

**Revista del
Centro Dermatológico Pascua**

Volumen
Volume **14**

Número
Number **1**

Enero-Abril
January-April **2005**

Artículo:




**Esclerodermia en golpe de sable.
Reporte de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2005:
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***



Medigraphic.com

Esclerodermia en golpe de sable. Reporte de un caso

Dra. Virginia Martínez E,* Dr. Alberto Ramos-Garibay,** Dra. Isabel Estrada A***

RESUMEN

La esclerodermia lineal que afecta la región frontal o frontoparietal de piel cabelluda (con o sin hemiatrofia facial asociada) llamada en "golpe de sable", es considerada como una variante de las formas localizadas lineales de poca frecuencia. Se describe el reporte de un caso estudiado en el "Centro Dermatológico Pascua".

Palabras clave: Esclerodermia "en golpe de sable".

ABSTRACT

Linear scleroderma involving the frontal or frontoparietal region of the scalp (with or without associated facial hemiatrophy) is called "en coup de sabre", that is considered like a variant of the linear localized forms. It is reported a case, that was studied at "Centro Dermatológico Pascua".

Key words: Sclerodermia "en coup de sabre".

INTRODUCCIÓN

La esclerosis se refiere a induración circunscrita o difusa de la piel, la cual se detecta mejor por palpación a la palpación. Ésta es componente de la morfea, esclerodermia lineal, esclerodermia sistémica y la porfiria cutánea tarda. La esclerosis es resultado de edema dérmico y subdérmico, infiltración celular o proliferación de la colágena.

La esclerodermia es una enfermedad crónica de etiología desconocida que afecta la microvasculatura y pérdida de tejido conectivo, la cual se caracteriza clínicamente por depósito y obliteración de vasos en la piel, pulmones, tracto gastrointestinal, riñones y corazón. El engrosamiento e induración de la piel en la forma sistémica de esclerodermia, esclerosis sistémica (esclerodermia sistémica) se acompaña por fibrosis y obliteración vascular de órganos internos. Su curso siempre es progresivo y fatal. La forma localizada tiene características más restringidas de afección y no afecta órganos internos.¹

Una de las clasificaciones de esclerodermia más aceptada es la que a continuación se describe (*Cuadro*

1).^{2,3} En el caso particular de esta revisión se hará con mayor énfasis en las esclerodermias localizadas y dentro de éstas, las lineales "en golpe de sable".

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE LAS ESCLERODERMIAS.

Esclerodermia en placas	Morfea en placas Morfea en gotas Atrofodermia de Pacini – Pierini Morfea queloidea
Morfea generalizada Morfea ampollosa Morfeas lineales	Morfea lineal Morfea en golpe de sable Atrofia hemifacial progresiva
Morfeas profundas	Morfea subcutánea Fascitis eosinofílica o de Schulman Morfea panesclerótica

La esclerodermia en golpe de sable se puede definir como una forma rara de esclerodermia localizada, que afecta la cara y el cráneo, la primera descripción fue dada por Addison en 1854. Predomina en sexo femenino en una proporción de 3:1 y durante la infancia; aun-

* Dermatóloga, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatólogo, (CDP).

*** Residente de 2º año Dermatología, CDP.

que se ha descrito también una alta incidencia durante la menarquía, embarazo y menopausia. A pesar de que su causa es desconocida, se le han atribuido factores desencadenantes como traumatismos, cirugía, infección y estrés psicológico.⁴

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente del sexo masculino de 8 años de edad, escolar, originario y residente de México, Distrito Federal. Quien presenta dermatosis localizada a cabeza de la que afecta cara y piel cabelluda en región fronto-parietal del lado izquierdo, de aspecto monomorfo constituida por una placa lineal de 10 cm por 4 cm de diámetro, esclerótica con piel lisa, brillante, sin presencia de pigmentación y telangiectasias asociado a alopecia (*Figura 1*).

Inició su padecimiento actual hace seis meses con "manchita" localizada en cara que se "recorre a piel cabelluda" (a decir de la madre del paciente) no aplicó ningún tipo de tratamiento, por no presentar mejoría e incrementar el tamaño de la piel enferma, acude al Centro Dermatológico Pascua para su atención. Al valorar al paciente se realiza diagnóstico clínico de esclerodermia en golpe de sable y se decide siguiente protocolo de estudio para su ingreso a la clínica de enfermedades colagenovasculares de este centro. Estudios paraclínicos que consistieron en biometría hemática, examen general de orina dentro de valores normales. Toma de biopsia incisional, que se reportó con el número 1875-04 donde se describe una epidermis con hiperpigmentación en la capa basal. Hay cierto engrosamiento de la colágena, sobre todo de la dermis profunda (*Figura 2*).

Con la correlación clínico-histológica es enviado a la clínica de enfermedades colagenovasculares de esta institución donde se inicia manejo con lubricantes, fotoprotectores tópicos y calcipotriol tópico (nocturno) y griseofulvina 250 mg en tomas de 1 x 3 por vía oral, con buena respuesta al mismo.

DISCUSIÓN Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Patogénesis

La patogénesis de la esclerodermia se desconoce, sin embargo se piensa que el curso temprano de la enfermedad presenta daño a las células del endotelio, llevando a un aumento de la actividad fibroblástica por medio de la adhesión y agregación plaquetaria, causando liberación de mediadores estimulantes. El daño a las células del endotelio puede estimular la producción



Figura 1. Aspecto clínico de lesiones localizadas en región frontoparietal del lado izquierdo.

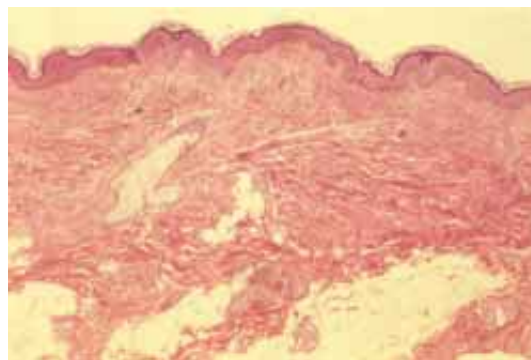


Figura 2. Imagen histológica. La epidermis tiene hiperpigmentación en la capa basal. Hay cierto engrosamiento de la colágena, sobre todo en la dermis profunda hacia el lado derecho de la foto. (H-E 4x).

de células endoteliales nuevas llevando a isquemia a través de reducción de la luz.

El metabolismo de la colágena es anormal en los pacientes con esclerodermia. Los glicosaminoglicanos se encuentran aumentados hasta cinco veces en cultivos de fibroblastos de piel escleromatosa comparados con los cultivos de piel normal. La piel afectada por esclerodermia también tiene más colágena tipo I, III y IV. La presencia de anticuerpos autoinmunes e infiltrados linfocitarios perivasculares sugiere que la esclerodermia lineal es una reacción inmune.

Se ha relacionado que la esclerodermia aparece en áreas que han sufrido trauma previamente.

Se ha propuesto la hipótesis de que radicales libres de oxígeno de fuentes exógenas y endógenas son la causa de esclerodermia produciendo daño a las células endoteliales. Fuentes exógenas incluyen silicón, alcohol, nicotina, radiación y luz ultravioleta. La isquemia

causada por disminución de la luz de los vasos guía a la producción de más radicales libres. Los radicales de oxígeno libres pueden también causar proliferación de fibroblastos y pueden producir daño al material nuclear de las células endoteliales, causando en algunas personas a desarrollar autoanticuerpos. Radicales libres adicionales son liberados acompañando a las células inflamatorias.^{5,6}

CUADRO CLÍNICO

Las lesiones de la esclerodermia en golpe de sable comienzan como contracción y firmeza de la piel afectada, un surco deprimido se observa en la región frontoparietal y se extiende hacia la piel cabelluda, produciendo una zona alopecica. Se puede extender a nariz, labio superior, y a veces a mejilla y encía. La lengua sobre el mismo lado puede atrofiarse también así como los espacios y la dirección de los dientes. Se puede ver afección de la mandíbula y los huesos del cráneo. Puede haber afección del cerebro presentando calcificaciones, se han descrito convulsiones. Se han descrito numerosas lesiones oculares como endoftalmos, miopatía de los músculos externos de ojos y heterocromía del iris se pueden asociar. Hay casos en los que se han visto placas morfeiformes lineales en otras partes del cuerpo como en tronco y extremidades. La presentación bilateral de esta entidad es rara.

CURSO DE LA ENFERMEDAD

Las lesiones de la esclerodermia en golpe de sable pueden tener regresión pero rara vez resuelven por sí solas, al mismo tiempo pueden permanecer activas por muchos años. La reactivación de esta enfermedad, ocurre en 13% de los casos. Puede o no asociarse a cambios en el sistema nervioso central.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

En realidad no hay estudios de laboratorio específicos para las esclerodermias. Sin embargo se han correlacionado con la enfermedad los anticuerpos antinucleares. Se han demostrado también altos niveles de inmunoglobulinas (IgG, IgM e IgA). Se describe también la presencia del Factor reumatoide en 25% de los pacientes principalmente en niños. Los anticuerpos anticentrómero y anti – Scl 70 se encuentran en muy pocos casos. Otros datos son trombocitopenia, eosinofilia y aceleración de la velocidad de sedimentación globular e hipocomplementemia.

Según la descripción en la tesis de la doctora Díaz, no se podría considerar la posibilidad de que la esclerodermia sea producida por *Borrelia burgdorferi*, pero no se descarta que esta espiroqueta desencadene los cambios inmunológicos y/o vasculares que llevan al aumento de la colágena.

Se han relacionado los anticuerpos antihistona, los cuales fueron estudiados por Sato y col. quienes sugieren una correlación entre la extensión de la enfermedad y los anticuerpos antihistona, reflejando éstos actividad, pudiendo servir como guía para monitorizar el tratamiento, en particular cuando dificulta la valoración clínica.⁷

HALLAZGOS DE HISTOLOGÍA

La esclerodermia lineal se divide en dos estadios histológicos, la inflamación temprana y la esclerodermia tardía. La primera se encuentra en la periferia de las lesiones activas. Los especímenes de biopsia de este estadio muestran un haz de fibras colágenas gruesas en la dermis reticular, así como también infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos. Las fibras de colágena recién formadas reemplazan el tejido celular subcutáneo. El estadio esclerótico se encuentra en el centro de lesiones viejas. No se observa cambio en la epidermis y el infiltrado inflamatorio ya ha desaparecido. La dermis reticular muestra agregados cercanos, y fibras de colágena gruesas. Las fibras de colágena hialinas sustituyen el tejido celular subcutáneo. Las glándulas sudoríparas se encuentran atrapadas dentro de la dermis media en lugar del tejido celular subcutáneo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Puede tener un cuadro muy parecido con el síndrome de Parry – Romberg, el cual presenta atrofia hemifacial, pero no muestra esclerodermia en ningún estadio. Algunos investigadores sugieren que la esclerodermia en golpe de sable es una forma abortiva de este síndrome.

TRATAMIENTO

La esclerodermia lineal no responde bien a cualquier tratamiento, sin embargo se han probado numerosas terapias.

1. Los esteroides tópicos y sistémicos se han utilizado para reducir la inflamación. En algunos casos esteroides intralesionales como la triamcinolona a 5 mg/mL una vez al mes por tres meses mejora o detiene la progresión de la esclerodermia en golpe de sable.

2. Se describió en nueve pacientes pediátricos con esclerodermia localizada a quienes se les trató con metotrexate (0.3 – 0.6 mg/kg) por semana asociado con metilprednisolona intravenosa (30 mg/kg 3 días al mes) por tres meses, los cuales fueron bien tolerados, estos pacientes demostraron mejoría.⁸
3. Los medicamentos antimaláricos incluyendo la hidroxicloroquina han presentado resultados variados, aunque no se ha visto mayor mejoría con ésta.
4. La colchicina a dosis de 1 a 2 mg/día por varios meses, se ha empleado en el tratamiento de esclerosis localizada con algo de éxito, la cual actúa a través de la inhibición de la síntesis de colágena y disminución de la habilidad celular para secretar procolágena, sus resultados son inconstantes.
5. Pacientes con esclerodermia lineal tratados con difenilhidantoína a dosis de 100 mg c/12 horas han mostrado mejoría.
6. El para – amino – benzoato potásico por vía oral a razón de 15 a 20 g, se ha propuesto que actúa disminuyendo la secreción de glicosaminoglicanos de los fibroblastos, pero los resultados con éste a largo plazo es difícil valorarlos, ocasionalmente logra cierto reblandecimiento de la piel.
7. La D- penicilamina a dosis inicial de 250 mg/día, hasta 750 a 1,000 mg diarios, se ha recomendado en fases iniciales de la enfermedad, ésta disminuye la reacción cruzada de la producción reciente de las fibras de colágena y esto disminuye la sobreproducción de la síntesis de colágena. La D- penicilamina también actúa como medicamento antiinflamatorio. La D- penicilamina tiene la desventaja de ser muy cara y de dar efectos secundarios como la supresión de la médula ósea y toxicidad renal y los resultados de su uso han variado.
8. El uso de vitamina E en dosis elevadas, como tabletas masticables de 100 mg de una a cuatro veces al día, se ha propuesto que actúa como estabilizador de la membrana lisosomal previniendo la liberación de enzimas hidrolíticas. Así como antioxidante, a pesar de esto sus resultados son insatisfactorios.
9. Considerando la patogénesis de la esclerodermia lineal se ha considerado que el tratamiento antiplaquetario debería de ser terapéutica de beneficio.
10. El calcitriol (1[alfa] 25- dihidroxivitamina D₃) y el calcipotrieno que son análogos de la vitamina D que además de afectar la diferenciación y prolife-

ración del queratinocito también inhibe la proliferación de fibroblastos, la síntesis de colágena y posiblemente la activación de los linfocitos T. El calcitriol se ha utilizado a dosis de 0.5 a 0.75 µ/día tanto en morfea generalizada como lineal. El uso de calcipotrieno diario después de 3 meses ha demostrado mejoría notable en pacientes con esclerodermia lineal con disminución de las telangiectasias, eritema y despigmentación. Ha sido bien tolerado sin efectos adversos.⁹

11. Se ha demostrado efectividad con los psoralenos más radiación ultravioleta A en la esclerodermia.¹⁰
12. Se ha utilizado el interferón gamma a 100 mg 3 veces por semana por vía subcutánea por doce meses asociado a carbamazepina a 200 mg, dos veces al día para el tratamiento de los síntomas oculares, con mucho éxito.¹¹

BIBLIOGRAFÍA

1. Benjamín D, Eisen A. Scleroderma In: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 2003; II: 1709-1718.
2. Puzenat E, Aubin F. Esclerodermia En: *Enciclopedia Médico Quirúrgica*. E – 98 – 505 – A – 10: 1-16.
3. Peterson L, Nelson A, Daniel W. Classification of Morphea (localized scleroderma) *Mayo Clin Proc* 1995; 70(11): 1068-76.
4. Ranju R, Handa S, Gupta S, Kumar B. Bilateral In coup de Sabre – A rare entity. *Pediatric Dermatol* 2000; 17(3): 222-24.
5. Mcburney E, Galen W, Reed R. Linear scleroderma in children. *Int J Dermatol* 1996; 35(5): 330-36.
6. Díaz M. Esclerodermia localizada y su relación con la *Borrelia Burgdorferi*. Tesis. *Centro Dermatológico Pascua*. UNAM 1997.
7. el-Azhary R, Apontle C, Nelson A. Do antihistone autoantibodies reflect activity in linear scleroderma? *Arch of Dermatol* 2004; 140(6): 759-760.
8. Uziel Y, Feldman B, Krafch B, Yeung R, Laxer R. Methotrexate and corticoid therapy for pediatric localized scleroderma. *T J of Pediatrics* 2000; 136(1): 91-95.
9. Elst E, van-Suijlekom-Smit L, Oranje A. Treatment of linear scleroderma with oral 1,25 – dihydroxyvitamin D₃ (Calcitriol) in seven children. *Pediatric Dermatol* 1999; 16(1): 53-58.
10. Sapadin A, Fleishmaher R. Treatment of scleroderma. *Arch of Dermatol*. 2002; 138(1): 99-105.
11. Obermoser G, Pfaußler B, Linder D, Sepp N. Scleroderma en coup of sabre with central nervous system and ophthalmologic involvement: Treatment of ocular symptoms with interferon gamma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49(3): 543-46.