de lesiones cicatriciales hipertóxicas secundarias.

## Discusión

El acné es una enfermedad inflamatoria crónica de la unidad pilosebácea, que afecta cerca de un 70% a 85% de la población general, predominando en la adolescencia. Suele presentarse entre los 10 y 17 años en mujeres y entre los 14 y 19 años en hombres, con tendencia a empeorar en épocas de invierno y otoño<sup>2</sup>. En la adolescencia tiende a predominar en hombres y en la edad adulta en mujeres (12% mujeres y 3% hombres con acné). Suele ser de curso autolimitado, persistiendo solo 7% a 17% de los casos a los 25 años, los cuales tienen mayor riesgo

de presentar secuelas cicatriciales a largo plazo. Cerca de un 20% de los casos son de presentación severa, siendo estos últimos más frecuentes en hombres<sup>3,4</sup>.

La etiopatogenia es multifactorial, siendo el factor genético el principal factor determinante, dado que en un 45% de los casos uno o ambos padres tienen antecedentes de acné y hay una elevada concordancia entre gemelos monocigotos. Es por esto que en la actualidad se considera como una enfermedad de herencia autosómica dominante, con penetrancia incompleta, en donde el suceso patológico central sería la formación e inflamación de los comedones, modulada tanto por factores hormonales, foliculares, infecciosos e inflamatorios.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de lesiones no inflamatorias, como comedones, que pueden ser tanto abiertos como cerrados, lesiones inflamatorias, como pápulas eritematosas, pústulas, nódulos y pseudoquistes, y por lesiones cicatriciales. Estas lesiones suelen distribuirse en aquellas áreas con mayor densidad de folículos sebáceos como la cara y el tronco superior<sup>2,3,5</sup>.

El acné fulminans, también conocido como acné maligno, fue descrito en 1958 por Burns y Colville como acné conglobata ulcerativo febril agudo<sup>6</sup>. Es una variedad poco frecuente de acné, considerada como una de las formas más severas de acné nodular, asociado a síntomas sistémicos. Suele ser de inicio agudo y predominar en hombres adolescentes en la segunda década de la vida, sin antecedentes familiares de la enfermedad<sup>7,8</sup>. A pesar de que suele ser clínicamente similar al acné conglobata, se diferencia de éste por ser de inicio más explosivo, presentar lesiones ulcerativas y costrosas características, tener menos nódulos y comedones polimorfos, respetar la cara y en general no afectar el cuello y presentar con mayor frecuencia síntomas sistémicos asociados.

La etiología aún es desconocida, sin embargo se postula una reacción inmunológica severa en respuesta a la elevada concentración de antígenos de *Propionibacterium acnes*, asociado a factores genéticos y hormonales, que pudiesen explicar su mayor incidencia en hombres adolescentes.

Se caracteriza por la aparición súbita y masiva de pústulas y placas inflamatorias, sensibles y friables, con costras hemorrágicas, que evolucionan a úlceras necróticas con secreción purulenta, que dan origen a cicatrices hipertróficas, con eventual presencia de tractos sinusales, asociado a síntomas generales como fiebre, astenia, baja de peso, poliartalgias, mialgias, eritema nodoso, dolor óseo, secundario a una osteólisis aséptica y/o hepatoesplenomegalia<sup>7</sup>.

Radiológicamente es posible evidenciar las lesiones líticas en el hueso, que en general son lesiones de buen pronóstico, que suelen no dejar secuelas y en caso contrario, solo producir alteraciones leves como esclerosis e hiperostosis<sup>9</sup>.

Las lesiones predominan en tronco, tanto en la espalda como en el pecho, con tendencia a respetar la cara. Las recurrencias con un tratamiento adecuado son muy infrecuentes.

Dentro de los exámenes de laboratorio destaca un aumento de la VHS y de la PCR, leucocitosis, anemia, elevación de las enzimas hepáticas, elevación de las gammaglobulinas y complejos inmunes circulantes<sup>2,7,10,11</sup>.

Desde el punto de vista histológico, las lesiones suelen afectar la dermis superficial y profunda, con lesiones características como ulceración epidérmica, infiltrado inflamatorio granulomatoso denso, focos de necrosis, hemorragia y destrucción de folículos pilosebáceos<sup>12</sup>.

El acné fulminans suele no responder al tratamiento convencional del acné vulgar, siendo el tratamiento de elección, la combinación de glucocorticoides sistémicos, antibióticos orales y retinoides sistémicos como la isotretinoína oral, con control seriado de los parámetros inflamatorios. En el caso de las cicatrices hipertróficas tardías se recomienda el tratamiento con corticoides intralesionales<sup>11,13</sup>. La combinación de dapsona e isotretinoína ha reportado ser efectiva en el tratamiento de estos pacientes, sobre todo en presencia de un acné fulminans asociado a eritema nodoso<sup>5,10,14</sup>.

Existe una variante menos severa que el acné fulminans, también conocida como acné pseudo-fulminans descrita por Moreno Giménez *et al*<sup>15</sup>, que también se caracteriza por la presencia de lesiones severas de acné, asociadas a un menor compromiso sistémico y que paradójicamente son precipita-

das por el uso de isotretinoína oral. Una posible explicación a esta respuesta inflamatoria severa sería un incremento en la fragilidad del canal pilosebáceo, que resulta en un amplio contacto de los antígenos de *P. acnes* y el sistema inmunológico<sup>16</sup>, siendo necesario iniciar la terapia con bajas dosis, hasta controlar la inflamación, y asociarla al uso de glucocorticoides sistémicos, que deberán mantenerse en las primeras semanas.

El caso presentado cumple con las descripciones de un acné pseudo-fulminans, al presentarse en un hombre adolescente, el cual inicialmente presentaba lesiones cutáneas de un acné inflamatorio muy severo, que posteriormente se exacerbó con el uso de isotretinoína oral, desarrollando un acné pseudo-fulminans con lesiones cutáneas características, asociado a una alteración en los exámenes de laboratorio, sin presencia de los síntomas sistémicos clásicos de un acné fulminans. Llama la atención la distribución atípica de las lesiones, las cuales predominaron en el cuello y no en el tronco, como lo descrito en la literatura. No se encontraron otros reportes de este tipo de acné localizado en el cuello. La buena respuesta a los corticoides orales y suspensión de la isotretinoína oral, también apoyan el diagnóstico.

Es muy importante poder hacer un diagnóstico y tratamiento oportuno de esta enfermedad, debido a que su presentación clínica súbita, caracterizada por un deterioro físico importante, puede llevar a secuelas que a largo plazo pueden repercutir severamente en la autoestima de los individuos, que en la mayoría de los casos se encuentran en plena etapa adolescente.

## Referencias bibliográficas

- Molina MT, Fuenzalida H, Herane MI, Honeyman J, Molgó M, Silva S, Zegpi E. Acné Vulgaris. Propositiones del Grupo de Trabajo Chileno de Acné. *Rev Chilena Dermatol.* 2005; 21: 168-70.
- Fitzpatrick's color atlas and synopsis of clinical dermatology, part I. Disorders presenting in the skin and mucous membranes, section I: Disorders of sebaceous and apocrine glands, acne vulgaris and cystic acne, sixth edition, Wolff K, Johnson R. McGraw-Hill Co, USA 2009. (falta ciudad de edición)
- Herane MI, Kaminsky A. Definición, historia, epidemiología, genética. En: Kaminsky A, editor. *Acné: un enfoque global.* 2ª ed. Buenos Aires: Colegio Iberoamericano de Dermatología, 2007; 3-10.
- Goulden V, Clark SM, Cunliffe WJ. Post adolescent acne: a review of clinical features. *Br J Dermatol.* 1997; 136(1): 66-70.
- Rook's textbook of dermatology, chapter 42, eighth edition, Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffith C, vol1 of four. Blackwell Publishing Ltd, 2010.
- Burns RE, Colville JM. Acne conglobata with septicemia. *Arch Dermatol.* 1959; 79:361-3.
- Ramos SM, Costantini SE. Clasificación, formas clínicas y variantes. En: Kaminsky A, editor. *Acné: un enfoque global.* 2ª ed. Buenos Aires: Colegio Iberoamericano de Dermatología, 2007; 50-51.
- Cunliffe WJ. *The Acne.* London: Dunitz, 1989.
- Laasonen LS, Karvonen SL, Reunala TL. Bone disease in adolescents with acne fulminans and severe cystic acne: radiologic and scintigraphic findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1994; 162(5):1161-1165.
- Tago O, Nagai Y, Matsushima Y, Ishikawa O. A Case of Acne Fulminans Successfully Treated with Cyclosporin A and Prednisolone. *Acta Derm Venereol.* 2011; 91(3):337-378.
- Lugo RO. Acné fulminans. Comunicación de un caso. *Dermatología Rev Mex* 2009; 53:243-7.
- Kaminsky A. Histopatología. En: Kaminsky A editor. *Acné: un enfoque global.* 2ª ed. Buenos Aires: Colegio Iberoamericano de Dermatología, 2007; 60.
- Torres LV, Piquero MJ. Acné. En: Torres LV, Camacho FM, Mihm MC, editores. *Dermatología práctica Ibero-latinoamericana. Atlas, enfermedades sistémicas asociadas y terapéutica.* 1ª ed. México: Nieto editores, 2005; 583.
- Tan BB, Lear JT, Smith AG. Acne fulminans and erythema nodosum during isotretinoin therapy responding to dapsona. *Clin Exp Dermatol.* 1997; 22(1): 26-27.
- Moreno Jiménez JC, Feliú MM, Camacho P. Pseudoacné fulminans por isotretinoín. *Med Cutan Iber Lat Am.* 1988; 16(1):59-60.
- Kalbarczyk K, Ciupinska M. Complications during treatment with Roaccutane, acne fulminans 2001. *Dermatol Klin* 2001; 3:130.