



DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA LATINOAMERICANA
Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica. ISSN 1812-9048

[INICIO](#)[PUBLICACIONES SLADP](#)[GALERÍA](#)[EVENTOS](#)[INFORMACIÓN](#)[CONTACTO](#)

[HOME](#) > [ENE - MAR 2021 | VOL. 16 N°1](#) > [Morfea panesclerótica incapacitante](#)

PRÓXIMOS EVENTOS

There are no upcoming events at this time.

Morfea panesclerótica incapacitante

DISABLING PANESCLEROTIC MORPHEA

🕒 25 abril, 2021 👤 SLADP 📁 Ene - Mar 2021 | Vol. 16 N°1 💬 0



Autores | Contacto

Nadia Aparecida Pereira de Almeida¹, Priscila Regina Orso Rebellato²,
Camila Makino Rezende Montemezzo², Rafaela Andrade Rocha², Isadora
Olenscki Gilli³.

¹ Especialista en dermatología. Coordinadora del Servicio de Dermatología
Pediátrica, Hospital Pequeno Príncipe. Curitiba. Brasil.

² Especialista en dermatología. Colaboradora del ambulatorio de
Dermatología Pediátrica, Hospital Pequeno Príncipe. Curitiba. Brasil.

³ Especialista en dermatología. Hospital Universitario Evangélico
Mackenzie. Curitiba. Brasil.

Contacto del autor: Nadia Aparecida Pereira de Almeida.
Hospital Pequeno Príncipe.

Dirección: Atílio Bório, 1340- Apto 1 – Cristo Rei, Curitiba – PR, Brasil, cep

80045-180.

Tel. (41) 99967-3264

Email: dranadialmeida@gmail.com

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Dermatol. Pediatr. Latinoam. (En línea). 2021; 16 (1): 22-34.

Resumen | Palabras Claves

RESUMEN

La morfea panesclerótica incapacitante es una forma severa y rara de esclerodermia localizada, es una enfermedad inflamatoria e inmunomediada de etiología desconocida. Evoluciona con endurecimiento generalizado de la piel por la esclerosis progresiva de la dermis y tejido celular subcutáneo y el deterioro de las articulaciones, huesos, fascia y músculos. La respuesta terapéutica es pobre y la progresión de la enfermedad genera discapacidad física, disminución de la calidad de vida y complicaciones fatales. Presentamos un caso de un paciente que inició los primeros síntomas a los 7 años de edad, siendo diagnosticado con morfea panesclerótica incapacitante conforme evolución clínica e histología, evolucionando con empeoramiento clínico progresivo independiente de las terapias instituidas.

Palabras Clave: esclerodermia localizada, morfea infantil.

ABSTRACT

Disabling panesclerotic morphea is a rare and severe form of localized scleroderma, an inflammatory and immune-mediated disease of unknown etiology. It evolves with generalized hardening of the skin due to progressive sclerosis of the dermis and subcutaneous tissue and involvement of joints, bones, fascias and muscles. The therapeutic response is poor and the progression of the disease leads to physical disability, decreased quality of life and fatal complications. We present a case of a patient whose first symptoms started at 7 years of age and was further diagnosed with disabling panesclerotic morphea according to clinical evolution and histology, evolving with progressive clinical worsening regardless of the therapies instituted.

Keywords: localized scleroderma, morphea infantile.

Artículo | Referencias

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, 17 años, presenta desde hace 10 años lesiones acrómicas periorales y peripalpebrales bilaterales, placas descamativas ligeramente pruriginosas e induradas al tacto con atrofia y dificultad en el plegado cutáneo, en dorso, manos y región anterior del tórax; además de discreta dificultad para abrir la boca y fimosis (Foto 1). Se encontraba en buen estado general sin historia anterior de enfermedades propias de la infancia u otras patologías. El estudio histopatológico de biopsia de lesión en el tronco evidenció dermis superficial con leve engrosamiento de haces conectivos, mínimo infiltrado inflamatorio mononuclear y dermis profunda con esclerosis perianexial, compatible con esclerodermia (Foto 2). Los análisis de laboratorio y de imagen se encontraron dentro del estándar de la normalidad, incluyendo hemograma, ferritina, función hepática y renal, VHS, PCR, FAN, Anti centrómero y Anti SCL-70, tomografía computarizada de tórax y endoscopia. Los exámenes de laboratorio en su última internación, se mantuvieron dentro de la normalidad, excepto por la discreta elevación de la PCR: (21,5) y reducción de la densidad mineral ósea (53% en relación a la edad, Z score -4,2). Inicialmente se indicó tratamiento con prednisona 1mg/kg/día vía oral, por 8 meses y metotrexato 0,25 mg/kg/semana, durante 6 meses con mejoría de las lesiones de la piel y disminución de la esclerosis en pocos meses, además de áreas de repigmentación, principalmente en el dorso. El paciente mantuvo seguimiento irregular.

Debido a la respuesta insatisfactoria, recidivas y empeoramiento de las lesiones, se instituyeron nuevas modalidades terapéuticas, como pulsoterapia con metilprednisolona, ciclosporina, mofetil micofenolato y nuevos ciclos de prednisona y metotrexato durante el seguimiento del paciente en los 2 años siguientes, pero con insuficiente respuesta y con pérdida de la elasticidad de la piel. Presentó laceración abdominal extensa posterior a ejercicio físico reparada quirúrgicamente y lesiones ulceradas en dorso de manos y pies. Además presentó procesos infecciosos cutáneos e internaciones por desnutrición con empeoramiento progresivo del cuadro clínico general, a pesar de todas las medidas implementadas. En la última internación, a los 18 años de edad, el cuadro clínico empeoró dramáticamente con desnutrición, caquexia, esclerosis de todo el tegumento cutáneo, alopecia, microstomía, contracturas en flexión y atrofia musculoesquelética notablemente en las extremidades (Fotos 3, 4 y 5). Se sugirió la realización de trasplante de células madre y el uso de inmunobiológicos, la familia no aceptó y el paciente fue dado de alta a petición de esta, por lo cual se perdió el seguimiento.



FOTO 1. Placas descamativas ligeramente pruriginosas induradas, con atrofia y dificultad en el plegado cutáneo.

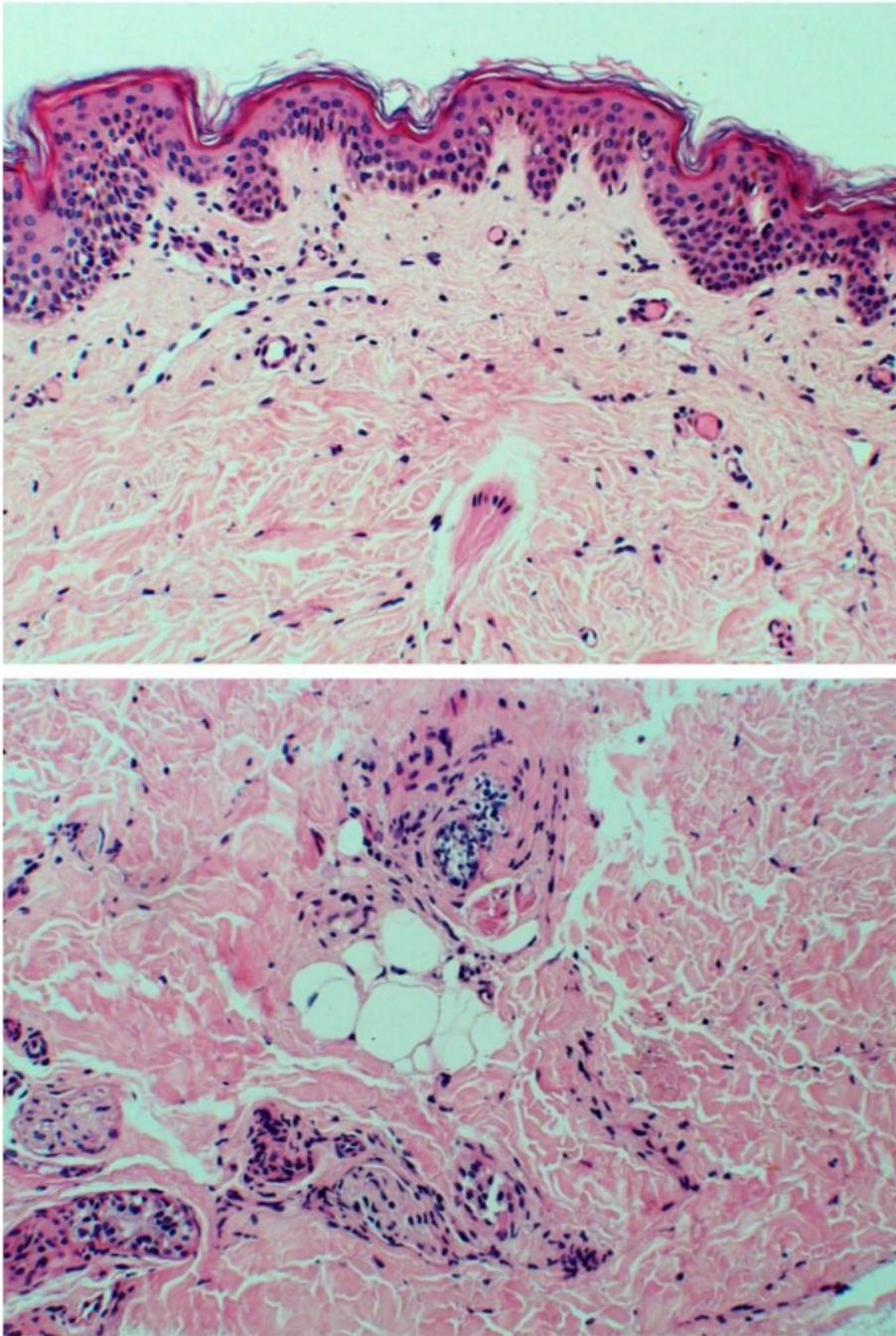


FOTO 2. Dermis superficial: leve engrosamiento de haces conectivos, mínimo infiltrado inflamatorio mononuclear **(A)** y esclerosis perianexial en dermis profunda **(B)**.



FOTO 3. Desnutrición, caquexia, esclerosis de todo el tegumento cutáneo y alopecia.



FOTO 4. Evolución clínica que muestra microstomía y atrofia musculoesquelética de tronco **(A)**: antes **(B)**: después.



COMENTARIOS

La esclerodermia se divide en las formas: sistémica (ES) y localizada (EL) o morfea¹. La EL es una enfermedad crónica rara de etiología desconocida que afecta a 0,3 a 3 casos por cada 100.000 habitantes, es más frecuente en el sexo femenino, (2 – 4 F: 1 M), el 90% de los casos afecta a niños de entre 2 a 14 años ¹. Según la clasificación de la Clínica de Mayo la morfea se clasifica en: morfea en placa, generalizada, bullosa, profunda, esclerodermia lineal (En Golpe de Sable) y Hemiatrofia Facial Progresiva (Parry-Romberg) ^{1,2}.

Se trata de una enfermedad inflamatoria cuya patogénesis no está

completamente dilucidada ^{1,3}, y la cual incluye el daño de las células endoteliales, la activación de procesos autoinmunes que conducen a la hiperactividad de los fibroblastos, resultando en una síntesis excesiva de colágeno, fibrosis y obliteración de los vasos en la piel^{4,5}. Las hipótesis de factores desencadenantes incluyen: disfunción vascular, predisposición genética, factores ambientales e inmunológicos, trauma, toxinas, medicamentos e infección por *Borrelia burgdorferi* ^{1,6}. Escores de evaluación clínica como el Índice Cutáneo de Severidad de la Esclerodermia Localizada, por sus siglas en inglés (LoSSI, Localized Scleroderma Skin Severity Index) pueden ser utilizados ¹. Generalmente presentan FAN y anti Scl-70 negativos, VSG y eosinofilia elevados, siendo estos dos últimos posibles parámetros que indicarían actividad de la enfermedad ^{1,6,7}. El estudio histopatológico revela elementos inflamatorios como infiltrado linfocitario, cambios endoteliales y en la dermis, colágeno denso eosinofílico perivascular y perianexial ¹. En las lesiones ya establecidas se produce fibrosis de la dermis con colágeno, atrofia y pérdida de los apéndices cutáneos y en los casos de morfea profunda esta esclerosis llega al tejido subcutáneo, fascias musculares y músculos ¹.

El tratamiento puede ser satisfactorio en lesiones menores o incluso interrumpir la progresión de la enfermedad, la reactivación se produce principalmente en niños⁴. En las formas más extensas como en la morfea panesclerótica varios autores relatan poca eficacia de las terapéuticas instituidas; hasta el momento incluyen medicaciones tópicas (corticoides, tacrolimus, calcipotriol, imiquimod) y sistémicas (prednisona, metotrexato, metilprednisolona en pulsos, ciclosporina, mofetil micofenolato, interferón, inmunobiológicos, solos o combinados). El trasplante de células madre no mostró resultados alentadores ^{3,4,7,8}.

Esta enfermedad presenta un amplio espectro clínico, desde pequeñas placas a formas graves, generalizadas y panesclerótica ^{7,9}. La morfea panesclerótica incapacitante es una variante poco descrita y debilitante de la esclerodermia localizada, que progresa a esclerosis cutánea extensa, afectando predominantemente a niños menores de 14 años. Se caracteriza por la progresión rápida de la esclerosis cutánea extensa que puede llegar a las capas profundas de la piel y a veces hasta los planos musculares, que implican la dermis, tejido subcutáneo, fascia, músculos y huesos ^{6,10}. De este modo, se desarrollan contracturas articulares, resultando en una incapacidad física, además de restricción de la expansión pulmonar y desnutrición. Su evolución generalmente es fatal, ya que no existen terapias con resultados satisfactorios que controlen la enfermedad hasta el momento ^{2,5,6}.

AGRADECIMIENTO

Los autores agradecen a la doctora; Katiane Bortolini Zenatti por su contribución en el análisis histopatológico del caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2015 Feb;90(1):62–73. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962015000100062&lng=en&tlng=en
2. Kura M, Jindal S. Disabling pansclerotic morphea of childhood with extracutaneous manifestations. *Indian J Dermatol* [Internet]. 2013;58(2):159. Available from: <http://www.e-ijd.org/text.asp?2013/58/2/159/108079>
3. Abbas LF, Coias J, Jacobe HT, Nijhawan RI. Hyaluronidase injections for treatment of symptomatic pansclerotic morphea-induced microstomia. *JAAD Case Reports* [Internet]. 2019 Oct;5(10):871–3. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2352512619304497>
4. Soh HJ, Samuel C, Heaton V, Renton WD, Cox A, Munro J. Challenges in the diagnosis and treatment of disabling pansclerotic morphea of childhood: case-based review. *Rheumatol Int* [Internet]. 2019 May 5;39(5):933–41. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00296-019-04269-w>
5. Hardy J, Audouin-Pajot C, Abid A, Chiotasso D, Coustets B, Suc A, et al. Morphée pansclérotique d'évolution rapidement létale chez une jeune fille de 11ans. *Ann Dermatol Venereol* [Internet]. 2016 Dec;143(12):836–40. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0151963816303374>
6. Forse AM, Cretu AN, Ionescu R, Giurcaneanu C. Disabling pansclerotic morphea of childhood—unusual case and management challenges. *J Med Life*. 2008;1(3):348–54.
7. Jamalpur I, Mogili HR, Koratala A. Disabling pansclerotic morphoea of childhood. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2018 Feb 17;bcr-2017-222132. Available from: <https://casereports.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bcr-2017-222132>
8. Roldan R, Morote G, Castro M del C, Miranda MD, Moreno JC, Collantes E. Efficacy of bosentan in treatment of unresponsive

cutaneous ulceration in disabling pansclerotic morphea in children. *J Rheumatol*. 2006;33(12):2538–40.

9. Falanga V, Medsger Jr TA, Reichlin M, Rodnan GP. Linear Scleroderma. *Ann Intern Med* [Internet]. 1986 Jun 1;104(6):849. Available from: <http://annals.org/article.aspx?doi=10.7326/0003-4819-104-6-849>
10. Szczęch J, Samotij D, Jaworecka K, Tobiasz A, Reich A. Quality of Life in Patients with Morphea: A Cross-Sectional Study and a Review of the Current Literature. *Biomed Res Int* [Internet]. 2020 Mar 13;2020:1–8. Available from: <https://www.hindawi.com/journals/bmri/2020/9186274/>

Referencias ▼

BIBLIOGRAFÍA

1. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol* [Internet]. 2015 Feb;90(1):62–73. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962015000100062&lng=en&tling=en
2. Kura M, Jindal S. Disabling pansclerotic morphea of childhood with extracutaneous manifestations. *Indian J Dermatol* [Internet]. 2013;58(2):159. Available from: <http://www.e-ijd.org/text.asp?2013/58/2/159/108079>
3. Abbas LF, Coias J, Jacobe HT, Nijhawan RI. Hyaluronidase injections for treatment of symptomatic pansclerotic morphea-induced microstomia. *JAAD Case Reports* [Internet]. 2019 Oct;5(10):871–3. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2352512619304497>
4. Soh HJ, Samuel C, Heaton V, Renton WD, Cox A, Munro J. Challenges in the diagnosis and treatment of disabling pansclerotic morphea of childhood: case-based review. *Rheumatol Int* [Internet]. 2019 May 5;39(5):933–41. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00296-019-04269-w>
5. Hardy J, Audouin-Pajot C, Abid A, Chiotasso D, Coustets B, Suc A, et al. Morphée pansclérotique d'évolution rapidement létale chez une jeune fille de 11ans. *Ann Dermatol Venereol* [Internet]. 2016 Dec;143(12):836–40. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0151963816303374>
6. Forse AM, Cretu AN, Ionescu R, Giurcaneanu C. Disabling pansclerotic morphea of childhood—unusual case and management

challenges. J Med Life . 2008;1(3):348–54.

7. Jamalpur I, Mogili HR, Koratala A. Disabling pansclerotic morphea of childhood. BMJ Case Rep [Internet]. 2018 Feb 17;bcr-2017-222132. Available from: <https://casereports.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bcr-2017-222132>
8. Roldan R, Morote G, Castro M del C, Miranda MD, Moreno JC, Collantes E. Efficacy of bosentan in treatment of unresponsive cutaneous ulceration in disabling pansclerotic morphea in children. J Rheumatol. 2006;33(12):2538–40.
9. Falanga V, Medsger Jr TA, Reichlin M, Rodnan GP. Linear Scleroderma. Ann Intern Med [Internet]. 1986 Jun 1;104(6):849. Available from: <http://annals.org/article.aspx?doi=10.7326/0003-4819-104-6-849>
10. Szczęch J, Samotij D, Jaworecka K, Tobiasz A, Reich A. Quality of Life in Patients with Morphea: A Cross-Sectional Study and a Review of the Current Literature. Biomed Res Int [Internet]. 2020 Mar 13;2020:1–8. Available from: <https://www.hindawi.com/journals/bmri/2020/9186274/>



COMUNICACIÓN DE CASOS

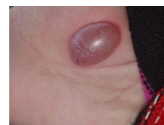


« PREVIOUS

Síndrome larva
migrans cutánea en
Pediatria

NEXT »

Larva migratoria
cutánea ampollar: A
propósito de un caso y
revisión de la
literatura



RELATED ARTICLES

