

# Esclerodermia lineal: Presentación de un caso

## LINEAL ESCLERODERMA: A CASE PRESENTATION

Luisa Fernanda Chang<sup>1</sup>, Karla Martínez<sup>2</sup>, Patricia Mayén<sup>3</sup>, Verónica Quijivix<sup>4</sup>

Hospital General San Juan de Dios, Ciudad de Guatemala.

### RESUMEN

*La esclerodermia localizada es una enfermedad del tejido conectivo que está limitada a la piel y al tejido celular subcutáneo. Caracterizada por el incremento en el depósito de colágeno. De causa desconocida. Se reporta un caso atendido en la Unidad de Dermatología pediátrica del Hospital General San Juan de Dios.*

### SUMMARY

*Localized scleroderma is a connective tissue disorder generally involving skin and the subcutaneous tissue. Is characterized by the increase on the collagen deposition. Its cause is unknown. This is the report of one case that attended to the Pediatric Dermatology Unit at the Hospital General San Juan de Dios in Guatemala City.*

### INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es un trastorno del tejido conectivo que cubre un amplio espectro de manifestaciones clínicas, la forma localizada o morfea es la más frecuente en la infancia con una relación hombre-mujer de 1:2-4 (1). Constituye un trastorno autoinmune de órgano específico, que compromete sobretodo la piel y se caracteriza por inflamación seguida de esclerosis (2,5). En la mayoría de los casos es una patología de curso benigno, que no presenta compromiso de órganos internos y que no afecta la supervivencia del paciente. La etiología de la esclerodermia localizada no ha sido determinada; sin embargo se ha visto relación con factores genéticos, autoinmunes e infecciosos en cuadros

<sup>1</sup> Electivo en Dermatología Pediátrica.

<sup>2</sup> Dermatóloga Pediatra.

<sup>3</sup> Dermatóloga Pediatra.

<sup>4</sup> Patóloga.

Similares (3). En el estudio histológico se observa una paniculitis hialina y en la serología se encuentra de forma casi constante hiper-gammaglobulinemia y eosinofilia (1,4).

## CASO CLÍNICO

Niña de 8 años y 3 meses de edad, quien consulta por presentar manchas y endurecimiento de la piel desde los 3 años de edad, lo cual inició de forma repentina y ha ido aumentando progresivamente a través de los años. No se refiere ningún antecedente personal o familiar de importancia.

Al examen se observa una dermatosis crónica, diseminada a miembros superiores en brazo, antebrazo y manos (Figuras 1,2); miembros inferiores (Figura 3), consistente en placas hiperpigmentadas, piel acartonada y dura.



FIGURA 1

FIGURA 2





FIGURA 3

En región axilar derecha y glútea (Figura 4) se observan máculas acrómicas que representan "manchas en sal y pimienta". Dentro de los estudios complementarios se realiza una biopsia de piel de muslo derecho en la cual se observa piel delgada que muestra epidermis normal, con engrosamiento y homogenización de haces de colágeno en dermis; además leve infiltrado inflamatorio linfocítico (Figura 5). Lo cual es consistente con esclerodermia.

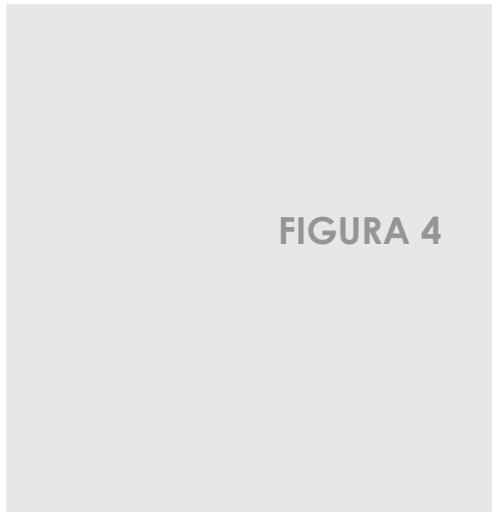


FIGURA 4

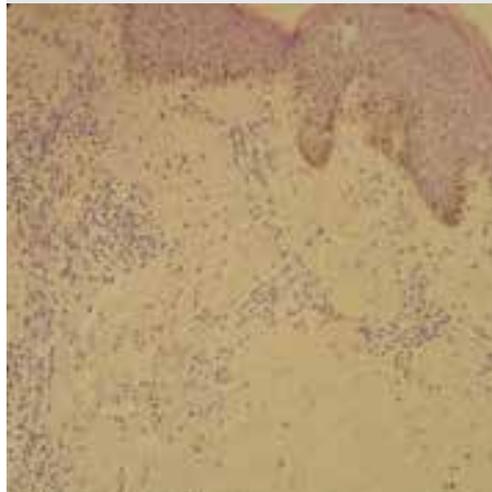


FIGURA 5

## DISCUSIÓN

La esclerodermia lineal frecuentemente se observa en la infancia y probablemente se trata de la variante de morfea más común en la población pediátrica afectando de 40 al 70% de los niños con esta patología (6,7). En general se presenta como una lesión unilateral que presenta una distribución lineal; que tiende a afectar rostro y extremidades, las lesiones siguen las líneas de Blaschko. (6,9) Sin embargo en el caso reportado se observa afectación de miembro superior e inferior de forma contralateral. Aunque las lesiones hipo pigmentadas no son comunes en esclerodermia localizada cuando se presentan pueden ser similares al vitiligo y son una de las claves del diagnóstico junto a la induración de la dermis (9) la paciente presentaba discromía en regiones axilar derecha e inter glútea la cual podría corresponder a las manchas en "sal y pimienta" características de la enfermedad. En esta caso la patología se limita a la piel, ya que a pesar de tener varios años de evolución no se ha presentado compromiso sistémico, no obstante, se debe tener siempre en mente la posibilidad de aparición de manifestaciones extracutáneas para brindar control interdisciplinario, el cual es una necesidad imponente en afectación sistémica.

## REFERENCIAS

1. Legña M, Legña D, Orellana K. Morfea pansclerótica discapacitante de la infancia. *Dermatol Pediatr Latinoam* [en línea] 2014 May [citado 15 de May de 2016]; 12 (2): 64- 67. Disponible en: <http://www.revista-sladdp.com/sites/default/files/publicaciones/DPL%20Vol12num2.pdf>
2. Leroux MB, Bergero A. Esclerodermia localizada. Diagnósticos diferenciales. *Rev Argent Dermatol* [en línea] 2011 Sep [citado 15 de May de 2016]; 92(3). Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2011000300002](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2011000300002)
3. Takehara K, Sato S. Localized sclerodermia is an autoimmune disorder. *Rheumatology* [en línea] 2005 [citado 14 de May de 2016]; 44 (3): 274-279. Disponible en: <https://rheumatology.oxfordjournals.org/content/44/3/274.full>
4. Padmavathy L, Lakshmana L. Unilateral linear pansclerotic morphea affecting face and limbs. *Indian J Dermatol Venerol Leprol* [en línea] 2005 [citado 16 de May de 2016]; 71 (3): 12-194. Disponible en: <http://www.ijdv.com/article.asp?issn=03786323;year=2005;volume=71;issue=3;page=192;epage=194;auiast=Padmavathy>
5. Romero B, Zegpi MS, Castillo C, González S, Torres S. Morfea en niños: Revisión bibliográfica y puesta al día. *Rev Chil Pediatr* [en línea] 2004 [citado 16 de May de 2016]; 75 (2): 166-172. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062004000200010&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062004000200010&script=sci_arttext)
6. Bielsa I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *ActasDermosifilogr* [en línea] 2013 Oct [citado 15 de May de 2016]; 104 (8): 654-666. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/actualizacion-clasificacion-el-tratamiento-esclerodermia/articulo/S0001731012004772/>
7. Christen-Zaech S, Hakim M, Afsar F, Paller A. Pediatric morphea (localized scleroderma): review of 136 patients. *J Am Acad Dermatol; Acta Derm Venerol* [en línea] 2008 [citado 19 de May de 2016]; 59 (3): 385-396. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18571769>
8. Weibel L, Harper J. Linear Morphoea follows Blaschko's lines. *Br J Dermatol* [en línea] 2008 [citado 17 de May de 2016]; 159 (1): 175-181. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18503590>
9. Liang H. Una clasificación práctica de las enfermedades hipopigmentadas de la infancia. *Acta Derm Venerol* [en línea] 2010 [citado 20 de May de 2016]; 90: 6-11. Disponible en: <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=65772>