

Caso clínico

Morfea generalizada unilateral: un caso y revisión de la literatura

Antonia M. Fernández Rodríguez*, Myriam Gandia Martínez y Natalia Navas García

Sección de Reumatología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de noviembre de 2010

Aceptado el 6 de enero de 2011

On-line el 17 de abril de 2011

Palabras clave:

Morfea generalizada unilateral

Esclerodermia localizada

Morfea

R E S U M E N

La esclerodermia localizada es una enfermedad del tejido conectivo generalmente limitada a la piel y tejido celular subcutáneo; sin embargo, puede progresar a grandes placas induradas, retraso del crecimiento, atrofia muscular e incluso deformidades en flexión o pobre cicatrización de las heridas. La morfea generalizada unilateral es una variante rara de la esclerodermia localizada descrita ocasionalmente en la literatura. Presentamos el caso de una niña con morfea generalizada unilateral que afectó al lado derecho del cuerpo.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Unilateral generalized morphea: a case and literature review

A B S T R A C T

Localized scleroderma is a connective tissue disorder generally involving dermis and usually limited to the subcutaneous tissue; however, it may progress to large indurated plaques, growth retardation, muscle atrophy, and even to flexion deformities or poorly healing ulcers. Unilateral generalized morphea is an extremely rare variant of localized scleroderma which has seldom been reported in the literature. We report the case of a girl who developed unilateral generalized morphea on the right side of the body.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Unilateral generalizad morphea

Localized scleroderma

Morphea

Introducción

La esclerodermia localizada, conocida como morfea, incluye un grupo de distintas condiciones que afectan a la piel y tejido celular subcutáneo. Su rango varía de pequeñas placas que afectan a la piel a una enfermedad que puede causar deformidades funcionales y cosméticas con una variedad de manifestaciones extracutáneas¹. Comúnmente, la esclerodermia localizada se ha dividido en 3 grupos: morfea, morfea generalizada y esclerodermia lineal. En el año 2004, la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica propuso nuevos criterios de clasificación para la esclerodermia localizada juvenil e incluyeron 5 subtipos: morfea circumscripta, esclerodermia lineal, morfea generalizada, morfea panesclerótica y esclerodermia mixta (cuando se presenta una combinación de 2 o más de los subtipos anteriores)^{1,2}. La morfea generalizada unilateral es una variante de la esclerodermia lineal en la infancia³.

Caso clínico

Niña de 12 años que ingresa en nuestro hospital en febrero de 2010 por afectación del n. mediano derecho que precisó cirugía descompresiva de urgencias y el mes siguiente desbridamiento de la herida y cobertura mediante injerto de piel. Desde 4-5 meses previos tras traumatismo banal notaba parestesias, dolor, inflamación y dificultad a la movilización de la mano derecha. Dicha clínica fue aumentando sin mejoría y se acompañó de lesiones hipopigmentadas en dicha mano, que progresivamente se extendieron hacia el miembro inferior derecho, acompañándose de endurecimiento cutáneo. No refería toma de fármacos ni contacto con tóxicos.

En la exploración física destacaba dificultad a la flexión de la cadera y rodilla derechas, contractura en flexión de la mano derecha y máculas hipo/hiperpigmentadas moteadas en el hemicuerpo derecho a nivel del tronco, miembro superior e inferior (fig. 1), con aumento difuso de la consistencia a la palpación, siendo el resto de la exploración sistemática normal.

Las pruebas de laboratorios pusieron de manifiesto una velocidad de sedimentación glomerular 47 mm/1.^a h, proteínograma con incremento policlonal de gammaglobulinas, hormona

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amfernandezr@yahoo.es (A.M. Fernández Rodríguez).

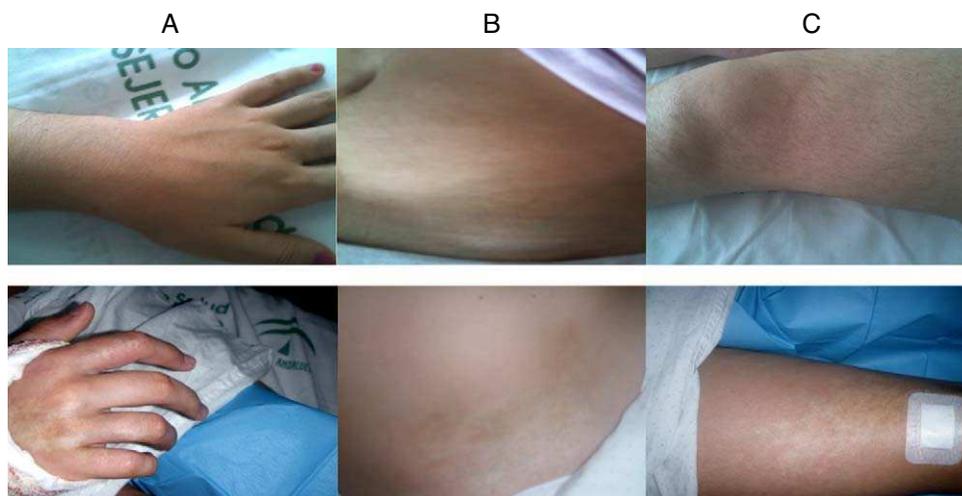


Figura 1. Máculas hipo/hiperpigmentadas en el hemicerpo derecho. A) Mano derecha con contractura en flexión en el postoperatorio del túnel del carpo. B) Hemiabdomen derecho. C) Muslo derecho. Arriba, imágenes normales del hemicerpo contralateral.

tiroestimulante $5,85 \mu\text{U/ml}$; autoinmunidad: ANA+ a título 1/320, patrón moteado, antihistonas +, Scl-70, PMScl, ku, ADNds, etc., negativos. El hemograma, la bioquímica sérica y las enzimas musculares fueron normales. El factor reumatoide y la serología de artritis (parvovirus, *Brucella*, *Borrelia*, etc.) fueron negativos. La radiología de tórax y óseas (manos, pies, sacroiliacas) fueron normales. La resonancia magnética de carpo derecho (previa al ingreso) mostraba tenosinovitis proliferativa con hiperplasia sinovial. La ecografía del muslo derecho mostró un discreto edema difuso de tejido celular subcutáneo. La biopsia cutánea a nivel del muslo derecho presentaba un engrosamiento dérmico a expensas de fibras de colágeno desorganizadas que se extienden hacia el subcutis. Se acompaña de atrofia glandular pilosebácea, así como de un moderado infiltrado inflamatorio mononuclear de disposición perivascular (fig. 2). La biopsia del retináculo de los flexores del carpo derecho en el momento de la intervención mostró tejido fibroso aponeurótico y muscular estriado englobados en un estroma fibroso colágeno acompañado de un infiltrado inflamatorio mononuclear en cantidad moderada y predominantemente perivascular (fig. 3). La ecocardiografía puso de manifiesto una insu-

ficiencia mitral muy leve, sin datos de hipertensión pulmonar. Las pruebas funcionales respiratorias resultaron normales.

Se inició tratamiento con pulsos de 6-MP (750 mg) 3 días consecutivos y después prednisona (10 mg/día) asociada a metotrexato por vía oral (15 mg/semana), además de tratamiento fisioterápico con reblandecimiento de las lesiones cutáneas y mejoría de las contracturas articulares. A día de hoy, después de 6 meses de tratamiento no presenta limitación funcional para las actividades escolares y de ocio.

Discusión

La esclerodermia es una enfermedad del tejido conectivo, autoinmunitaria, caracterizada por fibrosis de la piel; además puede ser localizada o sistémica (participación de uno o varios órganos internos)². Más que representar dos entidades distintas puede representar los extremos de un espectro continuo de enfermedad¹. En nuestro conocimiento solo 6 casos de morfea generalizada unilateral se han descrito en la literatura: 5 adultos jóvenes^{3,4} y 1 niño⁵. Comparten con nuestro caso características

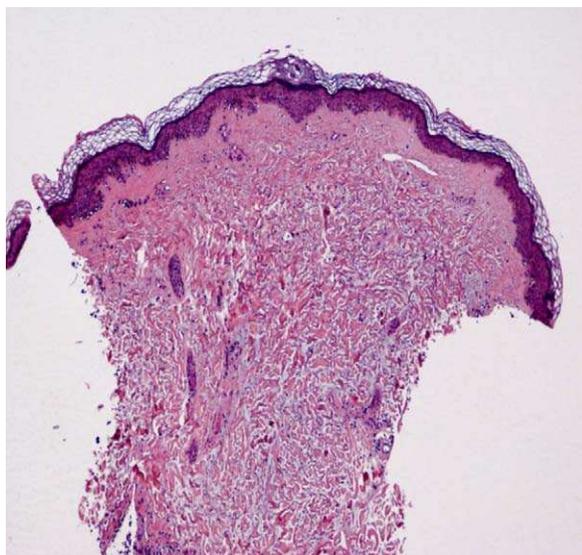


Figura 2. Biopsia cutánea que muestra engrosamiento dérmico a expensas de fibras de colágeno que se extienden hacia el subcutis.

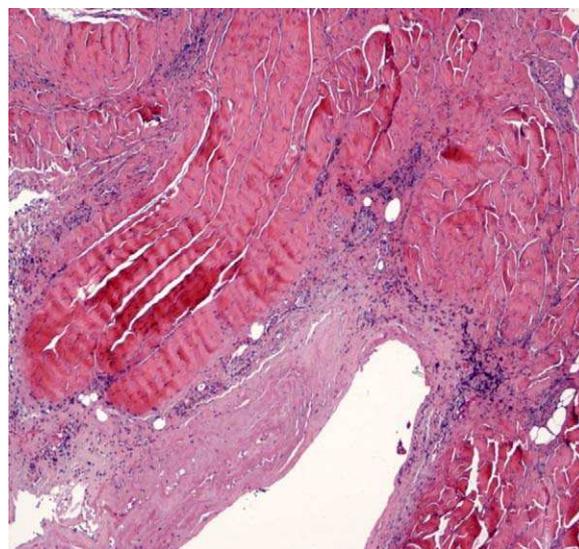


Figura 3. Biopsia del retináculo de los flexores del carpo derecho que muestra tejido fibroso aponeurótico y muscular estriado englobados en un estroma fibroso colágeno acompañado de un infiltrado inflamatorio mononuclear.

como el inicio temprano, la afectación unilateral y la positividad de los ANA. Además, en nuestro caso encontramos anticuerpos antihistonas, los cuales se detectan en el 47% de los pacientes con esclerodermia localizada con una prevalencia más alta en la morfea generalizada¹ y parecen relacionarse con la gravedad de la enfermedad y contracturas articulares^{6,7}. Así, nuestro caso presentó túnel del carpo y contracturas no descritas en los demás. Respecto al tratamiento de la esclerodermia localizada, cuando hay riesgo significativo de discapacidad funcional por afectación articular o extensa de la piel se recomienda tratamiento sistémico. Aunque no hay estudios controlados, se dispone de una experiencia amplia con metotrexato¹. El tratamiento combinado con pulsos de MP y bajas dosis de metotrexato se utilizó en nuestro caso y en otros cuatro descritos³; un adulto se trató con corticoides por vía oral a dosis altas asociados a metotrexato⁴ y un niño con corticoides tópicos⁵, todos ellos con buena respuesta. Aunque la etiología de la esclerodermia localizada es desconocida, se han descrito factores desencadenantes como un trauma, la infección previa por *Borrelia burgdorferi*, etc.⁸. En nuestro caso identificamos un trauma banal en otro de un adulto joven la exposición a sílice y la vibración transmitida en la mano ipsolateral a la esclerosis, pero el posible papel de estos factores no está claro en la esclerodermia localizada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol*. 2006;18:606–13.
2. Morel Z, Benadón E, Faugier E, Maldonado MR. Características clínicas de niños con esclerodermia en un hospital de referencia. *Reumatol Clin*. 2009;5:158–62.
3. Appelhans C, Breuckmann F, Gambichler T, Brockmeyer NH, Almeyer P, Kreuster A. Unilateral generalized morphea is a rare variant of localized scleroderma. *Eur J Med Res*. 2006;28:152–6.
4. Gerceker Turk B, Urkmez A, Kilinc Karaarslan I, Ertam I, Kandiloglu G, Dereli T. Unilateral generalized morphea: could vibration be a stimulating factor? *Clin Exp Dermatol*. 2010;35:165–6.
5. Nagai Y, Hattori T, Ishikawa O. Unilateral generalized morphea in childhood. *J Dermatol*. 2002;29:435–8.
6. El-Azhary RA, Aponte CC, Nelson AM, Weaver AL, Homburger HA. Antihistone antibodies in linear scleroderma variants. *Int J Dermatol*. 2006;45:1296–9.
7. Arkachaisri T, Fertig N, Pino J, Medsger Jr TA. Serum autoantibodies and their clinical associations in patients with childhood and adult-onset linear scleroderma. A single-center study. *J Rheumatol*. 2008;35:2439–44.
8. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: Clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology*. 2006;45:614–20.