

A PROPÓSITO DE UN CASO ESCLERODERMIA LOCALIZADA

Localized Scleroderma: a case report

Autores:

1. Ramallo Jadue Fabiola
 2. Varnoux Michel Iblin.
-
- 1 Universidad Mayor, Real y Pontificia de San Francisco Xavier de Chuquisaca. Facultad de Medicina. Docente de Catedra de Dermatología e Inmunología. Correo electrónico: fabiolaramallo3@gmail.com
 - 2 Universidad Mayor, Real y Pontificia de San Francisco Xavier de Chuquisaca. Facultad de Medicina. Anatomopatóloga del Instituto de Anatomía Patológica. Correo electrónico: iblin.varnoux@gmail.com

RESÚMEN

La esclerodermia es considerada una enfermedad rara. Aunque afecta predominantemente a pacientes adultos, en ocasiones se presenta en edades pediátricas y sus formas localizadas son las manifestaciones más frecuentes a estas edades. El objetivo del presente reporte es presentar el caso de una escolar de 12 años de edad, con un cuadro de lesión en la piel de 8 años de evolución tratada durante éste tiempo como Dermatitis Atópica, a la cual se le diagnostica, mediante las características clínicas y los resultados de estudios anatomopatológicos una esclerodermia localizada. Este reporte de caso es importante 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: esclerodermia Localizada; esclerodermia lineal; Morfea

ABSTRACT

Scleroderma is considered a rare. 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 12-year-old schoolgirl, with a 8-year history of skin lesions treated during this time as atopic dermatitis 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.

Key words: Localized scleroderma; Linear scleroderma; Morphea

Recepción 20 de enero 2024
Aceptación 10 de marzo 2025

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia es una enfermedad con componente inmunitario, caracterizada por un aumento de la producción de colágeno que condiciona fibrosis en la piel, tejidos blandos y en distintos órganos.

La afectación puede localizarse superficialmente o afectar tejido celular subcutáneo y las 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.

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

Las manifestaciones clínicas de la (EL) suelen clasificarse en cutáneas y extracutáneas. Las lesiones cutáneas tienen 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 anexos y puede asociarse atrofia subcutánea.

Las manifestaciones extracutáneas suelen presentarse entre el 20-40 % 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, debido al fenómeno de Raynaud.

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 Esclerodermia.

En Bolivia, son muy escasos los reportes acerca de Esclerodermia, 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. Teniendo en cuenta lo infrecuente de la enfermedad y la escasez de reportes en el contexto boliviano, se decide realizar el presente reporte de caso clínico en el cual se diagnostica Esclerodermia Localizada en una escolar de 12 años de edad tratada por 8 años como dermatitis atópica. Se considera un reporte válido para la comunidad médica.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso atendido en consultorio privado de una paciente femenina de nacionalidad boliviana, con residencia en la localidad de Betanzos, de 12 años de edad con antecedentes de lesiones dérmicas induradas desde su primer año de vida, inicialmente diagnosticada y tratada como dermatitis atópica. La persistencia y evolución de las lesiones a nivel de las mejillas y miembros inferiores llevaron a una reevaluación diagnóstica.

En los resultados de laboratorio clínico, se evidenció la presencia de anticuerpos RNPA (ribonucleoproteína nuclear), anti-Ro (anticuerpos dirigidos contra la proteína anti-Ro/SSa), anti-Jo 1 (anticuerpos dirigidos contra la enzima histidil-ARNt sintetasa) y anti-ADNs (anticuerpos anti-DNA bicatenarios). Un estudio histopatológico reciente de la paciente reveló hallazgos compatibles con esclerodermia, lo que plantea un desafío diagnóstico y terapéutico significativo.

DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO

Diagnóstico diferencial.-

La principal enfermedad con la que se debe realizar el diagnóstico diferencial es la esclerodermia sistémica, ya que, en algunas variantes de la esclerodermia localizada, pueden presentarse manifestaciones de compromiso sistémico, y las pruebas de autoanticuerpos pueden resultar positivas. Tras descartar la esclerodermia sistémica en la paciente, en función de los anticuerpos presentes en la sangre, se evaluaron otros diagnósticos posibles, como lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis juvenil y enfermedad mixta del tejido conectivo. Sin embargo, estos fueron descartados debido a la ausencia de las características morfológicas específicas requeridas para su diagnóstico histopatológico.

Diagnóstico definitivo.-

Para obtener un diagnóstico preciso, es fundamental centrarse en los hallazgos microscópicos clave

que caracterizan esta enfermedad. El hallazgo más destacado es la presencia de fibrosis dérmica, que se manifiesta como un aumento significativo en la deposición de colágeno. Este colágeno se organiza en haces gruesos y densos, que ocupan una gran parte de la dermis. Además, se observa atrofia de las glándulas sudoríparas y de las unidades pilosebáceas, lo que contribuye a la sequedad y a los cambios en la textura de la piel, tal como se observa clínicamente. También se presenta un infiltrado inflamatorio linfocitario leve, que típicamente se localiza alrededor de los vasos sanguíneos y los anexos cutáneos.

La correlación clínico-patológica es esencial. La persistencia de las lesiones y su evolución, que difiere de lo esperado en una dermatitis atópica, junto con los hallazgos de la biopsia, refuerzan el diagnóstico de esclerodermia.



Figura 1. Esclerosis localizada cutánea. Placa fibrótica hiperpigmentada en mejilla derecha e izquierda. consentimiento informado de la madre.



Figura 2. Lesión despigmentada difusa con patrón en sal y pimienta localizada a nivel de miembro inferior derecho de bordes bien definidos, no elevada

Con los datos obtenidos al interrogatorio y examen físico se procedió a realizar una biopsia de piel.

Este informe confirmó el diagnóstico de la enfermedad: Esclerodermia Localizada

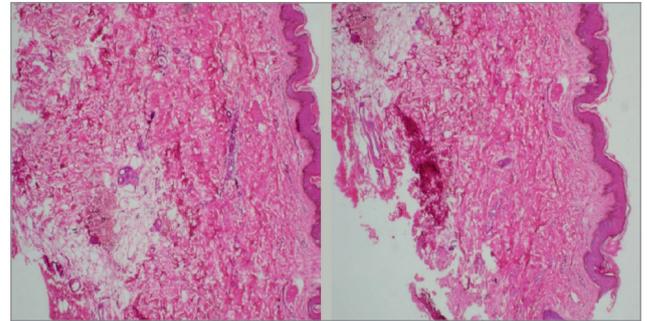


Figura 3. Esclerosis localizada cutánea, epidermis conservada; dermis con aumento de fibras de colágeno engrosadas, atrofia de anexos y leve infiltrado inflamatorio perivascular dérmico.

Este caso resalta la importancia de considerar diagnósticos diferenciales en pacientes con lesiones cutáneas crónicas y subraya la necesidad de un enfoque multidisciplinario en el manejo de enfermedades complejas como la esclerodermia en la población pediátrica.

TRATAMIENTO

Por la presencia de las manifestaciones 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 clobetasol crema, que fue combinado con dosis diaria de 10 mg de prednisona y 10 mg semanales de metotrexate, calculados a dosis de 15 mg/m² de superficie corporal. En la actualidad la paciente se mantiene en régimen de seguimiento.

DISCUSIÓN

La Esclerodermia Localizada es una enfermedad con un bajo porcentaje de presentación.

El caso que se presenta es una adolescente de 12 años de edad que llevaba alrededor de 8 años con una lesión dermatológica que había sido diagnosticada y tratada como dermatitis atópica. Estos elementos coinciden con los reportados en la literatura que expone un predominio de incidencia entre los 6 y 9 años y por el sexo femenino; claro está, estos datos no descartan su presentación en pacientes masculinos o en aquellos con un rango de edad diferente al reportado como predominante.

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 que se van a incluir en el esquema terapéutico.

Aunque se describe que el diagnóstico debe enfocarse en el elemento clínico, la realización de estudios anatomopatológicos es un factor de gran ayuda. Actúa como una herramienta que aporta elementos histopatológicos, cuya interpretación no solo confirma el diagnóstico, sino que también ayuda a comprender el mecanismo patogénico 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.

El tratamiento prescrito se basa en la administración de tópicos locales como clobetasol, glucocorticoides y del metotrexate. Este último es el fármaco modificador de la enfermedad de primera línea en el tratamiento de la Esclerodermia infantil, sobre todo en los subtipos que muestran afectación moderada, grave o de localización más profunda que la dermis.

CONCLUSIONES

La esclerodermia localizada es una enfermedad rara cuyo diagnóstico se dificulta en ocasiones y se retrasa, lo que favorece las complicaciones resultantes del proceso inflamatorio mantenido. Se presenta en edades tempranas de la vida, con manifestaciones articulares y extraarticulares que diferencian cada una de sus formas clínicas de presentación. El diagnóstico es diferenciado para cada forma clínica e incluye elementos clínicos y de laboratorio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cury-Martins J, Giesen L, González S, Molgo Montserrat, Sanches A. Taxane-induced scleroderma. Report of two cases. Rev Méd Chile. 2021 [acceso 23/04/2022];149(5):807-9. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872021000500807&lng=es9. [Links]

2. Otero-Morales J, Alvarez-Carballo C, Reyes-Sánchez R, Díaz-Félix A. Alteraciones del corazón en la esclerodermia sistémica progresiva. Rev Cubana Med. 2020 [acceso 25/04/2022];24(7). Disponible en: <http://revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/22031>. [Links]
3. 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. 2020 [acceso 26/04/2022];101(2):91-100. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2020000200091&lng=es2. [Links]
4. Giménez Roca C. Esclerodermia localizada. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2020 [acceso 23/04/2022];2:163-71. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_esclerodermia.pdf3. [Links]
5. Weedon D. (2002). Tomo – 1, Piel Patología. London. Marban libros
6. Duran J, Plaza JA. Morfea y esclerosis sistémica. Disponible en: Sitio web PathologyOutlines.com. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/skinnotumorscleroderma.html>. Consultado el 30 de marzo de 2025.