
Esclerodermia infantil a propósito de un caso

Infant sclerodermia: case report

Rosa Sornoza Aguilera *

Resumen

Reporte de caso clínico, correspondiente a paciente de tres años de edad, que ingresó al servicio de Pediatría del hospital regional de Portoviejo por presentar fiebre, esclerodactilia, atrofia muscular y lesiones dérmicas que progresaron de una fase eritematosa a una dermis atrófica, tensa e inmóvil. Se realizaron varias pruebas clínicas e inmunológicas, determinándose factor reumatoide y anticuerpos antinucleares. Estudio histopatológico mostró atrofia dérmica con fibrosis. Como medida terapéutica se usó corticosteroides, con lo que mejoró el cuadro clínico. Sobre esta enfermedad, se realiza una descripción resumida.

Palabras clave: Esclerodermia infantil. Esclerodactilia. Atrofia muscular. Anticuerpos antinucleares.

Summary

Case report of a 3 year old patient admitted to the Pediatric Service of Portoviejo regional hospital presenting fever, sclerodactilia, muscular atrophy and dermatologic lesions which progressed from an erythematous phase to a tense and motionless atrophic dermis. Many clinical and immunologic tests were taken, determining rheumatoid factor and antinuclear antibody. Histopathological studies showed atrophy dermis with fibrosis. Using corticosteroids as a therapeutic measure improved the clinical course.

Key words: Infant sclerodermia. Sclerodactilia. Muscular atrophy. Antinuclear antibody.

Introducción

La esclerodermia es una enfermedad rara, de origen indeterminado, que se presenta en forma localizada y generalizada. Es más frecuente en niñas; enmarcándose el tipo más localizado como el benigno (morfea).

Es un trastorno inflamatorio crónico del tejido conectivo que afecta clásicamente la piel, pero puede dañar también el tubo digestivo, corazón, pulmones y sinovial. La lesión cutánea, la marca de la enfermedad, puede producirse en forma de placas delimitadas, focales o bien seguir una distribución simétrica generalizada. Esta última generalmente se asocia con alteraciones sistémicas (esclerosis sistémica progresiva) y es la forma habitual observada en los adultos^{1,3}.

Afecta con mayor frecuencia a mujeres que a varones e inicia su curso en cualquier momento de la infancia. No parece existir una predisposición familiar.

Los primeros signos son las lesiones en placas de la piel y los tejidos subcutáneos. Presentan a menudo un patrón inicial similar a la distribución dérmica de los nervios periféricos y pueden aparecer primariamente a un lado del cuerpo. Durante las fases precoces las zonas afectadas pueden estar ligeramente eritematosas y edematosas o bien tener un aspecto atrófico brillante; el niño experimenta dolor o una sensación punzante. Al progresar la enfermedad las lesiones cutáneas se induran formándose bordes violáceos a veces elevados y centros de aspecto blanquecino o amarillos céreos. Las lesiones se agrandan hacia la periferia y pueden concluir y extenderse por toda una extremidad o por gran parte del cuerpo. Pueden producir una extensa cicatrización y fibrosis de la zona afectada, con una firme unión de los tejidos subcutáneos a las estructuras subyacentes y esto puede ser suficientemente grave para limitar el crecimiento de la parte afectada y producir contracturas invalidantes².

* Ex Médico Residente de Pediatría del hospital regional de Portoviejo, Manabí - Ecuador
Pediatra Clínica, Médico tratante del hospital de niños "Dr. Roberto Gilbert Elizalde", Guayaquil - Ecuador

A veces lo que parece una esclerodermia localizada puede enmascarar una grave esclerodermia sistémica progresiva que afecta a órganos como el riñón, dando lugar a hipertensión arterial e insuficiencia renal; al aparato digestivo, donde provoca problemas de motilidad esofágica y gastrointestinal; a los pulmones, con enfermedades restrictivas e hipertensión pulmonar y a las articulaciones, en las que ocasiona artritis.

La esclerodermia sistémica progresiva también afecta a la piel, produciendo una importante tirantez de la misma, de distribución ácrá, y asociada a la pérdida de los anexos cutáneos. La tirantez cutánea se generaliza, desapareciendo los pliegues cutáneos. Las lesiones de la piel pueden ser difusas o delimitadas. Las primeras se caracterizan por el fenómeno de Raynaud un año después del desarrollo de los signos cutáneos, afectación de la piel del tronco y partes ácras, roces de fricción en los tendones, enfermedad visceral precoz y ausencia de anticuerpos anticentrómeros. Las segundas, lo hacen por un fenómeno de Raynaud instaurado aproximadamente un año antes de que aparezcan los signos cutáneos, afectación de manos, cara, pies y piel y comienzo tardío de la hipertensión pulmonar y anticuerpos anticentrómeros⁴.

Los huesos de las falanges distales suelen desintegrarse produciéndose una reducción de los extremos de los dedos llamada esclerodactilia. En los pacientes con esclerodermia sistémica progresiva es relativamente frecuente la calcinosis.

La esclerodermia externa puede ser secundaria a una exposición a medicamentos (bleomicina), toxinas (cloruro de polivinilo) o por una enfermedad crónica de injerto contra huésped, tras un trasplante de médula ósea^{5,7}.

Caso clínico

Paciente femenina de tres años de edad, residente y procedente de Bijuagal, parroquia Calderón, cantón de Portoviejo. Sin AP prenatales, posnatales ni familiares de importancia, quien ingresó al servicio de Pediatría del hospital regional de Portoviejo en diciembre de 1999; por presentar lesiones hipercrómicas en hemicuerpo izquierdo, atrofia muscular, esclerodactilia y fiebre.

Las molestias comenzaron dos años atrás, con presencia de lesiones ovales de coloración eritematosas localizadas en fosa iliaca izquierda que paulatinamente fueron extendiéndose hacia el reborde costal izquierdo de formas irregulares con induración progresiva y de aspecto atrófico brillante, lo que motivó consultar varios facultativos sin encontrar solución alguna; un año después aparecen las mismas en hemitorax superior izquierdo, cara externa de brazo izquierdo, dorso de la mama izquierda, así como región dorso lateral del pie izquierdo con las características antes indicadas. Además refiere deformidad distal con atrofia de los dedos índices y medios. Fiebre transitoria y de predominio vespertino. La adherencia de la piel le ocasionó imposibilidad funcional de extremidad superior. En vista de esta sintomatología es ingresada al servicio ya indicado.

Al examen físico llamó la atención la afección cutánea caracterizada por una dermis atrófica, tensa e inmóvil en hemicuerpo izquierdo, también esclerodactilia en mano izquierda. El laboratorio determinó biometría hemática y química sanguínea dentro de parámetros normales. En las pruebas reumáticas se determinó PCR positivo, presencia de factor reumatoideo y de anticuerpos antinucleares. Se realizó histopatología de piel donde se reportó atrofia dérmica con fibrosis y aumento del contenido de colágeno.

En vista de la evolución clínica de las lesiones dérmicas conjuntamente con las pruebas diagnósticas realizadas, se enmarcó el cuadro como esclerodermia infantil, recibiendo tratamiento a base de corticoides de depósito y fisioterapia, sin presentar durante su estancia hospitalaria ningún tipo de complicación.

Discusión

Aun no se conoce la patogenia, algunos estudios indican un aumento de la síntesis del colágeno inmaduro por fibroblastos de esclerodermia cultivados. En fecha reciente se han culpado a las infecciones por *Borellia* como causa de morfea. Se ha señalado que la esclerodermia lineal en niños, puede progresar hasta el lupus eritematoso sistémico grave después de varios años^{6,8}.

No existe ninguna prueba patognomónica que permita diagnosticar la esclerodermia; si bien es

frecuente encontrar anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticentrómeros y factor reumatoideo. La capiloscopia puede mostrar las alteraciones de los capilares de las uñas, con asas capilares aumentadas, rotura o pérdida de capilares tortuosos y capilares pseudoglomerulares. La capacidad vital y la capacidad de difusión del monóxido de carbono, son pruebas útiles para valorar respectivamente, la fibrosis intersticial pulmonar y la lesión de los endotelios pulmonares⁹.

A veces la esclerodermia evoluciona hacia la remisión, pero puede hacerlo también de una forma inexorable, en la que las complicaciones de la hipertensión arterial maligna, la enfermedad pulmonar restrictiva, la insuficiencia cardiaca o la inanición secundaria a la enfermedad gastrointestinal, acaban con la muerte del enfermo.

La mortalidad a los 5 años es del 30-70% y depende de la gravedad de las alteraciones cardíacas, pulmonares y renales. La respuesta a los esteroides es mala, salvo en el síndrome de superposición que puede tener mejor pronóstico a menos que exista una gran afectación renal. En algunos casos, la penicilamina puede ser efectiva^{10,11}.

No se conoce un tratamiento específico. Se han ensayado sin efectos beneficiosos evidentes, numerosos agentes terapéuticos; por ejemplo, corticosteroides, salicilatos, agentes quelantes, cloroquina, radiación, dimetil sulfósido y penicilamina. La resección quirúrgica de placas limitadas de morfea no parece detener el proceso. El tratamiento general con corticosteroides puede ensayarse cuando la enfermedad sea grave; para la morfea se han empleado corticosteroides en cura tópica¹³.

Las lesiones que no afectan cosméticamente, no deben tratarse; las de la cara deben eliminarse mediante inyecciones de corticosteroides de depósito por ejemplo, acetónido de triamcinolona diluido 1:4 con solución salina por hacer 2.5mg/ml e inyectarlos a través de una aguja número 30. Debe aplicarse menos de 1ml. Las complicaciones de la inyección local de corticosteroides incluyen atrofia, despigmentación, ulceración e infección; en consecuencia, esta terapéutica debe reservarse para circunstancias pocas comunes^{12,15}.

Es posible que en el futuro sea eficaz en la terapéutica la penicilamina y los antihipertensores más recientes. En ocasiones es útil la fisioterapia para reducir la debilidad por contracturas y desgaste muscular¹⁴.

Referencias bibliográficas

1. Cassidy JT, Levinson JE, Bass JC, et al: A study of classification criteria for a diagnosis of juvenils rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 29: 274, 1996
2. Cassidy JT, Sullivan DB, Dabich L, et al: Scleroderma in children. *Arthritis Rheum* 20: 351, 1997
3. Cassidy JT: *Textbook of Pediatric rheumatology*. John Wiley & Sons, New York - USA 1995
4. Erchenfield AH, Goldsmith DP, Bemach JL, et al: Scleroderma in children. *J Pediatric* 15: 114, 1997
5. Goldsmith BP, Petty RE, et al: Scleroderma in children. *Arthritis Rheum* 48: 120, 1997
6. Hanifin JM: Atopic dermatitis. *Allergy Clin Immunol* 73: 221, 1998
7. Hanifin JM: Epidemiology of atopic dermatitis. *Monogr Sallergy* 21: 258, 1997
8. Magilavy DB, Petty RE, Cassidy JT, et al: Scleroderma in children. *J Pediatric* 46: 221, 1998
9. Miller ML: Pediatric rheumatology. *Ped Clin North Am* 33: 115, 1996
10. Peilsh ME: Pediatric Rheumatology. *Ped Clin North Am* 33: 128, 1999
11. Petty RE, Cassidy JT, Sullivan DB, et al: Scleroderma in children. *J Pediatric* 78-231, 1999
12. Stevens JM, et al: Scleroderma in children. *Arthritis Rheum* 55: 98, 1999
13. Sullivan DB, Cassidy JT, Petty RE: Scleroderma in the Pediatric patient. *Arthritis Rheum* 20: 327, 1998
14. Tam EM, Cohen AS, Fries JF, et al: Scleroderma in children. *Arthritis Rheum* 25: 125, 1999
15. Tan EM: Pediatric Rheumatology. *Ped Clin North Am* 87: 221, 1998

Dra. Rosa Sornoza Aguilera

Teléfono: 593-04-2230498; 2641585; 099097690

Fecha de presentación: 24 de mayo de 2004

Fecha de publicación: 30 de abril de 2005