

María Piedad García Ruiz^{1,*}
 Marta Gallego Ruiz²
 Josefa Montiveros Mármo³

1. Enfermera de Práctica Avanzada en Heridas Crónicas Complejas. Área de Gestión Sanitaria Norte de Jaén. Linares, Jaén, España.
2. Enfermera Especialista en Enfermería Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Ontinyent II. Ontinyent, Valencia, España.
3. Enfermera. Centro de Salud Virgen de Linarejos. Linares, Jaén, España.

*Autora para correspondencia.
 Correo electrónico: piedadgarcia Ruiz@gmail.com (María Piedad García Ruiz).

Recibido el 1 de agosto de 2023; aceptado el 20 de septiembre de 2023.

Cicatrización de lesiones por acroangiodermatitis en contexto de esclerodermia y síndrome de Sjögren: caso clínico

Healing of lesions due to acroangiodermatitis in the context of scleroderma and Sjögren's syndrome: clinical case

DOI: S1134-928X2024000200012

RESUMEN

Introducción: La acroangiodermatitis es una patología infradiagnosticada, secundaria a una alteración vascular crónica como la hipertensión venosa. Sumada a la presencia de enfermedades autoinmunes, con afectación sistémica y crónica como el síndrome de Sjögren o la esclerodermia, que tienen repercusión en el tejido de la piel, en caso de aparición de una lesión, esta puede presentar más dificultades para conseguir la cicatrización. **Objetivos:** Mostrar la eficacia del tratamiento basado en la etiología de una lesión en el contexto de varias enfermedades autoinmunes con afectación de la piel, siguiendo el esquema TIMERS y mediante la terapia de presión negativa. **Metodología:** Valoración integral, realización de un plan de cuidados personalizado y su evolución hasta la cicatrización completa.

Resultados: Se muestra el efecto beneficioso del uso de la terapia de presión negativa junto con el tratamiento etiológico, vendaje de compresión. **Conclusiones:** Un plan de cuidados personalizado mejorará la calidad de vida del paciente, su adherencia al tratamiento y nuestro éxito en el abordaje de la lesión.

PALABRAS CLAVE: Esclerodermia, insuficiencia venosa, acroangiodermatitis, síndrome de Sjögren, úlcera venosa, terapia de presión negativa para heridas.

ABSTRACT

Introduction: Acroangiodermatitis is an underdiagnosed pathology, secondary to a chronic vascular disorder such as venous hypertension. Added to the presence of autoimmune diseases, with systemic and chronic involvement such as Sjögren's syndrome or scleroderma, which have repercussions on the skin tissue, in the event of an injury, it may present more difficulties to achieve healing. **Objectives:** Show the efficacy in the preparation of the bed for the early use of the use of negative pressure therapy. **Methodology:** Comprehensive assessment, realization of a personalized care plan and its evolution until complete healing. **Results:** The beneficial effect of the use of negative pressure therapy together with the etiological treatment, compression bandage, is shown. **Conclusions:** A personalized care plan will improve the patient's quality of life, their adherence to treatment and our success in addressing the injury.

KEYWORDS: Scleroderma, venous insufficiency, acroangiodermatitis, Sjogren's syndrome, venous ulcer, negative pressure wound therapy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune, inflamatoria, sistémica y crónica^{1,2} que afecta principalmente a las glándulas exocrinas, y que se caracteriza clínicamente por ojo y boca secos. Se diferencian 2 tipos: primario, que es 9 veces más común en mujeres que en hombres, y secundario¹. Frecuentemente se manifiesta de forma concomitante con otros trastornos sistémicos del tejido conjuntivo, incluidas enfermedades raras y sistémicas, como es el caso de la esclerosis sistémica (SSc) o esclerodermia². La esclerodermia es una enfermedad autoinmune,

fibrosante y crónica^{1,3} que se caracteriza por un aumento de la acumulación de matriz extracelular como resultado de vasculopatía de vasos pequeños, producción de autoanticuerpos y disfunción de fibroblastos¹, y puede afectar a órganos internos como los pulmones, el tracto gastrointestinal y los riñones. Se clasifica en SSc cutánea limitada y SSc cutánea difusa (peor pronóstico general)⁴. Su fisiopatología implica un daño endotelial temprano, un infiltrado inflamatorio y una reacción fibrótica resultante. Las características clínicas incluyen: endurecimiento severo de la piel de las extremidades y cara, síndrome de Raynaud, ulceraciones digitales, calcificaciones extensas, prurito grave y telangiectasias extensas³. Afecta

a más mujeres que a hombres⁵. En la evidencia, en la esclerodermia se ha reconocido una disregulación de la homeostasis de las células B, con una disminución tanto de las células B reguladoras como de las de memoria (CD19+, CD27+). Además, se ha observado una relación entre dichas células B y los fibroblastos, lo que conduce a la fibrosis de la piel y órganos². Por otro lado, la acroangiodermatitis (AAD), también conocida como angiopatía displásica congénita, pseudosarcoma de Kaposi o angiomas capilar acral, es una enfermedad angioproliferativa y se cree que está relacionada con la insuficiencia venosa⁶. Este trastorno vasoproliferativo afecta a menudo a las extremidades y se ha clasificado en 2 variantes: AAD tipo Mali, más común y asociada a estasis venosa crónica, y el síndrome de Stewart-Bluefarb, relacionado con anomalías arteriovenosas subyacentes^{6,7}. Se presenta en las superficies extensoras de las extremidades inferiores y se caracteriza clínicamente por pápulas, placas o nódulos angiomasos de color rojo violáceo y marrón^{6,8}. Estas lesiones son muy dolorosas y pican, sangran fácilmente y son propensas a ulcerarse⁸. Se observa con mayor frecuencia en hombres. La etiología exacta no está clara, pero se conoce que el aumento de la presión venosa y la estasis causan hipoxia crónica que induce la neovascularización y la proliferación de fibroblastos⁶.

La preparación del lecho de la herida es un paso clave a la hora de optimizar la cicatrización de las lesiones agudas y crónicas. Para ello es necesario tratar la causa en primer lugar y mantener unos niveles óptimos de humedad, junto con el desbridamiento activo o eliminación de tejido no viable y el control de la infección⁹. La herramienta de evaluación de heridas, conocida con el acrónimo TIMERS, indica los pasos a seguir a la hora de evaluar una herida: tejido, infección/inflamación, humedad, borde de la herida, reparación/regeneración, social¹⁰. El objetivo de este esquema es optimizar el lecho de la herida para acelerar el proceso de cicatrización, siempre mediante una valoración holística del paciente¹¹.

En la práctica clínica disponemos de numerosos apósitos y alternativas avanzadas como la terapia de heridas con presión negativa (NPWT), que nos ayudan a acelerar dicho proceso de cicatrización¹². Los sistemas NPWT crean un entorno para promover la curación de heridas mediante la reducción del edema, la estabilización del entorno de la herida y la contracción del borde de la herida (macrodeformación). Además, también puede promover la formación de tejido de granulación mediante microdeformación (interacciones microscópicas que ocurren entre los tejidos y la esponja NPWT)¹³. El abordaje de una lesión no lo podemos plantear de manera aislada y centrada en la propia lesión, sino que ha de forma parte de un plan de cuidados individualizado, que no es otra cosa que un proyecto de trabajo con ese paciente, que tras una valoración holística de su situación y utilizando un lenguaje estandarizado, marquemos unos objetivos a conseguir y establezcamos una metodología de trabajo; ello nos permitirá ofrecer unos cuidados de calidad dándole continuidad¹⁴⁻¹⁶.

OBJETIVOS

Mostrar la eficacia del tratamiento basado en la etiología siguiendo el esquema TIMERS y mediante la terapia de presión negativa (TPN), de una lesión en el contexto de varias enfermedades autoinmunes con afectación de la piel.

CASO CLÍNICO

- **Historia clínica.** Mujer de 70 años. Jubilada e independiente para las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria. En seguimiento por el servicio de reumatología por trastorno autoinmune, como el SS,



Figura 1. Lesión oval de 3 cm de diámetro y 1,5 cm de profundidad, en cara lateral interna del tercio inferior del miembro inferior izquierdo. Bordes eritematosos, lecho con tejido esfacelar húmedo blanco en el 90% de su superficie, no signos de infección ni celulitis. Resvech 11.

desde hace 9 años y esclerodermia difusa desde hace 5 años. También en seguimiento por dermatología por lesiones telangiectasias en área facial y xerosis cutis (dermatoheliosis queratósica actínica). Además, se añaden otros antecedentes como colon irritable, úlcus gastroduodenal, hipertensión arterial, taquicardia supraventricular, insuficiencia mitral leve, insuficiencia venosa crónica (IVC), poliartritis, artrosis, osteopenia, discopatía de las C5-C6 con hernia discal, hipertensión pulmonar y esteatosis hepática. En tratamiento activo actual con inmunosupresores y corticoides. No alergias conocidas. En una de las revisiones por dermatología consulta por la presencia de una lesión en miembro inferior izquierdo en la cara supramaleolar interna pendiente de filiar. En dicha consulta se realiza toma de cultivo de exudado y muestra para estudio histopatológico. La biopsia da como resultado AAD y dermatitis de estasis, y en la muestra de cultivo se aísla *Staphylococcus aureus*, con cultivo anaeróbico y hongos negativo. Se pautaron curas tópicas y antibiótico oral sin resolución. Seis meses después del inicio de la lesión, es remitida a la consulta de heridas crónicas complejas del área.

- **Exploración.** Presenta una lesión oval de 3 cm de diámetro y 1,5 cm de profundidad en cara lateral interna del tercio inferior del miembro inferior izquierdo. Bordes eritematosos, lecho con tejido esfacelar húmedo blanco en el 90% de su superficie, no signos de infección ni celulitis. Resvech 11 (fig. 1). Nivel de dolor durante las curas 7/10 mediante escala EVA que no se controla con su analgesia habitual (paracetamol y metamizol). Presenta signos de IVC como teleangiectasias, varices y edema, y síntomas como pesadez de piernas y prurito. Edema con fovea +/++++. Dado el resultado de la biopsia —AAD—, se constata la etiología como lesión venosa, por lo que se cataloga como CEAP-C5. Pulso pedio y tibial posterior presente en ambas piernas. Índice tobillo-brazo en miembro inferior derecho de 0,9 y en miembro inferior izquierdo de 1,0. No usa ni ha usado un sistema de compresión adecuado. Normotensa. Control analítico con todos los parámetros en

Tabla 1. Valoración según acrónimo HEIDI

H - Historia clínica	Mujer de 70 años, autónoma, jubilada. Esclerodermia, síndrome de Sjögren, IVC, osteopenia, HTA, hipertensión pulmonar
E - Exploración	Lesión oval de 3 cm de diámetro y 1,5 cm de profundidad en cara lateral interna del tercio inferior del miembro inferior izquierdo. Bordes eritematosos, lecho con tejido esfacelar húmedo blanco en el 90% de su superficie, no signos de infección ni celulitis. Resvech 11. Nivel de dolor durante las curas 7/10 EVA. Aparición súbita sin trauma previo. Normotensa. Control analítico en rango de normalidad. Índice de Barthel 100. Índice de Lawton-Brody 8
I - Investigación	ITB MID 0,9; ITB MII 1,0. Edema +/-+++ ambos miembros. Biopsia: acroangiodermatosis, dermatitis de estasis. Cultivo: <i>Staphylococcus aureus</i>
D - Diagnóstico	IVC, úlcera venosa, esclerodermia
I - Intervención	Control de riesgo de infección, control del dolor, limpieza y desbridamiento de herida, control de exudado, compresión terapéutica

EVA: escala visual analógica; HTA: hipertensión arterial; ITB: índice tobillo-brazo; IVC: insuficiencia venosa crónica; MID: miembro inferior derecho; MII: miembro inferior izquierdo.

Tabla 2. Proceso de atención de enfermería

Diagnóstico de enfermería NANDA	Objetivos NOC	Intervenciones NIC
Deterioro de la integridad tisular (00044)	<ul style="list-style-type: none"> Curación de la herida por segunda intención (1103) Integridad tisular: piel y membranas mucosas (1101) Estado circulatorio (0401) 	<ul style="list-style-type: none"> Cuidado de las heridas (3660) Cuidados de la piel: tratamiento tópico (3584) Monitorización de las extremidades inferiores (3480)
Dolor agudo (00132)	<ul style="list-style-type: none"> Control del dolor (1605) 	<ul style="list-style-type: none"> Administración de analgésicos
Disposición para mejorar la gestión de la propia salud (00162)	<ul style="list-style-type: none"> Conocimientos: régimen terapéutico (1813) 	<ul style="list-style-type: none"> Enseñanza (5618): control y manejo de enfermedades crónicas: HTA, IVC. Mostrar posibles problemas relacionados con el dispositivo de TPN y cómo solucionarlos

HTA: hipertensión arterial; IVC: insuficiencia venosa crónica; NANDA: North American Nursing Diagnosis Association; NIC: Nursing Interventions Classification; NOC: Nursing Outcomes Classification; TPN: terapia de presión negativa.

rango de normalidad, incluido perfil de anemias y estado nutricional. Ha estado con varios tratamientos tópicos, sin éxito alguno. La última pauta de curas por prescripción facultativa ha sido la aplicación en días alternos de agua oxigenada y nitrato de plata, pero debido al dolor residual provocado, esta no pudo extenderse en el tiempo, quedando a expensas de valoración por la consulta de heridas crónicas complejas para iniciar nuevo tratamiento.

- **Diagnóstico.** AAD secundaria a IVC.

Plan de actuación y tratamiento

Se establece un proceso de atención de enfermería personalizado sobre la base de una valoración individualizada utilizando, en este caso, el acrónimo HEIDI (historia clínica, exploración, investigación, diagnóstico e intervención), como se muestra en la tabla 1, y utilizando la metodología diagnóstica enfermera NANDA, intervenciones NIC y objetivos NOC^{15,16} (tabla 2).

Evolución

Se realizó una preparación del lecho de la herida para la retirada del tejido desvitalizado eliminando esa barrera que estaba contribuyendo a la no cicatrización. Tal y como se muestra en la tabla 3, se utilizó combinación de desbridamiento cortante con desbridamiento enzimático y autolítico a una frecuencia de cada 48 h durante 2 semanas con vistas a iniciar TPN, dado los antecedentes personales de la paciente y la evolución de más de 6 meses de la lesión. Para el manejo del dolor durante las curas y el desbridamiento cortante, se utilizó el sevoflurano tópico previo consentimiento de la paciente, obteniendo unos óptimos estándares de calidad en el control del dolor. Además de la preparación del lecho, se

inició tratamiento etiológico con vendaje de compresión con vendas de baja tracción simulando 40 mmHg, lo que contribuyó a la reducción del edema y al control antiinflamatorio, mejorando los signos y síntomas de la IVC. Tras la retirada del tejido desvitalizado del lecho, estando este en proceso de proliferación, se inició tratamiento con TPN ambulatoria, manteniéndola durante 3 semanas hasta obtener tejido de epitelización, momento en que se cambia a cura en ambiente húmedo, con el objetivo del control de la humedad y del riesgo de infección, espaciando las curas a 2 por semana, para evitar interferir en el proceso final de epitelización con cambios frecuentes innecesarios que alteran el nivel de temperatura y la viabilidad de los fibroblastos neoformados.

DISCUSIÓN

La AAD es una alteración cutánea infrecuente, y el subtipo más común es la secundaria a IVC, en este caso el tratamiento sería la corrección de la patología vascular de base. El tratamiento de la AAD ha sido ampliamente discutido en la literatura, si existen antecedentes de malformación arteriovenosa pueden tratarse quirúrgicamente y/o si existen signos y síntomas de IVC, la terapia de compresión y la elevación de las piernas son las principales terapias que se deben aplicar⁸. Las lesiones suelen aparecer como máculas, pápulas o placas circunscritas de color rojo violáceo que pueden evolucionar a úlceras dolorosas¹⁷. Pero esta clínica no es patognomónica de este tipo de lesiones, y en el contexto de una paciente con patología autoinmune con afectación de la piel, como los antecedentes de esclerodermia y SS, el diagnóstico diferencial de esta lesión refractaria a tratamiento convencional debe hacerse mediante una valoración integral, teniendo en cuenta también las lesiones secundarias a fármacos autoinmunes, y la confirmación del diagnóstico debe venir de una prueba

Tabla 3. Evolución del proceso de cicatrización.

Fecha	Tratamiento	Observación	Resvech	Imagen
21-4-2023	<ul style="list-style-type: none"> Preparación del lecho de la herida con desbridamiento cortante previa aplicación de anestésico tópico y desbridamiento enzimático y autolítico: colagenasa + hidrogel Protección de bordes con pomada de óxido de cinc Como apósito secundario: hidrofibra de hidrocoloide haciendo cura en ambiente húmedo sellado con films de poliuretano transparente Control de la etiología: vendaje de compresión con vendas de baja tracción simulando 40 mmHg 	Cadencia de curas c/48 h	11	
26-4-2023	Continuamos misma pauta	Ha desaparecido el edema y ha mejorado el dolor a 5/5 según escala visual analógica	11	
3-5-2023	<ul style="list-style-type: none"> Se inicia tratamiento con terapia avanzada. Sistema de terapia de presión ambulatoria Protección de bordes con película de barrera no irritante Se continúa manteniendo sistema de compresión 	Curas semanales	9	
24-5-2023	<ul style="list-style-type: none"> Cura en ambiente húmedo: apósito de cloruro de diaquilcarbamillo cubierto con hidrofibra de hidrocoloide. Todo sellado con film transparente Continuamos manteniendo el vendaje de compresión con vendaje de baja tracción 	Frecuencia de curas: 2 por semana	6	
15-6-2023	<ul style="list-style-type: none"> Proceso de cicatrización completado a las 8 semanas Recomendación al alta: mantenimiento de medias de compresión de grado médico para el tratamiento de la insuficiencia venosa crónica y evitar recidivas 		0	

histopatológica, ya que el tratamiento y el éxito en la cicatrización radica en un correcto abordaje de la etiología. Entre los diagnósticos diferenciales que hay que tener en cuenta, en primer lugar está el sarcoma de Kaposi, seguido de púrpura progresiva pigmentaria, liquen plano, vasculitis, liquen simple crónico, queratosis actínica, carcinoma basocelular, dermatitis de estasis, angioma en fresa, hemangioma verrucoso, linfangioma, linfangioendotelioma, linfangiosarcoma, siringofibroadenoma eccrino y angiohistiocitoma de células multinucleadas¹⁸. Una vez confirmado el diagnóstico, el tratamiento irá encaminado a la corrección de la etiología, siendo en este caso, el tratamiento de la hipertensión venosa ambulatoria que está ocasionado la IVC. La compresión terapéutica mediante órtesis o vendajes es el pilar fundamental en el tratamiento y prevención de las lesiones venosas secundarias a IVC¹⁹. Paralelamente a ello, la preparación del lecho eliminando las barreras de la cicatrización y el uso sinérgico de terapias avanzadas como la TPN²⁰, han demostrado mejorar las tasas de la cicatrización y, por ende, la calidad de vida del paciente; va emergiendo evidencia que nos abre la puerta a añadir a este tratamiento etiológico, además, la aplicación de injertos en sello para mejorar el dolor y la cicatrización en estos pacientes²¹.

CONCLUSIONES

Un abordaje según la etiología de la lesión y mediante una valoración holística del paciente y de los factores intrínsecos y extrínsecos que repercuten en el proceso de la cicatrización, puede ser la clave del éxito y de la no cronificación de una lesión. Es prioritario actuar directamente sobre ellos y eliminar las barreras para la cicatrización presentes en el proceso y más en el contexto de enfermedades autoinmunes con afectación de la piel ■

Responsabilidades éticas

La paciente ha dado su consentimiento para la publicación del caso presentado mediante el formulario normalizado de consentimiento informado de la institución según la LOPD 3/2018, y siguiendo las recomendaciones éticas descritas en la Declaración de Helsinki de 1975.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Kucuk U, Sarioglu S, Cetin P, Sari I, Birlirk M. Diferencias histopatológicas entre el síndrome de Sjögren primario y el síndrome de Sjögren acompañado de esclerodermia. *Indian J Pathol Microbiol*. 2018;61:319-22.
- Baldini C, Arnaud L, Avcin T, Beretta L, Bellocchi C, Bouillot C, et al. Síndrome de Sjögren y otras enfermedades raras y complejas del tejido conjuntivo: una relación intrigante. *Clin Exp Rheumatol*. 2022;40 Suppl 134:103-12.
- Rosendahl AH, Schönborn K, Krieg T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). *Kaohsiung J Med Sci*. 2022;38:187-95.
- Pearson DR, Werth VP, Pappas-Taffer L. Systemic sclerosis: Current concepts of skin and systemic manifestations. *Clin Dermatol*. 2018;36:459-74.
- Truchetet ME, Brembilla NC, Chizzolini C. Current concepts on the pathogenesis of systemic sclerosis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2023;64:262-83.
- Kokenek-Unal T, Alper M, Coban I. Spontaneous acroangiokeratosis. *Indian J Dermatol*. 2015;60:268-71.
- Lauck K, Nguyen QB, Klimas N, Rogge M. Acroangiokeratosis presenting as unilateral hypertrophic verrucous plaques. *Dermatol Online J*. 2022;28.
- Badahdah HM, Edrees KM, Alnasr L, Junainah E. Acroangiokeratosis of Mali (pseudo-Kaposi sarcoma) associated with chronic venous insufficiency and obesity: A case report. *Wounds*. 2018;30:E105-7.
- Sibbald RG, Elliott JA, Pearsaud-Jaimangal R, Goodman L, Armstrong DG, Harley C, et al. Wound bed preparation 2021. *Adv Skin Wound Care*. 2021;34:183-95.
- Lumbers M. TIMERS: Undertaking wound assessment in the community. *Br J Community Nurs*. 2019;24(sup 12):S22-5.
- Castro CR, Duran BA, González CL. Preparación del lecho de la herida: limpieza segura y eficaz con ácido hipocloroso pH 5.5. *J Wound Care*. 2022;31(LatAm sup 5):22-31.
- Faust E, Opoku-Agyeman JL, Behnam AB. Use of negative-pressure wound therapy with instillation and dwell time: An overview. *Plast Reconstr Surg*. 2020;147(1S-1):16S-26S.
- Van Rysselberghe NL, Gonzalez CA, Calderon C, Mansour A, Oquendo YA, Gardner MJ. Negative pressure wound therapy for extremity open wound management: A review of the literature. *J Orthop Trauma*. 2022;36(Suppl 4):S6-11. Disponible en:
- García Palacios R, Tejuca Marengo M, Tejuca Marengo A, Carmona Valiente MC, Salces Sáez E, Fuentes Cebada L. Plan de cuidados personalizado aplicando la taxonomía II NANDA, NOC y NIC. *Rev Soc Esp Enfermería Nefrológica*. 2002;18:69-72.
- Listado de Diagnósticos NANDA 2021-2023. *Enfermería Actual*; 2020. Disponible en <https://enfermeriaactual.com/listado-de-diagnosticos-nanda/>
- Taxonomía NANDA-NOC-NIC. NNN Consult. Disponible en <https://www.nnnconsult.com/>
- Suna L, Duarte S, Soares-de-Almeida L. Acroangiokeratosis of Mali—An Unusual Cause of Painful Ulcer. *Actas Dermosifiliogr*. 2023;114:T546.
- González-Escudero M, Peraza-Cruz D, Roque-Pérez L. Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral en paciente con insuficiencia venosa crónica. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*. 2020;19:1-9.
- Conde-Montero E, Serra-Perrucho N, De la Cueva-Dobao P. Principios teórico-prácticos de la terapia compresiva para el tratamiento y prevención de la úlcera venosa. *Actas Dermosifiliogr*. 2020;111:829-34.
- European Wound Management Association (EWMA). Documento de posicionamiento: La presión tópica negativa en el tratamiento de heridas. Londres: MEP Ltd.; 2007.
- García-Ruiz MP, Orozco-Cuadrado A, Nava-Anguis V. Uso de terapia de presión negativa e injertos en sello en domicilio: caso clínico. *Gerokomos*. 2022;33:274-82.