

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **12**

Número
Number **1**

Enero-Abril
January-April **2003**

Artículo:

Esclerodermia lineal. Comunicación de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

Otras secciones de este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

Others sections in this web site:

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Esclerodermia lineal. Comunicación de un caso

Dra. Griselda Garcés,* Dr. Fermín Jurado S,** Dra. Angélica Beirana,***
Dr. Alberto Ramos-Garibay****

RESUMEN

La esclerodermia lineal es una enfermedad del tejido conectivo, que involucra piel, en la cual puede ocurrir severa discapacidad funcional y estética, especialmente durante el crecimiento de los niños. En el presente trabajo se hace el reporte del caso con una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Esclerodermia lineal, morfea.

ABSTRACT

Linear scleroderma is a connective tissue disorder that characteristically involves the skin, severe functional and cosmetic disability may occur, especially in growing children. Presently work is made the report of the case and made a brief review of the literature.

Key words: Linear scleroderma, morphoea.

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es una enfermedad crónica de causa desconocida, caracterizada por fibrosis de la piel, vasos sanguíneos y órganos viscerales tales como tracto gastrointestinal, pulmones, corazón y riñones. Puede ser localizada o sistémica.^{1,2}

Las formas localizadas son: morfea, morfea generalizada, morfea en gotas, morfea nodular, morfea profunda y esclerodermia lineal.

La esclerodermia lineal se caracteriza por áreas esclerosas únicas o múltiples, redondeadas o lineales, más o menos bien limitadas, asintomáticas y de evolución crónica, se localizan más frecuentemente en las extremidades y en la cara, involucrando principalmente la piel y tejido subcutáneo, pero además músculo y hueso.³ Ocurre a cualquier edad, pero más tempranamente desde las dos primeras décadas de la vida, en los niños se llega a presentar hasta en el 15%, presentándose antes de los 10 años de edad,⁴ afecta

ambos sexos con predominio en mujeres de 20 a 40 años de edad, con una relación de 2:1, las lesiones por lo general siguen el trayecto de una extremidad y dificultan su crecimiento.

Se sugiere una predisposición genética que ante un estímulo ambiental desencadena una respuesta inmune y daño vascular. La activación inmune y la liberación de mediadores resultan en 3 efectos simultáneos: daño vascular, proliferación de fibroblastos y proliferación de colágena.⁵

Se han señalado como posibles factores desencadenantes a las infecciones faríngeas, traumatismos, fármacos y en fecha más reciente se ha demostrado la relación con *Borrelia burgdorferi*.

La esclerodermia infantil difiere en muchos aspectos clínicos de la esclerodermia en adultos, aunque la patogenia de la fibrosis inmune es similar, ya que la enfermedad sistémica es extremadamente rara, dado que ésta no ataca órganos internos, por otro parte, no es precedida o acompañada por el fenómeno de Raynaud, y el involucramiento cutáneo es limitado, el curso generalmente es prolongado y benigno y la enfermedad casi nunca es fatal por lo que el manejo es diferente.⁶

La atrofia en las áreas induradas llega a ser más evidente con el tiempo, conduciendo a deformidades arti-

* Residente de 3er año Dermatología, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Jefe de Enseñanza, CDP.

*** Dermatóloga, CDP.

**** Dermatólogo, CDP.

culares. Una característica especial es la contractura en flexión de la cadera con escoliosis y articulaciones anquilosadas.

Histológicamente a nivel de la dermis hay edema, y engrosamiento de los haces de colágena, con infiltrado linfocitario perivascular, atrofia de anexos y vasos con paredes engrosadas y luz estrecha. La variedad lineal y la morfea profunda difieren sólo por la presencia de esclerosis más profundas, con involucramiento de fascia y músculo.

En general no existe dificultad para establecer el diagnóstico, sin embargo puede ser difícil, especialmente con aquellos patrones esclerodermiformes (distrofia facial congénita, síndrome de la piel escaldada, porfiria esclerodermiforme, progeria esclerodermiforme y escleromiositis). En cuanto a la determinación de anticuerpos Scl-70 y ANA son de valor pronóstico, ya que casi siempre son negativos.

La enfermedad tiene un curso variable, las formas localizadas tendrán buen pronóstico, sin embargo en aquellos casos en los cuales la afección cutánea llega a ser generalizada éste es muy desfavorable.

En cuanto al tratamiento, no existe uno que sea eficaz, conviene aplicar un lubricante local. Puede usarse colchicina 1 a 2 mg/día durante varios meses, diaminodifenil sulfona 100 a 200 mg/día. Hay controversias respecto al uso de D-penicilamina por sus importantes efectos adversos.

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de un paciente del sexo masculino de 5 años de edad, preescolar, originario y residente de Xochimilco, Distrito Federal, estudiado en el Centro Dermatológico Pascua en julio del 2000, quien presenta una dermatosis diseminada a cabeza de la cual afecta cara, y de ésta, región ciliar derecha, miembro superior derecho, afectando brazo, antebrazo y mano en cara lateral externa, hemitórax derecho en cara anterior y posterior, hemiabdomen derecho en cara anterior y extremidad inferior derecha de la cual afecta muslo, pierna y dorso del pie en cara anterolateral (*Figura 1*) constituida por hipopigmentación, hiperpigmentación, esclerosis y atrofia las cuales confluyen formando varias placas que se disponen de manera lineal en algunas áreas bien definidas y en otras de bordes difusos, brillosas, en número y tamaño variable, midiendo la más grande 20 x 7 cm y la más pequeña 2 x 3 cm (*Figura 2*). Se observa contractura en flexión de mano y pie, así como rigidez del 2º y 3er orjeos del pie y retracción del 4º y 5º dedos de la mano (*Figura 3*).

A nivel de brazo, codo y antebrazo derecho presenta cuatro úlceras de bordes netos de diversos tamaños midiendo la más grande 10 x 7 cm y la más pequeña 2 x 2.5 cm, con fondo sucio, zonas necróticas y presencia de costras melicéricas (*Figura 4*).

Con respecto al resto de piel y anexos, presentaba piel alópica. Dentro de sus antecedentes personales patológicos cabe mencionar que es producto de la gesta III, obtenido por vía cesárea por cursar con sufrimiento fetal agudo. Su desarrollo psicomotor fue normal hasta los 2 años y medio.

Inició hace 3 años con la presencia de "manchas rojas" en el cuerpo posterior a un "piquete de mosco", las cuales se hicieron negras, duras y se fueron agrandando, afectando inicialmente el brazo derecho y posteriormente se diseminaron al abdomen, miembro inferior derecho y ceja. Acudió con múltiples facultativos, los cuales le iniciaron tratamiento no especificado y fue tratado con remedios caseros, sin conseguir mejoría motivo por el cual acude al Centro Dermatológico Pascua donde se establece el diagnóstico de esclerodermia lineal, realizándose exámenes de laboratorio, gabinete, biopsia y valoración por los Servicios de Pediatría, Rehabilitación y Ortopedia.

Laboratorio: Biometría hemática, la cual reveló hemoglobina de 13.8, hematócrito: 40.1, VCM: 77.1, HCM: 26.6, la química sanguínea y el examen general de orina, dentro de límites normales.

Determinación de anticuerpos anti Scl-70 negativos.

Gabinete: Se solicitó AP y lateral de miembro superior e inferior derecho así como de pelvis, los cuales revelaron osteomalacia generalizada de huesos largos (*Figura 5*), coxa valga bilateral y dismetría de ambos miembros pélvicos (*Figura 6*) y reacción perióstica de cúbito (*Figura 7*), descartándose datos de osteomielitis.

Estudio histológico: Se realizó biopsia de incisional de piel, la cual se reporta epidermis de características normales, todo el espesor de la dermis con aspecto homogéneo con engrosamiento de la colágena (*Figura 8*). Focos linfocitarios perianexiales y perivasculares (*Figura 9*).

El tratamiento que se estableció fue asiaticósido 10 mg v.o. cada 12 h, dermatovate combinado con pasta lassar por la noche en las úlceras y se solicitó valoración por diferentes servicios. El Servicio de Pediatría realizó valoración nutricional determinándose desnutrición crónica de segundo grado con déficit de peso de 32.5% por lo que se inició manejo con complementos a base de sulfato ferroso, dieta hiperproteica y se agregó al manejo diaminodifenil sulfona 25 mg al día y subcarbonato de hierro al 20% para el



Figura 1. Aspecto clínico.



Figura 2. Placas lineales constituidas por hipopigmentación, hiperpigmentación, esclerosis y atrofia en tórax.



Figura 3. Úlceras de brazo.



Figura 4. Se observa contractura en flexión de mano y pie, así como rigidez del 2º y 3er ortijos del pie y retracción del 4º y 5º dedos de la mano.



Figura 5. Se observan los datos de osteomalacia a nivel de huesos largos.



Figura 6. Se observa coxa valga bilateral y la dismetría de ambos miembros pélvicos.



Figura 7. Se observa reacción perióstica a nivel de cúbito.



Figura 8. Esclerodermia, donde se observa epidermis sin cambios, homogeneización de la colágena en toda la dermis (H/E 10X).

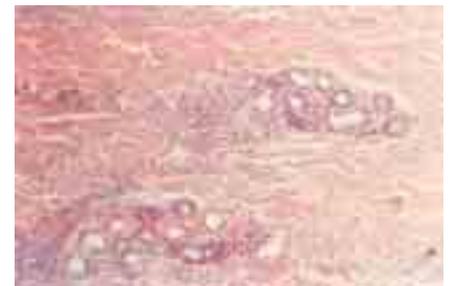


Figura 9. Se observan los infiltrados perianexiales y perivasculares (H/E 10X).

manejo de las úlceras. En el Servicio de Rehabilitación se inicia manejo con parafina por medio de brocha, ultrasonido terapéutico, hidroterapia, ejercicios, terapia ocupacional y manejo de las úlceras con alginato de calcio y sodio (kaltostate). Respondiendo de manera favorable al mismo.

COMENTARIO

De acuerdo a lo reportado en la literatura el caso corresponde una esclerodermia lineal, sin embargo con gran afección de hemicuerpo derecho, deformidades y limitaciones importantes de las articulaciones de ambos miembros, por lo que respecto al pronóstico éste es muy malo, por la importante discapacidad, la cual se trata de mejorar con la rehabilitación.

BIBLIOGRAFÍA

1. T JH, Eisen AZ. Scleroderma. In: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 15th ed. Freedberg IM et al. McGraw-Hill, 1999:2023-2033.
2. Guilliland BC. Systemic sclerosis. In: *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14th ed Fauci et al. McGraw-Hill Companies Inc. 1998: 1888-1895.
3. Blaszczyk M, Janniger CK, Jablonska S. Childhood scleroderma and its peculiarities. *Cutis* 1996;58: 141-152.
4. Mc Burney E, Galen W, Reed R. Linear scleroderma in children. *Int J Dermatol* 1996; 35: 330-336.
5. Elst EF, Van Suijlekom-Smith, Orange AP. Treatment of linear scleroderma with oral 1.25-dihydroxyvitamin D3 (calcitriol) in seven children. *Pediatric Dermatol* 1999; 16: 53-58.
6. Bottomley WW, Jutley J, Wood EJ et al. The effect of calcipotriol on lesional fibroblasts from patients with morphea. *Acta Derm Venerol* 1995; 75: 364-366.