

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

P. García de la Peña Lefebvre

Servicio de Reumatología. Hospitales Universitarios del Grupo Madrid (Madrid, Montepríncipe, Sanchinarro y Torreloñones). Madrid

García de la Peña Lefebvre P. Esclerodermia localizada. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014;1:101-6

ESCLERODERMIA EN LA INFANCIA

Concepto de esclerodermia

El término **esclerodermia**, como su propio nombre indica, hace referencia a la **esclerosis de la dermis**, pero engloba una serie de entidades muy variadas, no siendo infrecuente que se cometan errores de nomenclatura.

En primer lugar, hay que diferenciar dos grandes grupos de esclerodermias, aquellas en las que:

- **Se afecta exclusivamente la piel y no hay afectación de otros órganos;** a este grupo lo denominaremos **esclerodermias localizadas**.
- **Se afectan la piel y otros órganos internos,** en cuyo caso nos referiremos a **esclerosis sistémica (ES)**. Es frecuente que en muchos tratados y artículos se haga referencia a esta forma con el término general de esclerodermia.

A su vez, la ES puede dividirse en dos tipos en función de la localización de la afectación cutánea, de tal manera que denominaremos:

- **Esclerosis sistémica cutánea difusa (EScd)**, cuando haya afectación del tronco y/o de las regiones proximales de los miembros (esclerodermia proximal).
- **Esclerosis sistémica cutánea limitada (EScl)**, cuando la afectación se limita a las regiones distales de las extremidades (hasta los codos y la rodillas) y por encima de las clavículas (cabeza y cuello).
- El **síndrome de CREST** es una entidad englobada en la EScl en la que se dan los siguientes hallazgos clínicos: **Calcinosis**, **Raynaud**, afectación **Esofágica**, **esclerodactilia (Sclerodactily)** y **Telangiectasias**. Para realizar el diagnóstico deben estar presentes al menos tres hallazgos.
- La **ES sin esclerodermia (ESse)** es una forma de la enfermedad en la que **no habría esclerodermia cutánea** asociada. Es una entidad poco frecuente, controvertida, a cuyo diagnóstico se llega por exclusión. Para algunos autores sería un subgrupo de la EScl.
- La **“preesclerodermia”** es una situación en la que el **fenómeno de Raynaud (FRy)** se acompaña de hallazgos **capilaroscópicos patológicos** y **AAN positivos** tiene un alto

valor predictivo positivo para desarrollar una ES.

- **EUSTAR:** *EULAR scleroderma trials and research.*
- **Proyecto VEDOSS (Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis):** proyecto llevado a cabo por el grupo EUSTAR con el fin de realizar el diagnóstico precoz de la ES.
- **REPESIN:** registro español de pacientes con esclerodermia infantil.

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

Clásicamente, es aquella en la que se afecta exclusivamente la piel y donde la afectación de otros órganos es infrecuente. En ocasiones, una esclerodermia localizada (EL) puede evolucionar hacia una ES. Actualmente, se aconseja que en todo niño al que se le diagnostique una EL se descarte la afección de otros órganos, especialmente la ocular y la del sistema nervioso central. También aconsejan realizar determinaciones inmunológicas que incluyan anticuerpos antinucleares (AAN), factor reumatoide (FR), anticuerpos antitopoisomerasa1 (AAT1), anticuerpos anticentrómero (AAC) y anticuepos anticardiolipina (AAClp). En aquellos pacientes que presenten morfeas lineares se aconseja revisiones oftalmológicas periódicas y realizar un electroencefalograma, y en caso de que este último resulte patológico, hacer una RMN craneal. Las pruebas de función respiratoria solo deben realizarse en caso de sintomatología.

Valoración de la actividad de las lesiones cutáneas: termografía por infrarrojos y la flujometría con láser Doppler.

Clasificación de Peterson de las esclerodermias localizadas

Morfeas en placas

La morfea en placas puede presentarse de diferentes maneras, las cuales pueden asociarse (**Tabla 1**):

- **Morfea en placas:** en su forma típica se presenta como una placa de coloración rosa lilácea que se va extendiendo excéntricamente. Posteriormente la parte central se va indurando mientras su color se torna nacarado. En fases más avanzadas nos encontraremos con una placa indurada no dolorosa, redondeada de color porcelana rodeada de un halo violáceo que es el *lilac ring*, el cual puede desaparecer en estadios más avanzados. En cuanto al número de placas puede variar según los sujetos al igual que su localización.
- **Morfea en gotas:** puede presentarse de forma aislada o asociada a la morfea en pla-

Tabla 1. Clasificación de Peterson de las esclerodermias localizadas

- **Morfea en placas:**
 - Morfea en placas
 - Morfea en gotas
 - Atrofia de Pasini y Pierini
 - Morfea queloidea
 - Liquen escleroso y atrófico
- **Morfea generalizada**
- **Morfeas bullosas**
- **Morfeas lineares o en bandas:**
 - Morfea en banda
 - Morfea en *coup de sabre* (golpe de sable)
 - Hemiatrofia facial
- **Morfeas profundas:**
 - Morfea subcutánea
 - Fascitis eosinofílica
 - Morfea profunda
 - Morfea panesclerosante invalidante del niño

cas. Se presenta en forma de pequeñas manchas redondeadas deprimidas de color blanco-nacarado, cuyo diámetro varía entre 1 y 10 mm y de superficie lisa y brillante. Se localiza en el cuello, hombros y parte alta del tórax. En ocasiones es difícil diferenciarla del liquen escleroatrófico, razón por la cual algunos autores las reúnen bajo el mismo nombre en una entidad denominada *white spot disease*.

- **Liquen escleroso y atrófico:** es considerado por otros autores como una morfea subepidérmica que no afecta a los tejidos profundos y de superficie rugosa debido a la hiperqueratosis. El liquen escleroso y atrófico (LEA) de localización genital merece un seguimiento especial, ya que puede degenerar en carcinoma escamoso. Puede coexistir con la ES y otras enfermedades autoinmunitarias como la alopecia areata y el vitiligo. En 2011, Sung *et al.* publicaron una serie de casos en los que reflejan la utilidad de realizar inmunotinciones con CD34 y Factor XIIIa en las lesiones hipopigmentadas para realizar el diagnóstico diferencial con el vitiligo. El tratamiento con corticoides tópicos es efectivo, recientemente también se están observando buenos resultados con el pimecrolimus en pomada.
- **Atrofodermia de Pasini y Pierini:** se caracteriza por lesiones violáceas o marrones **superficiales** sin atrofia profunda ni esclerosis. Se localiza preferentemente en **tronco y miembros superiores**, son asintomáticas y no sufren cambios durante años. Para algunos autores sería como una forma abortiva de morfea en placas en la que no se produce la induración, habiéndose relacionado con la *B. burgdorferi*.

- **Morfea queloidea o nodular:** las lesiones son nódulos cutáneos profundos y confluentes.

Morfea generalizada

También denominada “esclerodermia de múltiples placas”. En esta entidad, el aspecto de las placas es igual, pero son más grandes y más numerosas, pudiendo infiltrar la hipodermis y la fascia. Se localizan sobre todo en tronco, abdomen y muslos.

Morfeas bullosas

Son formas raras de morfea en la que aparecen lesiones bullosas que en ocasiones pueden ser hemorrágicas.

Morfeas lineares o en bandas

Se caracterizan porque las lesiones son lineares, en general unilaterales y sin anillo perilesional (*lilac ring*).

- **Morfea en banda:** suele afectar al tronco siguiendo una distribución radicular, es una entidad más rara.
- **Morfea en golpe de sable (*coup de sabre*):** la lesión típica tiene forma triangular y afecta a la frente desde el cuero cabelludo a la ceja, de color céreo y consistencia esclerosa. A medida que evoluciona adquiere una coloración marrónácea y se adhiere al hueso subyacente. A veces hay atrofia de la lengua del lado afecto.
- **Hemiatrofia facial progresiva de Parry-Romberg:** para algunos autores es la misma entidad que la morfea en golpe de sa-

ble. Se produce una hemiatrofia de la piel de la cara del tejido subcutáneo y en ocasiones de los músculos y huesos subyacentes. Se presenta en las dos primeras décadas de la vida y en ocasiones en la primera infancia. Se produce un aspecto característico asimétrico del rostro debido a las siguientes alteraciones: por hundimiento y deformidad ósea, de la pigmentación, de la dentición por maloclusión, del cuero cabelludo, madarosis (pérdida de las cejas y pestañas), poliosis (encanecimiento de mechones) y oculares (lagofthalmos, ptosis, Horner, midriasis, coloboma, heterocromía del iris, uveítis anterior y posterior y alteraciones de la acomodación). No es infrecuente su coexistencia con otras formas de morfea y se asocia a sintomatología neurológica, (migrañas, epilepsia, neuralgia del trigémino y parestesias faciales) hasta en un 10% de los casos, la cual puede preceder a la afectación cutánea. La mayoría de los casos son esporádicos pero hay casos familiares en cuyo caso se ha relacionado con un rasgo genético autosómico dominante.

Guerrerosantos *et al.* han publicado una clasificación en función de la profundidad de la lesión:

- **Grado I:** poco profunda y adelgazamiento de los tejidos blandos.
- **Grado II:** adelgazamiento de los tejidos blandos pero no hay afectación del cartílago ni el hueso.
- **Grado III:** también hay adelgazamiento del cartílago y el hueso.
- **Grado IV:** hay atrofia y la piel está adherida a planos profundos.

Tratamiento

Se han publicado varias series cortas en las que se han realizado tratamientos quirúrgicos con varias técnicas (colgajos de serrato, *parascapular free flap* e infiltraciones (de geles formados por grasa y plaquetas o lipo-inyecciones). Guerrerosantos *et al.* proponen sesiones de lipoinyección 25 y 35 ml para los grados I y II respectivamente e injertos de grasa, cartílago, hueso, colgajos e lipo-inyecciones con 40 y 60 ml para los grados III y IV.

Morfeas profundas

Fascitis eosinofílica de Shulman

- **Clínica:** una induración progresiva de la piel que afecta típicamente a las extremidades, preferentemente a piernas y antebrazos, asociada a eosinofilia. No hay afectación de la cara, y la afectación de manos y pies es menos frecuente, no produciéndose esclerodactilia. En las fases iniciales es característico el aspecto de piel de naranja, siendo frecuentes las contracturas articulares. Su curso suele ser autolimitado, aunque puede ser persistente. Poco frecuente en la edad infantil. En algunos casos el diagnóstico diferencial con la ES no es fácil pero en la fascitis eosinofílica (FE) el FRY es excepcional, siendo muy infrecuente la afectación visceral, aunque se en ocasiones se asocia a alteración de la motilidad esofágica, pleuritis y síndrome seco. El túnel del carpo bilateral y la artritis no erosiva no son infrecuentes.
- **Pruebas complementarias:**
 - Laboratorio: la eosinofilia está presente sobre todo en las fases iniciales de la en-

fermedad, aumento de la velocidad de sedimentación globular, la hipergammaglobulinemia, los AAN pueden ser positivos pero a títulos bajos y los anticuerpos (Ac) específicos de ES son negativos.

- **Biopsia piel-músculo-fascia:** son engrosamiento de la fascia con un infiltrado inflamatorio compuesto por células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos, siendo normal la epidermis y en la dermis puede haber fibrosis en la zona reticular.
- **Tratamiento:** corticoides iniciar con dosis de 1 mg/kg/día durante un mes e ir disminuyendo paulatinamente durante 9-12 meses. En aquellos casos resistentes a corticoterapia se pueden emplear la hidroxicloroquina, el metotrexato y la ciclosporina.

Morfea panesclerosante invalidante del niño

Es una forma agresiva y mutilante que debuta en la infancia con preferencia por el sexo femenino y que afecta a varios miembros. Afecta a la piel, las fascias, los músculos y los tendones. Se trata de bandas escleroatróficas que van confluyendo y formando un bloque, produciendo gran rigidez e impotencia funcional. Cuando se afecta un solo miembro hablare-

mos de esclerodermia regional monomélica, y cuando se afecte el miembro colateral u homolateral, de dimélica.

En la publicación alemana de Wollina *et al.* de 2007, se revisan todos los casos publicados desde 1980 hasta 2006 incluyendo su experiencia personal de tres casos, la mayoría de los 28 casos presenta un curso agresivo con lesiones profundas y seis pacientes tenían úlceras crónicas y varios desarrollaron carcinomas de células escamosas.

Morfea subcutánea

Es una morfea que afecta en primer lugar a la hipodermis y el tejido subcutáneo, a continuación hay una fase inflamatoria tras la cual se inicia una fase esclerosante.

Morfea “profunda”

A diferencia de la morfea subcutánea, esta variante se ven involucradas todas las capas de la piel afectando la hipodermis y la fascia.

Tratamiento

Fisioterapia, corticoides orales, metotrexato e hidroxicloroquina. Actualmente se encuentra en marcha el estudio en fase IIb del P144 (inhibidor del TGF- β disitertide) para tratamiento tópico de la esclerodermia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kencka D, Blaszczyk M, Jablonska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. *Dermatology*. 1995;190:203-6.
2. Jablonska S, Blaszczyk M. Differential diagnosis of systemic sclerosis-like disorders. Systemic sclerosis. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p. 99-119.
3. Bolster MC, Silver RM. Other fibrosing skin disorders. Systemic sclerosis. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p. 121-7.
4. Zulian F, Vallongo C, Woo P, Russo R, Ruperto N, Harper J, *et al*. Localized scleroderma in childhood in not just a skin disease. *Arthritis Rheum*. 2005;52:2873-81.
5. Zannin ME, Martini G, Athreya BH, Russo R, Higgins G, Vittadello F, *et al*. Ocular involvement in children with localised scleroderma. A multi-centre study. *Br J Ophthalmol*. 2007;91:1311-4.
6. Weibel L, Howell KJ, Visentin MT, Rudiger A, Denton CP, Zulian F, *et al*. Laser Doppler flowmetry for assessing localized scleroderma in Children. *Arthritis Rheum*. 2007;56:3489-95.
7. Sung JJ, Chen TS, Gilliam AC, McCalmont TH, Gilliam AE. Clinicohistopathological correlations in juvenile localized scleroderma: Studies on a subset of children with hypopigmented juvenile localized scleroderma due to loss of epidermal melanocytes. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:364-73.
8. Guerrerosantos J, Guerrerosantos F, Orozco J. Classification and treatment of facial tissue atrophy in Parry-Romberg disease. *Aesthetic Plast Surg*. 2007;31:424-34.
9. Wollina U, Buslau M, Heinig B, Petrov I, Unger E, Kyriopoulou E, *et al*. Disabling pansclerotic morphea of childhood poses a high risk of chronic ulceration of the skin and squamous cell carcinoma. *Int J Low Extrem Wounds*. 2007;6:291-8.