

J.F. Pastor Oliver¹, A. Calcedo Ascoz¹,
J.M^a Paricio Talayero², L. Santos Serrano³,
A. Fernández Feijóo³, M. Ferriol Camacho³

An Esp Pediatr 1998;49:499-502.

Introducción

El término esclerodermia significa esclerosis o endurecimiento de la piel. Existen múltiples enfermedades en las que puede observarse esclerosis cutánea, sin embargo, el término esclerodermia sólo se aplica a un grupo de enfermedades con características bien definidas. La esclerodermia es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por un excesivo depósito de ciertos componentes del tejido conectivo y por alteraciones estructurales de los vasos sanguíneos. La esclerodermia incluye dos procesos bien diferenciados: la esclerodermia localizada o morfea y la esclerodermia sistémica progresiva (Tabla I).

Observación clínica

Niña de 8 años que nos es remitida desde urgencias, donde ha consultado por cefalea de 12 horas de evolución, y a la que se le ha apreciado una lesión facial. Desde los 3 años y medio de vida presenta una lesión facial de crecimiento progresivo. Inicialmente fue un cambio de coloración de la piel en zona frontal acabando en una atrofia con hundimiento subyacente, sin que se haya establecido el diagnóstico.

Antecedentes

Producto de tercera gestación, de padres sanos no consanguíneos. Hermana de 6 años y hermano de 2 años sanos. Embarazo de 37 semanas, amenaza de aborto con cerclaje. Parto cefálico, eutócico. Peso al nacimiento 2.500 gramos. Desarrollo psicomotor normal.

Exploración física

Niña con buen estado general, con buena coloración de piel y mucosas. Peso 27.600 g. (p > 50). Lesión en "golpe de sable" de 1 cm de anchura que se extiende en línea recta desde el ala derecha de la nariz hasta 4 cm por encima de la implantación del cabello (Figs. 1 y 2). La piel está atrófica y apergamada, sin tejido celular subcutáneo, como en contacto con el

Esclerodermia lineal: Lesión en golpe de sable. Revisión de la literatura y aportación de un caso

Tabla I Clasificación de la esclerodermia

<i>Esclerodermia localizada o morfea</i>
En placas
En gotas
Lineal
Generalizada
Subcutánea
Fascitis eosinofílica
<i>Esclerosis sistémica progresiva</i>
Difusa
Limitada
<i>Síndromes esclerodermiformes</i>
Síndrome tóxico por aceite de colza con anilinas
Profesionales (trabajadores con plásticos)
Iatrogenos (bleomicina, L-triptófano)
Asociados a otras enfermedades



Figura 1. Lesión en golpe de sable que se extiende en línea recta desde el ala derecha de la nariz hasta por encima de la implantación del cabello.

hueso, de color marrón salmón en zona expuesta a la luz e hipopigmentada en zona cubierta por cabello adyacente. Hay alopecia en la zona de 4 cm que penetra en el cuero cabelludo. El hueso subyacente está hundido, especialmente en zona supra y superciliar, que es por donde se inició la lesión, extendiéndose hacia arriba y hacia abajo. La lesión es adyacente y paralela a la línea media afectando mucho a la ceja derecha que

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. ²Jefe de Servicio de Pediatría. ³Médico adjunto del Servicio de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Comarcal Marina Alta. DENIA (Alicante).

Correspondencia: Dr. José Francisco Pastor Oliver. Hospital Comarcal Marina Alta. Servicio de Pediatría. Partida Plana Est nº 4. 03700. DENIA (Alicante).

Recibido: Marzo 1998

Aceptado: Junio 1998



Figura 2. Lesión en golpe de sable: detalle de una visión de perfil.

se aprecia hundida en la zona de 1 cm colindante con la línea media. Resto de exploración por órganos y aparatos normal.

Exploraciones complementarias

Analítica: hemograma: leucocitos $3.29 \times 10^3 / \mu\text{l}$ (23% Neutrófilos, 64% linfocitos, 6% monocitos, 7% eosinófilos); Hb 14 g/dl; Hto 42%; VCM 81 fl; Plaquetas $165.0 \times 10^3 / \mu\text{l}$. VSG: 3 mm/h; PCR < 6 mg/l, FR < 20 UI/ml, ASLO 400 UI/ml, ANA 1/160 (significativo >1/160); Ac. anti-DNAn < 1/10 (negativo); C3 87,0 mg/dl y C4 20,0 mg/dl (normales). Bioquímica: glucemia, uremia, creatinina, iones, Ca, proteínas totales, colesterol, triglicéridos y transaminasas, normales. Proteinograma normal. Examen oftalmológico normal; Rx: cráneo normal. Biopsia de piel local: epidermis sin alteraciones. La dermis papilar y reticular muestra fibrosis y esclerosis. No se observan infiltrados inflamatorios y prominentes. Los vasos del tejido celular subcutáneo muestran engrosamiento y obliteración de la luz con fragmentación de las fibras elásticas.

Diagnóstico

La paciente fue diagnosticada clínicamente de esclerodermia localizada en golpe de sable (morfea), siendo el resultado de la biopsia cutánea compatible con dicho diagnóstico.

Evolución

La paciente ha permanecido estacionada desde enero de 1997 siendo controlada la lesión, tanto desde el punto de vista clínico, como analítico, adoptando una actitud expectante. En fecha 29/01/98, la paciente acude a consultas externas de pediatría presentando un aumento del tamaño de la lesión, tanto de ancho, aproximadamente 5 mm, como también de largo: 1 cm por el cuero cabelludo, donde presenta área alopécica, extendiéndose hasta toda el ala de la nariz y afectando a la parte superior del labio. Ha aparecido prurito y coloración rosá-



Figura 3. Lesión en estadio más avanzado, que llega a afectar la parte superior del labio, con alopecia en cuero cabelludo y ceja.

cea por el borde de la misma. También presenta alopecia en la ceja (Fig. 3).

La paciente es remitida al servicio de dermatología para tratamiento de su lesión activa, al mismo tiempo que nos ponemos en contacto con el servicio de cirugía plástica de nuestro hospital de referencia para seguimiento y tratamiento ulterior, una vez cesado el crecimiento de la paciente.

Discusión

La esclerodermia localizada o morfea es una enfermedad inflamatoria esclerosante que, a diferencia de la esclerodermia sistémica, afecta a la piel y tejido celular subcutáneo y no suele asociarse a afectación sistémica⁽¹⁾. Bajo el término de esclerodermia localizada se clasifican desde placas localizadas de morfea, de importancia cosmética, pasando por la forma generalizada y en gotas o bullosa, hasta lesiones profundas de esclerodermia lineal (morfea subcutánea o *paniculitis de la esclerodermia* y la *morfea acral panesclerótica*) y fascitis eosinofílica que pueden ocasionar una considerable morbilidad^(2,3). Un 25% de las morfeas se dan en la edad pediátrica. Es más frecuente en niñas predominando las lesiones lineales⁽⁴⁾, con menos de 300 casos descritos en la literatura, que pueden afectar a extremidades, cuero cabelludo y cara.

La etiología es desconocida. Se han involucrado agentes infecciosos (virus Epstein-Barr, *Borrelia burgdorferi*), vacunación con bacilo de Calmette-Guérin, traumatismos, administración de radioterapia. El origen autoinmune no es tan evidente como en la esclerosis sistémica. Aunque, como hemos dicho, algunos casos se han relacionado con títulos altos de anticuerpos contra la *Borrelia burgdorferi*⁽⁵⁾, otros autores cuestionan el papel que dicho germen pueda desempeñar en la patogénesis de la enfermedad⁽⁶⁾. También se ha observado que pacientes con fascitis eosinofílica desarrollan fibrosis cutánea residual⁽⁷⁾.

En los niños, la clínica es consecuencia de la fibrosis y atrofia de la piel, tejido celular subcutáneo, músculo y hueso subyacente. Las lesiones cutáneas comprenden desde un estadio no indurado hasta esclerótico y desde hipopigmentación residual hasta hiperpigmentación⁽²⁾. Puede asociarse con contracturas y deformidades articulares con la consiguiente limitación de la función articular⁽⁸⁾, así como grandes deformidades y defectos en los huesos subyacentes que provocan, a menudo, lesiones desfigurantes⁽⁹⁾.

Una forma especial de morfea lineal es el cuadro conocido como morfea en *coup de sabre* (golpe de sable) en el que la esclerosis afecta a la región frontoparietal. Las lesiones se inician con un endurecimiento de la piel de la frente y del cuero cabelludo en la zona frontoparietal ipsilateral. Posteriormente, se forma una placa nacarada alopecica, con telangiectasias superficiales y bordes hiperpigmentados que progresivamente darán lugar a una depresión con atrofia cutánea. Puede acompañarse de una depresión del hueso adyacente, con disminución de la tasa de crecimiento.

Las lesiones de este tipo pueden asociarse a calcificación cerebral, convulsiones y uveítis⁽¹⁰⁾. En casos graves, las lesiones pueden extenderse hasta mejillas, nariz y labio superior con afectación de encías y lengua, pudiendo provocar una hemiatrofia por lo que habrá que hacer el diagnóstico diferencial con la hemiatrofia facial o *síndrome de Parry-Romberg*.

El proceso se sospecha por la clínica⁽¹¹⁾, pero se confirma con el estudio histológico de una biopsia de la lesión. En fases iniciales, el examen anatomopatológico demostrará un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis e hipodermis acompañado de una mínima fibrosis. En las formas más evolucionadas, predomina la esclerosis hialina con desaparición de los anejos. Destacan, en nuestro caso, el largo tiempo transcurrido desde la aparición de las lesiones hasta su diagnóstico.

El factor reumatoideo (FR) suele ser positivo. Los anticuerpos antinucleares (ANA) también suelen ser positivos entre un 60 y 75% de los casos, preferentemente con una especificidad para el DNAn y proteína HGM⁽¹²⁾.

Los pacientes con sinovitis franca y morfea generalizada, esclerodermia lineal o ambas, plantean un problema particular. Presentan aumento de la VSG y títulos altos, tanto de ANA, como de FR, lo que es muy inusual en la esclerodermia sistémica⁽¹³⁾.

El tratamiento de la esclerodermia lineal debe incluir terapia física y ocupacional, tratamiento médico y tratamiento ortopedicoquirúrgico.

El proceso inflamatorio suele responder satisfactoriamente a la terapia corticoidea, lo que ayudaría a reducir las deformidades, pero parece ser que estos fármacos son poco eficaces a largo plazo en el tratamiento de la esclerodermia lineal⁽¹⁴⁾. Se ha demostrado que la D-penicilamina, con monitorización de la función renal, a dosis de 2 a 5 mg/kg/día puede ser efectiva en los casos más severos de esclerodermia localizada⁽¹⁵⁾. Otros fármacos que se han ensayado en el tratamiento de la esclerodermia lineal con resultados diversos son la hidroxilcloroqui-

na⁽²⁾, la difenilhidantoína y el clorhidrato de ticlopidina⁽¹¹⁾, y la vitamina D₃⁽¹⁶⁾ entre otros. Recientemente se han ensayado tratamientos con fototerapia con radiaciones UVA, asociada a metoxipsoralenos tópicos sobre las placas con buenos resultados a las 3-8 semanas de tratamiento⁽¹⁷⁾, aunque su eficacia en el tratamiento de la morfea necesitará posteriores confirmaciones⁽¹⁸⁾. La fisioterapia complementaria es importante para evitar contracturas.

Las epifisiodesis y/u osteotomías correctoras pueden ser tratamientos efectivos para casos de hemiatrofia⁽⁸⁾. Si las lesiones permanecen inactivas, la actitud suele ser expectante, recurriendo a la cirugía plástica una vez cesado el crecimiento. Recientemente se ha comunicado el tratamiento de la morfea mediante reparación de los tejidos blandos y hueso mediante injertos autólogos de la frente y un injerto de scalp pericraneal para reconstrucción de la ceja⁽¹⁹⁾.

Para la monitorización del curso y tratamiento de la esclerodermia localizada se recomienda el uso rutinario de ultrasonidos⁽²⁰⁾.

Bibliografía

- 1 Uziel Y, Krafchik BR, Silverman ED, Thorner PS, Laxer RM. Localized scleroderma in childhood: a report of 30 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1994; **23**:328-340.
- 2 Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc* 1995; **70**:1068-1076.
- 3 Nelson AM. Localized form of scleroderma, including morphea, linear escleroderma, and eosinophilic fasciitis. *Curr Opin Rheumatol* 1996; **8**:473-476.
- 4 Dupont G, Gayet LE, Bascou V, Larregue M. Lésions de la main et du membre supérieur dans les sclerodermies en bande de l'enfant. Approche thérapeutique a propos de deux cas. *Ann Chir Main Memb Super* 1996; **15**:5-10.
- 5 Breier P, Klade H, Stanek G, et al. Lymphoproliferative responses to *Borrelia burgdorferi* in circumscribed scleroderma. *Br J Dermatol* 1996; **134**:285-291.
- 6 De vito JR, Merogi AJ, Vo T, et al. Role of *Borrelia burgdorferi* in the pathogenesis of morphea, scleroderma and lichen sclerosus et atrophicans: a PCR study of thirty-five cases. *J Cutan Pathol* 1996; **23**:350-358.
- 7 Farrington ML, Haas JE, Nazar-Stewart V, Mellins ED. Eosinophilic fasciitis in children frequently progresses to scleroderma-like cutaneous fibrosis. *J Rheumatol* 1993; **20**:128-132.
- 8 Buckley SL, Skinner S, James P, Ashley RK. Focal scleroderma in children: an orthopaedic perspective. *J Pediatr Orthop* 1993; **13**:784-790.
- 9 Black CM. Prognosis and management of scleroderma and scleroderma-like disorders in children. *Clin Exp Rheumatol* 1994; **12**:75-81.
- 10 Davis J, Wilson J, Woo P. Scleroderma "en coup de sabre". *Ann Rheum Dis* 1991; **50**:260-262.
- 11 Eubanks LE, McBurney EI, Galen W, Reed R. Linear scleroderma in children. *Int J Dermatol* 1996; **35**:330-336.
- 12 Rosenberg AM, Uziel Y, Krafchik BR, et al. Antinuclear antibodies in children with localized scleroderma. *J Rheumatol* 1995; **22**:2337-2343.

- 13 Ansell BM, Woo P. Enfermedades del tejido conectivo en la infancia. En: Khamashta MA, Fonk J, Hugues GRV. Enfermedades autoinmunes del tejido conectivo. Ed Doyma, Barcelona 1993: 212.
- 14 Miller JJ. The fasciitis-morphea complex in children. *Amm J Dis Child* 1992; **146**:733-736.
- 15 Falanga V, Medsger TA Jr. D-penicillamina in the treatment of localized scleroderma. *Arch Dermatol* 1990; **126**:604-612.
- 16 Hulshof MM, Pavel S, Breedveld FC, Dijkmans BA, Vermeer BJ. Oral calcitriol as a new therapeutic modality for generalized morphea. *Arch Dermatol* 1994; **130**:1290-1293.
- 17 Kanekura T, Fukumaru S, Matsushita S, Terasaki K, Mizoguchi S, Kanzaki T. Successful treatment of scleroderma with PUVA therapy. *J Dermatol* 1996; **23**:455-459.
- 18 Cribier B, Fardji T, Le Coz C, Oberling F, Grosshans E. Extracorporeal photochemotherapy in systemic sclerosis and severe morphea. *Dermatology* 1995; **191**:25-31.
- 19 Sengezer M, Deveci M, Selmanpakoglu N. Repair of "coup de sabre", a linear form of sclerodema. *Ann Plast Surg* 1996; **37**:428-432.
- 20 Hoffmann K, Gerbaulet U, el-Gammal S, Altmeyer P. 20-Mhz-B-mode ultrasound in monitoring the course of localized scleroderma (morphea). *Acta Derm Venerol Suppl* 1991; **164**:3-16.