



CASO CLÍNICO

doi: 10.35366/123356



Manejo combinado de cicatrices hipertróficas faciales en síndrome de Hunter. Reporte de caso

Combined management of facial hypertrophic scars in Hunter syndrome. Case report

Dra. Alejandra Nicole Llamas-Ostos,^{*‡} Dra. Valentina Prieto-Vargas,^{*§}
Dr. Rashid Israel Arjona-Bojorquez,^{*¶} Dra. Constanza Bautista-Fuentes,^{*||}
Dr. Armando Guillermo Apellaniz-Campo,^{**} Dr. Kevin Joseph Fuentes-Calvo,^{**‡‡}
Dr. Carlos Emiliano García-Cordova,^{**§§} Dr. Gustavo Martínez-Martínez,^{*¶¶}

Palabras clave:

síndrome de Hunter, cicatriz queloide, injerto de espesor parcial, plasma rico en plaquetas, nanofat

Keywords:

Hunter syndrome, keloid scar, split-thickness graft, platelet-rich plasma, nanofat

RESUMEN

El síndrome de Hunter (mucopolisacaridosis tipo II) es una enfermedad genética de almacenamiento lisosomal causada por la deficiencia de iduronato-2-sulfatasa que condiciona la acumulación progresiva de glucosaminoglicanos (GAG). La formación de cicatrices hipertróficas faciales no ha sido descrita como manifestación inicial de esta patología. Presentamos el caso de un hombre con diagnóstico confirmado mediante biopsia cutánea, estudio histopatológico compatible y análisis enzimáticos, cuya manifestación clínica inicial fue el desarrollo de cicatrices hipertróficas severas en cara posteriores a acné nodulocístico. El tratamiento consistió en la resección completa de las lesiones, cobertura con injerto autólogo de espesor parcial, y aplicación adyuvante de plasma rico en plaquetas y nanofat. Además, durante el postoperatorio inmediato y tardío el paciente utilizó prendas de compresión facial para control cicatricial. En un seguimiento de seis meses, se observó integración completa del injerto, sin recurrencia, con resultados estéticos y funcionales satisfactorios. Este enfoque quirúrgico combinado puede representar una alternativa segura y eficaz en casos de cicatrización patológica asociada a enfermedades metabólicas.

ABSTRACT

Hunter syndrome (mucopolysaccharidosis type II) is a genetic lysosomal storage disorder caused by deficiency of iduronate-2-sulfatase, leading to progressive accumulation of glycosaminoglycans. Facial hypertrophic scars have not been described as initial indications of this condition. We present the case of a male patient with confirmed diagnosis through skin biopsy, histopathological findings and enzymatic analysis, whose initial clinical revelation was severe facial hypertrophic scarring following nodulocystic acne. Treatment consisted of complete lesion resection, coverage with a split-thickness autologous skin graft and adjuvant use of platelet-rich plasma and nanofat. In addition to this, the patient used facial compression garments in the immediate and late postoperative period to control the scarring. At six-month follow-up, complete graft integration was observed, with no recurrence and satisfactory aesthetic and functional results. This combined surgical approach may represent a safe and effective alternative in cases of pathological scarring associated with metabolic diseases.

* Hospital General «Dr. Manuel Gea González», Ciudad de México, México.

ORCID:

‡ 0009-0004-4048-6858

§ 0000-0001-9258-2383

¶ 0000-0003-1802-9365

|| 0009-0007-8724-6968

** 0000-0002-5988-6737

‡‡ 0000-0002-3263-8290

§§ 0000-0002-2092-0862

¶¶ 0000-0003-4632-1304

Recibido: 26 septiembre 2025

Aceptado: 19 diciembre 2025

Abreviaturas:

FGF = factor de crecimiento de fibroblastos

GAG = glicosaminoglicanos

PAS = ácido peryódico de Schiff

PDGF = factor de crecimiento derivado de plaquetas

PRP = plasma rico en plaquetas

TGF-β = factor de crecimiento transformante beta

VEGF = factores de crecimiento endotelial vascular

Citar como: Llamas-Ostos AN, Prieto-Vargas V, Arjona-Bojorquez RI, Bautista-Fuentes C, Apellaniz-Campo AG, Fuentes-Calvo KJ et al. Manejo combinado de cicatrices hipertróficas faciales en síndrome de Hunter. Reporte de caso. *Cir Plast.* 2026; 36 (2): 189-193. <https://dx.doi.org/10.35366/123356>



INTRODUCCIÓN

La mucopolisacaridosis tipo II o síndrome de Hunter es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, causada por mutaciones en el gen IDS, que codifica la enzima iduronato-2-sulfatasa. Su deficiencia provoca acumulación de heparán y dermatán sulfato en múltiples tejidos, lo que origina dismorfismo facial, rigidez articular, alteraciones respiratorias, cardiopatías y, en formas severas, deterioro neurológico progresivo.¹⁻⁴

Las manifestaciones cutáneas clásicas incluyen lesiones tipo «empedrado» (*pebbling*) en la región escapular, lumbar y en la cara postero-lateral de brazos y muslos.³ No obstante, la aparición de cicatrices queloides o hipertróficas faciales como forma de presentación inicial no ha sido previamente documentada en esta enfermedad.

Las cicatrices hipertróficas constituyen proliferaciones fibroblásticas excesivas que pueden extenderse más allá del borde original de la herida y presentan tasas de recurrencia superiores al 70% tras resección aislada.⁵ En años recientes, las estrategias combinadas que integran cirugía resectiva, injertos autólogos y terapias regenerativas (plasma rico en plaquetas [PRP] y células madre derivadas del tejido adiposo) han mostrado resultados prometedores.⁶⁻¹⁰

En este contexto, presentamos un caso de mucopolisacaridosis tipo II con un patrón de cicatrización hipertrófica facial inusualmente

severo y un seguimiento clínico prolongado, que supera en extensión y evolución a lo previamente descrito en la literatura. El objetivo es resaltar la relevancia clínica de esta presentación atípica y exponer los resultados obtenidos mediante un abordaje quirúrgico multimodal basado en resección, injerto autólogo, PRP y nanofat.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 29 años, sin antecedentes familiares de mucopolisacaridosis, que inició a los 17 años con acné facial severo, refractario a múltiples esquemas de tratamiento médico, incluyendo isotretinoína sistémica durante seis años. Evolucionó con abscesos, trayectos fistulosos y cicatrices hipertróficas extensas y de evolución progresiva en regiones malar, mandibular y preauricular bilaterales (*Figura 1*).

Se realizó biopsia cutánea profunda con estudio histopatológico, el cual mostró material basófilo intracitoplasmático PAS (tinción de ácido peryódico de Schiff) positivo, compatible con almacenamiento de glucosaminoglucanos. Los estudios enzimáticos confirmaron deficiencia severa de iduronato-2-sulfatasa, y el servicio de genética médica estableció el diagnóstico de síndrome de Hunter en su forma atenuada. Con base en el deterioro cutáneo progresivo, se indicó manejo quirúrgico tras valoración multidisciplinaria.

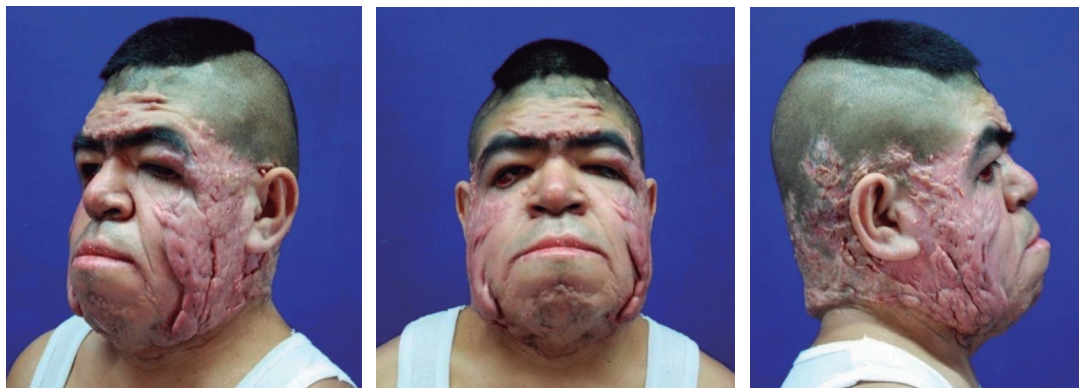


Figura 1: Estado preoperatorio con múltiples lesiones queloides en regiones malar, mandibular y periauricular bilaterales.

Bajo anestesia general, se efectuó resección completa de las lesiones cicatrizales e injerto autólogo de espesor parcial (0.012 pulgadas) obtenido de muslo derecho. Como terapias adyuvantes, se aplicaron 3 mL de PRP autólogo activado y 6 mL de nanofat obtenido mediante emulsificación mecánica de tejido adiposo. El injerto se fijó con grapas quirúrgicas y se colocó una presilla compresiva inicial. Adicionalmente, se indicó al paciente el uso continuo de prenda de compresión facial confeccionada a medida, la cual utilizó durante todo el periodo postoperatorio de seguimiento.

A los siete días se retiró la presilla compresiva, observándose integración del 95% de la superficie injertada, sin necrosis, exudado purulento ni dehiscencia. El sitio donador presentó reepitelización completa al día 21, sin complicaciones. El seguimiento postoperatorio se realizó semanalmente durante el primer mes y posteriormente de manera mensual hasta completar seis meses.

A lo largo del seguimiento se observó una mejoría progresiva del aspecto cutáneo: mayor uniformidad en coloración, reducción marcada de la rigidez dérmica (valorada clínicamente mediante una versión modificada de la escala de Vancouver) e integración estética con la piel adyacente. El paciente no presentó dolor, hiperpigmentación secundaria, hipertrofia ni formación de nuevos trayectos fistulosos. En la valoración al sexto mes, el paciente reportó un nivel de satisfacción estética de 9/10 en escala de Likert. Aunque el seguimiento corresponde a seis meses, periodo suficiente para documentar estabilidad clínica inicial en cicatrices hipertróficas, se recomendó continuar la vigilancia periódica debido a que algunos casos pueden presentar cambios tardíos (Figuras 2 y 3).

DISCUSIÓN

Se describe un caso de mucopolisacaridosis tipo II con un patrón de cicatrización hipertrófica facial particularmente severo, constituyendo una presentación atípica dentro del espectro cutáneo clásico de la enfermedad. Si bien la manifestación cutánea más descrita es la presencia de lesiones tipo «pebbling» en tronco y

extremidades, la aparición de cicatrices hipertróficas faciales extensas como signo inicial no forma parte de los hallazgos típicos reportados en la literatura especializada.

En este paciente, el estudio histopatológico mostró material basofílico intracitoplasmático PAS positivo, hallazgo característico del almacenamiento de glucosaminoglucanos y congruente con lo descrito previamente para mucopolisacaridosis. Este depósito dérmico altera la arquitectura de la matriz extracelular y modula la señalización de citoquinas como factor de crecimiento transformante beta (TGF- β) y de fibroblastos (FGF), las cuales desempeñan un papel central en la proliferación fibroblástica y en el desarrollo de cicatrices hipertróficas. Estos mecanismos fisiopatológicos coinciden con reportes previos²⁻⁴ que han asociado el exceso de glicosaminoglucanos (GAG) con fibrosis dérmica y aumento en la densidad de miofibroblastos, lo que podría explicar la severidad del patrón cicatricial observado.

En relación con el tratamiento, diversos autores⁹ han señalado que la resección aislada de cicatrices hipertróficas presenta un riesgo elevado de recurrencia, por lo que se ha promovido un abordaje multimodal que incorpore terapias regenerativas. En concordancia con esta tendencia, la estrategia empleada en este caso (resección, injerto delgado de espesor parcial, aplicación de PRP y nanofat) se alinea con los protocolos contemporáneos orientados a modular la inflamación, optimizar la angiogénesis y favorecer una remodelación dérmica adecuada.

El PRP, por su elevada concentración de factores de crecimiento (derivado de plaquetas [PDGF], endotelial vascular [VEGF], TGF- β), ejerce efectos antiinflamatorios y proangiogénicos, mientras que el nanofat aporta células mesenquimales y biomoléculas que regulan la deposición de colágeno y atenúan la fibrosis. La evolución clínica del paciente (rápida integración del injerto, mejoría progresiva en textura cutánea y ausencia de hipertrofia durante seis meses de seguimiento) es consistente con los estudios recientes que respaldan el beneficio de combinar injertos con terapias regenerativas en cicatrización patológica.¹⁰

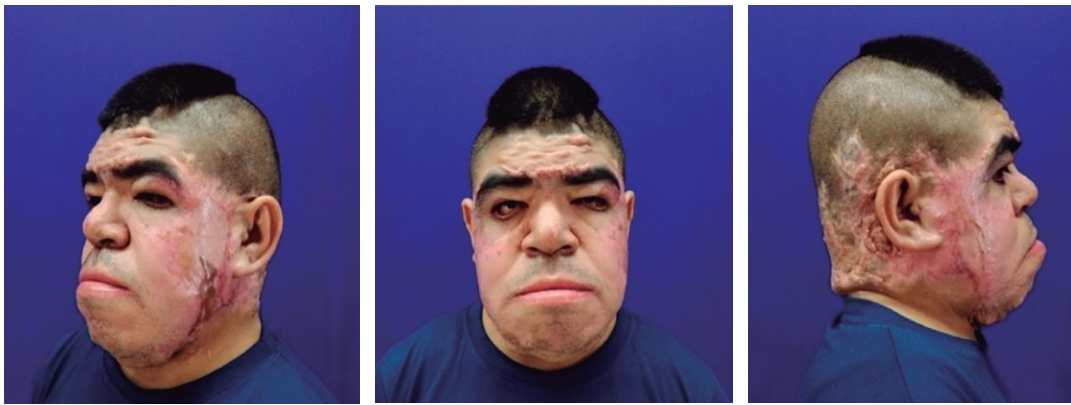


Figura 2: Seguimiento a los seis meses postoperatorios, evidenciando injerto bien integrado, mejoría en textura y coloración cutánea, y ausencia de recurrencia de cicatrices queloides.



Figura 3: Comparación clínica preoperatoria y a los seis meses postoperatorios en un paciente masculino de 29 años con síndrome de Hunter y cicatrices queloides faciales extensas. Se observa integración completa del injerto de piel de espesor parcial, mejoría en textura y coloración cutánea, así como ausencia de recurrencia queloide o formación de nuevos trayectos fistulosos.

Aunque el seguimiento de seis meses constituye una limitación, dicho periodo permitió documentar la estabilidad inicial del injerto y la ausencia de recurrencia. No obstante, considerando que algunas cicatrices hipertróficas pueden mostrar modificaciones tardías, se recomendó mantener vigilancia clínica periódica para confirmar la estabilidad a largo plazo.

Finalmente, este caso aporta evidencia sobre la interacción entre el almacenamiento de GAG, propio del síndrome de Hunter, y la respuesta cicatricial anómala, además de apoyar el potencial beneficio de un abordaje quirúrgico-regenerativo combinado en escenarios de cicatrización compleja.

CONCLUSIONES

Este caso constituye, hasta donde sabemos, el primer reporte de síndrome de Hunter con cicatrices queloides faciales como manifestación clínica inicial. El abordaje quirúrgico multimodal con injerto de espesor parcial, plasma rico en plaquetas (PRP) y nanofat demostró ser seguro y eficaz, con resultados estéticos y funcionales satisfactorios y sin recurrencia a los seis meses de seguimiento.

La integración de terapias regenerativas en el tratamiento de cicatrices patológicas puede representar una alternativa valiosa, especialmente en pacientes con enfermedades metabólicas que alteran los procesos normales de cica-

trización. No obstante, se requiere documentar más casos y realizar estudios prospectivos que permitan validar estos hallazgos y establecer recomendaciones terapéuticas más sólidas.

REFERENCIAS

1. Neufeld EF, Muenzer J. The mucopolysaccharidoses. In: Valle DL, Antonarakis S, Ballabio A, Beaudet AL, Mitchell GA. The Online Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. New York: McGraw-Hill; 2019.
2. Wraith JE, Scarpa M, Beck M, Bodamer OA, De Meirleir L, Guffon N et al. Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. *Eur J Pediatr.* 2008; 167 (3): 267-277.
3. Martin R, Beck M, Eng C, Giugliani R, Harmatz P, Muñoz V et al. Recognition and diagnosis of mucopolysaccharidosis II (Hunter syndrome). *Pediatrics.* 2008;121(2):e377-e386.
4. Young ID, Harper PS. The natural history of the severe form of Hunter's syndrome: a study based on 52 cases. *Dev Med Child Neurol.* 1983; 25 (4): 481-489.
5. Robles DT, Berg D. Abnormal wound healing: keloids. *Clin Dermatol.* 2007; 25 (1): 26-32.
6. Ting W, Chong Y, Xu J, Huang J, Yu N, Liu Z. Treatment of keloids using plasma skin regeneration combined with radiation therapy under the evaluation of patient and observer scar assessment scale. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2021; 14: 981-989. doi: 10.2147/CCID.S321348.
7. Rigotti G, Marchi A, Galie M, Baroni G, Benati D, Krampera M et al. Clinical treatment of radiotherapy tissue damage by lipoaspirate transplant: a healing process mediated by adipose-derived adult stem cells. *Plast Reconstr Surg.* 2007; 119 (5): 1409-1422.
8. Panagaki T, Randi EB, Szabo C. Role of Hydrogen Sulfide and 3-Mercaptopyruvate Sulfurtransferase in the Regulation of the Endoplasmic Reticulum Stress Response in Hepatocytes. *Biomolecules.* 2020; 10 (12): 1692. doi: 10.3390/biom10121692
9. Ogawa R. Keloid and hypertrophic scars are the result of chronic inflammation in the reticular dermis. *Int J Mol Sci.* 2017; 18 (3): 606. doi: 10.3390/ijms18030606.
10. Tremolada C, Colombo V, Ventura C. Adipose tissue and mesenchymal stem cells: state of the art and lipogems® technology development. *Curr Stem Cell Rep.* 2016; 2 (3): 304-312. doi: 10.1007/s40778-016-0053-5.

Correspondencia:

Dra. Alejandra Nicole Llamas Ostos

E-mail: llamasnicole1@gmail.com