

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO
"JOSÉ LUIS MIRANDA"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

ESCLERODERMIA LOCALIZADA EN NIÑOS.
PRESENTACIÓN DE DOS PACIENTES.

INFORME DE CASO

Por:

Dra. Nancy Alemán Pedraja¹ y Dr. Luis A. Monteagudo de la Guardia²

1. Especialista de I Grado en Dermatología. Asistente. ISCM-VC. Hospital Pediátrico "José Luis Miranda". Santa Clara, Villa Clara.
2. Especialista de II Grado en Dermatología. Instructor. ISCM-VC. Hospital Ginecoobstétrico "Mariana Grajales". Santa Clara, Villa Clara.

Descriptor DeCS:

ESCLERODERMIA
LOCALIZADA/epidemiología

Subject headings:

SCLERODERMA LOCALIZED/epidemiology

La esclerodermia es un trastorno inflamatorio crónico del tejido conjuntivo que clásicamente afecta la piel, pero también puede dañar el aparato digestivo, el corazón, el pulmón, el riñón y las membranas sinoviales¹. La lesión cutánea puede aparecer en forma de placas focales (morfea) siguiendo una distribución lineal (esclerodermia lineal) o con una distribución simétrica generalizada (esclerodermia sistémica), y es la forma más común en los adultos. En los niños suele presentarse como morfea o esclerodermia lineal; la forma sistémica es poco frecuente^{2,3}. La esclerodermia localizada es bastante infrecuente, puede comenzar en cualquier momento de la infancia y seguir una progresión lenta e impredecible, o tender a la remisión. Las niñas se afectan más que los niños; no se sabe que exista predisposición familiar. Su causa es desconocida.

Presentación de pacientes:

Se trata de una paciente de 13 años, femenina, blanca, que hace tres años presentó una mancha blanquecina en fosa ilíaca derecha, que fue creciendo excéntricamente, dura al tacto, sin otros síntomas y signos. Acude a la consulta de Dermatología, y a la exploración clínica presentaba: mácula de color blanco amarillento, de bordes ligeramente violáceos, lisa, esclerosada, de aproximadamente 8 cm, localizada en fosa ilíaca derecha. Se realizó biopsia de piel, cuyo diagnóstico histológico fue: morfea.

Paciente 2:

Paciente de tres años, femenina, blanca; hace un año la mamá le notó una mancha violácea en la frente, que posteriormente se tornó blanquecina. Acude a nuestra consulta de Dermatología, y a la exploración clínica presentaba lesión en placa alargada, hipocrómica, de bordes ligeramente violáceos, esclerosada, que se extendía desde la región frontal hasta el dorso de la nariz. Se realizó biopsia de piel, cuyo diagnóstico histológico fue: esclerodermia.

A ambas pacientes les fueron realizados exámenes complementarios: hemograma completo, velocidad de sedimentación, orina y prueba de función renal, cuyos resultados mostraron parámetros normales; además, se realizó factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares con resultados negativos, así como rayos X de tórax, prueba funcional respiratoria y electrocardiograma. El tratamiento consistió en masajes con crema esteroidea y vitaminoterapia.

Comentario:

Se reconocen varias formas clínicas de esclerodermia localizada, entre ellas: morfea, morfea generalizada y esclerodermia lineal⁴.

La morfea localizada se caracteriza por la presencia de placas escleróticas circunscritas con un centro de color marfil y, cuando la enfermedad se encuentra en estado activo, se observan bordes violáceos. A menudo la lesión comienza con un área enrojecida, que puede mostrar edema que no deja fovea. Gradualmente el centro se torna blanco o amarillento. Con frecuencia en la lesión hay menos sudoración, y esta es alopecica. Las placas, ligeramente sobreelevadas o deprimidas, están induradas pero no adheridas a las estructuras más profundas; con mucha frecuencia las lesiones son únicas o escasas, pero pueden ser múltiples. Su tamaño varía de 1 a 30 cm.

La esclerodermia lineal es una forma de la enfermedad que aparece como una banda lineal, por lo regular con una sola lesión unilateral. La mayoría de las veces afecta las extremidades inferiores, superiores, la región frontal de la cabeza y la parte anterior del tórax. La esclerodermia lineal frontal o frontoparietal se denomina "coup de sabre" y se caracteriza por atrofia y un surco en la piel. La depresión puede ser extensa y provocar hemiatrofia facial, en ocasiones con atrofia lingual homolateral. La esclerodermia lineal puede provocar deformidades severas, como hemiatrofia de una extremidad, de un lado de la cara o contracturas, y puede asociarse con anomalías de la columna vertebral^{5,6}.

Referencias bibliográficas

1. Schaller JG. Esclerodermia. En: Berhman RE, Kliegman RM, Harbin AM. Nelson tratado de pediatría vol. 1. 15a ed. Madrid: Mc Graw Hill; 1998. p. 857-8.
2. Marini A. Juvenile systemic scleroderma. *Curr Rheumatol Rep.* 2001;3(5):387-90.
3. Marzano AV, Menni S, Parodi A, Borghi A, Fuligni A, Favvri P. Localized scleroderma in adults and children. *Clinical and laboratory investigations on 239 cases.* *Eur J Dermatol.* 2003;13(2):171-6.
4. Foelduvari I, Wulffraat N. Recognition and management of scleroderma in children. *Paediatr Drugs.* 2001;3(8):575-83.
5. Yu BD, Eisen AZ. Sclerodermia. In: Fitzpatrick's *Dermatology in general medicine* vol. 2. 6a ed. Madrid: Mc Graw Hill; 2003. p. 1709-17.
6. Bottoni CR, Reinker KA, Gardner RD, Person DA. Scleroderma in childhood: a 35- year history of cases and review of the literature. *J Pediatr Orthop.* 2000;20(4):442-9.