

PRESENTACIÓN DE CASO

Esclerodermia generalizada en una niña Generalized scleroderma in a girl

Yordania Velázquez Ávila*, Maritza Morales Solís*, Julio E. Torres Reyes**

*Hospital Pediátrico Provincial Docente "Mártires de Las Tunas". Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. **Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Las Tunas, Cuba.
Correspondencia a: Yordania Velázquez Ávila, correo electrónico: yodaniava@ltu.sld.cu.

Recibido: 10 de febrero de 2017

Aprobado: 17 de marzo de 2017

RESUMEN

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune de causa desconocida, que puede presentarse afectando solo la piel, llamada morfea, o con afectación sistémica. Dentro de la morfea, la forma generalizada es infrecuente en la infancia. Se presenta el caso de una niña que es llevada al Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas" con un cuadro cutáneo generalizado, con predominio en el tronco y las extremidades, que respetaba la cara, dado por lesiones hiperpigmentadas e hipopigmentadas escleróticas que no permitían el pinzamiento de la piel. Se realizaron varios estudios, descartándose la afectación sistémica y se corrobora el diagnóstico de esclerodermia generalizada, mediante el estudio histopatológico. Se educa a la madre y a la paciente y se adecúa el tratamiento tópico y sistémico acorde a su grado de afectación, mejorando el estado de la paciente.

Palabras clave: ESCLERODERMIA; MORFEA; ESCLEROSIS; ENFERMEDADES REUMÁTICAS.

Descriptor: ESCLERODERMIA SISTÉMICA; SCLERODERMA, LOCALIZED; ESCLEROSIS; ENFERMEDADES REUMÁTICAS.

SUMMARY

Scleroderma is an autoimmune condition of unknown causes that can be presented affecting only the skin, called morphea, or affecting body systems. As part of the morphea the generalized form is not very common in childhood. This study presents the case of a girl who was taken to "Mártires de Las Tunas" Provincial Pediatric Hospital with generalized cutaneous manifestations, mainly in the trunk and limbs, not including the face, and characterized by sclerotic hyperpigmented and hypopigmented lesions which do not allow pinching the skin. Several investigations were performed ruling out systemic affectations and the diagnosis of generalized scleroderma was confirmed by means of a histopathologic study. Mother and patient were given advice and the topic and systemic treatment was adjusted according to the degree of the condition. The patient progressed satisfactorily.

Key words: SCLERODERMA; MORPHEA; SCLEROSIS; RHEUMATIC DISEASES.

Descriptor: SCLERODERMA, SYSTEMIC; ESCLERODERMIA LOCALIZADA; SCLEROSIS; RHEUMATIC DISEASES.

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es el término que define la esclerosis de la piel. (1) Es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida y caracterizada por fibrosis en diferentes órganos: piel, aparato digestivo, pulmón, corazón y riñón. (2)

Epidemiología: tiene una prevalencia baja, por ello forma parte de las llamadas enfermedades raras. Afecta a tres por cada 10 000 habitantes, más frecuente en las mujeres, con una proporción 4:1 y la edad más frecuente de aparición es entre la tercera y quinta década de la vida, aunque puede aparecer a cualquier edad. (3) En la infancia la

Citar como: Velázquez Ávila Y, Morales Solís M, Torres Reyes JE. Esclerodermia generalizada en una niña. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2017; 42(3). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1058>.



Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas
Ave. de la Juventud s/n. CP 75100, Las Tunas, Cuba

forma localizada es diez veces más frecuente que la sistémica, con una prevalencia de 1 x 100 000 niños. Se presenta generalmente en la edad escolar y es rara en neonatos. (4)

En reumatología pediátrica algunas enfermedades tienen componente familiar hereditario, aunque no se ha encontrado un gen específico, siendo más fuerte la teoría epigenética que postula la presencia de patrones moleculares epigenéticos de la respuesta inmune, que se activan frente a determinados antígenos en individuos genéticamente predispuestos. (5, 6)

Se desconocen las causas de este padecimiento, se ha asociado a traumas, infecciones virales por Epstein Barr, por bacterias como la borreliaburgdorferi, vacunas (BCG, Triple viral), alteraciones autoinmunes y procedimientos quirúrgicos; (4) sin embargo, se sabe bastante sobre los procesos biológicos que implica. En la esclerodermia localizada el problema subyacente es la sobreproducción de colágeno en las áreas afectadas de la piel. En la esclerodermia sistémica intervienen tres procesos: anomalías de los vasos sanguíneos, fibrosis y disfunción del sistema inmunitario (autoinmunidad). (7)

Clasificación: la esclerodermia puede ser sistémica o localizada, por lo que se describen las formas clínicas siguientes:

1. Esclerodermia sistémica: esclerodermia sistémica progresiva (ESP); síndrome de Thibierge-Wessembach; síndrome de CREST.
2. Esclerodermia localizada (morfea): circunscrita (en gotas, en placa, queloidea); lineal. (Morfea en banda y en coup de sabre); generalizada; ampollar; profunda (morfea subcutánea, profunda, panesclerótica infantil).
3. Esclerodermia sistémica sin esclerodermia.
4. Formas asociadas a otras enfermedades del tejido conectivo (síndrome de superposición).
5. Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo. (8, 9)
6. Síndromes esclerodermiformes: inducidos por tóxicos; metabólicos; inmunológicos. (10)

La morfea se caracteriza por máculas o placas. Inicialmente aparecen máculas rosadas o violáceas, otras veces se comprueba un ligero edema, discreto prurito o una descamación. Dentro de la placa la piel pierde su elasticidad y aparece rígida al pellizcarla con los dedos. Posteriormente la placa adquiere un color blanquecino, marmóreo, rodeada de un halo violáceo que constituye un signo de actividad de la enfermedad. Pueden aparecer áreas hipopigmentadas o hiperpigmentadas. (11)

Morfea generalizada: se caracteriza por una amplia afectación, ocasionada por placas induradas con hipopigmentación o hiperpigmentación y puede acompañarse de atrofia muscular, pudiendo infiltrar la hipodermis y la fascia. Se localizan sobre todo en tronco, abdomen y muslos, pero no hay afectación sistémica. (9, 11)

Estudios complementarios:

- Laboratorio: la eosinofilia está presente sobre todo en las fases iniciales de la enfermedad, aumento de la velocidad de sedimentación globular e hipergammaglobulinemia.

- Biopsia piel-músculo-fascia: se encuentra engrosamiento de la fascia con un infiltrado inflamatorio compuesto por células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos, siendo normal en la epidermis, y en la dermis puede haber fibrosis en la zona reticular. (9)

- Inmunología: los anticuerpos antinucleares (ANA) pueden ser positivos, pero a títulos bajos, los anticuerpos anticentrómeros (CENP) pueden ser positivos y los anticuerpos específicos de esclerodermia sistémica, como los antipoisomerasa 1 (SCL-70), son negativos. (12)

El tratamiento es poco satisfactorio en todas las variedades, pero no es rara la curación espontánea, sobre todo en niños. Con frecuencia se alcanza un punto en la esclerodermia localizada, más allá del cual la enfermedad no progresa.

Medidas físicas y terapia ocupacional:

- Masajes de la piel: diarios, con sustancias lubricantes en las zonas esclerosadas.
- Movilidad articular, si la esclerodermia se encuentra localizada encima de las articulaciones.
- Apertura de la boca.
- férulas estáticas y dinámicas.
- Baños de agua tibia.
- Uso de lociones lubricantes de la piel.

Tratamiento de las formas generalizadas y sistémicas: se basa en actuar sobre los mecanismos patogénicos conocidos.

- Vasodilatadores: actúan sobre la inestabilidad vascular, sobre los estímulos citotóxicos y sobre el daño vascular (Dilantin).
- Antiagregantes plaquetarios: actúan sobre la activación de las plaquetas (ácido acetilsalicílico).
- Glucocorticoides: actúan sobre el edema y la inflamación, se usan ante la presencia de artritis, miositis, enfermedad pulmonar, derrame pericárdico, miocarditis. La dosis depende de la magnitud y la severidad de la manifestación clínica.

1. Prednisona: en dosis de 40-60 mg/día durante un mes, y luego disminuir a 20 mg/día, durante dos meses. Suspender los esteroides después de tres meses.

2. Inmunosupresores: acción similar a la del glucocorticoide:

a) no selectivos:

- Azatioprina: en dosis de 100-200 mg/día ha sido utilizada en la esclerodermia con resultados variables; puede usarse sola o combinada con plasmaféresis y/o esteroides.

- Agentes alquilantes, como el clorambucil y la ciclofosfamida (500 mg - 1 g/m²sc o 2 mg/kg/día cada 12 horas, oral), también se han utilizado en algunos pacientes. Se usan en fibrosis pulmonar con respuesta satisfactoria.

- Methotrexate 10 mg/ m²sc semanal, dosis única. Su respuesta ha sido variable.

b) selectivos:

- Ciclosporina A: efectiva para la esclerosis 2,5 mg/kg/día.

3. Fibrinolíticos: actúan previniendo la fibrosis y produciendo regresión de la fibrosis ya establecida.

- D-penicilamina: tiene acción preventiva sobre la fibrosis. Puede emplearse en casos de esclerosis ligera comenzando con una dosis de 250 mg/día por un mes y posteriormente aumentando a 500 mg/día otro mes o 10 mg/kg/día en dosis dividida cada 8 o 12 horas.

- Colchicina: 0,5-1,5 mg/día.

4. Esteroides anabólicos: son inhibidores del depósito de fibrina (propionato, drostanolona, noretandrolona, etilestrenol).

Tratamiento de la esclerodermia localizada:

- Se prescribe el uso de cremas esteroideas, aplicadas sobre las áreas activas inflamatorias.

- Inyecciones intralesionales con acetónido de triamcinolona.

- Dilantin, 100 mg, dos veces al día, hasta alcanzar una dosis máxima de 400 mg/día, con buenos resultados en algunos casos.

Los agentes quimioterapéuticos y la penicilamina pueden utilizarse en casos severos que no responden a la terapéutica antes mencionada. (11)

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina mestiza, de 9 años de edad y de procedencia urbana, sin antecedentes patológicos. Refiere la madre que desde el 2015 comenzó a presentar manchas blanquecinas en los brazos, que se fueron expandiendo al tronco y extremidades superiores e inferiores, que con el tiempo las manchas se fueron oscureciendo y en ella la piel era dura, siempre asintomática. La llevó a varias consultas del médico de la familia y el pediatra. Inicialmente fue tratada con cremas esteroideas, pero no resolvió. Fue remitida en septiembre de 2016 al servicio de dermatología del hospital pediátrico "Mártires de Las Tunas", siendo valorada en colectivo.

IMÁGENES 1-4. Esclerodermia generalizada



Antecedentes patológicos personales y familiares: no se refieren.

Reacción a medicamentos: no se refieren.

Hábitos tóxicos: no se refieren.

Examen dermatológico: cuadro cutáneo generalizado con predominio del tronco y las extremidades, que respetaba la cara, dado por lesiones hiperpigmentadas e hipopigmentadas escleróticas, que no permitían el pinzamiento de la piel.

Se realizaron varios estudios:

Hemograma completo: Hb= 129 g/L, Leucos= 8,7 x 10⁹/L.

Conteo de eosinófilos = 1,50x10⁹/L.

Eritrosedimentación = 65 mm/h.

ANA: positivo.

Factor reumatoideo: positivo.

Rx esófago-estómago-duodeno: normal.

Rx tórax: sin alteraciones pleuropulmonares.

Creatinina: 56 mMol/L.

Proteinuria de 24 horas: albúmina 0g/L.

Biopsia de piel (16-B-3057):

Micro: epidermis de aspecto normal. En la dermis infiltrado inflamatorio con presencia de linfocitos y eosinófilos, algunas fibras elásticas fragmentadas, presencia de fibrosis colágena.

Informa: esclerodermia (**imágenes 1-4**).

DISCUSIÓN

Se trata de una niña en edad escolar, que presentaba esclerosis de la piel, signo característico de la esclerodermia, en la cual la piel se torna dura y no permite su pinzamiento.

La esclerosis en la forma generalizada cubre gran parte de la piel, lo mismo se puede ver en la esclerosis sistémica. La diferencia entre ambos cuadros radica en que en la forma generalizada solo se afecta la piel y no existe afectación de órganos internos.

En este caso además del examen clínico, y a pesar de negar síntomas o signos sugestivos de la forma sistémica, se realizaron varios estudios para determinar si existía daño en otros órganos y sistemas, ya que la esclerosis sistémica presenta un pronóstico más desfavorable y el tratamiento no sería el mismo.

Al determinar en los diferentes estudios complementarios realizados la no presencia de afectación sistémica, se corrobora el diagnóstico, auxiliándose del estudio histopatológico. Se procede a educar al paciente y a la familia respecto a las medidas generales, para mejorar la calidad de vida de la paciente y evitar posteriores descompensaciones. En el tratamiento tópico se orientó masajes diarios de la piel afectada usando sustancias lubricantes, y en el tratamiento sistémico el uso de la colchicina (una tableta diaria oral). Con esto la paciente ha mejorado.

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune, poco frecuente en la infancia, y dentro de la morfea es muy infrecuente encontrar la esclerodermia generalizada. Dar a conocer esta forma inusual de la esclerodermia en la infancia ha sido la motivación de esta presentación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Cobo Ibáñez T, Prats Caelles I. Manual SER de Reumatología. 6ta Ed. España: Sociedad Española de Reumatología; 2014. p. 123-130. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0->.
2. Ibañes Rubio M. Esclerodermia sistémica en la infancia. Protocolos de la Asociación Española de Pediatría. Protocolos de Reumatología Pediátrica. Barcelona: Esmon Publicidad; 2007. p. 31-4. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/5-esclerodermia.pdf>.
3. García Serna B. ¿Qué es la esclerodermia? Asociación Española de Esclerodermia; 2014. Disponible en: http://www.esclerodermia.org/scleroderma/wp-content/uploads/2015/01/QUE_ES_LA_ESCLERODERMIA.pdf.
4. Coto Hermosilla C. Reumatología pediátrica. La Habana: Ed Ciencias Médicas; 2012. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/libros/reumatologia_pediatica/reumatologia_completo.pdf.
5. Batista Remedios S, Grass Velázquez A, del Campo Avilés E, Pérez Torres L. Mecanismos etiopatogénicos en la esclerosis sistémica. Revista Cubana de Reumatología [revista en internet]. 2014 [citado 27 de febrero 2017]; 16(3). Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/355>.
6. Velázquez Avila Y, Fajardo Rojas Y, Rodríguez Torres T, Morales Solís M, Santos Fernández R. Factores de riesgo de las enfermedades reumáticas en niños atendidos en el Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas". Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta [revista en internet]. 2015

- [citado 27 de febrero 2017]; 40(7). Disponible en: <http://www.revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/36>.
7. Scleroderma Foundation. La esclerodermia: información general. Fundación de Esclerodermia; 2014. Disponible en: <http://www.scleroderma.org/site/DocServer/esclerodermia-general-y-sus-causas.pdf?docID=348>.
 8. Pérez Campos D. Manual diagnóstico de enfermedades reumáticas. Esclerosis sistémica. La Habana: Ed Ciencias Médicas; 2012: 287-288. Disponible en: http://bvs.sld.cu/libros/manual_diagnostico/cap8.pdf.
 9. García de la Peña Lefebvre P. Esclerodermia Sistémica. Protocolo diagnóstico pediátrico [revista en internet]. 2014 [citado 27 de febrero 2017]; 1: 101-6. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/11_esclerodermia_localizada.pdf.
 10. Facal J, Maciel G, Consani S. Esclerosis localizada. Enfermedad incurable con mejoría pronóstica. Tendencias en medicina; 2008. Disponible en: http://clinicamedica1.com.uy/wp-content/uploads/2016/05/Esclerosis_sistemica.pdf.
 11. Manzur J. Dermatología. La Habana: Ed Ciencias Médicas; 2002. p. 230-31.
 12. Guerreiro Hernández AM, Leyva Rodríguez A, Villaescusa Blanco R. Estudio de autoanticuerpos en pacientes con diagnóstico presuntivo de esclerodermia. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [revista en internet]. 2015 [citado 27 de febrero 2017]; 31(2): 217-220. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v31n2/hih14215.pdf>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento – No Comercial – Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.