

Caso clínico

Esclerodermia nodular. Comunicación de cuatro casos de una variedad clínica poco frecuente

Amparo Hernández Salazar,* Linda García Hidalgo,* Guadalupe Ortiz Pedroza,* Edgardo Reyes**

RESUMEN

En la esclerodermia nodular, una variedad de enfermedad muy poco frecuente, las lesiones dérmicas no se distinguen de una cicatriz queloide. Se comunican los casos de cuatro mujeres con esta variedad, tres de ellas con esclerodermia sistémica y una con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico; ellas exhibían en la piel, en sitios donde no había antecedentes de traumatismo, lesiones que no se distinguían de las cicatrices queloides. Las lesiones se localizaban en el tronco; en una paciente las lesiones también afectaban los brazos y el abdomen. Las cuatro pacientes recibieron tratamiento con colchicina y calcipotriol oclusivo. Tres de ellas con buena respuesta y otra sin respuesta a estos medicamentos ni a esteroide tópico, ya fuera oclusivo o intralesional. La esclerodermia nodular es una variedad poco frecuente de morfea, con lesiones nodulares que no se distinguen clínicamente de las cicatrices queloides o hipertróficas; los hallazgos histológicos de ésta son variables. En la mayor parte de los casos reportados hay enfermedad sistémica subyacente. Se han intentado numerosos tratamientos y la respuesta a ellos ha sido variable.

Palabras clave: esclerodermia nodular, cicatriz, morfea, queloide.

ABSTRACT

Nodular scleroderma is an infrequent variant of scleroderma where skin lesions are indistinguishable from keloids. We report four cases with this variant. Four women were affected; three of them had systemic scleroderma and another one with systemic lupus erythematosus. They showed skin lesions indistinguishable of keloids that appeared in sites with no trauma history. These lesions were in the chest and in one case affected arms and abdomen. The patients were treated with oral colchiquim and topical occlusive calcipotriol. Three of them had good response and one patient had no response despite topical and intralesional steroids. Nodular scleroderma is an infrequent variant of scleroderma with nodular lesions clinically indistinguishable of keloids or hypertrophic scars, histological findings are also variable. Most of the cases reported had systemic underlying disease. Many treatments had been used with different responses.

Key words: nodular scleroderma, scar, keloid, morphea.

En la esclerodermia nodular, una variedad de enfermedad muy poco frecuente, las lesiones dérmicas no se distinguen de una cicatriz queloide. Se comunican los casos de cuatro

mujeres con esta variedad, que en los últimos 10 años fueron diagnosticadas en el Instituto.

CASOS**Caso 1**

Mujer de 62 años de edad con diagnóstico de esclerodermia sistémica de un año y medio de evolución y con una dermatosis que se localizaba en la mama izquierda y que se distinguía por una neoformación elevada, eritematosa, irregular, con bordes bien definidos y de aproximadamente 10 X 7 cm de tamaño; la dermatosis apareció como un pequeño nódulo, que aumentó progresivamente –sin que hubiera antecedentes de traumatismo en ese sitio– y que tenía la apariencia de una cicatriz queloide (Figura 1); la biopsia fue descriptiva de depósitos gruesos de colágeno en la dermis y no mostró anexos compatibles con queloi-

* Departamento de Dermatología.

** Departamento de Patología.

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, México, DF.

Correspondencia: Dra. Amparo Hernández Salazar. Departamento de Dermatología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga 15, colonia Sección XVI, CP 14000, México, DF.

Recibido: mayo, 2010. Aceptado: junio, 2010.

Este artículo debe citarse como: Hernández-Salazar A, García-Hidalgo L, Ortiz-Pedroza G, Reyes E. Esclerodermia nodular. Comunicación de cuatro casos de una variedad clínica poco frecuente. Dermatol Rev Mex 2010;54(4):215-218.

www.nietoeditores.com.mx



Figura 1. Placa de aspecto queiloideo en la mama del caso 1.

de. Debido a estos hallazgos se emitió el diagnóstico de esclerodermia nodular y a la paciente se le dio tratamiento con triamcinolona intralesional, pero la respuesta a éste fue escasa; luego se intentó con clobetasol oclusivo y calcipotriol, pero no hubo respuesta al tratamiento.

Caso 2

Mujer de 45 años de edad con esclerodermia sistémica de un año cinco meses de evolución y con dermatosis diseminada en el tronco, en el abdomen y en el tercio superior de los muslos y caracterizada por múltiples lesiones de aspecto nodular, del color de la piel, duras y de diversos tamaños, desde 0.5 hasta 2 cm aproximadamente (Figura 2); la biopsia de una de las lesiones reportó esclerodermia nodular de aspecto queiloideo. Después de que la paciente recibió tratamiento con colchicina y esteroides tópicos, mostró mejoría, pues el tamaño de las lesiones disminuyó.



Figura 2. Lesiones de aspecto nodular, duras y múltiples en el tronco, abdomen y raíz de las extremidades del caso 2.

Caso 3

Mujer de 47 años de edad con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de 24 años de evolución; la dermatosis, que apareció en ambas caras del tronco, se distinguía por lesiones de aspecto nodular, de color rojizo y de 1 a 2 cm de tamaño (Figura 3). Se tomó la biopsia de una de las lesiones y el resultado fue morfea nodular; después de que la paciente recibió por vía oral tratamiento con colchicina y calcipotriol tópico, las lesiones disminuyeron.



Figura 3. Lesiones en el tronco posterior del caso 3.

Caso 4

Mujer de 30 años de edad con diagnóstico de síndrome de CREST (Calcinosis, fenómeno de Raynaud, alteraciones Esofágicas, eSclerodactilia y Telangiectasias) y con lesiones diseminadas en la mama y brazo derechos, las cuales eran de aspecto nodular (Figura 4); la biopsia de una de las lesiones fue compatible con cicatriz hipertrófica y el diagnóstico final por correlación clínico-patológica fue esclerodermia nodular. Después de que la paciente recibió tratamiento con triamcinolona intralesional, las lesiones se aplanaron notablemente.

Los hallazgos en cada paciente se resumen en el Cuadro 1.

DISCUSIÓN

La esclerodermia nodular, una variante muy poco frecuente, fue descrita por Thomas Addison en 1801. La



Figura 4. Lesiones de aspecto queiloideo nodular en el brazo del caso 4.

dermatosis suele afectar el tronco y las áreas proximales de las extremidades. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples; incluso, pueden manifestarse cientos de ellas en un mismo paciente.¹ Las manifestaciones clínicas de la enfermedad sistémica pueden preceder a las cutáneas² —como en los cuatro casos que hemos expuesto—, aunque también se han reportado casos de manifestaciones únicamente cutáneas.^{3,4}

Se ha reportado un caso aislado asociado con osteoartritis;⁵ sin embargo, no hubo reportes asociados con lupus eritematoso. Consideramos que la inflamación crónica del

lupus eritematoso, similar a la de la esclerodermia, fue lo que facilitó la aparición de las lesiones en esa paciente.

Se ha propuesto que estas lesiones son consecuencia de la activación de citocinas, proteínas de la matriz celular y factores de crecimiento, como el factor de crecimiento transformante β , la tenascina y el factor de crecimiento del tejido conectivo en una piel previamente afectada por un proceso inflamatorio fibrótico. Este último factor se ha encontrado por inmunohistoquímica e hibridación *in situ* en los fibroblastos escleróticos de las biopsias de los pacientes con esclerodermia nodular.⁶

También se han reportado casos en los que las lesiones aparecieron después de iniciar el tratamiento con D-penicilamina o plasmaféresis para controlar la enfermedad sistémica.²

Los hallazgos histológicos^{3,7} son variados y pueden ser como los de esta serie: 1) cicatriz hipertrófica (caso 4), 2) queiloide (caso 1), y 3) morfea (casos 2 y 3); los hallazgos también pueden ser mixtos: queiloide con morfea. En la Figura 5 se muestra la imagen de una variedad queiloidea teñida con tricrómico de Masson.

Los tratamientos administrados han sido múltiples e incluyen desde esteroides tópicos e intralesionales, antiinflamatorios no esteroides, penicilina y ciclosporina hasta fotoquimioterapia extracorpórea e imatinib; la respuesta a ellos fue variable,³ pues tres de nuestras pacientes respondieron favorablemente al tratamiento,

Cuadro 1. Características encontradas en los pacientes con esclerodermia nodular

Caso	Sexo y edad	Comorbilidad y fecha de diagnóstico	Fecha de diagnóstico de la dermatosis	Topografía	Morfología	Patología	Tratamiento	Respuesta al tratamiento
1	Femenino, 62 años	Esclerodermia sistémica, octubre de 1999	Marzo, 2001	Mama izquierda	Neoformación elevada, eritematosa, irregular y con bordes bien definidos	Descriptiva	Calcipotriol oclusivo, clobetasol oclusivo y triamcinolona intralesional	No
2	Femenino, 45 años	Esclerodermia sistémica, abril de 2000	Noviembre, 2001	Tronco, abdomen y muslos	Múltiples lesiones de aspecto nodular	Esclerodermia nodular	Colchicina y esteroides tópicos	Sí
3	Femenino, 47 años	Lupus eritematoso sistémico, 1980	Julio, 2004	Tórax anterior y posterior	Múltiples lesiones de aspecto nodular	Morfea nodular	Colchicina y calcipotriol	Sí
4	Femenino, 30 años	Síndrome de CREST, 2005	Agosto, 2009	Brazo y mama derechos	Lesiones de aspecto nodular	Cicatriz hipertrófica	Triamcinolona intralesional	En observación

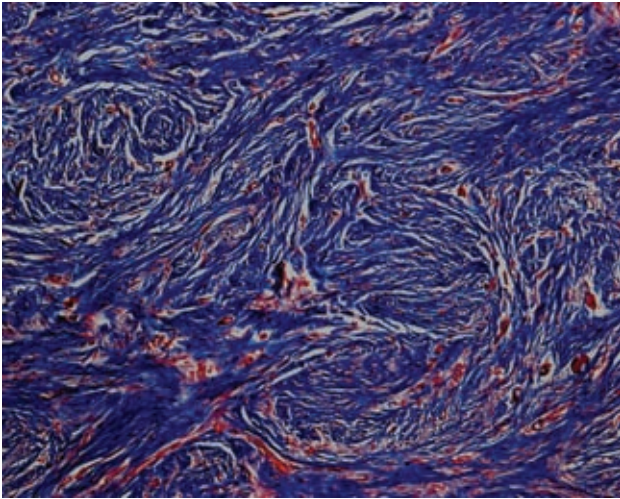


Figura 5. Estudio histológico de una variedad queiloidea teñida con tricrómico de Masson.

que ya fue descrito en cada caso, y una no respondió a los múltiples tratamientos.

Exponemos estos cuatro casos porque al ser de una variedad infrecuente constituyen un reto diagnóstico y terapéutico.

REFERENCIAS

1. Krell JM, Solomon AR, Glavey CM, Lawley TJ. Nodular scleroderma. *J Am Acad Dermatol* 1995;32(2 Pt 2):343-345.
2. Melani L, Caproni M, Cardinali C, Antiga E, et al. A case of nodular scleroderma. *J Dermatol* 2005;32(12):1028-1031.
3. Wriston CC, Rubin AI, Elenitsas R, Crawford GH. Nodular scleroderma: a report of 2 cases. *Am J Dermatopathol* 2008;30:385-388.
4. Jain K, Dayal S, Jain VK, Aggarwal K, et al. Blaschko linear nodular morphea with dermal mucinosis. *Arch Dermatol* 2007;143:953-955.
5. Cannick L 3rd, Douglas G, Crater S, Silver R. Nodular scleroderma: case report and literature review. *J Rheumatol* 2003;30(11):2500-2502.
6. Yamamoto T, Sawada Y, Katayama I, Nishioka K. Nodular scleroderma: increased expression of connective tissue growth factor. *Dermatology* 2005;211(3):218-223.
7. Kauer F, Simon JC, Sticherling M. Nodular morphea. *Dermatology* 2009;218(1):63-66.