



## Un caso de morfea. Comentarios acerca de la hipotrofia

**Juvenal Gutiérrez Moctezuma,\* José Antonio Venta Sobero,\*\* Víctor Jaimes Hernández,\*\*\* Nohemí Reyes\*\*\*\***

### RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 11 años, con padecimiento de 6 años de evolución que se inició con disminución de volumen de los dedos medio y anular de mano derecha y medio e índice de mano izquierda, así como disminución de volumen de hemitórax izquierdo. Un año después asimetría de glúteos y miembro inferior derecho, con disminución del volumen de pliegue axilar izquierdo y región escapular ipsilateral; ligera pigmentación de color café claro en región submamaria. Contractura de dedos afectados en la mano derecha, sólo cuando escribe, los cuales se cruzan en tijera y tiene dificultad en realizar ciertos movimientos y actividades.

Se envió al Servicio de Neurología Pediátrica sin diagnóstico. Al examen se corroboraron zonas de hipotrofia y, por inspección, disminución de anexo; por palpación piel aumentada de consistencia y disminución de la distensibilidad. Se hicieron estudios para descartar mielopatía y radiculoneuropatía múltiple. Se concluyó que clínica e histológicamente el cuadro correspondía a morfea (esclerodermia localizada). Se revisaron los mecanismos de modificación del trofismo tanto de origen central como periférico, el comportamiento clínico de la esclerodermia circunscrita (morfia), las teorías etiológicas y su tratamiento.

**Palabras clave:** Trofismo, hipotrofia, morfea, cuidados de piel, esteroides, D-penicilamina.

### SUMMARY

*The case of an 11-year old girl is presented. She had a disease of six years of evolution that began with hypotrophy of third and fourth digits of the left hand and left hemithorax. One year after, she presented gluteal and right lower limb asymmetry, with lessening of the ipsilateral axillary fold and scapular region with a mild clear brown color at submammalian region. She besides had finger contracture in the right hand when she writes, with a scissors pattern and lack of dexterity. She was previously studied at her born place and was sent to Pediatric Neurology Service without a precise diagnose, although physicians had oriented diagnose towards spinal or radicular pathology. With the examination, hypotrophy zones and lessening of the annex with skin of augmented consistency and decreasing of compliance were corroborated. Myelopathy and multiple radiculoneuropathy were discarded and finally it was concluded that the signs and symptoms of the disease corresponded with «morphea» (localized scleroderma). Here are analyzed mechanisms of changes in trophism either of central and peripheral origin, scleroderma (morphea), clinical conduct and treatment.*

**Key words:** *Trophism, hypotrophy, morphea, skin care, steroids, D-penicilamine.*

Enfermedades de distinta etiología (neurológica o extra-neurológica) repercuten en el trofismo. Éste se define como el desarrollo de los tejidos: muscular, óseo, dérmico y de sus anexos. Los especialistas en cada uno de estos

campos suelen orientar su diagnóstico hacia las enfermedades causantes de alteraciones tróficas, por lo cual en ocasiones hacen estudios no indicados para precisar el diagnóstico. Es por esta razón que se presenta un caso en que aconteció esta eventualidad.

### Presentación del caso

Escolar femenino de 11 años de edad que inició su enfermedad a los 5 años, cuando su madre notó que disminuían de volumen los dedos medio y anular de mano

\* Jefe del Servicio de Neurología Pediátrica.

\*\* Médico adscrito al Servicio de Neurología Pediátrica.

\*\*\* Médico adscrito al Servicio de Dermatología.

\*\*\*\* Médico adscrito al Servicio de Anatomía Patológica.



**Figura 1.** Asimetría por hipotrofia de región glútea y muslo izquierdos. Neoformación circular hiperpigmentada, de color azul en región glútea derecha.

derecha y el medio y el índice de la mano izquierda; también observó disminución del volumen de hemitórax izquierdo. A los 6 años se agregó asimetría de los glúteos y el miembro inferior derecho, con disminución del volumen del pliegue axilar izquierdo y de la región escapular ipsilateral, con ligera pigmentación de color café claro en la región submamaria. Al escribir presentaba contractura de los dedos afectados en la mano derecha, los cuales se cruzaban en tijera y tenían cierta dificultad para realizar algunos movimientos y realizar actividades manuales.

Había sido estudiada en su lugar de origen antes de ser enviada para estudio al Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital. En la nota de remisión se indicaba déficit motor en C5-C6, bilateral, y atrofia muscular en «parches».

Al examen se le encontró con peso de 52 kg, talla de 144 cm, tensión arterial 100/70 y frecuencia cardiaca de 120 por minuto.

Las funciones mentales superiores se encontraron normales y el resto del examen neurológico fue normal.

Se observaron las zonas de hipotrofia y de pigmentación ya descritas, así como la disminución de los tejidos anexos. Al tacto, la piel se apreció con aumento de consistencia y con disminución de la distensibilidad. En región glútea derecha se encontró neoformación circular de aproximadamente 5 a 7 mm de diámetro mayor; estaba hiperpigmentada, de color azul, tal como se ilustran con las *figuras 1 a 3*.

El diagnóstico inicial fue de neuropatía múltiple. En base a la normalidad de los estudios de neuroimagen (TAC de cráneo e IRM cervical), electrofisiológicos (velocidades de conducción motora y sensitiva de los nervios mediano, cubital, radial, sural y peroneo) y las enzimas musculares (creatinkinasa e isoenzimas, y aldolasa) se consideró que se tratara de un caso de morfea lineal (for-



**Figura 2.** Área de hiperpigmentación dérmica submamaria, parcialmente cubierta por área de curación. Lesiones hipotróficas en parche con depresiones y bandas fibróticas en brazo izquierdo.



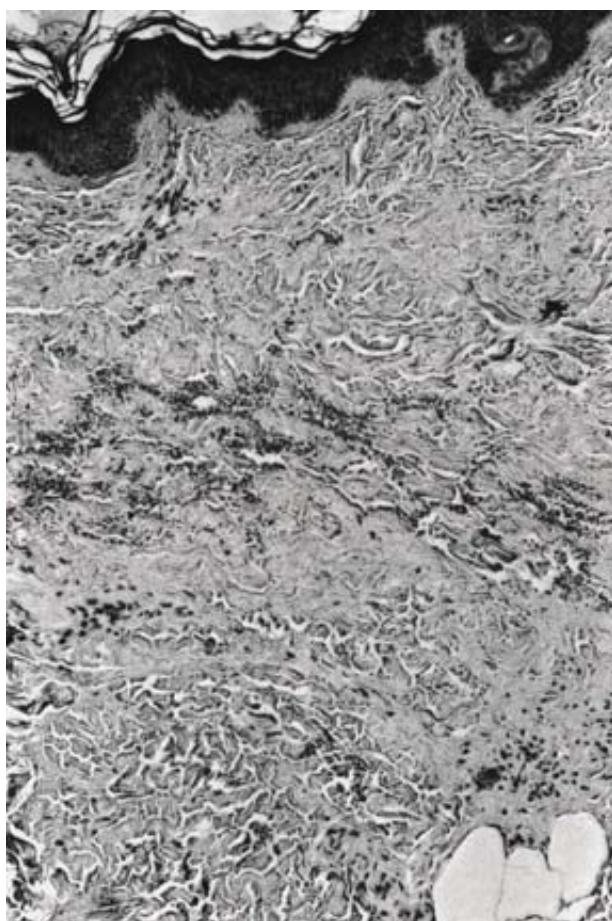
**Figura 3.** Hipotrofia de dedos anular y medio de mano derecha, con área fibrótica e hipotrofia de dedos medio e índice izquierdos.

ma localizada de esclerodermia), lo cual se ratificó mediante una biopsia de la piel (*Figuras 4 y 5*). Tanto el factor reumatoide (252 UI/mL) como las inmunoglobulinas fueron normales. Establecido el diagnóstico se le dio tratamiento con D-penicilamina con lo cual mejoró y se dio de alta para continuar su tratamiento en su lugar de origen.

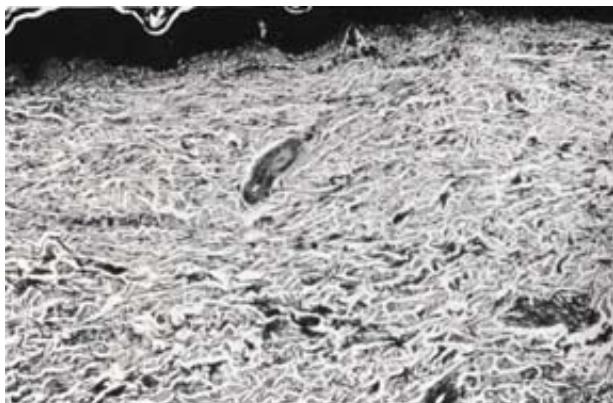
#### COMENTARIO

Para el desarrollo y mantenimiento del trofismo es sabido que intervienen varias estructuras del sistema nervioso: a) la neurona motora periférica es el centro trófico de los músculos, de manera que la destrucción de las células o su prolongación producen atrofia muscular.

b) El sistema nervioso simpático, que actúa sobre varios tejidos como la piel, el tejido adiposo, los huesos, las articulaciones y los músculos, sea en forma directa o bien



**Figura 4.** Biopsia de piel: Tinción de hematoxilina y eosina (HE) con espesamiento de fibras colágenas, ausencia de folículos pilosos y escasas glándulas ecrinas sin tejido adiposo circundante.



**Figura 5.** Tinción tricrómico de Masson: Se pueden ver teñidas de azul las fibras colágenas con las mismas características pero con mayor claridad.

a través de modificaciones que ocurren en la circulación de estos tejidos.

c) Las fibras nerviosas aferentes, que transmiten impulsos sensitivos desde los huesos, las articulaciones y la piel; y por último.

d) El propio metabolismo muscular.<sup>1,2</sup>

Se han descrito lesiones centrales y periféricas como causa de la atrofia. Las primeras son debidas a lesión parietal y provoca una hemihipotrofia que se acompaña de hemiparesia, hiperreflexia, y otros datos de esta lesión.<sup>3</sup>

Con base en lo anterior, se desprende que la lesión de cualquiera de las estructuras que intervienen en el trofismo pueden modificarlo. En el caso que se presenta las estructuras afectadas fueron primordialmente la piel, el tejido adiposo y los huesos, por lo cual los estudios que se practicaron fueron normales. No se conoce la causa de la esclerodermia generalizada o la circunscrita (morfia), aunque se ha sugerido una alteración inmunitaria; en el presente caso los estudios tendientes a investigar esta alteración, fueron normales.

La edad en que se presentaron las manifestaciones en esta niña está de acuerdo a la experiencia de otros autores, ya que generalmente se inicia en la primera década de la vida; suele ser leve en sus manifestaciones y afecta principalmente a las mujeres.

El diagnóstico clínico de la esclerodermia circunscrita se basa en el reconocimiento de las lesiones. Generalmente éstas se localizan a los lados del pecho y en los muslos y puede haber varias modalidades: en placas, en bandas, en manchas y en forma de máculas rosas o liláceas, flexibles, (no induradas) y con grados variables de esclerosis.

La etapa inflamatoria de comienzo va seguida del desarrollo de placas o manchas en las que la piel está edematosa, dura, brillante y lisa. Las manchas son lineales u

ovales y aparecen en el pecho, el cuero cabelludo o en la cara. Una lesión en forma de banda puede seguir el curso de una costilla, el eje longitudinal de una extremidad y los márgenes de estas zonas están rodeadas generalmente por una región ligeramente violácea. La elasticidad de la piel dentro de la mancha desaparece y de manera progresiva y se muestra rígida, con cambios pigmentarios.<sup>4-7</sup>

En la paciente las lesiones se observaron como depresiones con bandas fibróticas localizadas en la región submamaria, el brazo izquierdo, los dedos anular y medio de la mano derecha, la región glútea, el muslo, así como en cara interna del pie, todo esto en el lado derecho, tal como se ilustra en las figuras, y todas ellas son características de esta enfermedad.

La biopsia de la piel mostró atrofia leve de la epidermis y en la dermis se observaron fibras colágenas discretamente engrosadas, que es lo que se ha informado en la literatura.<sup>4-7</sup>

La biopsia de la neoformación circular extirpada del glúteo derecho, correspondió a un nevo azul.

Con respecto al tratamiento se orienta hacia dos aspectos: por un lado los cuidados que se deben tener con la piel,<sup>8</sup> la cual es más susceptible a que haya una ulceración espontánea; se recomiendan medidas sencillas como aseo cutáneo, evitando friccionarla y usando para ello agua caliente y jabones desgrasantes, así como con cremas hidratantes y lubricantes como el cold cream. Ocasionalmente se indican cremas despigmentantes, sobre todo cuando ya se ha generado hipercromía por la enfermedad y esto se hace exclusivamente con fines cosméticos, sobre todo si están en áreas visibles.

El segundo aspecto es el médico; muchos fármacos han sido evaluados tanto desde el punto de vista tópico como sistémico<sup>5,9,10</sup> y se acepta en la actualidad que el uso de esteroides sistémicos sólo está indicado por períodos cortos al principio del padecimiento.

La D-penicilamina, a dosis de 2 a 5 mg por kg de peso, es el fármaco más usado, el cual ha probado ser útil, pero hay necesidad de vigilar los efectos adversos, hematológicos y renales.<sup>9</sup>

Recientemente se han utilizado derivados de la vitamina D, como el calcitrol y la ciclosporina, pero aún es necesario una observación más prolongada para probar su utili-

dad.<sup>10</sup> En el presente caso el tratamiento con D-penicilamina, durante el periodo de observación, detuvo la progresión del padecimiento y las pruebas hematológicas y renales fueron normales.

Como se comentó al principio existen situaciones clínicas que plantean problemas de definición diagnóstica, debido a la poca expresividad en las etapas tempranas de la enfermedad o cambios ocasionados por el tratamiento instituido; es por ello que es necesario elaborar un pensamiento lógico que permita llevar a cabo el estudio metodológico del padecimiento, como ocurrió en este caso. De esta manera es posible lograr un diagnóstico rápido, reduciendo así las complicaciones y los costos que implica el tratamiento de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fustinoni. *Semiología del sistema nervioso*, 12<sup>a</sup> ed. Buenos Aires: Editorial Ateneo 19: 158.
2. Codena-Puiggros. Tratado de Neurología. Barcelona: Editorial Libro del Año, 1994: 20-26.
3. Rebollo MA, Cardus S. *Semiología del sistema nervioso en el niño*. Montevideo: Editorial Delta, 1973: 150-151.
4. Domonkos AN, Andrews. *Tratado de Dermatología*. Madrid: Salvat Editores, 1978: 204-207.
5. Eubanks LE, McBurney EI, Gallen W, Reed R. Linear scleroderma in children. *Int J Dermat* 1996; 35(5): 330-6.
6. Black CM. *Current Op Rheumat* 1995; 7(5): 2-8.
7. Uziel Y, Miller ML, Laxer RM. Scleroderma in children. *Pediatr Clin North Am* 1995; 42(5): 1171-203.
8. Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER et al Guidelines of care for scleroderma and sclerodermodis disorders. *Am Acad Dermat* 1996; 35(4): 609-14.
9. Shapiro LLS. D-penicilamine treatment of progressive systemic sclerosis. A comparison of clinical and *in vitro* effects. *J Rheumatol* 1983; 100: 316.
10. Worle B, Hein R, Krieg T, Meurer M. Cyclosporin in localized systemic scleroderma. A clinical study. *Dermatologica* 1990; 181: 215-20.

### Correspondencia.

Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma  
CMN. «20 de Noviembre» ISSSTE.  
Av. Coyoacán y Félix Cuevas  
México, D.F.  
C.P. 06300  
Tel: 5575-7022  
Tel-Fax: 5584-0799