

Reporte de caso

Esclerodermia lineal en edad pediátrica

Linear Scleroderma at Pediatric Age

Adrian Isacc Nieto Jiménez <https://orcid.org/0000-0002-1925-6407>

Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba.

*Autor para la correspondencia: adrianisacnj@gmail.com

RESUMEN

La *esclerodermia* es una enfermedad autoinmune, que presenta diversas formas clínicas, que van desde la morfea o esclerodermia lineal hasta la esclerosis sistémica progresiva. La forma lineal es poco frecuente en cuero cabelludo y por lo general su diagnóstico definitivo es muy complejo. Se presenta el caso de una paciente, color de piel blanca, de 19 años de edad, valorada en el servicio provincial de Dermatología en febrero del año 2020 con área alopecica lineal en cuero cabelludo de dos años de evolución, y que pese a los tratamientos realizados no presentaba mejoría clínica. Se realizó biopsia cutánea con el diagnóstico presuntivo de esclerodermia lineal, el cual fue confirmado. Se discutió el caso con la especialidad de reumatología y se inició tratamiento médico con mejoría notable de las lesiones. La esclerodermia lineal es más frecuente en edad pediátrica y de baja incidencia en adultos jóvenes. Su diagnóstico positivo es importante por lo infrecuente de su presentación y posible afectación sistémica.

Palabras clave: esclerodermia; esclerodermia lineal; autoinmune.

ABSTRACT

Scleroderma is an autoimmune disease with various clinical forms, ranging from linear scleroderma or morphea to progressive systemic sclerosis. The linear form is infrequent in the scalp and its definitive diagnosis is usually very complex. The case is presented of a 19-year-old female patient, of white skin color, evaluated at the provincial dermatology service in February 2020, with a linear alopecic area on the scalp of two-year evolution; despite the received treatments, she did not show clinical improvement. A skin biopsy was performed, with a presumptive diagnosis of linear scleroderma, which was confirmed. The case was discussed with the rheumatology specialty and medical treatment was started, with remarkable improvement of the lesions. Linear scleroderma is more frequent at pediatric age and of low incidence in young adults. Its positive diagnosis is important because of its infrequent presentation and possible systemic involvement.

Keywords: scleroderma; linear scleroderma; autoimmune.

Recibido: 22/05/2023

Aceptado: 25/06/2023

Introducción

La *esclerodermia* es una enfermedad autoinmune de causa desconocida, caracterizada por fibrosis en diferentes órganos: piel, aparato digestivo, pulmón y riñón.⁽¹⁾

La primera publicación moderna sobre esclerodermia se atribuye al italiano Curzio en 1753. Luego, Alibert afirmó ser el primero en reconocer la enfermedad, a la cual llamó *sclermia circumscripia*, y describió dos casos de lo que fue probablemente una esclerodermia lineal (EL).^(1,2)

La esclerodermia es un término que se deriva de las palabras griegas *skleros* (duro o endurecido) y *dermis* (piel) “piel dura”, pero va más allá y en la esclerodermia localizada, además del endurecimiento de la piel y los cambios de coloración, también pueden verse afectados los tejidos debajo de la piel, incluyendo el músculo hasta el hueso.⁽²⁾

En el año 2004 la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica propuso nuevos criterios de clasificación para la esclerodermia localizada juvenil y se incluyeron cinco subtipos: morfea o EL, morfea en placa, morfea guttata, morfea generalizada, morfea panesclerótica o profunda, y luego, se incluyeron la fascitis eosinofílica, la morfea ampollosa, atrofodermia de Pasini y Pierini, morfea queiloidea o nodular, liquen escleroso y esclerodermia mixta (cuando se presenta una combinación de 2 o más de los subtipos anteriores). Esta forma localizada de esclerodermia no suele asociarse a una afectación sistémica.^(3,4)

La EL presenta tres variantes: *en coup de sabre* o golpe de sable, refiriéndose a la afectación en la zona frontoparietal de la cara y cuero cabelludo, la morfea lineal de una extremidad y la atrofia hemifacial progresiva. La variante de EL con alopecia en banda y atrofia con afectación solamente del cuero cabelludo es infrecuente, con una estimación de un 0,8 % de todas las formas localizadas de esclerodermia. Puede ocurrir una extensa cicatrización y fibrosis del área afectada como complicación más frecuente.⁽⁵⁾

La incidencia anual de esta enfermedad varía entre 0,4 y 2,7 por 100 000 personas, con predominio femenino de 2,4 a 4,2:1 y es de dos a tres veces más frecuente que la esclerosis sistémica.^(5,6)

En cuanto a su prevalencia, parece ser semejante tanto en niños como en adultos. En niños tiene un pico entre los 2 y los 14 años de edad, y es la esclerodermia lineal la forma de presentación más común, mientras que en los adultos se presenta entre los 40 y 50 años edad, y es la morfea en placas la forma más común. Aunque afecta a ambas razas, parece ser más prevalente en los pacientes de color de piel blanca, según estudio realizado por *Laxer* y otros⁽³⁾ en el cual entre el 72,7 % - 82,5 % correspondieron a esta raza.

El mayor porcentaje de casos con EL se describe en las Américas con una incidencia de hasta el 3,2 %. En Cuba la EL predomina en niños varones, color de

piel blanca, entre 9 y 17 años de edad, con mayor reporte de casos en La Habana y Santiago de Cuba. En Villa Clara no existen reportes de publicaciones sobre esta variante clínica de esclerodermia.⁽⁶⁾

Se describen varios factores de riesgo asociados a esta enfermedad.⁽⁴⁾ El diagnóstico positivo se realiza por las manifestaciones clínicas, aunque en ocasiones es necesario realizar biopsia cutánea para descartar otras dermatosis lineales.^(5,6) No existe un tratamiento curativo específico, aunque se utilizan diversos grupos farmacológicos como los inmunosupresores, con buenos resultados clínicos.⁽⁷⁾

Caso clínico

Se presenta paciente femenina, de 19 años de edad, estudiante, natural de Santa Clara, provincia Villa Clara, Cuba, sin APP ni APF de importancia. Fue valorada en febrero del 2020 por el servicio de Dermatología Provincial del Hospital Pediátrico Provincial José Luis Miranda en Santa Clara, al referir que desde hacía 2 años presentaba caída del cabello en forma de banda, desde la frente hasta la región occipital. Refirió que en ocasiones sentía “comezón” sin horario definido. Llevó múltiples tratamientos con antihistamínicos orales y cremas antibióticas, sin precisar el nombre de estas últimas y sin obtener mejoría.

Al examen físico dermatológico se observó una banda lineal con alopecia en cuero cabelludo, que se extendía desde la región frontoparietal hasta la región occipital, con discretos bordes eritematosos (fig. 1) de dos años de evolución.



Fig. 1 – Banda lineal de alopecia en cuero cabelludo.

Además, presentaba atrofia en el extremo de la banda alopécica frontoparietal en la que se observaba discreta esclerosis (fig. 2).



Fig. 2 – Zona de atrofia, con discreta esclerosis en un extremo de la banda alopécica.

Exámenes complementarios realizados:

- Hemograma completo: Hb 13,4 g/l, Leucocitos $7,2/10^9$,
- Conteo de plaquetas: 250 000,
- Glicemia: 4,3 mmol/L,
- Eritrosedimentación: 18, VIH, VDRL y antígeno de superficie para Hepatitis B y C negativos,
- LDH: 120 uds.
- Perfil hepático y renal: normales.
- TSH, T3 y T4: normales.
- Anticuerpos ANA, ANCA y anticoagulante lúpico negativos, C3, C4, IgG, IgM e IgA dentro de límites normales.

Se realizó biopsia cutánea con diagnóstico presuntivo de esclerodermia o morfea lineal y se confirma dicho resultado con el estudio histopatológico (fig. 3).

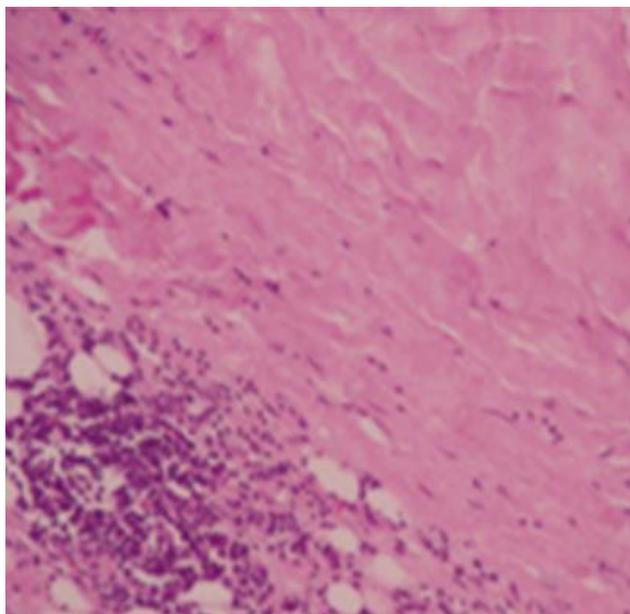


Fig. 3 - Imagen histológica compatible con esclerodermia.

Se concluyó el caso como una esclerodermia lineal. Se interconsultó con la especialidad de Reumatología, y se inició tratamiento médico tópico y sistémico con esteroides, metotrexate a razón de 7,5 mg semanales y vitaminoterapia.

Comentarios

La esclerodermia es una enfermedad autoinmune, lo que significa que el sistema inmunitario del organismo reacciona contra sí mismo, y provoca la inflamación de la piel, así como una excesiva producción de tejido fibroso.⁽⁸⁾

El desencadenante de este proceso es desconocido, aunque se han asociado diversos factores de riesgo como traumas, radiaciones, medicamentos, infecciones y autoinmunidad. La idea más aceptada sobre la generación de la enfermedad es que hay una actividad inmunitaria alterada, que consiste en una producción aumentada de anticuerpos y de un tipo de linfocitos, los linfocitos T, frente a un antígeno específico. Esto daría lugar a una alteración vascular que sería el paso previo y también la causa de la fibrosis.^(6,9)

No es una enfermedad contagiosa ni hereditaria y tampoco constituye una enfermedad cancerosa.^(9,10) Las manifestaciones clínicas de la EL son variables. Generalmente se presenta como una lesión única, unilateral y de distribución lineal, que se localiza en la cara, extremidades o cuero cabelludo (área frontoparietal) como en este caso. Los estudios han demostrado que entre el 5 y el 25 % de los pacientes con esta forma clínica pueden tener compromiso bilateral.⁽¹¹⁾

El diagnóstico puede ser difícil, especialmente en los primeros meses, cuando la enfermedad aún no ha mostrado sus características más distintivas. En ocasiones se realiza por biopsia cutánea, capilaroscopia y determinación de autoanticuerpos específicos.⁽³⁾

La EL se ha estudiado en niños y en adultos y en el 89,1 % de los casos predomina la variante en golpe de sable, seguida por la afectación de una extremidad. La afectación del cuero cabelludo con alopecia es una rara forma clínica que en muchas ocasiones es confundida con otras dermatosis como el lupus

eritematoso fijo discoide crónico, la variante en placa de la morfea, el liquen escleroso y atrófico, entre otros.

Es importante realizar un diagnóstico de certeza para iniciar un tratamiento adecuado y efectivo y evitar así complicaciones, aunque esta forma clínica es de más larga evolución y más resistente a las medidas terapéuticas.^(3,7) El tratamiento está destinado a detener la inflamación lo antes posible. Los tratamientos disponibles tienen muy poco efecto sobre el tejido fibroso una vez que este se ha formado. La medicación va desde la ausencia de tratamiento hasta el uso de corticoesteroides, vitaminas, metotrexate u otros fármacos moduladores del sistema inmunitario.⁽¹²⁾ Existen estudios que demuestran los efectos beneficiosos de los anticuerpos monoclonales.⁽¹³⁾

La fisioterapia es importante, especialmente en el caso de la EL. Esta modalidad es muy utilizada en América Latina con excelentes resultados a largo plazo.⁽⁹⁾

Conclusiones

La esclerodermia lineal es más frecuente en edad pediátrica y presenta una baja incidencia en adultos jóvenes. Su diagnóstico positivo es importante por lo infrecuente de su presentación y posible afectación sistémica.

Referencias bibliográficas

1. Roberts Thomson PJ, Walker JG. Scleroderma: It has been a long hard journey. Intern Med J. 2006;36(8):519-23. DOI: [10.1111/j.1445-5994.2012.01138.x](https://doi.org/10.1111/j.1445-5994.2012.01138.x)
2. Coyle W. A brief history of scleroderma. Scleroderma News. 1988 [acceso 21/01/2023];8(2). Disponible en: http://www.scleroderma.org/medical/other_articles/Coyle_2001_4.shtm
3. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. Curr Opin Rheumatol. 2006;18(6):606-13. DOI: [10.1097/01.bor.0000245727.40630.c3](https://doi.org/10.1097/01.bor.0000245727.40630.c3)

4. Zulian F, Woo P, Athreya BH, Laxer RM, Medsger TA, Lheman TJA. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Provisional Classification Criteria for Juvenile Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheum.* 2007;57(2):203-12. DOI: [10.1002/art.22551](https://doi.org/10.1002/art.22551)
5. Martini G, Foeldvari I, Russo R, Cuttica R, Eberhard A, Ravelli A. Systemic sclerosis in childhood: Clinical and immunological features of 153 patients in an international database. *Arthritis & Rheum.* 2006;54(12):3971-8. DOI: [10.1002/art.22207](https://doi.org/10.1002/art.22207)
6. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG. Juvenile localized scleroderma: Clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology.* 2006;45(5):614-20. Disponible en: [10.1093/rheumatology/kei251](https://doi.org/10.1093/rheumatology/kei251)
7. Pavlov Dolijanovic S, Damjanov N, Ostojic P, Susic G, Stojanovic R, Gacic D, *et al.* The prognostic value of nailfold capillary changes for the development of connective tissue disease in children and adolescents with primary Raynaud phenomenon: A followup study of 250 patients. *Pediatric Dermatology.* 2020;23(5):437-42. DOI: [10.1093/jrheumatology/kei251](https://doi.org/10.1093/jrheumatology/kei251)
8. Zulian F. Systemic sclerosis and localized scleroderma in childhood. *Rheum Dis Clin North Am.* 2008; 34(1):239-55. DOI: [10.1016/j.rdc.2007.11.004](https://doi.org/10.1016/j.rdc.2007.11.004)
9. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: A retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(2):257-63. DOI: [10.1016/j.jaad.2020.10.959](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.10.959)
10. Pavlov Dolijanovic S, Damjanov N, Ostojic P, Susic G, Stojanovic R, Gacic D. The prognostic value of nailfold capillary changes for the development of connective tissue disease in children and adolescents with primary Raynaud phenomenon: A follow up study of 250 patients. *Pediatr Dermatol.* 2006;23(5):437-42. DOI: [10.1111/j.1525-1470.2006.00278.x](https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2006.00278.x)
11. Papara C, De Luca DA, Bieber K, Vorobyev A, Ludwing RJ. Morphea. The 2023 update. *Front Med (Lausanne).* 2023;10:1108623. DOI: [10.3389/fmed.2023.1108623](https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1108623)

12. Fett N, Werth VP. Update on morphea: Part II. Out come measures and treatment. J Am Acad Dermatol. 2011;64(2):231-42. DOI: [10.1016/j.jaad.2010.05.046](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2010.05.046)

13. Fett NM. Morphea: Evidence-based recomendations for treatment. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2012;78(2):135-41. DOI: [10.4103/0378-6323.93628](https://doi.org/10.4103/0378-6323.93628)

Conflicto de intereses

El autor declara que no existe conflicto de intereses.