

CASO CLÍNICO

Tetrada de oclusión folicular: Caso clínico

Juan Carlos Díez De Medina,* Leslie Robles Burgoa,** Daniela Iriarte Dorado**

* Jefe de enseñanza e investigación, Fundación Piel Bolivia. Docente Residencia Médica Caja Nacional de Salud

** Residente Dermatología, Caja Nacional de Salud

Correspondencia a:
juancarlosdiezdemedina@gmail.com

Palabras clave: síndrome, fisiopatología, hidrosadenitis supurativa, patogenia, proceso

RESUMEN

El síndrome de oclusión de los folículos terminales abarca cuatro entidades clínicas que tienen una fisiopatología similar, incluye hidrosadenitis supurativa, acné conglobata, celulitis disecante del cuero cabelludo y del seno pilonodal. Aunque se desconoce la patogenia exacta de este conjunto de patologías, todas las evidencias sugieren que comparten un mismo proceso patológico iniciado por la oclusión folicular en áreas portadoras de glándulas apocrinas. Se presenta el caso de un paciente de 22 años, con características clínicas típicas.

INTRODUCCIÓN

La hidrosadenitis supurada, el acné conglobata, la celulitis disecante del cuero cabelludo y el seno pilonodal integran un conjunto de afecciones inflamatorias de rasgos clínicos comunes y proceso patogénico similar localizado en los folículos terminales. Es un trastorno infrecuente que afecta más a menudo a hombres de 18 a 40 años y a individuos de raza negra.¹

Descrita en 1956, por Pillsbury, Kligman y Shelley, quienes argumentaron que el evento patogénico central era la hiperqueratinización y la dilatación de las paredes foliculares con oclusión y retención de productos córneos e infección bacteriana secundaria, resultando un proceso inflamatorio crónico del conducto pilosebáceo, de las glándulas apocrinas o de ambos, con supuración, sinus y cicatrices.²

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 22 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares, antecedente de haber tenido hace 2 años un quiste pilonodal tratado por proctología. No fuma, ingesta de alcohol ocasional. Acudió a consulta con cuadro clínico de 7 años de evolución aproximadamente, con una dermatosis diseminada a piel cabelluda, región parieto occipital, nuca, constituida por extensas placas alopécicas, cicatrices queloides, y pápulas y nódulos eritematosos en región cervical posterior (figura 1, 2 y 3). En ambos glúteos, quistes de diversos tamaños, cicatrices excavadas hiperpigmentadas (figura 4). En dorso lesiones nódulo quísticas con zonas necróticas (figura 5). Exámenes generales, incluyeron: hemograma completo, perfil hepático, glucemia, dehidroepiandrosterona sulfato, testosterona libre, androstenediona, dentro de parámetros normales, triglicéridos 321 mg/dl, resto de perfil lipídico normal.



Figura 1 y 2. Piel cabelluda con placas alópecicas, cicatrices queloides, en vertex y lesiones activas en nuca.

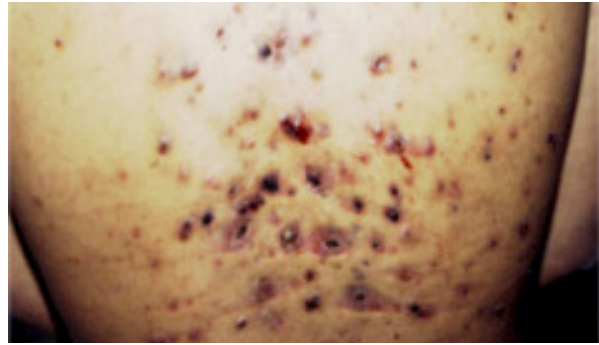


Figura 5. En región dorso, nódulos y quistes con algunas zonas necróticas.



Figura 3. Pápulas y nódulos eritematosos en región cervical posterior.



Figura 4. En región glútea, quistes de diversos tamaños, cicatrices excavadas hiperpigmentadas.

DISCUSIÓN

El síndrome de oclusión folicular está compuesto por hidradenitis supurativa, acné conglobata, sinus pilonidal y celulitis disecante del cuero cabelludo constituyendo así la tétrada de oclusión folicular.

Sugerida por primera vez en 1956 por Pillsbury, Kligman y Shelley quienes, por las semejanzas anatómicas, fisiopatológicas y clínicas de este evento inflamatorio múltiple, describieron la triada de oclusión folicular (celulitis abscedans, acné conglobata e hidradenitis supurativa), más tarde en 1975 Plewig y Kligman añadieron otra entidad, el sinus pilonidal, denominando a este cuadro, tétrada de oclusión folicular.^{2,3}

El 2007 la Dra. Ana Kaminsky sugirió el nombre de síndrome de oclusión folicular de los folículos terminales (SOFT),⁴ que respeta la individualidad de las entidades que integran este cuadro e identifica el sitio donde se desarrolla el proceso patológico teniendo en cuenta que hay tres tipos de estructura de la unidad pilosebácea:

- **Folículo velloso:** con un pelo corto y fino y glándulas sebáceas pequeñas.
- **Folículo sebáceo:** con un pelo de tamaño mediano y glándulas sebáceas grandes multilobuladas.
- **Folículo terminal:** con un pelo largo y grueso y una gran glándula sebácea. Los folículos terminales de la axila, la ingle, el pliegue anal, el pubis y el cuero cabelludo se relacionan a menudo con glándulas sudoríparas apocrinas, lo que configura la llamada

unidad pilosebácea apocrina, constituida por un folículo con anexo sebáceo y glándula sudorípara apocrina, cuya función se relaciona con factores genéticos y hormonas circulantes como los andrógenos, responsables del aumento de tamaño de las glándulas sebáceas y de la excreción de sebo.⁴

Hidradenitis supurativa

La hidradenitis supurativa, es una enfermedad cutánea inflamatoria crónica y recurrente que inicialmente se presenta como nódulos subcutáneos sensibles que confluyen en abscesos dérmicos profundos. Las lesiones ocurren con mayor frecuencia en áreas de la piel con glándulas apocrinas como axilas, inguinal, perianal, perineal, infra mamaria y glúteos.⁵

La enfermedad ocurre después de la pubertad, con un pico de incidencia en la segunda y tercera décadas de la vida. Se presenta con una frecuencia tres veces mayor en el sexo femenino.

En su etiología se consideran la predisposición genética, el factor hormonal, los traumatismos repetidos. Se ha documentado una asociación altamente significativa con el tabaquismo y el sobrepeso.⁶

La lesión inicial es el taponamiento folicular con oclusión, infección secundaria y la posterior respuesta inflamatoria, destrucción del aparato pilosebáceo-apocrino con extensión al tejido subcutáneo adyacente.⁷

Las características típicas de las lesiones, la topografía, cronicidad y recurrencias establecen el diagnóstico. La ecografía es útil para la estadificación, y en el diagnóstico diferencial, así como en la demostración de la existencia de inflamación subclínica y trayectos fistulosos inaparentes.⁸

El abordaje integral de esta enfermedad se inicia en el manejo de los posibles factores desencadenantes y exacerbantes. Los corticoides orales pueden ser útiles en los brotes en pautas cortas. Prednisona a dosis de hasta 0,5-1mg/kg/día. Los tratamientos antibióticos prolongados dependen, por un lado, de la disminución de la

carga bacteriana en las lesiones (microbioma), entendiéndose que estos microorganismos de baja patogenicidad suponen un estímulo para la respuesta inmune, y por la eliminación del biofilm. Por otro lado, se ha demostrado que algunos antibióticos tienen cierto efecto antiinflamatorio. El uso combinado de clindamicina y rifampicina (300mg de cada fármaco cada 12 h durante 10 semanas) se ha posicionado como uno de las principales alternativas terapéuticas en casos moderados-graves.^{9,10}

Acné Conglobata

Es la forma más grave e infrecuente del acné vulgar, caracterizada por la formación de comedones, nódulos, abscesos, quistes, fístulas y cicatrices.

Es una patología poco frecuente y puede desarrollarse de inicio o a partir de formas leves de acné, siendo la presentación más grave del acné vulgar.

Los varones son más afectados y suele presentarse con mayor frecuencia entre los 18-30 años.¹¹

La causa primaria sigue siendo desconocida, pero se propuso una reactividad al cutibacterium acnes como factor destacable inmerso en un complejo proceso de autoinflamación.¹²

Las zonas de compromiso más frecuente son la cara, la región superior del tronco, los glúteos, el abdomen, los miembros, la nuca, los lóbulos de las orejas y el cuero cabelludo; se acompaña con seborrea. Se caracteriza por la presencia de comedones agrupados, pápulas, pústulas y nódulos, que acompañan procesos inflamatorios profundos.^{12,13}

Celulitis disecante del cuero cabelludo

La celulitis disecante del cuero cabelludo, también conocida como perifoliculitis capitis abscedens et suffodiens o enfermedad de Hoffman, es una alopecia cicatricial. También se ha descrito como una alopecia cicatricial neutrofílica de origen desconocido. Inicialmente, descrita por Spitzer en 1903, la afección recibió su nombre epónimo en 1908.

El evento patológico primario es la obstrucción del infundíbulo piloso por hiperqueratosis, acumulación de productos foliculares obstruidos con rotura y una intensa reacción inflamatoria en el bulbo del folículo piloso. Esto conduce a la formación de pústulas que se convierten en tractos que finalmente se fusionan en tejido inflamado crónicamente.¹⁴

La celulitis disecante del cuero cabelludo se encuentra predominantemente en hombres de ascendencia afrocaribeña en la edad adulta temprana o en la mediana edad, aunque ocasionalmente se ha informado que las mujeres y los individuos caucásicos se ven afectados. La causa probablemente sea multifactorial.¹⁴

El examen patológico puede mostrar un número reducido de folículos con evidencia de rotura folicular y presencia de neutrófilos.

El diagnóstico es clínico. Hay una amplia variedad de tratamientos que se han reportado, incluyendo la terapia de supresión antibiótica, sulfato de zinc, isotretinoína, corticosteroides, antiandrógenos, agentes biológicos, terapia con láser, terapia fotodinámica con ácido aminolevulínico, radioterapia, terapia quirúrgica limitada, y resección quirúrgica radical (escalpectomía).^{15,16}

Seno Pilonodal

El seno pilonodal es una enfermedad reportada por Anderson et al como un cabello detectado en una úlcera sacrococcígea en 1847, definida en primer lugar por Hodges et al como un término de seno pilonodal y que se encuentra principalmente en el área sacrococcígea. Además de esta área, también se puede ver en localizaciones raras como ombligo, frente, cuero cabelludo, clítoris, área interdigital, pene, abdomen, cuello y axila. Incidencia fue de 26 casos por 100.000, afectando a hombres dos veces más que a mujeres y es más común en adultos jóvenes. Se cree que los hombres corren un mayor riesgo debido a su naturaleza hirsuta. El seno pilonodal también se asocia con obesidad, ocupación sedentaria e irritación o traumatismo local.¹⁷

La enfermedad pilonodal puede aparecer como un absceso agudo junto con la formación del tracto sinusal o por abscesos crónicos o recurrentes con trayectos sinusales extensos y ramificados. La forma común es un absceso agudo caracterizado por la existencia de una fosa en la línea media en la hendidura natal típicamente identificada a 4 a 8 cm del ano. Este tracto primario conduce a una cavidad subcutánea, que contiene tejido de granulación y, por lo general, folículos pilosos que están presentes en dos tercios de los casos en hombres y en un tercio de los de mujeres y pueden verse proyectados desde la abertura de la piel.¹⁸

El manejo de la enfermedad pilonodal depende de su presentación y varía desde una simple incisión y drenaje hasta una escisión amplia con extensos procedimientos reconstructivos.¹⁹

CONCLUSIÓN

Las entidades agrupadas como tétrada de oclusión folicular: celulitis disecante, acné conglobata, hidradenitis supurativa y quiste pilonodal se pueden considerar de forma aislada o en varias combinaciones, a menudo se encuentran 2 o 3 en el mismo paciente, como en el caso clínico presentado, donde el examen clínico es fundamental para el diagnóstico. El tratamiento prescrito fue Doxiciclina 100 mg VO día, Dapsone 100 mg VO día. Las lesiones se detuvieron con esta asociación antibiótica, al momento el paciente es valorado por cirugía de cabeza y cuello para dar una solución a las lesiones de cuero cabelludo. Las opciones médicas y quirúrgicas para estos trastornos siguen siendo algo limitadas en su eficacia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cf G. iMedPub Journals Síndrome de Oclusión Folicular Cuatro Aristas de una Misma Entidad Follicular Occlusion Syndrome Four Artists of the Same Entity Introducción Acné Conglobata. 2017;1-7.
2. Poletti ED, Zulett L, Gálvez L, Muñoz R. Tétrada de oclusión folicular. 2009;7(1).

3. Chicarilli ZN. Follicular occlusion triad: Hidradenitis suppurativa, acne conglobata, and dissecting cellulitis of the scalp. Vol. 18, *Annals of Plastic Surgery*. 1987. p. 230–7.
4. Kaminsky A. Síndrome de los folículos terminales (Acne inversa). *Act Ter Dermatol*. 2007;30:78–90.
5. Dessinioti C, Katsambas A, Antoniou C. Hidradenitis suppurativa (acne inversa) as a systemic disease. *Clin Dermatol* [Internet]. 2014;32(3):397–408. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2013.11.006>
6. Fimmel S, Zouboulis CC. Comorbidities of hidradenitis suppurativa (acne inversa). *Dermatoendocrinol*. 2010;2(1):9–16.
7. Kelly G, Sweeney CM, Tobin AM, Kirby B. Hidradenitis suppurativa: The role of immune dysregulation. *Int J Dermatol*. 2014;53(10):1186–96.
8. Jansen T, Altmeyer P, Plewig G. Acne inversa (alias hidradenitis suppurativa). *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2001;15(6):532–40.
9. Lim DT, James NM, Hassan S, Khan MA. Spondyloarthritis associated with acne conglobata, hidradenitis suppurativa and dissecting cellulitis of the scalp: A review with illustrative cases. *Curr Rheumatol Rep*. 2013;15(8).
10. Zouboulis CC, Bechara FG, Dickinson-Blok JL, Gulliver W, Horváth B, Hughes R, et al. Hidradenitis suppurativa/acne inversa: a practical framework for treatment optimization – systematic review and recommendations from the HS ALLIANCE working group. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2019;33(1):19–31.
11. Dessinioti C, Katsambas A. Difficult and rare forms of acne. *Clin Dermatol* [Internet]. 2017;35(2):138–46. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.10.005>
12. Ramírez Hernández W. Manejo Y Tratamiento Del Acné (Bases Para El Diagnóstico Y Tratamiento). *Rev Médica Costa Rica y Centroamérica*. 2014;71(609):107–10.
13. F. N-S, M. P. Acne conglobata therapeutic approach. *Dermatologia Rev Mex* [Internet]. 2017;61(4):308–11. Available from: <http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L617971328>
14. Varshney N, Al Hammadi A, Sam H, Watters AK. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens in an 18-year-old aboriginal Canadian patient: Case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg*. 2007;11(1):35–9.
15. Domínguez-Auñón JD, Gamo R, Isarría MJ, García-Arpa M, Vergara A, Rodríguez-Peralto JL, et al. Abscess-like folliculitis/pseudofolliculitis of the scalp. Presentation of two cases and brief review of literature. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2004;95(4):231–4. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0001-7310\(04\)76806-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0001-7310(04)76806-4)
16. Cuellar T, Roh D SC. Dissecting Cellulitis of the Scalp: A Review and Case Studies of Surgical Reconstruction. *Plast Reconstr Surg Glob*. 2020;E315.
17. Mahmood F, Hussain A, Akingboye A. Pilonidal sinus disease: Review of current practice and prospects for endoscopic treatment. *Ann Med Surg* [Internet]. 2020;57(July):212–7. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2020.07.050>
18. Higashida T, Nishijima Y, Ohshima S, Suzuki K. Pilonidal sinus. *Ski Res*. 2002;1(1):5–6.
19. Isik A, Idiz O, Firat D. Novel Approaches in Pilonidal Sinus Treatment. *Prague Med Rep*. 2016;117(4):145–52.