

Esclerodermia localizada en escolar de 10 años, reporte de un caso

Localized scleroderma in a 10-year-old schoolgirl, a case report

Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.¹ Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-9621-4235>

Jessica Sabrina Pillajo Llanga.^{1*} Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-9723-3078>

Danny Miguel Pillajo Llanga.¹ Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-3489-7923>

¹Médico General. Ministerio Salud Pública del Ecuador.

*Autor por correspondencia. Correo electrónico: jessysabry16@hotmail.com

RESUMEN

Dentro del grupo de enfermedades reumáticas la esclerodermia es una de las de menor frecuencia de presentación; siendo considerada una enfermedad rara por muchos autores. Aunque tiene un predominio de afectación en pacientes adultos, en ocasiones se presenta en edades pediátricas constituyendo sus formas localizadas las formas de presentación más frecuente. El objetivo del presente reporte es presentar el caso de una escolar de 10 años de edad, con cuadro de lesión en piel de 3 años de evolución a la cual se le diagnostica, mediante características clínicas y resultados de estudios anatomopatológicos una esclerodermia localizada profunda. Se considera importante el reporte del caso para compartir con la comunidad médica los elementos básicos relacionados con el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad, como alternativa a la reducción de las complicaciones que genera.

Palabras Clave: Enfermedad reumática; Esclerodermia localizada; Esclerodermia linear; Morfea.

ABSTRACT

Within the group of rheumatic diseases, scleroderma is one of those with the lowest frequency of presentation; being considered a rare disease by many authors. Although it has a predominance of affectation in adult patients, it sometimes occurs in pediatric ages, its localized forms being the most frequent forms of presentation. The objective of this report is to present the case of a 10-year-old schoolgirl, with a 3-year history of skin lesions, which

was diagnosed, through clinical characteristics and results of pathological studies, as deep localized scleroderma. The case report is considered important to share with the medical community the basic elements related to the diagnosis and treatment of this disease, as an alternative to reducing the complications it generates.

Keywords: Rheumatic disease; Juvenile idiopathic arthritis; Joint deformity; Inflammation

Recibido: 05/08/2022

Aceptado: 17/09/2022

Introducción

La esclerodermia es conceptualizada como una enfermedad con componente inmunológico, caracterizada por un aumento de la producción de colágenos que condiciona fibrosis en la piel, tejidos blandos y en distintos órganos; el nivel de afectación puede localizarse a superficialmente o afectar tejido celular subcutáneo y capas más profundas de la piel. De forma general se describen varias formas de presentación: esclerodermia localizada (EL), sistémica, síndromes esclerodermiformes y síndromes de *overlap* o superposición.^(1,2)

Se reporta una incidencia que oscila entre 0,34 y 2,7 casos por 100 000 al año. Es considerada la forma de esclerodermia más frecuente en edad infantil. La enfermedad tiene un predominio por el sexo femenino y su pico de frecuencia de aparición en edad infantil es definido entre los 6-9 años de edad, pero existen reportes en edades extremas de la vida.⁽³⁾

Se describe que el subtipo más frecuente de EL en población pediátrica es la esclerodermia lineal (41,8-66,7% del total de casos), le sigue la morfea circunscrita (15-37%), la mixta (3-23%) y la esclerodermia generalizada que se presenta entre el 6,6 y 11% de los casos. El subtipo de esclerodermia localizada conocido como morfea panesclerótica es muy rara, poco frecuente, pero muy agresiva.^(3,4)

Las manifestaciones clínicas de la EL suelen clasificarse en cutáneas y extracutáneas. Las lesiones cutáneas presentan una fase inflamatoria con placas eritematosas o violáceas con textura de piel normal. En estadios más avanzados aparece fibrosis progresiva y las lesiones se vuelven induradas, con un área central de color blanco-amarillento o nacarado, brillante y con un margen eritematoso o violáceo llamado lilac ring. Más adelante aparecen cambios post-inflamatorios, de pigmentación, atróficos, pérdida de tejido subcutáneo y

adelgazamiento progresivo de la piel. Las lesiones de la cabeza pueden acompañarse de alopecia en el cuero cabelludo o en los anejos y puede asociarse atrofia subcutánea.^(5,6)

Las manifestaciones extracutáneas suelen presentarse entre el 20 y 40% de los casos. Incluyen afectación musculoesquelética (artralgias y artritis no erosiva), afectación neurológica, gastrointestinal, cardíaca, renal, pulmonar, ocular y odontológica. También puede aparecer manifestaciones vascular dadas por presencia de fenómeno de Raynaud.⁽⁵⁻⁷⁾

El diagnóstico se basa en la identificación de las manifestaciones clínicas y suele corroborarse con el estudio anatomopatológico. No existen esquemas terapéuticos establecidos, pero el uso de glucocorticoides e inmunosupresores, unido al tratamiento sintomático constituyen las principales herramientas terapéuticas de la EL.

En Ecuador, son muy escasos los reportes acerca de EL; por lo que es necesario destacar los elementos clínicos y de laboratorio que facilitan el diagnóstico temprano de la enfermedad para poder comenzar con tratamiento y minimizar el riesgo de aparición de complicaciones. Es por eso, que teniendo en cuenta lo infrecuente de la enfermedad y la escasez de reportes sobre la misma en el contexto ecuatoriano; se decide realizar el presente reporte de caso clínico en el cual se diagnostica EL en una escolar de 10 años de edad, considerándose un reporte válido para la comunidad médica.

Caso clínico

Escolar femenina, de 10 años de edad, con antecedentes de buena salud, que acude a consulta acompañada de su madre que refiere que desde hace alrededor de 3 años comenzó a notar la presencia de lesión hiperpigmentada en la espalda de alrededor de 7 cm de extensión. En los últimos 6 meses la lesión ha ido aumentando paulatinamente llegando hasta alrededor de 5 cm en el momento de asistir a consulta. Adicionalmente existe historia de artralgias en rodillas y muñecas sin signos inflamatorios y de intensidad moderada con escala visual de dolor en 6 puntos. Se recoge también la presencia de cefalea universal de frecuencia e intensidad variable.

Como datos positivos al examen físico se identificó la presencia de lesión hiperpigmentada localizada a nivel de la espalda, de 7 centímetros de extensión, de bordes bien definidos, no elevada (figura 1). En el sistema osteomioarticular se identificó dolor a la movilización de ambos tobillos y rodillas sin presencia de signos inflamatorios.



Figura 1. Lesión hiperpigmentada de 7 cm de bordes bien definidos en región de la espalda. Con los datos obtenidos al interrogatorio y examen físico se procedió a interconsultar el caso con el servicio de dermatología que sugieren realizar una biopsia de piel. Los resultados de la biopsia de piel informan lesión inflamatoria con presencia de infiltrado perivascular y perianexial con predominio de linfocitos y presencia de plasmáticas; este informe confirmó el diagnóstico de la enfermedad, EL de tipo de esclerodermia lineal.

A pesar de existir artralgiyas en rodillas y tobillos, sin signos inflamatorios y presencia de manifestaciones generales se obtuvo negatividad de los anticuerpos antinucleares, considerándose el caso como una EL. A pesar de esto, por la presencia de las manifestaciones antes descritas se procedió a plantear, como esquema terapéutico, la combinación de tratamiento tópico con el uso de inmunosupresores y glucocorticoides para aprovechar su acción antiinflamatoria.

Desde el punto de vista tópico se procedió a utilizar clobetazol en ungüento al 1%, que fue combinado con dosis diaria de 10 mg de prednisona y 10 mg semanales de metotrexate, calculados a dosis de 15 mg por metro cuadrado de superficie corporal. En la actualidad la paciente se mantiene en régimen de seguimiento multidisciplinario con la participación de las especialidades de dermatología, reumatología y pediatría.

Discusión

La EL es una enfermedad con un bajo porcentaje de presentación. Sin embargo, cuando se diagnostica un paciente con EL se le debe brindar un seguimiento estricto ya que puede comenzar como un proceso local pero también puede ser el comienzo de una enfermedad sistémica como es el caso de la esclerosis sistémica.⁽⁷⁾

En el caso que se presenta es una adolescente de 10 años de edad que llevaba alrededor de 3 años con una lesión dermatológica que había ido aumentando de tamaño en los últimos meses. Estos elementos coinciden con los elementos reportados en la literatura que expone

un predominio de incidencia entre los 6 y 9 años con cierto predominio de afectación por el sexo femenino; claro está; estos datos no descartas su presentación en pacientes masculinos o en aquellos que presenten un rango de edad diferente al reportado como predominante.⁽³⁾ El elemento clínico fundamental de esta enfermedad es la presencia de la afectación dermatológica; esta puede ser desde una afectación superficial, hasta una mayor expansión del daño llegando a afectar capas más profundas con mayor riesgo de atrofia y retracción cutánea. Este elemento, su localización y extensión es fundamental para definir la forma clínica y la gravedad de la enfermedad. La gravedad condiciona los grupos farmacológicos a incluir dentro del esquema terapéutico.⁽⁸⁾

A pesar de ser la EL una afectación que se centra en la presencia de daño a nivel de la piel, pueden existir distintos tipos de afectación en otros órganos o sistemas de órganos del cuerpo humano. En el caso que se presenta se identificó la presencia de artralgiás en miembros inferiores y cefalea como expresión de compromiso neurológico. La identificación de estos elementos constituye un punto fundamental a la hora de definir el tipo de forma clínica de la EL presente en cada paciente y el esquema terapéutico a utilizar.⁽⁹⁾ A pesar de que se describe que el diagnóstico debe centrarse en el elemento clínico, la realización de estudios anatomopatológicos constituye un factor de gran ayuda. Actúa como una herramienta que aporta elementos histopatológicos cuya interpretación, no solo confirman el diagnóstico, sino que también ayudan a comprender el mecanismo etiopatogénico de la enfermedad. Adicionalmente puede aportar elementos importantes para interpretar la intensidad y profundidad del aumento de colágeno en las distintas capas de la piel.^(4,7)

El tratamiento prescrito se basa en la utilización de tópicos locales, como es el caso del clobetazol, glucocorticoides y del methotrexate (MTX). Este último ha sido señalado como el fármaco modificados de la enfermedad de primera línea en el tratamiento de la EL, sobre todo en los subtipos que muestran afectación moderada, severa o de localización más profunda que la epidermis.⁽³⁾ En caso de respuesta, respuesta inadecuada o intolerancia al uso de MTX se pueden probar con otros FAME, inmunosupresores o terapia biológica.⁽¹¹⁾ La EL es una enfermedad que puede permanecer de esa forma, pero también puede evolucionar hacia una esclerosis sistémica; con compromiso articular y extra articular generando gran número de manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad que suponen la presencia de distintos grados de discapacidad y afectación de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud.

Conclusiones

La esclerodermia es una enfermedad que en sus formas limitadas puede pasar desapercibida; sin embargo, el componente inflamatorio de base puede generar manifestaciones locales y sistémicas que deben ser identificadas precozmente para evitar daños en el estado de salud de los pacientes. La búsqueda sistemática y activa de este tipo de lesiones es la estrategia más viable para la identificación y diagnóstico precoz de la enfermedad.

Referencias bibliográficas

- 1.- Otero-Morales J, Alvarez-Carballo C, Reyes-Sánchez R, Díaz-Félix A. Alteraciones del corazón en la esclerodermia sistémica progresiva. Revista Cubana de Medicina [Internet]. 2020 [citado 25 Abr 2022];24(7). Disponible en: <http://revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/2203>
- 2.- Bedón-Galarza R, Rosero C, Cuadros F, Chávez Y, Abad-Sojos A, Veloz X. Criterios de clasificación de Esclerosis Sistémica, en una serie de casos de pacientes ecuatorianos. Rev. argent. dermatol. [Internet]. 2020 [citado 2022 Abr 26];101(2): 91-100. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2020000200091&lng=es
- 3.- Giménez Roca C. Esclerodermia localizada. Protoc diagn ter pediater. [Internet]. 2020 [citado 2022 Abr 23];2:163-171. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_esclerodermia.pdf
- 4.- Imbett S, Suárez C, González A. Esclerodermia localizada: a propósito de un caso clínico. Revista de la Asociación Colombiana de dermatología y Cirugía Dermatológica. [Internet]. 2019 [citado 2022 Abr 24];27(3). Disponible en: <https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/article/view/1153>
- 5.- de la Fuente-Laso P, González-García J, Castaño-Rivero A, Gonzalvo-Rodríguez P, Rodríguez-Díaz E, Vázquez-Osorio I. Morfea profunda solitaria: Una forma infrecuente de esclerodermia localizada en la infancia. Caso clínico. Arch. argent. pediater. [Internet]. 2019 Abr [citado 2022 Abr 26];117(2):e137-e41. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200017&lng=es
- 6.- Ruiz-Mejía O, Pimentel-Rangel J, Oribio-Gallegos JA, Valle de Lascuraín G, Esquivel-Vallejo A, Vega-España EA. Manejo ortopédico de la esclerodermia lineal localizada en

- niños: reporte de un caso. Acta ortop. mex [Internet]. 2019 [citado 2022 Abr 26];33(4):261-4. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2306-41022019000400261&lng=es
- 7.- Camacho ME, Montoya Y, Lugo S, Vivas SC. Morfea localizada en cuero cabelludo. Rev. argent. dermatol. [Internet]. 2018 [citado 2022 Abr 26];99(2):1-10. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2018000200011&lng=es
- 8.- Alemán-Miranda O, Domínguez-Rodríguez Y, Jardón-Caballero J. Esclerodermia y su repercusión en la cavidad bucal. Archivos del Hospital Universitario "General Calixto García" [Internet]. 2018 [citado 26 Abr 2022];5(2):[aprox. 13 p.]. Disponible en: <http://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/235>
- 9.- Cury-Martins J, Giesen L, González S, Molgo Montserrat, Sanches A. Taxane-induced scleroderma. Report of two cases. Rev. méd. Chile [Internet]. 2021 [citado 2022 Abr 23];149(5):807-9. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872021000500807&lng=es
- 10.- Hernández-Montes OR, Anaya-Jiménez RM, Heredia-Nieto OA, et al. Morfea inducida por radioterapia: una complicación inusual. An Med Asoc Med Hosp ABC. [Internet]. 2022 [citado 2022 Abr 23];67(1):61-65. [doi:10.35366/104370](https://doi.org/10.35366/104370)
- 11.- García Munitis P. Evaluación de tecnología sanitaria: informe de respuesta rápida: Tocilizumab para el tratamiento de la artritis idiopática juvenil poliarticular. Rev. argent. reumatol. [Internet]. 2018 [citado 2022 May 02];29(2):10-5. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752018000200004&lng=es

Conflictos de intereses

Los autores no refieren conflictos de intereses

Contribución de los autores

Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de la información, aplicación del cuestionario, procesamiento de la información, redacción del manuscrito y revisión final.

Jessica Sabrina Pillajo Llanga: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de la información, aplicación del cuestionario, procesamiento de la información, redacción del manuscrito y revisión final.

Danny Miguel Pillajo Llanga: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de la información, aplicación del cuestionario, procesamiento de la información, redacción del manuscrito y revisión final.