



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**ESCLERODERMIA LINEAL, COUP DE SABLE.  
PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO.**

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

**NORMA SÁNCHEZ TAPIA**

**TUTOR: Mtro. ISRAEL MORALES SÁNCHEZ**

**MÉXICO, Cd. Mx.**

**NOVIEMBRE 2017**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## ÍNDICE

AGRADECIMIENTOS.....	4
INTRODUCCIÓN.....	6
<b>Capítulo 1. ESCLERODERMIA</b>	
1.1. Antecedentes históricos de la esclerodermia.....	8
1.2. Definición de esclerodermia.....	14
1.3. Manifestaciones clínicas de la esclerodermia.....	17
1.4. Métodos de diagnóstico.....	21
1.5. Tipos y subtipos de la esclerodermia.....	28
1.6. Esclerodermia localiza.....	32
1.7. Esclerodermia localizada lineal.....	39
1.8. Esclerodermia localiza lineal en coup de sable.....	42
<b>Capítulo 2. Causas de la esclerodermia</b>	
2.1. Factores biológicos.....	45
2.2. Factores ambientales.....	46
2.3. Factores sociales.....	47
2.4. Factores individuales y psicológicos.....	47
<b>Capítulo 3. Posibles tratamientos de la esclerodermia.....</b>	<b>48</b>
<b>Capítulo 4. Diagnósticos diferenciales.....</b>	<b>59</b>
<b>Capítulo 5. Esclerodermia lineal y esclerodermia en coup de sable</b>	
5.1. Características patológicas de la esclerodermia lineal.....	67
5.2. Características patológicas de la esclerodermia en coup de sable.....	72
5.3. Diferencias entre esclerodermia lineal con esclerodermia en coup de sable...	78
5.4 Causas.....	79
5.5 Tratamientos.....	81
<b>Capítulo 6. Planteamiento del problema:.....</b>	<b>86</b>
6.1. Justificación y Objetivos.....	88

Capítulo 7. Caso clínico.....	92
ANEXOS.....	95
CONCLUSIONES.....	107
BIBLIOGRAFÍA.....	111

## AGRAECIMIENTOS.

Agradezco a *DIOS* mi padre celestial por darme la sabiduría e inteligencia para cada uno de mis pasos y por estar presente en mi vida.

A mi familia: con la mayor gratitud por los esfuerzos realizados para que yo lograra terminar mi carrera profesional, siendo para mí la mejor herencia:

A mi madre *NORMA TAPIA RIVERA* que es el ser más maravilloso del mundo, gracias por el apoyo moral, espiritual y personal porque con tu cariño y comprensión que siempre ha tenido y brindado para mí, por guiar mi camino y estar junto a mí en los momentos más difíciles en mi carrera profesional.

A mi padre *ELIEL SÁNCHEZ HERNÁNDEZ* por que ha sido es y será para mí un hombre grande, maravilloso y que siempre he admirado, gracias por guiar mi vida y camino con energía, esto es lo que ha hecho que sea lo que hoy soy.

A mis hermanos *ELIEL, ZOROBABEL Y SARAI SÁNCHEZ TAPIA* que me han apoyado en todo momento, con cariño, respeto, admiración y porque nunca perdieron la fe en mí.

A mis cuñadas: *YAZMÍN VIRIDIANA GONZÁLEZ* y *MA. SHIOMARA CASTILLO* por su apoyo incondicional porque nunca perdieron la fe en mí y por estar conmigo en esta etapa de mi vida sin dejar de darme ánimos para lograr lo que hoy es una realidad.

A mi tía *LALA* y familia *ALVAREZ TAPIA* porque a pesar de la distancia estuvo conmigo en las malas y buenas dándome su apoyo en todo momento.

*A mi madre MAGALENA OBREGON MEDINA por su apoyo incondicional y por estar conmigo en este camino largo...gracias madre.*

Agradezco a la *UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO EN SU FACULTAD DE ODONTOLOGÍA* por brindarme la oportunidad de realizar mi carrera profesional al igual agradezco a cada uno de los profesores que conocí como el *Dr. Víctor Barajas, Carlos Monteagudo, Pero José Palma Salazar, René Cervantes, a la Dra. Rosario tapia, Nelda Juárez, Roció Nieto, etc.*, que con su apoyo y conocimientos me dieron la oportunidad de realizarme como cirujano dentista.

Agradezco también a esta institución por conocer a mis amigas de carrera como: *ADRIANA GONZALEZ, LIVIA CHAVEZ, MOTIS, ADRIANA FERRER, MASEDA, GABY PEREZ SOSA, ELENA LARON DE GUEVARA (TYCHIZ)* y a cada uno de mis compañeros de carrera que con su apoyo y dedicación me ayudaron en este camino que para muchos ha sido largo pero no imposible de llegar al final.

Agradezco con mucha admiración y respeto al *MTRO. ISRAEL MORALES SÁNCHEZ* por ser mi tutor y asesor de esta tesina, que comenzó como un proyecto de investigación en aula y que ahora es una realidad en tesina. Gracias Mtro. Por su apoyo, por su paciencia y por su dedicación es este mi proyecto de titulación.

Agradezco a la coordinadora del área de Patología General e Inmunología de la Facultad de Odontología la *ESP. LILA ARELI DOMÍNGUEZ SANDOVAL* por brindarme su apoyo en este mi proyecto e titulación.

## INTRODUCCION.

La esclerodermia, cuyo nombre deriva del griego (*sklēródermos* “piel endurecida”), es una enfermedad de la piel de origen autoinmune que se caracteriza, como su nombre indica, por un progresivo endurecimiento de la piel. La esclerodermia es una enfermedad relativamente rara, que afecta a cerca de 200 a 300 personas de cada 1 millón de habitantes. Su origen es autoinmune, es decir, es una enfermedad en la cual nuestro sistema inmunológico ataca inadecuadamente nuestras propias células

La esclerodermia es una enfermedad crónica de causa desconocida, caracterizada por fibrosis de la piel, vasos sanguíneos y órganos viscerales tales como tracto gastrointestinal, pulmones, corazón y riñones. Puede ser localizada o sistémica.

La esclerodermia lineal se caracteriza por áreas esclerosas únicas o múltiples, redondeadas o lineales, más o menos bien limitadas, asintomáticas y de evolución crónica, se localizan más frecuentemente en las extremidades y en la cara, involucrando principalmente la piel y tejido subcutáneo, pero además músculo y hueso. Ocurre a cualquier edad, pero más tempranamente desde las dos primeras décadas de la vida, en los niños se llega a presentar hasta en el 15%, presentándose antes de los 10 años de edad, afecta ambos sexos con predominio en mujeres de 20 a 40 años de edad, con una relación de 2:1, las lesiones por lo general siguen el trayecto de una extremidad y dificultan su crecimiento. La etiología es desconocida. Se han involucrado agentes infecciosos (virus Epstein-Barr, *Borrelia burgdorferi*), vacunación con bacilo de Calmette-Guérin, traumatismos, administración de radioterapia. Se han señalado como posibles factores desencadenantes a las infecciones faríngeas y fármacos. La esclerodermia es caracterizada por una alteración en la síntesis de colágeno responsable de la esclerosis.

Se clasifica en dos grandes grupos, uno con afectación limitada a la piel y a tejidos subyacentes (esclerodermia localizada o morfea) y otro con afectación sistémica (esclerodermia sistémica).

Dentro de la esclerodermia localizada, una forma especial es la morfea lineal, que cuando afecta a la región frontoparietal recibe el nombre de morfea en *coup de sabre* o en *sablazo*. Suele aparecer en las primeras décadas de la vida y en la mayoría de los casos se trata de una banda lineal unilateral, de color nacarado, con telangiectasias superficiales y bordes activos de color violáceo, que progresivamente darán lugar a una atrofia cutánea y en ocasiones a un hundimiento del hueso subyacente, produciendo una hemiatrofia de la zona afectada. Una forma especial de morfea lineal es el cuadro conocido como morfea en *coup de sabre* (golpe de sable) en el que la esclerosis afecta a la región frontoparietal. Las lesiones se inician con un endurecimiento de la piel de la frente y del cuero cabelludo en la zona frontoparietal. Posteriormente, se forma una placa nacarada alopécica, con telangiectasias superficiales y bordes hiperpigmentadas que progresivamente darán lugar a una depresión con atrofia cutánea. Puede acompañarse de una depresión del hueso adyacente, con disminución de la tasa de crecimiento. Las lesiones de este tipo pueden asociarse a calcificación cerebral y convulsiones. En casos graves, las lesiones pueden extenderse hasta mejillas provocando a si la perdida de órganos dentales y pudiendo provocar una hemiatrofia por lo que habrá que hacer el diagnóstico diferencial con la hemiatrofia facial o *síndrome de Parry-Romberg*.

Histológicamente a nivel de la dermis hay edema, y engrosamiento de los haces de colágeno, con infiltrado linfocitario perivascular, atrofia de anexos y vasos con paredes engrosadas y luz estrecha. La variedad lineal y la morfea profunda difieren sólo por la presencia de esclerosis más profundas, con involucramiento de fascia y músculo.

En cuanto al tratamiento, no existe uno que sea eficaz, conviene aplicar un lubricante local. Puede usarse colchicina 1 a 2 mg/día durante varios meses, diaminodifenil sulfona 100 a 200 mg/día. Hay controversias respecto al uso de D-penicilamina por sus importantes efectos adversos.



## **CAPÍTULO UNO.**

### **ESCLERODERMIA.**

#### **1.1 ANTECEDENTES HISTÓRICOS DE LA ESCLERODERMIA.**

Desde la antigüedad, se encuentran descripciones de pacientes con alteraciones cutáneas que produjeron haber sido casos de esclerodermia <sup>(1)</sup>.

Hipócrates (460-370) podría ser quien primera vez había reconocido esta entidad en un hombre que tenía engrosamiento de la piel y purito y que falleció por hidropesía<sup>(1)</sup>.

Galeno (131-210 d.C) pudo haber reconocido esta enfermedad: “en cuanto el paciente se desviste, la palidez, frialdad, engrosamiento y dureza de los tegumentos” y la llamo” enfermedad por contracción de los poros”. <sup>(1)</sup>

Oribasius (325-403 d.C), Aetius de Amida (sexta centuria d.C), Paulus Aegineta (625-690 d.C) y Avicena (980-1036) también descubrieron pacientes con enfermedades cutáneas “compatibles” con esclerodermia. <sup>(1)</sup>

Seis siglos después, Lusitanus en 1634 y Diemerbroeck en 1660 hicieron descripciones que podrían corresponder a esta enfermedad. <sup>(1)</sup>

En 1753 en Nápoles, el italiano Curzio describió en su monografía a una paciente con una dermatosis que podría haber sido el primer caso de esclerodermia. Patrizie Galiera, tenía 17 años, presentaba endurecimiento de la piel, especialmente del cuello y cara. <sup>(1)</sup>

En 1817, Alibert en su trabajo de clasificación de las enfermedades humanas, pudo ser el primero en reconocer la morfea, referida como *scleremia circumscripta* y la dividió en dos tipos: una forma parcial, que ocurre en adultos y otra universal, que afecta principalmente a niños. Describió dos casos que pudieron corresponder a esclerodermia lineal. <sup>(1)</sup>

En 1818 el dermatólogo francés Alibert en su texto pionero llamo a la esclerodermia “ictiosis cornea”. <sup>(1)</sup>

En 1836, Fantonetti de Pavía (1791-1861) en Milán, fue el primero en usar el término *skleroderma*, al comunicar un paciente con induración de la piel en quien el diagnostico de esclerodermia era dudoso. <sup>(1)</sup>

En 1845 Thirial se refirió a la enfermedad y la denomino *scléréma des adultes*. <sup>(1)</sup>

En 1847 en Francia fue descrita por Grisolle y Forget quienes la denominaron *chorionitis o sclérosténose cutanée*. <sup>(1)</sup>

En 1847 Guintrac (1791-1877), de Bordeaux, revisó cuatro casos de induración de la piel pertenecientes a Fantonetti de Pavía, Curzio, Diemberbroeck y Zacutus Lusitanus, denominando la enfermedad *sclérodemie* y mencionando que hasta ese momento era conocida como *chorionitis o esclérosténose cutanée* por Forget y *scléréma des adultes* por Thirial. <sup>(1)</sup>

En 1847 Forget descubrió síntomas iniciales como dolor e hinchazón de varias articulaciones. <sup>(1)</sup>

En 1854, Addison el describió las formas localizadas de compromiso cutáneo bajo el nombre *true keloid*, que corresponde a la esclerodermia lineal de la actualidad. <sup>(1)</sup>

En 1862, Gintrac que utiliza la palabra esclerodermia por primera vez para designar esta enfermedad. <sup>(1)</sup>

En 1862 Raynaud, en su trabajo Asfixia local y gangrena simétrica de las extremidades, refiere endurecimiento de la piel en varios enfermos, que posiblemente tenían esclerodermia. <sup>(1)</sup>

En 1868, Fagge se refirió al queloide de Addison basándose en la literatura francesa y germana bajo el nombre de scleredema, sclerema o scleriasis. <sup>(1)</sup>

En 1868, Wilson fue quien describió por primera vez como *morphea alba atrophica* la esclerodermia “en coup de sable de nuestros días, creyéndola relacionada con la lepra.”<sup>(1)</sup>

En 1871, Ball observó cambios cutáneos en las extremidades de un paciente que tenía fenómeno de Raynaud y lo llamo esclerodactilia. En 1874 presentó un caso sugiriendo que podía es el comienzo de la esclerodermia.<sup>(1)</sup>

En 1874 y 1891, Kaposi reconoció esta entidad y descubrió la condensación del tejido conectivo de la piel con multiplicación de fibras elásticas, tejido conectivo homogéneo y denso, abundante pigmento de la mucosa y del corion.<sup>(1)</sup>

En 1874, Lagrenge en su tesis describió la histología de la piel, dedos, articulaciones, hueso, y musculo subyacente en la esclerodermia considerando que se trataba de una enfermedad originariamente cutánea que podía extenderse y alterar secundariamente las estructuras vecinas.<sup>(1)</sup>

En 1880, las lesiones de morfea fueron examinadas microscópicamente por primera vez por Crocker quien creyó que los cambios en el corion eran resultado de una inflamación muy crónica u otro cambio atrófico de la pared vascular, probablemente de origen nervioso.<sup>(1)</sup>

En 1890, Duhring fue uno de los primeros en aseverar que la morfea y la esclerodermia eran dignas de ser distinguidas y consideradas separadamente. Y enfatizo los numerosos puntos de diferencias entre ambas condiciones.<sup>(1)</sup>

En 1892, Hutchinson (128-1913) también reconoció la morfea de la esclerodermia.<sup>(1)</sup>

1892, Wolters escribió “La esclerodermia no parece ser una enfermedad que directamente amenace la vida.”<sup>(1)</sup>

1892, W. Osler en su libro Principles and practice of medicine, escribió que la enfermedad es crónica, dura muchos meses o años, los pacientes pueden sucumbir por problemas pulmonares o por nefritis, molestias reumáticas y endocarditis.<sup>(1)</sup>

En 1895, alrededor de 500 casos fueron reportados cuando Lewin y Heller publicaron una extensa revisión de esta enfermedad. <sup>(1)</sup>

En 1896 Dercum obtuvo radiografías de las manos de un paciente con esclerodermia y noto estrechamiento de los espacios interfalángicos proximales y distales. <sup>(1)</sup>

En 1896, Unna describe hipertrofia de las bandas colágenas, atrofia epidérmica y estrechamiento de los vasos, pero no cree que la arteritis sea lo esencial. <sup>(1)</sup>

En 1898 Steven estudia la necropsia de un enfermo con esclerodermia y encuentra lesiones en varios órganos y una nefritis intersticial en los riñones. A partir de entonces son varios y extensos los estudios sobre esclerodermia, con varios intentos sobre la clasificación de las distintas formas, aunque todavía en el momento actual no exista una definitiva. <sup>(1)</sup>

En 1898 A. von Notthafft, en Múnich, publicó la histología del pulmón esclerodérmico con alteraciones vasculares de la arteria pulmonar y aumento del tejido conectivo intersticial, también se observó neumonía y tuberculosis, un aumento de tejido conectivo, se encontró que los vasos pulmonares estaban envueltos en capas concéntricas de tejido conectivo. <sup>(1)</sup>

Desde fines del siglo XIX sus reconocimientos se hicieron certeros. En el siglo pasado el conocimiento sobre su patogenia y la clasificación en subgrupos clinicoserológico han permitido establecer pronósticos y tratamientos más precisos<sup>(1)</sup>. En 1900 en Berlín, Buschke definió el término escleredema. “una peculiar rigidez” del cuello que gradualmente se extendió a la piel de la cara, el tórax y las extremidades superiores. Veinte años más tarde refirió y señaló que el esclerema difería de la esclerodermia clínica y patológicamente, especialmente por tener un mejor pronóstico <sup>(1)</sup>.

En 1901 Blaschko presentó un diagrama de patrones de distribución de lesiones cutáneas lineales que adoptan una disposición característica a lo largo del cuerpo, deteniéndose casi siempre de forma abrupta en la línea media corporal y que representarían un patrón de desarrollo embrionario de la piel. Según Blaschko, esta línea adopta una disposición en espiral a nivel del cuero cabelludo, mientras que en la región frontal siguen un trayecto lineal a ambos lados de la línea media. <sup>(1)</sup>

En 1910 y 1911, Thibierge y Weissembach analizan la asociación entre calcinosis y la esclerodermia, y a partir de entonces la presencia de ambos cuadros clínicos es conocida como síndrome de Thieberge-Weissembach. <sup>(1)</sup>

En 1920 Adrian y Roederer revisaron el compromiso articular de la esclerodermia y quienes mencionaron también que todas las anteriores observaciones de autores concluyeron que había una alteración que se originaba en la membrana sinovial. <sup>(1)</sup>

En 1924 es probable que el primero en reconocer la naturaleza de la esclerodermia sistémica fuera Matsui quien descubrió en detalle la fibrosis pulmonar y el compromiso gastrointestinal y renal. <sup>(1)</sup>

En 1930 O'Leary y Nom distinguen una forma difusa en contraposición de la morfea localizada, con la conclusión de que la esclerodermia generalizada es una manifestación cutánea de una enfermedad sistémica en la que destacan las alteraciones vasculares. <sup>(1)</sup>

En 1931 Ehrmann y S. Brünauer, en Viena, reconocieron que la esclerodermia es un síndrome que no solo afecta a la piel, sino que puede atacar a todo el sistema del tejido conectivo, inclusive estructuras más profundas como la fascia, tendones, vainas tendinosas, músculos, articulaciones y hueso. <sup>(1)</sup>

En 1940 O'Leary y Nom distingue la esclerodermia como enfermedad generalizada y la esclerodermia como enfermedad dermatológica, y señala las dificultades de la nomenclatura y de los límites para clasificar ciertos tipos de la enfermedad. <sup>(1)</sup>

En 1943 O'Leary y Weisman definen laacroesclerosis como un síndrome en el que se combinan el fenómeno de Raynaud con la esclerodermia de la parte distal de las extremidades, cara y cuello, y asimismo señalan que sus enfermos tienen calcinosis, telangiectasias y alteraciones esofágicas. Winbeauer llama la atención de nuevo sobre esta asociación y sugiere que la presencia de calcinosis, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, y telangiectasias, a veces con afectación esofágica. <sup>(1)</sup>

En 1947 en la edición 16 del libro de William Osler, Christian enfatizo sobre la naturaleza sistémica de la enfermedad y noto el compromiso del esófago, corazón, pulmón y riñón. <sup>(1)</sup>

En 1950 se separa definitivamente un cuadro dermatológico y otro asociado a alteraciones en otros órganos, distinguiéndose en este último caso una forma difusa y otra que afecta a las partes distales y que designaacroesclerosis. <sup>(1)</sup>

En 1954 Goetz demuestra que las lesiones pueden invadir aparato digestivo y sugiere la designación de esclerodermia sistémica progresiva; sucesivamente se publican muchos trabajos de afectación de la esclerodermia a varios órganos y sistemas. <sup>(1)</sup>

En 1995 Peterson et al. tras realizar una revisión de la literatura médica propusieron una clasificación de esclerodermia localizada que ha sido adaptada con leves modificaciones en la mayoría de los artículos de revisión posteriores. En ella los autores utilizan el término de morfea de manera uniforme para cada uno de los tipos clínicos. <sup>(2)</sup>

En 2004 un grupo de trabajo de la sociedad Europea de Reumatología Pediátrica dio a conocer una nueva propuesta de clasificación para la esclerodermia localizada con el fin de corregir algunas diferencias de lo propuesto por Peterson et al. <sup>(2)</sup>

## 1.2. DEFINICIÓN DE ESCLERODERMIA.

La esclerodermia es una enfermedad cutánea <sup>(1)</sup> que consiste en la acumulación de colágeno en la piel <sup>(1, 2, 3, 5, 6, 10.)</sup> provocando un endurecimiento e induración <sup>(1, 2, 5, 6, 7, 11, 12, 14, 16.)</sup>, por lo tanto citando a varios investigadores, esta enfermedad es de etiología desconocida <sup>(2, 4, 5, 6, 9, 10, 12, 15.)</sup> así como también es una enfermedad autoinmune <sup>(3)</sup> teniendo como consecuencia cierta conectivopatía <sup>(3, 5, 6, 8, 10, 11, 12, 15.)</sup> y alteraciones en los vasos sanguíneos <sup>(2, 4, 6, 8, 10, 15, 17.)</sup> al tener estas alteraciones en los vasos sanguíneos se presentan telangiectasias <sup>(3, 9)</sup>. Esta enfermedad o patología presenta una fibrosis de la piel, vasos sanguíneos y órganos viscerales tales como tracto gastrointestinal, pulmones, corazón y riñones <sup>(4, 6, 10, 15, 16, 17)</sup> provocando manchas en la piel en forma de banda lineal unilateral con bordes bien definidos <sup>(3, 7, 9, 11, 13)</sup> de color marrón o café como se muestra en la figura1; esta patología en ocasiones suele provocar en cierto grado una atrofia cutánea y en ocasiones a un hundimiento del hueso subyacente, produciendo una hemiatrofia de la zona afectada <sup>(3, 5, 11)</sup> es muy común que esta se localice frecuentemente en las extremidades y en la cara, involucrando principalmente la piel y tejidos subcutáneos, pero además musculo y hueso <sup>(4, 13, 14, 16)</sup>; es importante recalcar que esta patología tiene ciertos nombres dependiendo de los órganos y partes del cuerpo en que se encuentre como por ejemplo una de estas subdivisiones de la esclerodermia es la de región frontoparietal que recibe el nombre de morfea en coup de sabre o en sablazo<sup>(3, 6, 7, 9.)</sup> que tiene por localización cara y cuello afectando músculos y hueso(Figura 1).

El término de esclerodermia proviene de un vocablo griego que significa “piel dura”; aunque no solo afecta a la piel, sino a todo el tejido conectivo. La esclerodermia es una enfermedad crónica del tejido conectivo y de etiología desconocida. Se caracteriza por la inflamación, fibrosis y cambios degenerativos. Clínicamente se evidencia un engrosamiento cutáneo (esclerodermia).



Figura 1. Ejemplo de esclerodermia: se observa una lesión lineal que ocupa la mayor parte de la extremidad superior junto a lesiones de esclerodermia en placa en el abdomen.

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731012004772>





Figura 2. Se muestra esclerodermia lineal en coup de sable en niño y adulto. <http://piel-l.org/blog/7155>

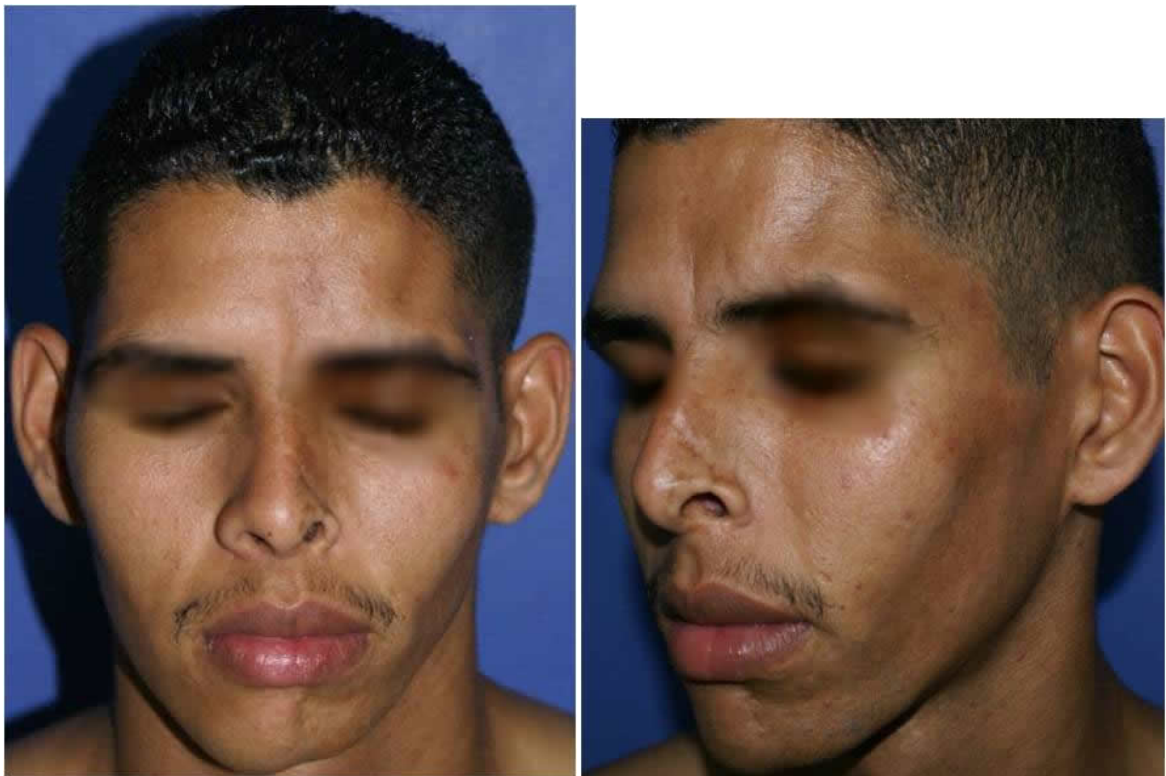


Figura 2. Se muestra esclerodermia lineal en coup de sable en niño y adulto. <http://piel-l.org/blog/7155>

Debido a la acumulación excesiva de tejido conjuntivo. Si bien el compromiso más visible es el cutáneo, también afecta el aparato musculoesquelético y ciertos órganos internos como el pulmón, corazón, riñón y el tracto gastrointestinal. <sup>(20)</sup>

### 1.3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ESCLERODERMIA.

La esclerodermia es una enfermedad multisistémica caracterizada por cambios inflamatorios, vasculares y escleróticos de la piel y de los órganos internos, particularmente pulmones, corazón y tracto gastrointestinal (17, 6). La manifestación más evidente de autoinmunidad en los estudios de laboratorio es la presencia de anticuerpos circulares contra una variedad de antígenos nucleares como la topoisomerasa I, el centromero, la fibrilarina, la fibrilina y las ARN polimerasas, que tienen correlación con los subtipos de la enfermedad y los patrones de afección a los órganos. <sup>(17)</sup>

Ciertas manifestaciones indican trastornos en la piel, y a veces, en tejidos más profundos. Los efectos más visibles son las lesiones en la piel o morfea; las lesiones en la piel extendidas en todo el cuerpo, las cicatrices y el engrosamiento de la piel se extiende no solo en la piel sino también en la grasa, músculo y, en raras ocasiones, hueso. <sup>(16)</sup> Se localizan más frecuentemente en las extremidades y en la cara, involucrando piel, músculo, hueso y tejido subyacente. <sup>(4)</sup>

Las manifestaciones clínicas más mencionadas por los distintos especialistas descritos en artículos son (Figuras 3, 4, 5,6 y 7):

- Engrosamiento e induración de la piel <sup>(1, 2, 4, 5, 7, 12)</sup>.
- Banda lineal unilateral de color nacarado con telangiectasias superficiales <sup>(3, 5, 7, 13)</sup>.
- Bordes activos de color violáceo, que dan progresivamente una atrofia cutánea <sup>(3, 12)</sup>.

- Hundimiento del musculo y hueso subyacente produciendo una hemiatrofia en la zona afectada <sup>(3, 5, 12, 13)</sup>.
- Aéreas esclerosas múltiples o únicas, redondeadas o lineales, más o menos bien delimitadas, asintomáticas y de evolución crónica <sup>(4, 5, 12)</sup>.
- Contracturas en la flexión de la cadera y rodilla con escoliosis y articulaciones anquilosadas <sup>(4, 7)</sup>.
- Cuando compromete el are afrento-parietal (coup de sabre) es una lesión deprimida, unilateral, con alopecia, cefaleas, alteraciones de la visión, hemiparesia y convulsiones <sup>(5, 13)</sup>.
- No hay un crecimiento correcto de la extremidad <sup>(13)</sup>.
- Piel lisa, brillante y marfilenta <sup>(13)</sup>.
- Hundimiento de mejilla, la nariz o el labio superior y hay una leve pigmentación, deformidades del macizo facial <sup>(13)</sup>.
- Asimetría, alteraciones en la implantación de dientes, mal oclusión dental, deformación de los maxilares, atrofia de las raíces de los dientes y retraso en la aparición de los dientes <sup>(13)</sup>.
- Parálisis de la musculatura ocular y endoftalmos <sup>(13)</sup>.
- Complicaciones neurológicas como epilepsia, migraña, neuralgia y/o parestesias de diversos pares craneales.



Figura 3. Esclerodermia en banda ancha y lineal. <http://esclerodermia.blogspot.mx/>



Figura 4. Esclerodermia en extremidad inferior. <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-antteriores/publicacion-2013-01/conectivopatias/>



Figura 5. Esclerodermia deformante presenta asimetría facial, parálisis muscular del lado afectado.  
<http://esclerodermia-adec.net/adec/que-es-esclerodermia/tipos-de-esclerodermia/esclerodermia-localizada/besclerodermia-lineal/>



Figura 6. Esclerodermia donde se observa un incorrecto crecimiento del músculo.  
<http://www.reumatologiaclinica.org/es/caracteristicas-clinicas-ninos-con-esclerodermia/articulo/S1699258X09000631/>



Figura 7: radiografía de paciente femenina con esclerodermia lineal donde se observa un crecimiento normal de su mano izquierda a comparación de su mano derecha. <https://www.yumpu.com/es/document/view/13435958/valoracion-de-la-radiografia-de-la-mano/33>

#### 1.4. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico se realiza mediante correlación clínica con el estudio histológico de la piel comprometida, los exámenes hematológicos y de auto anticuerpos <sup>(18)</sup>.

Características clínicas: el aspecto clínico de las lesiones es bastante característico. La morfea en gotas presenta lesiones pequeñas, superficiales, con muy poca induración y bordes bien definidos. La morfea en placas comienza como lesiones induradas de extensión diversa, de color violáceo, que luego pierden su color central y dejan elementos más típicos con un anillo eritemato-violáceo. <sup>(18)</sup>

Estas lesiones pueden medir hasta 20 cm de diámetro. La morfea generalizada compromete zonas más extensas del tegumento y constituye la forma severa de la enfermedad tipo placa. Se necesitan cuatro o más lesiones de tres regiones corporales. <sup>(18)</sup>

En la esclerodermia lineal se observan bandas de piel induradas con brillo característico, rodeadas de un halo violáceo y en muchas ocasiones, ausencia de vello. Se localizan sobre todo en los miembros o en la cara, donde se aprecia una induración firme asociada a depresión de los tejidos. La distribución característica suele ser única y unilateral, siguen en general, las líneas de Blaschko. Si afectan miembro superior e inferior al mismo tiempo el compromiso es homolateral. Muchas veces estas comprometen la piel sobre articulaciones, pudiendo provocar disminución de movilidad. La forma "*golpe de sable*" se presenta en forma de una banda esclerótica y alopecica, localizada en la porción fronto-parietal del cuero cabelludo, que se puede extender a la cara y al cuello. La hemiatrofia facial puede ser el resultado de la hipoplasia de los tejidos subyacentes. <sup>(18)</sup>

El síndrome de Parry-Romberg (atrofia hemifacial progresiva) es un trastorno caracterizado por atrofia progresiva sin esclerosis cutánea, por lo que se debate si esta entidad debe ser incluida o no, dentro de la variante lineal de esclerodermia localizada. Todas las formas descritas al evolucionar pueden mostrar hiper e hipopigmentación y luego de cierto tiempo, se resuelven dejando lesiones atróficas. En estas últimas se pueden observar telangiectasias. <sup>(18)</sup>

La llamada morfea profunda se refiere al compromiso subcutáneo, que involucra primariamente la grasa subcutánea y estructuras subyacentes como la fascia muscular <sup>(18)</sup>.

Es importante destacar que no existe un examen diagnóstico para la esclerodermia, por lo cual es indispensable la interdisciplinariedad entre la clínica y los diversos métodos de estudio existentes <sup>(5)</sup> en la tabla 1 se puede observar algunos de los antecedentes de laboratorio que arrojan datos del estudio de gabinete.

El diagnóstico puede ser muy complejo, sobre todo en las primeras etapas. Muchos de sus síntomas son comunes o pueden coincidir con los de otras enfermedades, especialmente las del tejido conectivo, como artritis reumática y lupus. <sup>(18,5)</sup>

Los distintos síntomas pueden desarrollarse en la etapa inicial y proliferativa de la enfermedad a través de un largo período de tiempo, y pocas personas con esclerodermia experimentan exactamente los mismos síntomas y efectos. (7)

Tabla 1. Análisis de laboratorio al diagnóstico (1, 2, 5, 14, 16)

DETERMINACIÓN	VALOR NORMAL
Hematocrito	HOMBRES: 43,5 a 48,7%
Hemoglobina	Hombres: 14,1 a 18,1 grs%
Leucocitos	4.000 a 10.000/mm <sup>3</sup>
Plaquetas	150.000 a 450.000/mm <sup>3</sup>
Urea	0,15-0, 50 gr/l - 3,5 a 6 mg/l
Alfa feto proteína	Negativo
CEA: antígeno carcino embrionario	Creatinina 0,40-1,30 mg/dl
Proteína C reactiva	≤0,50
Factor reumatoide	≤30 UI/ml
Anti IgG CCP3: anticitrulina	Negativo ≤ 20U
Anti IgG anti SCL70	(Negativo ≤20 U) ≤20, ≤20
Anti IgG anticentrómero	Negativo ≤20U, positivo
	Débil: 20-39, positivo fuerte ≥ 80 U
Anti IgG anti RNP	Negativo ≤ 20 U
Anti IgG anti DNA	Negativo
Anti IgG anti SS-A(RO)	(Negativo ≤20 U)
Anti IgG SS-B	(Negativo ≤20 U) ≤20, ≤20
Anti IgG antiSm	(Negativo ≤20 U) ≤20, ≤20
TSH tirotrófica	0,50 a 5,00uUI/ml – 3,25 no se repite
T4 libre	Normal: 0,60 a 1,80 ng/l- 1,00 no se repite
Antígeno prostático específico: PSA	0,54 (≤60 años hasta 3, ≥ 60 hasta 4 ng/ml)
Eritrosedimentación	Hombres hasta 10 mm – 118-120
Proteínas totales	6 a 8 g/dl – 8,0 – 10,09
Albúmina	negativo
CA-A 19,9	Negativo
VIH- ELISA 4ta generación	Negativo
VHB (VIRUS HEPATITIS B)	Negativo
VHC (VIRUS HEPATITIS C)	Negativo
CMV (CITOMEGALOVIRUS)	Negativo
EBV (ESPEIN BARR VIRUS)	Negativo

<http://www.sah.org.ar/revista/numeros/vol16-n3-154-161.pdf>



Es indispensable hacer otros tipos de estudios para la complementación del diagnóstico de la esclerodermia como son (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 11, 14, 16):

- Estudios por imagen: pueden ser utilizados en la delimitación de las lesiones.
- Las radiografías simple del sector afectado para descartar compromiso óseo.
- Ultrasonografía (US) de partes blandas, con transductores de alta resolución permite precisar las características anatómicas de la lesión.
- Tomografía computarizada (TC):
- Resonancia magnética (RNM)
- Biopsia de piel y de tejido celular subcutáneo utilizando colorantes de hematoxilina-eosina (HE). Figura 8.
- Cuadro hemático y de sedimentación globular por el método de Wintrobe y el zetacrito.
- Lateral de cráneo y ortopantomografía para cara y cuello.
- Radiografías específicas como la de pelvis, huesos largos y cráneo por citar ejemplos.
- Hemograma: leucocitos, Neutrofilos, linfocitos, monocitos y eosinofilos.
- Biometría: glucemia, uremia, creatinina, iones de calcio, proteínas totales, colesterol, triglicéridos y transaminasa.
- Examen oftálmico.
- Examen neurológico: pueden presentar neuralgias, cefaleas, migrañas y trastornos picosiquiátricos.
- Examen de serología. Para determinar si hay enfermedades infectocontagiosas.
- Exploración física e historia clínica.
- Radiografía de tórax.
- Electrocardiograma (ECG)

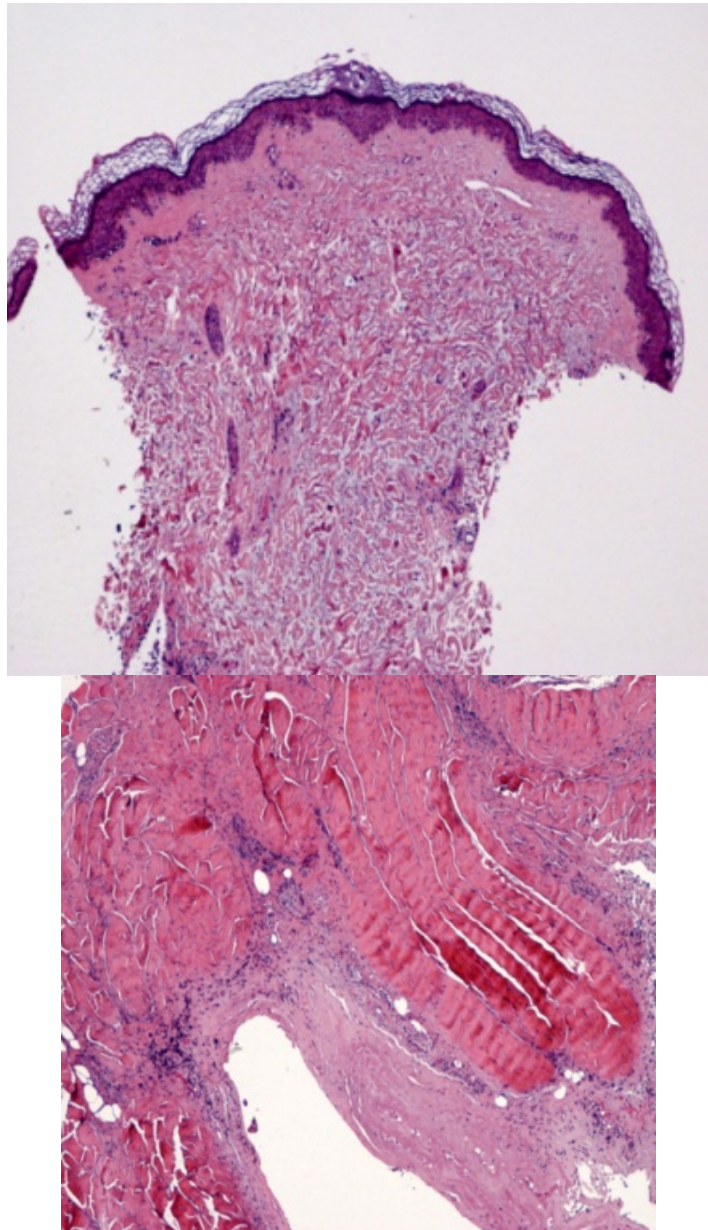


FIGURA: 8. Biopsia cutánea que muestra engrosamiento dérmico a expensas de fibras de colágeno que se extienden hacia el subcutis. Biopsia del retináculo de los flexores del carpo derecho que muestra tejido fibroso aponeurótico y muscular estriado englobado en un estroma fibroso colágeno acompañado de un infiltrado inflamatorio mononuclear. [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)

## HISTOLOGÍA

Se recomienda efectuar una biopsia que incluya tejido adiposo. En caso de sospecha de esclerodermia profunda, la misma deberá abarcar fascia y músculo. Los hallazgos histológicos en esclerodermia localizada, representan un proceso de engrosamiento y homogenización de los haces de colágeno.

El compromiso profundo es importante para definir los subtipos de enfermedad. La afectación de la forma en placa está centrada en dermis reticular baja, mientras que otras variantes presentan reemplazo de la grasa y tejidos subyacentes por colágeno. La epidermis suele ser normal. En los primeros estadios inflamatorios, se observa en dermis reticular y/o estructuras subcutáneas infiltrados intersticiales de linfocitos y ocasionalmente eosinófilos y plasmocitos.

Las paredes de los vasos muestran edema endotelial, engrosamiento de haces colágenos preexistentes y depósito de fibras de colágeno recientemente formado. En el estadio tardío esclerótico, el infiltrado inflamatorio desaparece. Los haces de colágeno en dermis reticular y profunda aparecen más engrosados, estrechamente juntos y de apariencia eosinofílica. Se observa menor cantidad de vasos sanguíneos y las estructuras anéxales se van perdiendo progresivamente <sup>(18)</sup>. Figuras 9 y 10.

En morfea generalizada y morfea profunda, la esclerosis afecta la porción septal de la grasa subcutánea y capa profunda de la dermis. Luego de la fase inflamatoria, la esclerosis e hialinización se extienden a la fascia subyacente. Durante el curso de la enfermedad los músculos, tendones, sinovia y hueso podrían ser comprometidos por el proceso <sup>(18)</sup>.

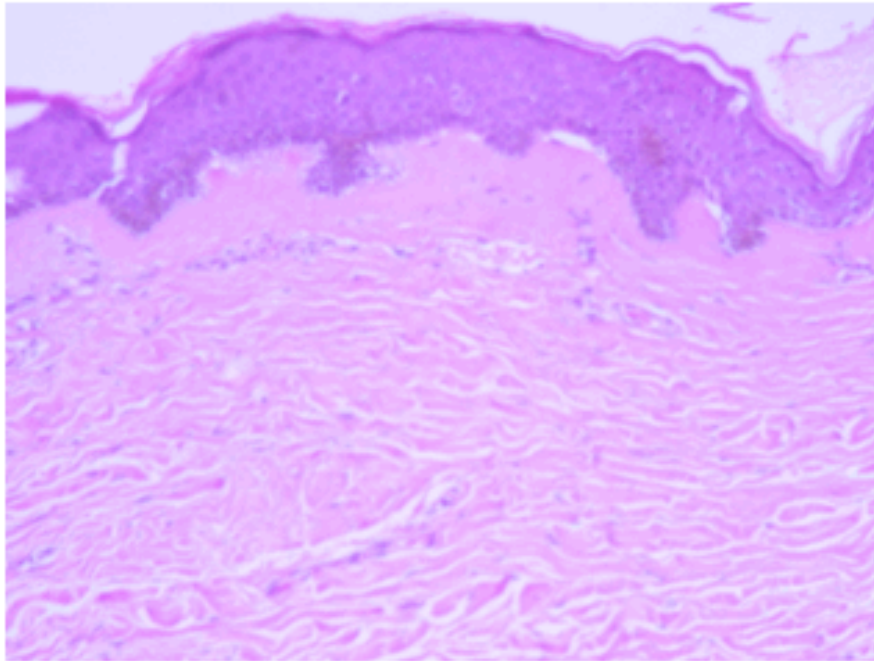


Figura 9. La histología corresponde a una esclerodermia, donde se ve desde la zona subepidérmica la presencia de haces de colágeno gruesos, toscos, sin espacio interfascicular.  
[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2011000300002](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2011000300002)

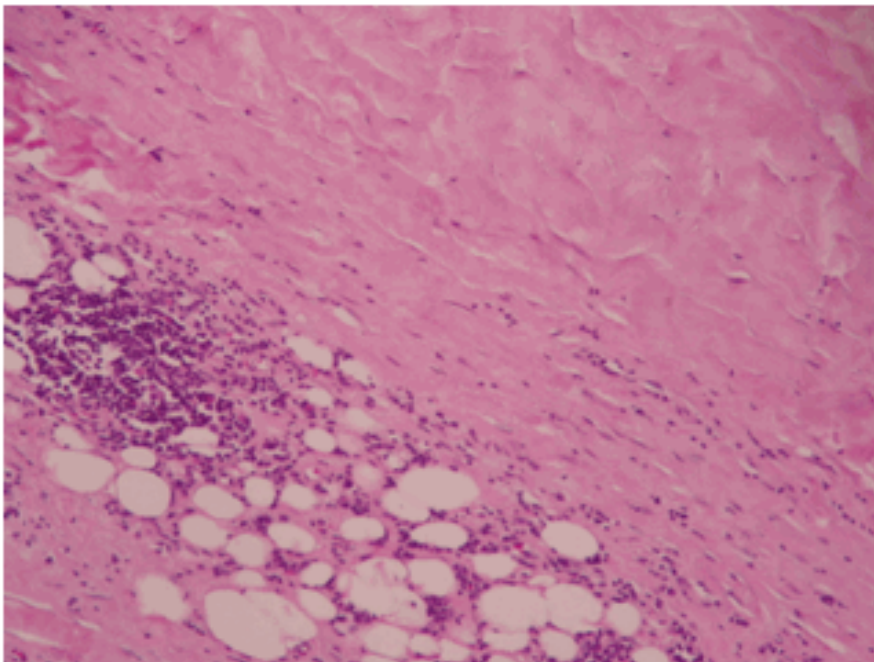


Figura 10. Área en mayor aumento, con presencia de infiltrado linfomonocitario.  
[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2011000300002](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2011000300002)

**Estudio hematológico:** los test de laboratorio hematológico que presentan cierta relevancia son <sup>(18)</sup>:

- Eosinofilia periférica se presenta frecuentemente en formas profundas de esclerodermia, sin embargo, también se puede observar en lesiones en placas de reciente aparición o en morfea en actividad, en cualquiera de sus variantes.
- Eritrosedimentación elevada puede detectarse en pacientes con morfea extensa y en actividad.
- Aumento policlonal de inmunoglobulinas, se asocian a las morfeas linear y profunda. Estos hallazgos tienen correlación con la actividad de la enfermedad y el desarrollo de contracturas musculares.

**Autoanticuerpos:** la relación entre la actividad y severidad de la enfermedad y la presencia de anticuerpos antinucleares, no está dilucidada aún. Algunos autores han observado que estos anticuerpos tienden a asociarse a lesiones extendidas y comprometen planos profundos. La presencia de autoanticuerpos en suero de pacientes con esclerodermia localizada, se registra de 20 a 80%. Los anticuerpos antinucleares muestran en general patrón homogéneo, los anti-histona se han detectado asociados, sobre todo a morfea generalizada y linear. Recientemente, se puede determinar la presencia de anticuerpos antimetaloproteasa 1 de la matriz - (MMP)1 - en pacientes con esclerodermia localizada. Existen porcentajes de positividad en morfea en placas (60%), linear (47%) y generalizada (25%) <sup>(18)</sup>.

### **Diagnóstico por imágenes.**

Los estudios por imágenes como radiografías, resonancia magnética, electro miografía o ultrasonido se reservan para el compromiso profundo o subcutáneo.

La imágenes de resonancia magnética pueden medir mejor la infiltración, en casos de morfea profunda, subcutánea y panesclerótica. <sup>(18)</sup>

## 1.5. TIPOS Y SUBTIPOS DE ESCLERODERMIA.

Algunos tipos de esclerodermia pueden causar que la piel se ponga dura y tensa. Otros tipos de esclerodermia afectan los vasos sanguíneos y los órganos principales tales como el corazón, los pulmones y los riñones. (1, 2, 4, 5, 6, 12, 13, 15, 16, 17).

En 1989 <sup>(1)</sup>, se describen los diferentes tipos de esclerodermia; utilizando el término de morfeas que es sinónimo de esclerodermia; las cuales son las siguientes:

- Morfea localizada.
- Morfea generalizada.
- Esclerodermia lineal.
- Esclerema.
- Fasciitis eosinofílica.
- Colagenoma cutáneo familiar.
- Nevus de tejido conectivo y los queloides.

En 1995 <sup>(13)</sup> (Peterson et al. Tras realizar una revisión de la literatura médica propusieron una clasificación de esclerodermia que ha sido aceptada con leves modificaciones en la mayoría de los artículos posteriores:

- Morfea en placa.
  1. Morfea en placa.
  2. Morfea guttata.
  3. Atrofodermia de Pasini y Perini.
  4. Morfea queloidea (morfea nodular) (liquen escleroso y atrófico)
- Morfea generalizada.
- Morfea ampollosa.
- Morfea lineal.
  1. Morfea lineal (esclerodermia lineal)
  2. En coup de sable.
  3. Hemiatrofia facial progresiva.

- Morfea profunda.
  1. Morfea profunda.
  2. Morfea subcutánea.
  3. Fascistis eosinofílica.
  4. Morfea panesclerótica de la infancia.

En 1998 <sup>(2)</sup> la esclerodermia incluye dos procesos bien diferenciados. En esta clasificación los autores utilizan el término de morfea de manera uniforme para cada uno de los tipos clínicos.

- Esclerodermia localizada o morfea.
  1. En placas
  2. En gotas
  3. Lineal

### 3.1. Golpe de sable

4. Generalizada subcutánea
  5. Fascitis eosinofílica
- Esclerosis sistémica progresiva.
    1. Difusa
    2. Limitada.
  - Síndromes esclerodermiformes.
    1. Síndrome tóxico por aceite de colza con anilinas.
    2. Profesionales (trabajadores con plásticos)
    3. Iatrógenos (Bleomicina, L- triptófano)
    4. Asociados a otras enfermedades.

En 2003 <sup>(4)</sup> se cita dos tipos de esclerodermia:

- Localizada
  1. Morfea.
  2. Morfea generalizada.
  3. Morfea en gotas.

4. Morfea nodular.
  5. Morfea profunda.
  6. Esclerodermia lineal.
- Sistémica.

En 2004 <sup>(5)</sup> se clasifica la esclerodermia en:

- Lineal.
- En placa.
- Generalizada.
- Formas combinadas.

En 2004 <sup>(13)</sup> un grupo de trabajo de la sociedad europea de reumatología pediátrica hace una nueva propuesta de clasificación de la esclerodermia con el fin de corregir algunas diferencias de la anterior propuesta por Peterson et al.

- Morfea circunscrita.
  1. Superficial
  2. Profunda.
- Esclerodermia lineal.
  1. Tronco/extremidades.
  2. Cabeza.
- Morfea generalizada.
- Morfea panesclerótica.
- Morfea mixta.

En 2005 <sup>(6)</sup> la esclerodermia es clasificada:

- Esclerodermia en placas.
  1. Morfea en placas.
  2. Morfea en gotas.
  3. Atrofodermia de Pasini- Pierini.



4. Morfea queloidea.
  - Morfea generalizada.
  - Morfea ampollosa.
  - Morfea lineal.
    1. Morfea lineal.
    2. Morfea en golpe de sable.
    3. Atrofia hemifacial progresiva.
  - Morfeas profundas.
    1. Morfea subcutánea.
    2. Fascitis eosinofílica o de Schulman.
    3. Morfea panesclerótica.

En 2010 <sup>(12)</sup> la morfea se clasifica según la forma y extensión de las lesiones:

- En placas.
- En gotas.
- Lineal.
- Generalizada.
- Profunda.

En 2012 <sup>(16)</sup> las dos categorías principales son:

- La esclerodermia localizada.
- La esclerodermia sistémica.

## 1.6. ESCLERODERMIA LOCALIZADA.

Esclerodermia localizada: término utilizado en Europa, se usa para todo el espectro de subtipos y se utiliza "morfea" para la variante en placas. Se caracteriza por fibrosis de la piel y tejidos subyacentes, su patogénesis no está del todo aclarada y las opciones de tratamiento basadas en la evidencia son limitadas debido a su infrecuencia.

Se clasifica en tipo limitada (morfea, morfea gutata), tipo generalizada (esclerodermia localizada generalizada y morfea panesclerótica), tipo linear (esclerodermia localizada linear de las extremidades y esclerodermia localizada linear en golpe de sable) y morfea profunda. <sup>(5)(12)(13)(16)(18)(23)</sup>

Se caracteriza por una atrofia epidérmica y engrosamiento e induración de la dermis, dando como resultado un depósito excesivo de colágeno. La dermis se encuentra edematosa. En estados unidos hay 27 nuevos casos por cada 1, 000,000 habitantes por año. Su frecuencia en ese país se estima en 3:1 entre mujeres y hombres. <sup>(5)</sup> Es una enfermedad benigna y de curso crónico, se caracteriza por la presencia de aéreas de piel induradas. <sup>(5)</sup>

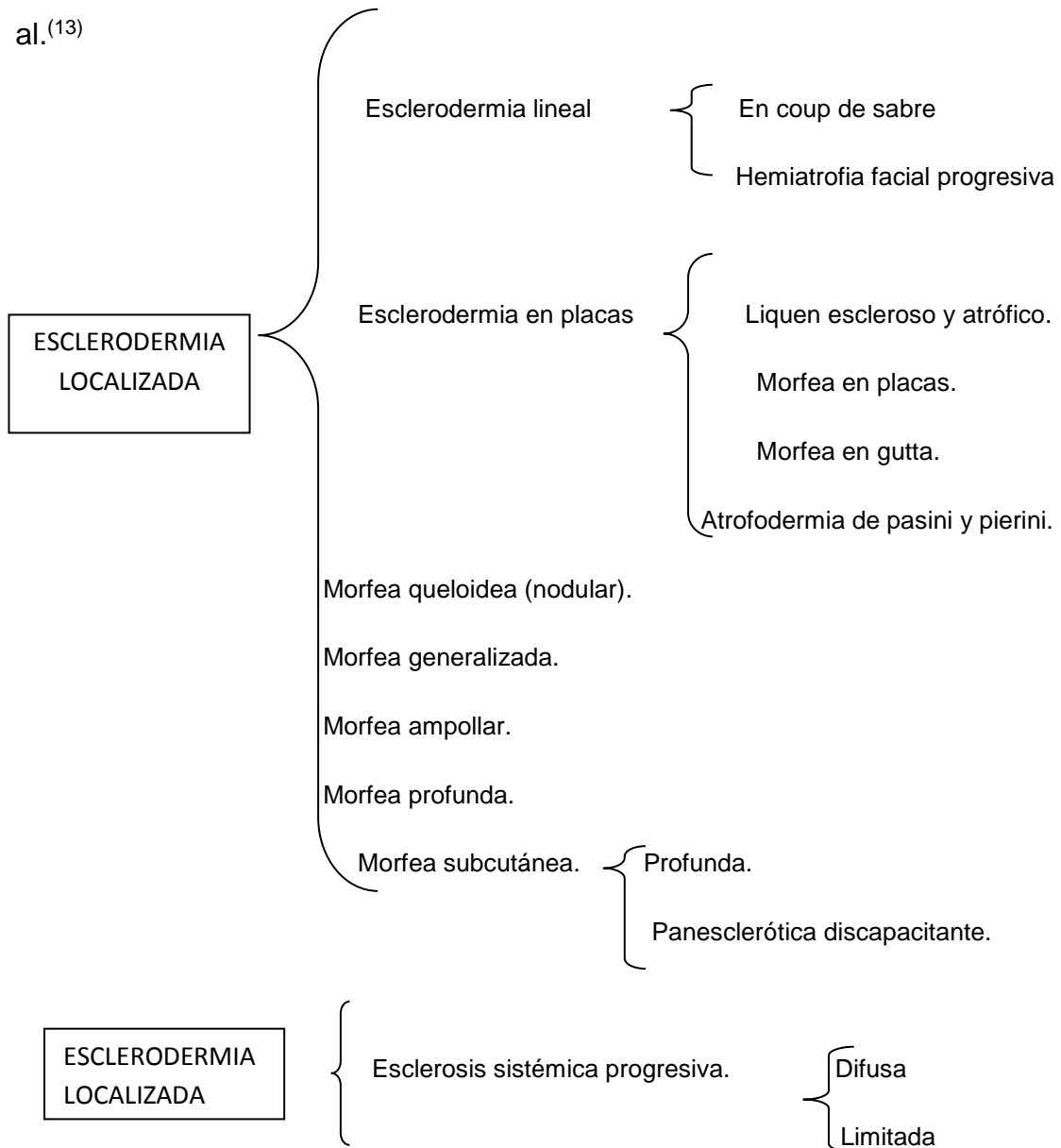
La lesión característica consiste en una mancha eritematosa bien delimitada que según progresa se va construyendo en una placa de centro blanquecina y de borde violáceo (anillo liliáceo), de consistencia aumentada y con pérdida de anexos en sus interior. Las lesiones rara vez ocasionan molestia. <sup>(12)</sup>

El termino de morfea es sinónimo de esclerodermia localizada y ambos términos hacen referencia a una enfermedad inflamatoria distintiva que afecta de forma primaria a la piel y a los tejidos subyacentes. Se diferencia de la esclerodermia sistémica por la ausencia de esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, entre otras. Es más frecuente en mujeres de origen caucásico con un predominio respecto al varón de 2,4 a 4,2:1 y su prevalencia es similar en niños y adultos. <sup>(13)</sup>

La enfermedad afecta generalmente a personas de entre 30 y 50 años de edad, y en las mujeres a menudo se ven afectadas más que los hombres. <sup>(12)</sup>

Los factores de riesgo son la exposición ocupacional al polvo de sílice y policloruro de vinilo. <sup>(16)</sup> Contribuye a un desorden autoinmune, que compromete sobre todo a la piel. <sup>(12)</sup>

Clasificación de esclerodermia localizada de la Clínica Mayo Peterson et al.<sup>(13)</sup>



Mapa conceptual, clasificación de esclerodermia. [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X20110003000022](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X20110003000022)

Son múltiples los factores etiológicos relacionados con la esclerodermia localizada. Se la ha relacionado con la infección por *Borrelia Burgdorferi*, asociación que sólo se ha constatado en algunos países donde esta infección es prevalente y no del todo claramente.

También se relacionó con el virus Epstein Barr, de la varicela, sarampión, con algunos fármacos como la vitamina K, penicilamina, bromocriptina, valproato, radioterapia, vacunación con BCG (Tuberculosis) y antecedente de traumatismo.

Los trabajos de investigación encuentran poca asociación intra-familiar que repitan esta entidad, por lo que la etiología genética tiene poco sustento.<sup>(5)(12)(18)</sup>

Antecedentes <sup>(18)</sup> predisponentes:

- Traumatismos previos.
- Radioterapia.
- Implantes de siliconas.
- Consumo de aceite de colza y L- triptófano.

Exposición <sup>(18)</sup> a Drogas:

- Pentazocaina.
- Isoniacida.
- Ácido valproico.
- Carbidopa.
- Cocaína.
- Fitofenadiona.
- Nitrofurantoina.
- Fosinopril.
- Bromocriptina.
- Quimioterapéuticos:
  - Bleomicina.
  - Capecitabina.
  - Docetaxel.
  - Enfuvirtide.
  - Gemcitabine.
  - Infliximab.
  - Paclitaxel.

El diagnóstico para la esclerodermia localiza es importante destacar que aun no existe, por lo cual es indispensable la correlación entre la clínica y los diversos métodos de estudio existentes, entre los exámenes:

- Laboratorio general.
- Hemograma.
- Estudios inmunológicos - Factor reumatoide

- Estudios de imágenes como resonancia magnética, radiografías, fluorescencias, tomografía axial computarizada y ultrasonido.
- Biopsia. <sup>(5)</sup>

La esclerodermia localizada debe ser diferenciada <sup>(5)</sup> de otras lesiones que pueden semejarse tales como:

- Eritema anular.
- Eritema migrans.

Las lesiones induradas deben distinguirse de:

- Faccetis eosinofílica.
- Liquen escleroso.
- Liquen atrófico.

Las áreas despigmentadas pueden confundirse con:

- Vitíligo.
- Nevó acromático.
- Atrofodema de pasini y pierini.

Todavía no existe un tratamiento <sup>(5)</sup> <sup>(13)</sup> adecuado pero hay medicamentos de primera elección para su control:

- Corticoides: triamcinolona, clobetasol, prednisona metilprednisolon
- Análogos de la vitamina D: calcitriol, y calcipotrieno.
- Glucocorticoides sistémicos.
- Antirreumáticos: D- penicilona, metotrexato.
- Ciclosporina.
- Bajas dosis de fototerapia uva.
- Fotoferesis extracorpórea.

En el estudio histológico se aprecia engrosamiento dérmico, debido al exceso de depósito de colágeno e infiltrado inflamatorio perivascular. <sup>(13)</sup> Figura 9.

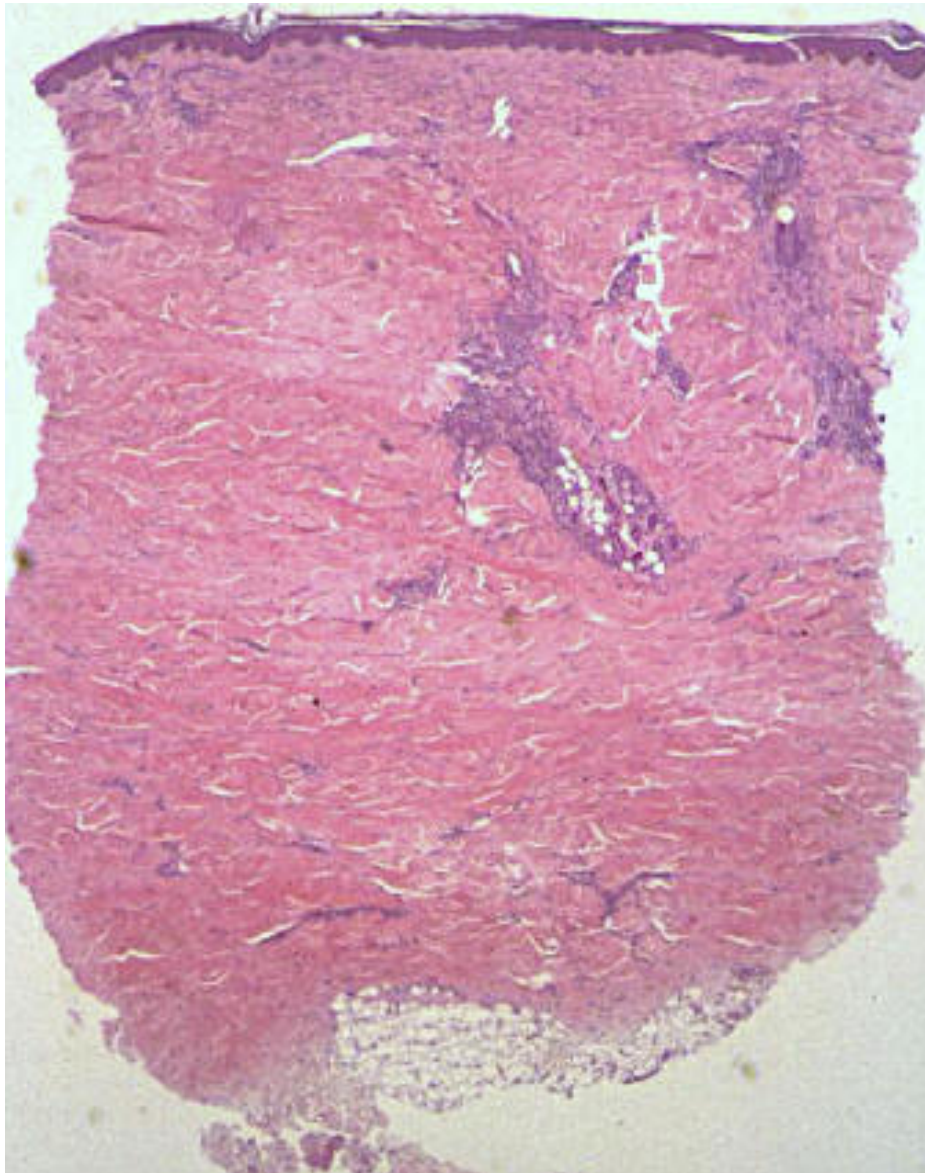


Figura 9. Corte histológico. Lo característico de este tipo de lesiones es una atrofia epidérmica y un engrosamiento e induración de la dermis, con una homogenización de las fibras de colágeno y un infiltrado perivascular de tipo linfocítico.

[https://www.google.com.mx/search?rlz=1C2AFAB\\_enMX602MX602&dcr=0&biw=1280&bih=709&tbm=isch&sa=1&q=esclerodermia+lineal+biopsia&oq=esclerodermia+lineal+biopsia&gs\\_l=psy-ab.3...4076618.4080012.0.4081031.8.8.0.0.0.0.138.793.6j2.8.0....0...1.1.64.psy-ab..0.1.135...0j0i30k1j0i8i30k1j0i24k1.0.jEk58OzlgME#imgcr=kL8ywwarD6kbM](https://www.google.com.mx/search?rlz=1C2AFAB_enMX602MX602&dcr=0&biw=1280&bih=709&tbm=isch&sa=1&q=esclerodermia+lineal+biopsia&oq=esclerodermia+lineal+biopsia&gs_l=psy-ab.3...4076618.4080012.0.4081031.8.8.0.0.0.0.138.793.6j2.8.0....0...1.1.64.psy-ab..0.1.135...0j0i30k1j0i8i30k1j0i24k1.0.jEk58OzlgME#imgcr=kL8ywwarD6kbM)

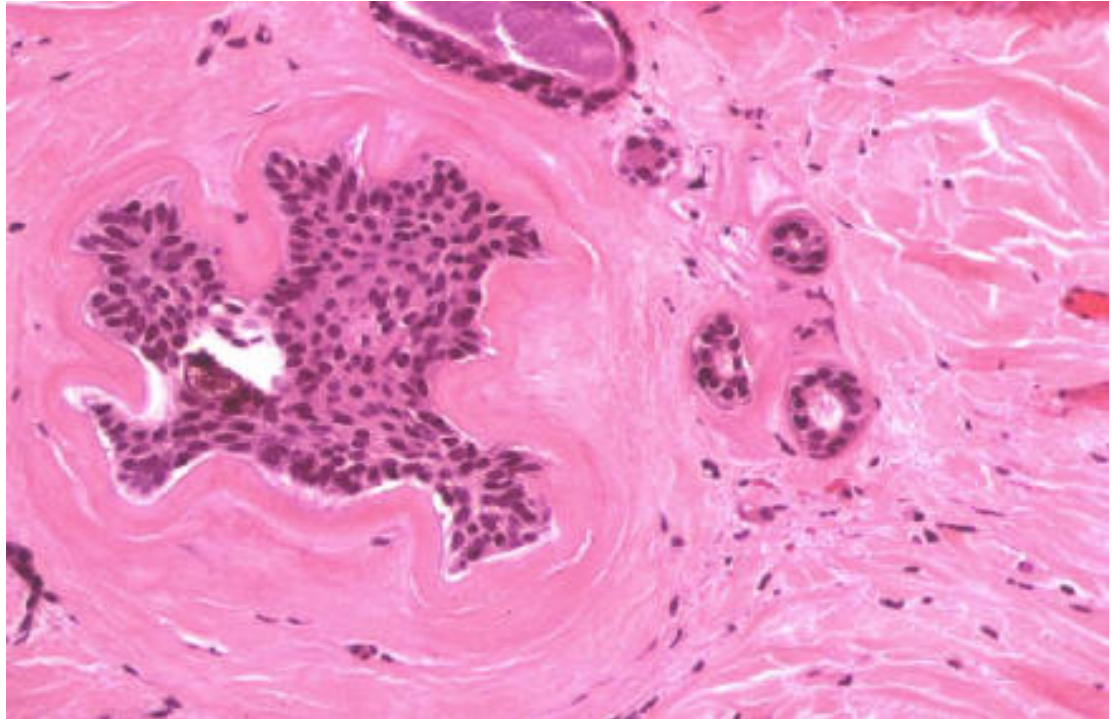


Figura 9. Corte histológico. Lo característico de este tipo de lesiones es una atrofia epidérmica y un engrosamiento e induración de la dermis, con una homogenización de las fibras de colágeno y un infiltrado perivascular de tipo linfocítico.

[https://www.google.com.mx/search?rlz=1C2AFAB\\_enMX602MX602&dcr=0&biw=1280&bih=709&tbn=isch&sa=1&q=esclerodermia+lineal+biopsia&og=esclerodermia+lineal+biopsia&gs\\_l=psy-ab.3...4076618.4080012.0.4081031.8.8.0.0.0.138.793.6j2.8.0...0...1.1.64.psy-ab..0.1.135...0j0i30k1j0i8i30k1j0i24k1.0.jEk58OzlgME#imgcr= kL8yvwvD6kbM](https://www.google.com.mx/search?rlz=1C2AFAB_enMX602MX602&dcr=0&biw=1280&bih=709&tbn=isch&sa=1&q=esclerodermia+lineal+biopsia&og=esclerodermia+lineal+biopsia&gs_l=psy-ab.3...4076618.4080012.0.4081031.8.8.0.0.0.138.793.6j2.8.0...0...1.1.64.psy-ab..0.1.135...0j0i30k1j0i8i30k1j0i24k1.0.jEk58OzlgME#imgcr= kL8yvwvD6kbM)

Existe poca información en relación a la epidemiología de la esclerodermia localizada. Uno de los estudios epidemiológicos más extensos y sin dudas el más importante en relación al tiempo de estudio fue el realizado en Olmest County donde se detectaron a 82 pacientes con EL durante 33 años. La relación era 59 mujeres y 23 hombres.

El promedio de edad al momento del diagnóstico 33 años. La información de la incidencia de esta entidad surge del mismo trabajo y habla de 2.7 cada 100.000 habitantes. (13)(18)

Afecta a todas las edades siendo su pico de incidencia entre los 20 a 40 años. Afecta a ambos sexos aunque es de 2 a 3 veces más frecuente en mujeres.

Es más frecuente en raza blanca que en raza negra. <sup>(13)(18)</sup> A partir del año 2005 se cuenta con información muy importante en el grupo de esclerodermia localizada juvenil a partir del estudio multicéntrico de cohorte, de Zulian et al que incluyó 70 centros del mundo (incluyendo dos centro Argentinos) y recolectó 750 pacientes (menores a 18 años). <sup>(13)(18)</sup>

La distribución de las distintas variedades fue morfea lineal 65%, morfea placa 25%, morfea generalizada 7%, morfea profunda 2%. <sup>(13)(18)</sup>

El estudio retrospectivo del 2003 Marzano et al. Analizó 113 pacientes adultos con esclerodermia localizada en donde se encontró una distribución de las variantes: morfea lineal apenas 10% y para la variedad en placa 65%. Este mismo estudio evaluó 126 niños donde la variedad clínica más frecuente resultó ser en placa 48% y la lineal 28.5% a la inversa que Zulian et al. <sup>(13)</sup>

## 1.7. ESCLERODERMIA LOCALIZADA LINEAL.

La esclerodermia lineal forma parte de la esclerodermia localizada y se caracteriza por una lesión lineal indurada y pigmentada en diferentes partes del cuerpo, más frecuente en miembros inferiores, pero también observada en región frontoparietal, brazos y otras localizaciones <sup>(7)</sup>. Es la forma más común en los niños. Puede tener una progresión rápida y se presenta como lesiones solitarias, unilaterales, lineales, hiperpigmentadas. Más frecuente en extremidades. <sup>(5)</sup>

La esclerodermia lineal se caracteriza por aéreas esclerosas únicas o múltiples, redondeadas o lineales, más o menos bien delimitadas, asintomáticas y de evolución crónica, se localizan más frecuentemente en las extremidades y en la cara, involucrando principalmente la piel y el tejido subcutáneo, pero además músculo y hueso. <sup>(4) (13)</sup>



Ocurre a cualquier edad, pero más tempranamente desde las dos primeras décadas de la vida, en los niños se llega a presentar hasta en un 15 %, presentándose antes de los 10 años de edad, afecta ambos sexos con predominio en mujeres de 20 a 40 años de edad, con una relación de 2:1, las lesiones por lo general siguen el trayecto de una extremidad y dificultan su crecimiento. <sup>(4)</sup> <sup>(13)</sup>

El cuadro clínico se caracteriza por el compromiso de diversos planos tisulares a lo largo de las extremidades, el tronco, la cara o el cuero cabelludo. Las lesiones están organizadas en bandas de esclerosis con depresión del tejido comprometido; se distribuye de manera lineal y se asocia en algunos casos con alteración de pigmentación <sup>(7)</sup>.

Las complicaciones más frecuentes son las artralgias y, en el caso de que las lesiones asienten en el polo cefálico las manifestaciones <sup>(13)</sup> son:

- Neurológicas.
- Oculares.

En casi todos los pacientes o por lo menos la mayoría con esclerodermia lineal el diagnóstico se basa en la biopsia de piel y de tejido celular subcutáneo. Basados en la historia clínica y en la histopatología se descartan otros diagnósticos que incluyeron paniculitis atrófica del tejido conectivo, lipoatrofia, lipodistrofia secundaria a enfermedades autoinmunes, Atrofia de las papilas de las yemas de los dedos, acondroplasia etc. <sup>(7)</sup>.

La etiología y patogénesis de la esclerodermia lineal es desconocida. La mayoría de los casos informados de esclerodermia lineal carecen de compromiso sistémico y pese a que se han descrito con artralgias, no existe informes de compromiso visceral o fenómeno de Raynaud. <sup>(4)</sup> <sup>(13)</sup>

La historia natural de la esclerodermia lineal es extremadamente variable: en algunos pacientes permanecen activa por muchos años o puede progresar lentamente comprometiendo nuevas aéreas de piel y tejido celular subcutáneo; de otra parte es posible que parezca apagada después de varios años, comprometiendo el tejido celular. <sup>(7)</sup>

Se han escrito diagnósticos diferenciales <sup>(7)</sup> de la esclerodermia lineal con otras enfermedades tales como:

- Esclerosis con y sin neuromiopatias.
- Lupus disciodes.
- Lupus eritematoso generalizado.
- Pioquilodermia congénita.
- Enfermedad de Thomson-Rothmund.
- Deficiencia hereditaria de C<sub>2</sub>.
- Liquen escleroso.
- Síndrome de Schönlein-Henoch.
- Hemoglobuniria paroxística nocturna.
- Fascitis difusa.

Las lesiones cutáneas de la esclerodermia lineal son variables. Generalmente se trata de aéreas de induración adheridas a los planos cutáneos profundos. Estas induraciones por lo general provocan contracturas en flexión de las rodillas. <sup>(7)</sup>

Se han señalado como posibles factores <sup>(4)</sup> desencadenantes:

- Infecciones faríngeas.
- Traumatismos.
- Fármacos
- Relación con *Borrelia Burgdorferi*.

Todavía no existe un tratamiento <sup>(5)</sup> <sup>(13)</sup> adecuado pero hay medicamentos de primera elección para su control:

- Corticoides: triamcinolona, clobetasol, prednisona metilprednisolon.
- Análogos de la vitamina D: calcitriol, y calcipotrieno.
- Glucocorticoides sistémicos.
- Antireumáticos: D- penicilona, metotrexato.

- Ciclosporina.
- Bajas dosis de fototerapia uva.
- Fotoferesis extracorpórea.
- Colchicina por día.
- Dimetilsulfoxido tópico.
- Aines para el dolor.

## 1.8 ESCLERODERMIA LOCALIZADA LINEAL EN COUP DE SABRE (GOLPE DE SABLE) (ELCS).

La esclerodermia localizada lineal es una enfermedad inflamatoria esclerosante. Bajo el término de esclerodermia localizada se clasifican desde placas localizadas de morfea de importancia cosmética, muscular y de hueso. Con menos de 300 casos descritos en la literatura, que pueden afectar a extremidades, cuero cabelludo y cara. El origen es autoinmune <sup>(2)</sup>. Suele aparecer en las primeras dos décadas de la vida. Se han involucrado agentes infecciosos como virus de Epstein-Barr, Borrelia Burgdorferi, vacunación con bacilo de Calmette-Guérin, traumatismos <sup>(2)</sup>.

Una forma especial de morfea o esclerodermia lineal es el cuadro conocido como morfea en coup de sabre (golpe de sable) en el que la esclerosis afecta la región frontoparietal y en ocasiones cuello <sup>(2)</sup> es considerada como una variante de las formas localizada lineales de poca frecuencia <sup>(6)</sup>. Las lesiones se inician con un endurecimiento de la piel de la frente y del cuero cabelludo en la zona frontoparietal. Posteriormente, se forma una placa nacarada alopecica, con telangiectasias superficiales y bordes hiperpigmentoso que progresivamente darán lugar a una depresión con atrofia cutánea. Puede acompañarse de una depresión del hueso adyacente, con disminución de la tasa de crecimiento <sup>(2)</sup>.

La esclerodermia en coup de sabre se puede definir como una forma rara de esclerodermia localizada, que afecta cara y el cráneo, la primera descripción fue dada por Addison en 1854. Predomina en sexo femenino en una proporción de 3:1, durante la menarquía, embarazo y menopausia. <sup>(2)</sup>

A pesar de que causa es desconocida, se le han atribuido factores desencadenantes como traumatismos, cirugías, infecciones y estrés psicológico. <sup>(6)</sup>

En se han comunicado lesiones oculares e intracerebrales y la epilepsia es la manifestación principal. <sup>(22)</sup>

Yoshinao et al, realizaron una revisión de pacientes con esclerodermia lineal en coup de sabre y encontraron que en la mayoría de los casos (69,4%) la lesión se disponía de forma paralela y adyacente a la línea media desde la parte frontal del cuero cabelludo hasta la cara lateral de la nariz. En un 5% la lesión se extendía desde la parte superior de la cabeza, cruzando la cara lateral de la frente hasta alcanzar la parte externa de la ceja. <sup>(3)</sup>

En casos graves, las lesiones pueden extenderse hasta las mejillas, nariz y labio superior con afección a encías y lengua, pudiendo provocar una hemiatrofia por lo que en ocasiones hay que hacer diagnósticos diferenciales con la hemiatrofia facial o síndrome de Parry-Romber. <sup>(2, 22)</sup>

El mecanismo patogénico de ELCS se desconoce, aunque existe evidencia de un proceso inflamatorio dada la producción intratecal de inmunoglobulinas y hallazgos neuropatológicos en los casos realizados hasta la fecha <sup>(22)</sup>.

Esta patología se confirma con el estudio histológico de una biopsia de la lesión. En fases iniciales, el examen anatomopatológico demostrara un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis e hipodermis acompañado de una mínima fibrosis. En las formas más avanzadas de esta patología predomina la esclerosis hialina. <sup>(22)</sup>

Otro estudio para su detección es el factor reumatoide (FR) suele ser positivo. Los anticuerpos nucleares (ANA) también suelen ser positivos entre un 60 a 75% de los casos investigados. <sup>(2)</sup>

Las lesiones llegan a medir entre 10cm por 4cm de diámetro <sup>(6)</sup> otros autores comenta que miden estas placas 1cm de ancho que se extiende en línea recta desde el ala de la nariz hasta 4cm por encima de la implantación del cuero cabelludo <sup>(2)</sup>, de 2-3cm de ancho <sup>(22)</sup> son placas escleróticas con piel lisa, brillante, sin presencia de pigmentación y telangiectasias asociado a alopecia. <sup>(6)</sup>

Las principales manifestaciones neurológicas de ELCS son:

1. Cefaleas.
2. Epilepsia esporádica.

## CAPITULO DOS.

### CAUSAS DE LA ESCLERODERMIA.

#### 2.1. FACTORES BIOLÓGICOS.

- Acumulación de colágeno en la dermis y en el tejido celular subcutáneo, y que expresan clínicamente por engrosamiento e induración de la piel. <sup>(1)</sup>
- Es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por un excesivo depósito de ciertos componentes de tejido conectivo y por alteraciones estructurales de los vasos sanguíneos. <sup>(2, 5,16)</sup>
- Se han involucrado agentes infecciosos como virus *Ebstein-Barr*, *Barrelia burgdorferi*, vacunación con bacilo de Calmette-Guérin (BCG), varicela, triple verica, traumatismos, administración de radioterapia. <sup>(2, 4, 5,12)</sup>
- Es una conectividad de etiología autoinmune caracterizada por una alteración en la síntesis de colágeno responsable de la esclerosis final que condiciona el cuadro clínico. <sup>(3)</sup>.
- Se sugiere una predisposición genética que ante un estímulo ambiental desencadena una respuesta inmune y daño vascular. Se ha señalado como posibles factores desencadenantes a las infecciones faríngeas, traumatismos, fármacos. <sup>(6)</sup>
- Dado por un infiltrado perivascular de tipo linfocítico. Existe desregulación en la producción de colágeno por los fibroblastos, seguida a diversos factores desencadenantes inmunológico: debido a reacciones autoinmunes localizadas. El reconocimiento de antígenos propios por los linfocitos B y T produciría una inflamación incentivando la proliferación de fibroblastos y la producción de colágeno de manera excesiva. <sup>(6)</sup>
- Esta enfermedad se caracteriza clínicamente por depósito y obliteración de vasos sanguíneos de la piel, pulmones, tracto gastrointestinal, riñones y corazón; se le atribuye cirugías, y estrés psicológico. <sup>(6)</sup>

- Se ha propuesto la hipótesis de que radicales libres de oxígeno de fuentes exógenas y endógenas son la causa de la esclerodermia produciendo daño a las células endoteliales. Las fuentes exógenas pueden ser: silicón, alcohol, nicotina, radiación y luz ultravioleta. <sup>(6)</sup>
- La teoría autoinmune sugiere que el propio sistema inmunitario es parcialmente responsable. Habitualmente, el sistema inmune del cuerpo produce unas sustancias químicas en la sangre llamadas citoquinas que, actuando como señales, coordinan la defensa del cuerpo contra las bacterias, contra los virus y contra otros invasores extraños. Hay numerosas teorías que hablan de una activación inapropiada del sistema inmunitario, causando niveles anormales de citoquinas. Éstos, a su vez, preparan un ataque no contra invasores extraños, sino contra los tejidos sanos del propio cuerpo, estimulando la sobreproducción de colágeno <sup>(16)</sup>.

## 2.2. FACTORES AMBIENTALES.

Desde hace años se conocen factores ambientales, por ejemplo la enfermedad se desarrolla más frecuentemente en:

- Trabajadores de minas, con exposición al sílice. <sup>(6)</sup>
- También se ha asociado su aparición a la exposición a determinados productos químicos. <sup>(6)</sup>
- En ninguno de los casos todas las personas expuestas al tóxico desarrollan la enfermedad, por lo que probablemente los factores genéticos tienen un papel muy importante. <sup>(6)</sup>

Al parecer, ciertas exposiciones ambientales incrementan el riesgo de esclerodermia, incluyen: <sup>(6)</sup>

- Las minas de carbón
- Las minas de oro

Exponerse a:

- Cloruro de polivinilo (usado en la industria de plásticos)
- Resina epóxica
- Benceno
- Tolueno

- Tricloroetileno
- Pentazocine
- Bleomicina
- Aceite contaminado con anilina (usado para cocinar).

### 2.3. FACTORES SOCIALES.

La esclerodermia es una enfermedad crónica, difícil:

- Difícil de vivir
- Difícil diagnosticar
- Difícil de tratar
- Cambio o pérdida de estatus social
- Cambio de trabajo
- Se convierte en una persona pensionista por invalidez total
- Es difícil de obtener una prestación de salud
- Se siente el paciente marginado
- Depresiones
- Limitaciones funcional
- Costos altos para su diagnostico
- Cambios de humor

### 2.4. FACTORES INDIVIDUALES Y PSICOLÓGICOS.

- Discapacidad
- Movilidad
- Conflictos personales y familiares
- Depresión
- Ansiedad
- Resignación
- Problema estético
- Estrés
- Manifestaciones sistémicas
- Dolor en algunos casos
- Manifestaciones neurológicas
- Deformidad
- Alopecia
- Epilepsia
- Migraña
- Neuralgia
- Parestesia.



### **CAPITULO 3.**

## **POSIBLES TRATAMIENTOS DE LA ESCLERODERMIA.**

La esclerodermia es una enfermedad de tejido conectivo de etiología desconocida. Es asintomática y de curso variable, generalmente autolimitante, puede dejar secuelas funcionales y estéticas. Se caracteriza por una atrofia epidérmica y un engrosamiento e induración de la dermis, dado por excesivo depósito de colágeno. La epidermis se encuentra edematosa, en una etapa más tardía el tejido se inflama y desaparece por lo tanto las bandas de colágeno se vuelven más gruesas y densas. Los folículos pilosos, glándulas sudoríparas y tejido graso subcutáneo se pierden y el colágeno se acumula.<sup>(17)</sup>

Las actuales estrategias terapéuticas para valorar la afección cutánea de la esclerodermia se enfocan principalmente en dos aspectos de su patogénesis: la inflamación y la fibrosis. Distinguir los mecanismos inmunológicos o antiinflamatorios de los tratamientos antimicrobianos resulta complicado debido a la compleja interrelación entre estos procesos.<sup>(17)</sup>

Para fines didácticos podemos clasificar los tratamientos en cuatro grandes rubros:  
(17)

- Inmunomoduladores de amplio espectro.
- Inmunodepresión dirigida.
- Terapias antifibroticas.
- Terapia fotobiológicas.

#### **INMUNOMODULADORES DE AMPLIO ESPECTRO.<sup>(17)</sup>**

- Mofetilmicofenolato: inmunosupresor antiproliferativo metabolizado a ácido micofenólico que inhibe la deshidrogenasa inosina-5 monofosfato y la síntesis de las purinas, con lo que suprime la proliferación de los linfocitos T y B.

Este medicamento ha sido bien tolerado y los pocos efectos colaterales no comprometen la vida, lo que es seguro en su uso inicial de la enfermedad. En dosis de 2g cada 24hr.

- **Ciclofosfamida:** es un medicamento citotóxico. Actualmente es el más utilizado para tratar las complicaciones más severas de la esclerodermia. Con la combinación de metilprednisolona intravenosa se mostró una mejoría de un 35%. En dosis de 15mg/kg cada 24 hrs. Con la combinación es 15 mg/kg / 10 mg/kg en intervalos de tres semanas los primeros tres bolos, después cuatro semanas los siguientes tres bolos.
- **Metotrexato:** es un análogo del folato que se une a la enzima deshidrofolato reductasa e inhibe la síntesis de las purinas y la síntesis del ADN. Se utiliza para la esclerodermia / artritis inflamatoria. En dosis de 15 mg.
- **Rapamicina:** es un macrólido con propiedades antimicóticas y antitumorales, inhibidor de la IL2, con actividad inmunodepresora de linfocitos T.
- **Inmunoglobulina intravenosa:** contiene una mezcla de inmunoglobulinas IgG humanas policlonales. Estos anticuerpos actúan contra los patógenos y autoantígenos que producen un efecto inmunorreguladores.

#### INMUNODEPRESIÓN DIRIGIDA. <sup>(17)</sup>

- **GLOBULINA ANTITIMOCITO:** es una inmunoglobulina IgG policlonales derivada de animales inmunizados con timocitos humanos. Su administración produce depleción de linfocitos T, con afección en la adhesión molecular, en la expresión de los receptores para quimiocinas, en los linfocitos B y en las células natural killer.
- **INDUCCION DE TOLERANCIA AL COLAGENO TIPO 1 HUMANO <sup>(17)</sup>:** se ha reportado que los pacientes con esclerodermia tienen inmunidad de colágeno tipo 1. Se utiliza colágeno bovino oral para inducir tolerancia inmunológica a la forma humana. El efecto se ha observado solo en fases tardías de la esclerodermia (principalmente en la actividad que tiene las células T en esta etapa).

- INHIBIDORES DE LA TIROSINCINASA<sup>(17)</sup>: el mesilato de imatinib actúa inhibiendo el receptor del factor de crecimiento derivado de plaquetas y la vía del TGB $\beta$ , sitios principalmente implicados en la vía de señalización para la activación del fibroblasto con la consiguiente síntesis de colágeno. No solo previene la progresión de la fibrosis en pacientes con esclerodermia, sino que es efectivo en la fibrosis ya establecida. Son pocos los efectos colaterales.
- FARMACOS BIOLÓGICOS <sup>(17)</sup>: su papel en el tratamiento de la esclerodermia aún no está claro y se requieren más estudios prospectivos para comprobar su eficacia. El ETANERCEPT es un receptor soluble que inhibe la respuesta inmunológica mediada por el factor de necrosis tumoral (TNF) al unirse específicamente al TNF $\alpha$  y al TNF $\beta$ . Su dosis en pacientes con esclerodermia es de 50 mg semanales esta dosis ha presentado mejoría en la inflamación articular y en el dolor.

El RITUXIMAB <sup>(17)</sup> es un anticuerpo monoclonal antiCD20 en la superficie de los linfocitos B. hay poco cambio en pacientes con esclerodermia solo hasta después de 18 meses es cuando se ve poca mejoría.

- FOTOFERESIS EXTRACORPÓREA <sup>(17)</sup>: es la irradiación de los linfocitos previamente tratados con METOXIPSORALENOS a luz Ultra Violeta (UVA), para posteriormente ser reinfundidos al paciente.

#### TERAPIA ANTIFIBROTICA. <sup>(17)</sup>

Se ha realizado diversos estudios en los que se utilizó D-PENICILAMINA, MINOCICLINA, INTERFERON  $\alpha$  Y  $\gamma$ , RELAXINA Y CAT -192 (un anticuerpo antiTNF $\beta$ ); se ha concluido que ninguno ha demostrado eficacia en el tratamiento de la afección cutánea de la esclerodermia.

## TERAPIA FOTOBIOLOGICA. <sup>(17)</sup>

El tratamiento con luz Ultra Violeta (UVA) ha sido efectivo en lesiones escleróticas acrales. Un estudio reciente no aleatorizado, que incluyó a 18 a 18 pacientes con esclerodermia, registro en 16 pacientes importante disminución en la rigidez y del engrosamiento cutáneo, así como en la elasticidad y en la actividad del colágeno. Sin embargo, la fototerapia con UVA para todo el cuerpo no ha sido descrita, aunque el posible impacto sistémico puede ser inminente. <sup>(2)</sup>

Desde el momento en que no existe un tratamiento realmente eficaz y universal para la esclerodermia localizada, este debe planearse en función de la extensión y la gravedad de la enfermedad, que viene determinada fundamentalmente por el riesgo de deformidades y limitaciones de la movilidad. El tratamiento resulta ineficaz para revertir tales complicaciones, por lo que este debería iniciarse antes de aparezcan.<sup>(17)</sup> Sin embargo, en muchas ocasiones resulta difícil decidir en qué casos y en qué momento debe iniciarse una terapia sistémica, ya que no es fácil reconocer en la clínica cuándo las lesiones están activas y van a progresar o si el proceso está estable y el daño ya hecho se verá modificado por el tratamiento. <sup>(2)</sup>

Existen números aparatos más o menos sofisticados que intentan medir de una manera objetiva la evolución de la esclerodermia: <sup>(2)</sup>

- CUTOMETER.
- DUROMETER.
- ULTRASONIDOS.
- TERMAGRAFÍA.
- IMÁGENES COMPUTARIZADAS.
- 

Además tampoco existe un sistema de puntuación capaz de medir la Actividad y el daño de la enfermedad que haya sido validado de forma definitiva. En este sentido, el recientemente publicado LoSCAT (del inglés Localized Scleroderma Cutaneous Assessment Tool) puede constituir una herramienta de medida prometedora ya que parece que es capaz de diferenciar entre actividad y daño, es sensible a los cambios y no requiere un equipamiento complementario.

Consiste en la calificación del daño cutáneo y extra cutáneo en un paciente con esclerodermia localizada mediante la evaluación de una serie de signos y síntomas clínicos de actividad (endurecimiento de la piel, eritema) y daño (atrofia y trastorno de la pigmentación). <sup>(2)</sup>

Los fármacos más aceptados como útiles en el tratamiento de esta enfermedad son los METOTREXATO y los GLUCOCORTICOIDES SISTEMICOS, casi siempre administrados en combinación. Respaldan esta afirmación varios estudios prospectivos y retrospectivos, aunque ninguno de ellos es aleatorizado y a doble ciego con placebo. <sup>(17)</sup> Las dosis de METOTREXANO administrado oscilan entre 0.3 y 0.4 mg/kg por semana en los niños, y entre 15 a 25 mg por semana en adultos <sup>(17)</sup>.

Se refiere la administración de los glucocorticoides en forma bolus de altas dosis de METILPREDNISONA oral en pauta descendente. Existe el acuerdo general de que la administración de altas dosis de glucocorticoides en forma de bolus proporciona el efecto antiinflamatorio e inmunomodulador deseado con menor riesgo de los efectos secundarios que pueden aparecer cuando los glucocorticoides se administran durante tiempo prolongado. <sup>(17,2)</sup>

En los adultos la pauta de bolus mas empleada es de 1 g de metilprednisolona al día, durante 3 días consecutivos al mes, hasta un máximo de 6 meses, y, en los niños, 30 mg/kg/día, máximo 500 mg/día, de metilprednisolona por vía intravenosa durante tres días consecutivos, en 2 o máximo 3 bolus de administración semanal o mensual. <sup>(17,2)</sup>

La mejoría de este tratamiento es de un 80 % de los casos. <sup>(2)</sup> La radiación ultravioleta en sus diferentes modalidades constituye también una opción que se debe considerar entre el arsenal terapéutico disponible en el tratamiento de la esclerodermia. Incluye la luz ultravioleta (UVA) de banda ancha asociada o no a psoraleno en baño, crema u oral, el UVA y el ultravioleta B (UVB) de banda ancha.

El mecanismo por el que la fototerapia puede resultar eficaz en la esclerodermia es desconocido. <sup>(17,2)</sup>

La mayor parte de los estudios que analizan este aspecto se centra en luz ultra violeta (UVA). El UVA es capaz de ocasionar la apoptosis de las células de Langerhans y los linfocitos T, a la vez que disminuye la síntesis de colágeno, aumenta la producción de colagenasas y altera la concentración local de citocinas que como IL-6, el factor transformador del crecimiento beta (transforming growth factor-beta, TGFβ) y el interferon γ, influyen en la producción del colágeno y los glicosaminoglicanos, el crecimiento de los fibroblastos y la cantidad de metaloproteínas de la matriz <sup>(2)</sup>. Desde 1995 el uso del UVA ha tenido eficacia. Su administración precisa desde un aparataje especial no disponible en la mayoría de los centros de fototerapia, a la vez que el tiempo de exposición necesaria es prolongado (entre 30 y 60 minutos, 3 veces por semana) por otro lado, no se han establecido de forma clara las pautas de tratamiento más eficaces. <sup>(17)</sup>

Probablemente, las dosis altas de UVA (130J/cm<sup>2</sup> por sesión con una dosis total de 3.900 J/cm<sup>2</sup>) resultan más eficaces que las dosis medias (70 J/cm<sup>2</sup> por sesión con una dosis total de 2.100 J /cm<sup>2</sup>) o las bajas (20 J/cm<sup>2</sup> por sesión con una dosis total de 600 J/cm<sup>2</sup>), aunque la mayoría de los pacientes han sido tratados con estas últimas. Los inmunodepresores en el tratamiento de la esclerodermia han sido en pocos casos, este es el caso de la D-penicilamina, fármaco poco recomendable por su pobre perfil de seguridad al igual que la Ciclosporina. El micofenolato mofetilo es bien tolerado y tiene un poco más de eficacia en la esclerodermia localizada <sup>(2)</sup>.

A modo de resumen se propone en la figura 10 un algoritmo terapéutico de la esclerodermia localizada, inspirado en la experiencia personal y la de otros autores y en las últimas revisiones al respecto <sup>(2)</sup>. Respecto al tratamiento tópico, que debe limitarse a las formas más superficiales y limitadas de esclerodermia como la morfea en placas, se dispone de varias opciones.

Es clásico recomendar la aplicación tópica de corticoides, en especial de alta potencia, en las placas de morfea, sobre todo si se encuentran en la fase inicial más inflamatoria. Sin embargo, no existe ningún estudio que haya demostrado la eficacia real de este tratamiento. En un único estudio piloto, aleatorizado con placebo y a doble ciego, realizado en 10 pacientes con morfea en placa, se demostró la eficacia de tacrolimus en este proceso. La aplicación de imiquimod, 3 veces por semana, se ha demostrado eficaz en reducir el eritema y el endurecimiento de las placas de morfea en 12 pacientes que de manera prospectiva se incluyeron en un único estudio. Más tarde, se han descrito 2 casos aislados que mejoraron las placas de morfea tras la aplicación de imiquimod, 5 veces por semana, durante 16 semanas. Calcipotriol en combinación con betametasona también se ha demostrado eficaz en un estudio prospectivo en el que se incluyeron 6 pacientes con morfea en placas. Finalmente, se ha demostrado la total ineficacia de la terapia fotodinámica en el tratamiento de la morfea <sup>(2)</sup>.

La fisioterapia puede tener interés recomendarla en aquellos pacientes que como consecuencia de la morfea sufren limitaciones en la movilidad de las extremidades y contracturas articulares, aunque tampoco existen estudios que demuestren su utilidad real. En cualquier caso, parece que no exacerba la enfermedad y que, por tanto, puede indicarse <sup>(2)</sup>.

#### TRATAMIENTO DENTAL:

- Eliminación de placa dentobacteriana.
- Control de placa.
- Operatoria dental.
- Prótesis fija y removible.
- Implantes óseos y de tejido conectivo.
- Cobertura de recesiones gingivales.
- Control periodontal así como de endodoncias ya que presenta movilidad dental.

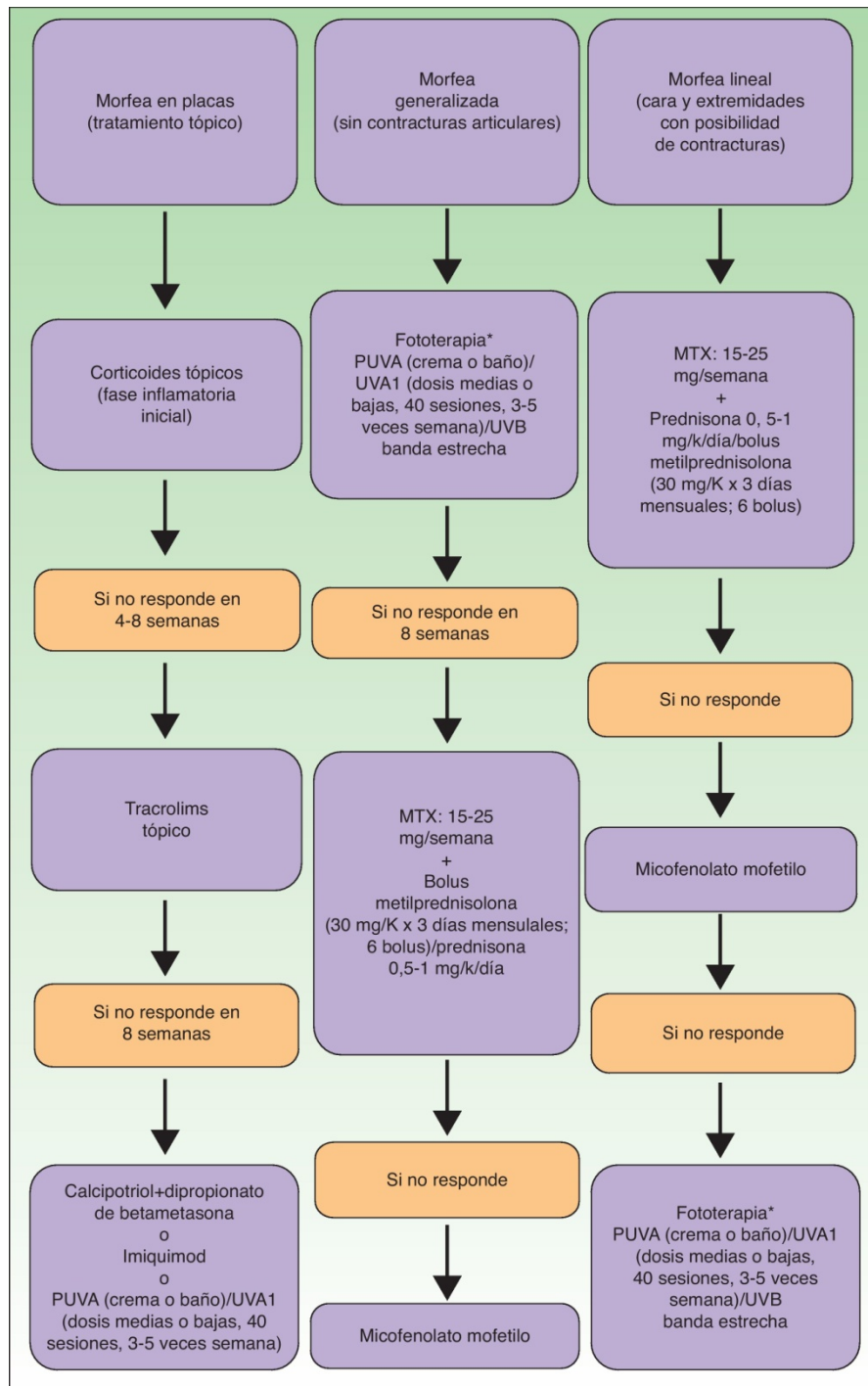


Figura 10. Algoritmo terapéutico de la esclerodermia localizada. <http://www.actasdermo.org/es/actualizacion-clasificacion-el-tratamiento-esclerodermia/articulo/S0001731012004772/>



La mayoría de los pacientes no requieren más tratamiento que una buena lubricación y la resolución será espontánea. Se han diseñado algunos sistemas de medición subjetivos, pero por ser esta una enfermedad de lenta progresión, resultan ineficientes. <sup>(17,2)</sup> En general, se debiera tratar a aquellos pacientes que tienen lesiones que lleven a pérdida de la función de alguna parte de su cuerpo, aquellas que comprometen la cara (por su importancia estética) y aquellas de evolución rápidamente progresivas, ya que mientras más extensa es la lesión, menor es la respuesta al tratamiento, quedando con una deformidad permanente.

Se sugiere que las lesiones de tipo “en Placa”, se traten con tratamiento tópico o intralesional, mientras que las demás requerirían de tratamiento sistémico y terapia física según corresponda. La cirugía puede ayudar a corregir deformidades funcionales o estéticas. Entre las drogas más utilizadas están <sup>(7, 13, 14, 25)</sup>:

A) Corticoides: Reducen la inflamación y suprimen la síntesis de colágeno. La Triamcinolona es de uso tópico o intralesional, y disminuye la inflamación suprimiendo la migración de polimorfonucleares y revirtiendo la permeabilidad capilar.

La principal contraindicación son las infecciones de la piel. El uso prolongado o la aplicación sobre grandes áreas pueden provocar absorción sistémica y llevar al desarrollo de un Síndrome de Cushing. El Propionato de Clobetasol es de aplicación tópica, suprime la mitosis y aumenta la síntesis de proteínas que disminuyen la inflamación.

También está contraindicado en infecciones de la piel. Su uso prolongado puede suprimir la función adrenal. La Prednisona reduce la inflamación y suaviza lesiones, usándose preferentemente cuando existe compromiso inflamatorio reciente.

Contraindicada en enfermedades virales, úlcera péptica, disfunción hepática e infecciones de piel, puede causar Síndrome de Cushing, hiperglucemia, hipertensión, úlcera péptica, osteoporosis, cataratas, glaucoma.

En los niños puede interferir con el crecimiento y desarrollo, por lo cual debe usarse sólo en casos severos. Otro esteroide es la Metilprednisolona, de mecanismo de acción desconocido, pero se supone que suprimiría la reacción inmune mediada por células (hipersensibilidad retardada). Está contraindicada en infecciones sistémicas, pudiendo causar úlcera péptica, Síndrome de Cushing, debilidad muscular, arritmias y náuseas.

B) Análogos de Vitamina D: Inhiben la proliferación de fibroblastos y tienen efectos Inmunomoduladores. Entre ellos tenemos el Calcitriol, que suaviza la piel y mejora la movilidad articular, aún en etapa fibrótica. Está contraindicado en hipercalcemia y Síndrome de mal absorción, pudiendo producir hipercalcemia y nefrolitiasis. Otro análogo es el Calcipotrieno, usado en adultos, no está recomendado en niños.

Antirreumáticos: Reducen la inflamación. Entre ellos está la D-Penicilamina, producto de degradación de la penicilina, el que disminuye la síntesis del colágeno y además tiene efecto inmunomodulador. Suaviza la piel y mejora la movilidad articular. Más efectiva en enfermedad reciente, está contraindicado en insuficiencia renal, anemia aplásica, y embarazo. Puede producir reacciones hematológicas (leucopenia, trombocitopenia, anemia aplásica) y renales severas, colestasia intrahepática y toxicidad hepática. También se han visto casos de rash y fiebre por drogas.

C) El Metotrexato es muy usado en reumatología pediátrica, siendo bien tolerado, disminuye los niveles de receptores IL-2 y niveles circulantes de IL-2, IL-6 e IL-8, y actúa principalmente en el componente inflamatorio crónico y fibrótico.

Contraindicado en embarazo, varicela, herpes, disfunción renal o hepática, puede producir leucopenia, trombocitopenia, anorexia, náuseas, ya que estos aumentan su toxicidad.

D) Ciclosporina: esta droga inmunosupresora no ha tenido resultados alentadores vómitos y fotosensibilidad. Se debe evitar el uso conjunto con AINES y salicilatos, y por el contrario produce numerosos efectos adversos como hipertensión arterial, disminución de la función renal y náuseas. Existe interacción con AINES, ciertos antibióticos y antifúngicos.

E) Las bajas dosis de fototerapia UVA pueden ser efectivas en todas las etapas de la morfea, incluso en placas escleróticas, pudiendo también combinarse su uso con psolarenos que aumentan la sensibilidad de la piel a los rayos UVA. La terapia es de bajo riesgo, sin embargo, puede producir quemaduras, prurito, náuseas y daño ocular si no se tienen las debidas precauciones.

F) Fotoferesis extracorpórea: Es una terapia inmunomodulador que permite la irradiación extracorpórea de leucocitos con UVA, de eficacia aún controversial.

G) Otros tratamientos incluyen los antimaláricos y la gammaglobulina endovenosa, sin mejores resultados.

No existe tratamiento específico. Se han utilizado penicilamina, antimaláricos, corticoides orales y tópicos, retinoides, Ciclosporina, Calcitriol y Calcipotriol, UVA y PUVA, metotrexato y Tacrolimus entre otros. Con corticoides vía oral a altas dosis, para la estabilización de la enfermedad.

Como tratamiento de mantenimiento se puso hidroxicloroquina (previo estudio de fondo de ojo) con respuesta parcial, por lo que después recibió tratamiento con PUVA y metoxaleno con mejores resultados <sup>(12)</sup>.

## **CAPITULO 4.**

### **DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES.**

El dermatólogo entrenado suele pensar en esclerodermia localizada, ante el paciente con signos de esclerosis o atrofia. Sin embargo, cuanto mayor es el conocimiento de estos cuadros, más se extiende la lista de diagnósticos diferenciales.

Lo primordial es el diagnóstico diferencial con la esclerodermia sistémica debido a su pronóstico. La afectación de la piel de zonas acrales, la ausencia del fenómeno de Raynaud y/o síntomas sistémicos y la preservación de la microcirculación cutánea a nivel periungueal, indican en la mayoría de los casos que el cuadro es localizado.

El compromiso de la piel de las manos -bilateral y simétrica- es extremadamente raro en la esclerodermia localizada. Sin embargo, las lesiones tempranas extensas o generalizadas plantean dudas; la propia evolución del paciente y los exámenes complementarios son de gran utilidad en estos casos. En segunda instancia se considera la presencia de esclerosis o atrofia predominante, en la entidad como signo guía para el diagnóstico diferencial (Tabla nº 2) <sup>(18)</sup>.

## Predominio de esclerosis

### Antecedentes

- Traumatismo previo
- Radioterapia
- Implante de siliconas
- Consumo de aceite de colza y L-triptófano

### Exposición a Drogas

- Pentazocina
- Isoniacida
- Acido Valproico
- Carbidopa
- Cocaína
- Fitofenadiona
- Nitrofurantoina
- Fosinopril
- Bromocriptina
- Quimioterápicos:
  - Bleomicina
  - Capecitabina
  - Docetaxel
  - Enfuvirtide
  - Gemcitabine
  - Infiximab
  - Paclitaxel

## Predominio de atrofia

Acrodermatitis crónica atrofante  
Amiloidosis macular  
Atrofodermia de Pierini - Pasini  
Anetodermia

Granuloma anular  
Liquen esclero-atrófico  
Atrofodermia lineal de Moulin  
Necrobiosis lipoidica

TABLA N°2

En tercer lugar, se selecciona algunos síndromes como se muestra en un cuadro sinóptico (Tabla nº 3) <sup>(18)</sup>.

	<b>Clinica</b>	<b>Histopatología</b>	<b>Afección extracutánea</b>	<b>Evolución</b>
<b>ESCLEROMIXEDEMA</b>	Pápulas, cupuliformes o liquenoides, consistencia firme y tamaño de 2,mm. Estas pápulas no son confluentes, pero están densamente agrupadas dando una imagen "en empedrado"	Depositos de mucina a nivel de la dermis, asociado a un mayor número de fibroblastos con un incremento del depósito de colágeno	Debilidad muscular Trastornos del SNC Trastornos articulares Enfermedad pulmonar Aterosclerosis Disfagia Trastornos oculares	Cronica
<b>BORELIO S IS</b>	Depende de la fase: F 1: infección localizada F 2: infección diseminada F 3 infección persistente: acrodermatitis crónica atrófica	Los hallazgos dependen de las diferentes fases.	Carditis, meningitis, radiculoneuropatía, artralgia, mialgias, artritis, encefalomiелitis	Requiere antibioticoterapia
<b>LIPODERMATOE SCLEROSIS</b>	Induración y esclerosis con pigmentación del tercio inferior de la pierna con aspecto de "botella de champaña invertida"	Fibrosis septal, siderófagos y microquistes grasos con presencia de material amorfo, eosinófilo, PAS + revistiendo los quistes	Venas varicosas ulceras	Cronica
<b>FASCITIS EOSINOFILICA</b>	Inicialmente dolor y un aspecto edematoso en zonas afectadas, que evoluciona a la esclerosis profunda, palpándose induradas, con sensación de piel adherida a las estructuras subyacentes. Localiza sobre todo en miembros	Fascia muscular engrosada con un patrón de colagenización. Infiltrado inflamatorio que afecta la fascia compuesto por linfocitos y una cantidad variable de eosinófilos	Artralgias- mialgias Asociación ocasional a anemia aplásica, trombocitopenia y desórdenes mieloproliferativos	Las lesiones se autolimitan al cabo de un tiempo y tienden espontáneamente a la resolución

TABLA Nº3

	Clinica	Histopatología	Afección extracutánea	Evolución
<b>GRANULOMA ANULAR</b>	Pápulas pequeñas y firmes, de color piel normal o levemente eritematosas con distribución anular.	Epidérmis normal. Granuloma en empalizada con histiocitos rodeando una zona con haces de colágeno segmentados y separados por la presencia de mucopolisacáridos	En la forma generalizada la incidencia de diabetes mellitus es el doble que en la población general	En el 75% de los casos remite de forma espontánea después de dos años de evolución
<b>LIQUEN ESCLEROATRÓFICO</b>	Maculas y pápulas de color blanco marfil, brillantes, induradas, bien delimitadas que pueden confluir hasta formar grandes placas. Localización: tronco, glande y vulva	Edema y homogenización del colágeno con infiltrado focal perivascular o en banda de células mononucleares y células plasmáticas subyacente al área mencionada	Asociación con morfea? O ambos procesos son manifestaciones de una misma enfermedad	Las formas infantiles experimentan mejoría o curación en la menarca; mientras que las formas del adulto tienden a la cronicidad, con fases de exacerbación y remisión
<b>ATROFODERMIA</b>	Placas deprimidas de color marrón violáceo, de formas redondeadas u ovals, asintomáticos. No hay induración o esclerosis.	Atrofia dérmica y engrosamiento de los haces de colágeno e infiltrado inflamatorio crónico difuso en la zona profunda.	No posee	Lenta
<b>ANETODERMIA</b>	Áreas circunscritas de piel flácida que forman depresiones o protusiones en forma de sacos depresibles al tacto (signo del hojal)	Pérdida focal o completa de fibras elásticas en la dermis papilar y/o reticular	La forma familiar se asocia con dos síndromes hereditarios: Displasia metafisaria y atrofia óptica Exostosis y braquidactilia tipo E	Estable
<b>NECROBIOSIS LIPOÍDICA</b>	Placas induradas, de coloración amarillenta o anarajanda, con un centro ligeramente deprimido o atrófico. Asientan preferentemente en la cara anterior de las piernas; afección simétrica	Áreas de degeneración del colágeno, rodeadas de una corona de histiocitos dispuestos en empalizada alrededor de estos haces de colágeno alterado y presencia de células gigantes multinucleadas	Estrechamente asociada con la diabetes mellitus, 2/3 de estos pacientes la padecen y el 1/3 restante presenta una tolerancia alterada a la glucosa	Curso lento y progresivo, con los años las áreas afectadas muestran intensa atrofia y esclerosis residual. En algunos pacientes tiene lugar la regresión espontánea de las lesiones

[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)

La morfea debe ser diferenciada de otras lesiones que pueden semejarse como son el eritema anular y el eritema migrans. El diagnóstico diferencial incluye: síndrome de Sharp, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, poliarteritis nodosa, polimiositis y artritis reumatoide.

Las lesiones induradas deben distinguirse de la Fasciitis eosinofílica (Enfermedad de Shulman) y del Liquen escleroso y atrófico, usando tinciones especiales. Las áreas despigmentadas pueden confundirse con Vitíligo o Nevo acrómico, sin embargo, estas no son lesiones induradas.

Las primeras placas pueden parecerse al eritema violáceo de la Poliarteritis Nodosa cutánea. Las lesiones antiguas y deprimidas e hiperpigmentadas pueden confundirse con Atrofoderma de Pasini y Pierini <sup>(7,8)</sup>.

### **Diagnósticos diferenciales Histológicos:** <sup>(7, 8,26)</sup>.

- La enfermedad injerto versus huésped presentará esclerosis a nivel de la dermis superficial en cambio la morfea la presenta en la unión dermohipodérmica.
- Porfiria cutánea tarda esclerodermiforme Histológicamente similar excepto por la presencia de depósitos PAS-positivos alrededor de los vasos sanguíneos dérmicos.
- Radiodermatitis Crónica: Hiperqueratosis, acantosis y/o atrofia con fibroblastos hipertróficos o células de "radiación".
- Síndrome Winchester
- Paquidermoperiostitis
- Síndrome mialgia-eosinofilia triptofano
- Síndrome aceite tóxico epidérmico
- Eritroplasia de Queyrat y el liquen plano erosivo Por su ubicación genital plantea diagnóstico diferencial con el liquen escleroso y atrófico de dicha zona.

La esclerodermia localizada en su evolución presenta dos etapas una de fibrosis a la que le sigue otra de atrofia. <sup>(7, 8,26)</sup>.

Los diagnósticos clínicos diferenciales pueden agruparse para su análisis en dos grupos según la etapa de la esclerodermia localizada con la cual los comparemos, incluso, algunas de estas entidades también presentan idéntica evolución y aparecerán en ambos grupos. <sup>(7, 8,26)</sup>.

El primer grupo (fibrosis) incluirá entidades en que se presente el diagnóstico a partir del engrosamiento de la piel con lesiones lilas o eritematosas. <sup>(7)</sup>

El segundo grupo (atrofia) entidades que presenten disminución del espesor cutáneo y/o hipopigmentación.



**Fibrosis:** (7, 8,26)

- Inyección de vitamina K1
- Implantes de silicona

Se sospecha que el uso de silicona puede producir una inflamación crónica que ocasione esclerosis de tipo morfea en el lugar de la administración.

- Insuficiencia venosa crónica

Se produce una esclerosis asociado a hipoxia crónica. (Sinónimo lipodermatoesclerosis o hipodermatitis esclerodermiforme)

- Porfiria cutánea tarda

Puede llevar a una esclerosis de tipo morfea en las áreas fotoexpuestas. Histológicamente similar excepto por la presencia de depósitos PAS-positivos alrededor de los vasos sanguíneos dérmicos.

- Eritemas figurados: En relación al halo liláceo de la EL.
- Eritroplasia de Queyrat y el liquen plano erosivo: Por su ubicación genital plantea diagnóstico diferencial con el liquen escleroso y atrófico de dicha zona.

**Atrofia:** (7, 8,26)

- Insuficiencia venosa crónica
- Enfermedad injerto contra huésped: La variedad crónica puede parecerse a la morfea. En general aparece primero una forma liquenoide que con el tratamiento inmunosupresor rota a la enfermedad injerto contra huésped de tipo esclerodermiforme.
- Hipopigmentación postinflamatoria
- Vitíligo
- Pitiriasis alba
- Cicatrices
- Radiodermatitis crónica

Las lesiones induradas deben distinguirse de la Fascitis eosinofílica y del liquen escleroso y atrófico mediante tinciones especiales.

Cuando hay deformidad de extremidades se debe diferenciar del síndrome de piel dura, que se presenta en muslos y nalgas causando contracturas y limitación de movimientos, es bilateral, no hay cambios en piel y la presentación congénita e histología característica con cambios en la fascia hacen la diferencia. (7, 8,26)

Los nevos congénitos gigantes pueden estar rodeados de placas esclerodermiformes semejando una morfea y se trata de una reacción a las células nevicas que involucionan al extirpar estas células en el centro de la lesión, pero la morfología, coloración y patología diferencian estos dos.<sup>(26)</sup>

Las áreas despigmentadas se pueden confundir con vitíligo o nevo acrómico, pero estas no son lesiones induradas. Las placas eritematosas iniciales pueden parecerse al eritema violáceo de la poliarteritis nodosa cutánea, eritema anular o eritema migrans. En la edad pediátrica, la morfea lineal en etapas iniciales se puede confundir con manchas hiperpigmentadas como son las manchas café con leche y con las eritematosas como malformaciones vasculares, pero con el tiempo se puede hacer la diferencia. Cuando hay morfea en golpe de sable se debe diferenciar del síndrome de Parry Romberg que tiene además atrofia hemifacial con cambios en músculo y hueso. Cuando las lesiones son congénitas hay que diferenciarlas de la aplasia cutis que se presenta con áreas de piel ausente o atrófica. El diagnóstico se puede hacer por histología encontrando alteraciones de las fibras de colágeno, anexos ausentes, fibras elásticas disminuidas y ausencia de colágeno esclerosa. Las dermatitis esclerodermiformes como la porfiria cutánea tarda puede tener cambios esclerodermiformes pero las porfirinas pueden hacer el diagnóstico. La morfea profunda debe diferenciarse mediante estudio histopatológico con el lupus profundo.<sup>(26)</sup>

La enfermedad de injerto contra huésped crónica tiene una variedad con cambios esclerodermiformes que pueden ser localizados o generalizados, sin embargo el antecedente de un trasplante de médula ósea deberá hacer sospechar el diagnóstico<sup>(26)</sup>.

## DIAGNOSTICO DENTAL:

Es indispensable tener en consideración que esta patología presenta una serie de trastornos en la piel así como de tejido conectivo. En el caso de cavidad bucal aún no se registran grandes cambios ya que los pocos estudios que se tienen en relación a la esclerodermia lineal y cavidad bucal solo presentan ciertas características en su diagnóstico y tratamiento.

Cuando se habla de diagnóstico bucal para la esclerodermia lineal los siguientes puntos se han observado en pacientes tanto jóvenes como en adultos:

- Recesiones gingivales en el área afectada.
- Caries dental.
- Mal oclusión dental.
- Línea media desviada.
- Xerostomía (poca salivación).
- Hiperglosia.
- Atrofia de músculos de cara y cuello.
- Atrofia de hueso mandibular y maxilar.

Hay que tener presente que las manchas que se presentan en cavidad bucal son de color blanco y que en la zona donde están estas manchas se puede observar que la encía de paladar duro se ve endurecida o acartonada y en mucosa se observan las mismas manchas de color blanco y con un halo violáceo.

## **CAPÍTULO 5.**

### **ESCLERODERMIA LINEAL Y ESCLERODERMIA EN COUP DE SABLE.**

#### **5.1. CARACTERÍSTICAS PATOLÓGICAS DE LA ESCLERODERMIA LINEAL.**

Se caracteriza por áreas esclerosas únicas o múltiples, en banda, por lo general solitarias y unilaterales. En orden decreciente afecta: miembros inferiores, miembros superiores, cabeza y cuello y región anterior de tórax. <sup>(2, 3, 6,9)</sup> En 5 - 25 % de los casos pueden ser bilaterales, se puede asociar a contracturas y discrepancia e tamaño; la morfea o esclerodermia lineal de extremidades pueden afectar a una o más de ellas como en los dedos o incluso, a un hemicuerpo. <sup>(25)</sup>

Esta forma de esclerodermia puede comprometer el plano muscular e incluso periostio, dejando secuelas importantes en la extremidad afectada. A diferencia de la incidencia global de la esclerodermia localizada (que predomina en mujeres), en su variante lineal la misma parece similar para ambos sexos. También tiene como característica que predomina en la infancia, más del 60% de los casos se diagnostican por debajo de los 18 años. <sup>(2)(6)</sup>

En la mayoría de los casos compromete las extremidades. Es unilateral en el 95% de los pacientes. Puede afectar sólo dermis e hipodermis pero también fascia, músculos y tejido óseo. Puede o no tener una distribución por dermatomas. <sup>(2)(6)</sup>

Puede producir trastornos del crecimiento, con diferencias entre el diámetro de extremidades significativas llegando hasta 7cm entre ambos miembros. En caso de afectar articulaciones, puede dar lugar a contracciones y anquilosis articular llevando a importantes deformidades con devastadoras consecuencias motoras, requiriendo en casos extremos hasta la amputación. <sup>(14)</sup>

La esclerodermia lineal se caracteriza por áreas esclerosas únicas o múltiples, redondeadas o lineales, más o menos bien limitadas, asintomáticas y de evolución crónica, se localizan más frecuentemente en las extremidades y en la cara, involucrando principalmente la piel y tejido subcutáneo, pero además músculo y hueso. <sup>(2, 6, 14)</sup>

Ocurre a cualquier edad, pero más tempranamente desde las dos primeras décadas de la vida, en los niños se llega a presentar hasta en el 15%, presentándose antes de los 10 años de edad, afecta ambos sexos con predominio en mujeres de 20 a 40 años de edad, con una relación de 2:1, las lesiones por lo general siguen el trayecto de una extremidad y dificultan su crecimiento. <sup>(2,3,6,9)</sup>

Se sugiere una predisposición genética que ante un estímulo ambiental desencadena una respuesta inmune y daño vascular. La activación inmune y la liberación de mediadores resultan en 3 efectos simultáneos: daño vascular, proliferación de fibroblastos y proliferación de colágena. <sup>(5)</sup> Se han señalado como posibles factores desencadenantes a las infecciones faríngeas, traumatismos, fármacos y en fecha más reciente se ha demostrado la relación con *Borrelia burgdorferi*. <sup>(2)(6)</sup>

La morfea o esclerodermia lineal con frecuencia se observa en la infancia o la juventud y se trata probablemente de la variante de morfea más común en este grupo de la población, afectando entre el 40 y el 70% de los niños estudiados. En general, es una lesión única, unilateral y de distribución lineal, que con frecuencia asienta en las extremidades (Figura 11), la cara o el cuero cabelludo. <sup>(2)(6)(17)</sup>

Muchas veces, estas lesiones lineales siguen las líneas de Blaschko; las líneas de Blaschko son líneas cutáneas invisibles en condiciones normales. Se manifiestan cuando en presencia de algunas enfermedades cutáneas o de la mucosa.

Siguen una forma de "V" sobre la espalda y de espirales en forma de "S" sobre el pecho, estómago y laterales, y ondulaciones en la cabeza. Se cree que las líneas son las huellas de la migración de las células embrionarias. <sup>(17)</sup> Las franjas son un tipo de mosaicismo genético (líneas de Blaschko). No se corresponden a los sistemas nervioso, muscular o linfático. <sup>(2,3,6,9)</sup>

La primera demostración de estas líneas en 1901 se atribuye al dermatólogo alemán Alfred Blaschko (figuras 12 y 13), por lo que se ha propuesto que sea el factor determinante de la distribución lineal del proceso escleroso.

A menudo, son lesiones profundas que interfieren en el crecimiento de la extremidad y ocasionan deformidades por la atrofia del músculo y el hueso subyacente, así como contracturas articulares. En superficie aparecen como bandas de piel deprimida, mal delimitadas, con trastornos de la pigmentación.<sup>(17)</sup>



Figura 11. Banda de piel deprimida que se extiende desde la parte baja de la pantorrilla hasta el extremo distal de los últimos dedos del pie junto con la desaparición del tejido graso y atrofia de las estructuras más profundas como consecuencia de una esclerodermia lineal sufrida en la infancia.

<http://www.dermis.net/dermisroot/en/53006/image.htm>



Figura 12 muestra rayas hipopigmentadas bilaterales en forma de "v", líneas de Blaschko.  
<http://www.dermis.net/dermisroot/en/53006/image.htm>



Figura 13. Muestra manchas en color café que siguen las líneas de Blaschko.  
<http://www.dermis.net/dermisroot/en/53006/image.htm>

Cuando se localizan en el cuero cabelludo originan una placa alopécica de disposición lineal, muchas veces atrófica y ligeramente deprimida, de piel lisa, brillante, color marfil, endurecida y a veces pigmentada. El carácter unilateral de estas lesiones, su preferencia por la región parietal y la tendencia a deformar el hueso dando lugar a lesiones deprimidas, ha propiciado denominaciones tan descriptivas como la de esclerodermia en *coup de sabre*. A veces, pueden extenderse o afectar de forma exclusiva a la mejilla, la nariz o el labio superior. En esta localización, a menudo, solo se observa en la superficie de la piel una leve pigmentación lineal, pero en profundidad puede ser responsable de deformidades del macizo facial, asimetrías y alteraciones en la implantación de los dientes.<sup>(2,3,6,9)</sup> (figuras 14, 15).



Figura 14. Se muestra la esclerodermia en coup de sabre con alopecia. <http://esclerodermia-adec.net/adec/tipos-de-esclerodermia/esclerodermia-localizada/besclerodermia-lineal/sindrome-de-parry-romberg>





Figura 15. Niño que muestra en cuero cabelludo lesión de esclerodermia lineal en coup de sabre.  
<http://esclerodermia-adec.net/adec/tipos-de-esclerodermia/esclerodermia-localizada/besclerodermia-lineal/sindrome-de-parry-romberg/>

## **5.2. CARACTERÍSTICAS PATOLÓGICAS DE LA ESCLERODERMIA EN COUP DE SABLE.**

La patogénesis de la esclerodermia se desconoce, sin embargo se piensa que el curso temprano de la enfermedad presenta daño a las células del endotelio, llevando a un aumento de la actividad fibroblástica por medio de la adhesión y agregación plaquetaria, causando liberación de mediadores estimulantes. El daño a las células del endotelio puede estimular la producción de células endoteliales nuevas llevando a isquemia a través de reducción de la luz. El metabolismo de la colágena es anormal en los pacientes con esclerodermia. Los glicosaminoglicanos se encuentran aumentados hasta cinco veces en cultivos de fibroblastos de piel escleromatosa comparados con los cultivos de piel normal. La piel afectada por esclerodermia también tiene más colágena tipo I, III y IV. La presencia de anticuerpos autoinmunes e infiltrados linfocitarios perivasculares sugiere que la esclerodermia lineal es una reacción inmune. Se ha relacionado que la esclerodermia aparece en áreas que han sufrido trauma previamente.

Se ha propuesto la hipótesis de que radicales libres de oxígeno de fuentes exógenas y endógenas es la causa de esclerodermia produciendo daño a las células endoteliales. Fuentes exógenas incluyen silicón, alcohol, nicotina, radiación y luz ultravioleta. <sup>(8)</sup>

Las lesiones de la esclerodermia en golpe de sable comienzan como contracción y firmeza de la piel afectada, un surco deprimido se observa en la región frontoparietal y se extiende hacia la piel cabelluda, produciendo una zona alopecica. Se puede extender a nariz, labio superior, y a veces a mejilla y encía. La lengua sobre el mismo lado puede atrofiarse también así como los espacios y la dirección de los dientes. Se puede ver afección de la mandíbula y los huesos del cráneo. Puede haber afección del cerebro presentando calcificaciones, se han descrito convulsiones. Se han descrito numerosas lesiones oculares como endoftalmos, miopatía de los músculos externos de ojos y heterocromía del iris se pueden asociar. <sup>(8)</sup>

En la esclerodermia lineal, sobre todo cuando las lesiones asientan en el polo cefálico (tipo *coup de sable* y/o hemiatrofia facial progresiva), se ha destacado la frecuencia con que subyacen las complicaciones neurológicas, casi el 20%, y las oftalmológicas (15%). Entre las anomalías neurológicas sobresalen la epilepsia, la migraña, la neuralgia y/o parestesias de diversos pares craneales y las anomalías electroencefalografías y en diversas pruebas de imagen. Entre las oftalmológicas predomina la esclerosis de las estructuras anexiales, seguida de la inflamación del segmento anterior y la uveítis anterior; estas 2 últimas complicaciones son, en muchas ocasiones, asintomáticas y unilaterales. También se ha demostrado un mayor riesgo de asociación de otras complicaciones extracutáneas, sobre todo las neurológicas, cuando están presentes las lesiones oculares. <sup>(2,3,6,9)</sup> (Figuras 16 y 17)



Figura 16. Adolescente que muestra lesión de esclerodermia lineal en coup de sabre con afección oftálmica.  
<http://esclerodermia-adec.net/adec/tipos-de-esclerodermia/esclerodermia-localizada/besclerodermia-lineal/sindrome-de-parry-romberg>



Figura 17. Se muestra como se ha deformado la cara de la joven al presentar esclerodermia lineal.  
<http://esclerodermia-adec.net/adec/tipos-de-esclerodermia/esclerodermia-localizada/besclerodermia-lineal/sindrome-de-parry-romberg>

La atrofia en las áreas induradas llega a ser más evidente con el tiempo, conduciendo a deformidades articulares. Una característica especial es la contractura en flexión de la cadera con escoliosis y articulaciones anquilosadas. Histológicamente a nivel de la dermis hay edema, y engrosamiento de los haces de colágeno, con infiltrado linfocitario perivascular, atrofia de anexos y vasos con paredes engrosadas y luz estrecha. La variedad lineal y la morfea profunda difieren sólo por la presencia de esclerosis más profundas, con involucramiento de fascia y músculo. En general no existe dificultad para establecer el diagnóstico, sin embargo puede ser difícil, especialmente con aquellos patrones esclerodermiformes (distrofia facial congénita, síndrome de la piel escaldada, porfiria esclerodermiforme, progeria esclerodermiforme y escleromiositis). En cuanto a la determinación de anticuerpos Scl-70 y ANA son de valor pronóstico, ya que casi siempre son negativos. (2,3,6,9)

La enfermedad tiene un curso variable, las formas localizadas tendrán buen pronóstico, sin embargo en aquellos casos en los cuales la afección cutánea llega a ser generalizada éste es muy desfavorable. En cuanto al tratamiento, no existe uno que sea eficaz, conviene aplicar un lubricante local. Puede usarse colchicina 1 a 2 mg/día durante varios meses, diaminodifenil sulfona 100 a 200 mg/día. Hay controversias respecto al uso de D-penicilamina por sus importantes efectos adversos. (2,3,6,9)

Cuando la esclerodermia localizada de tipo lineal afecta la zona fronto parietal, se produce la esclerodermia en "golpe de sable" o "sablazo" (coup de sabre). La descripción se relaciona con la equivalencia de la lesión con el corte-golpe que provocaría un sable o espada, siendo en general una lesión lineal paramediana.

Esta depresión puede ser extensa y provocar una depresión en forma de surco. Puede afectar huesos del cráneo, músculos oculomotores y eventual alteración del electro-encefalograma (epilepsia). Se puede asociar a atrofia lingual. De ser más extensa se superpone al síndrome de Parry Romberg, aunque no existe acuerdo entre los autores sobre si son diferentes entidades. (2,3,6,9)

Síndrome de Parry Romberg o Hemiatrofia facial progresiva (HFP): En esta entidad la característica clínica sobresaliente es la hemiatrofia facial. A diferencia de otras variantes el compromiso más importante ocurre en el tejido celular subcutáneo, músculo y hueso. La dermis se afecta sólo secundariamente y en general no presenta esclerosis y no se adhiere a los planos profundos. (2,3,6,9)

El lado anormal de la cara suele estar separado del lado sano por un surco, es este surco lo que emparenta a este síndrome con la esclerodermia en golpe de sable, que se considera según esta hipótesis un Parry Romberg abortivo. Por lo que en esta variedad más que un proceso de esclerosis se encuentra un proceso de atrofia de los tejidos profundos. Por lo general es unilateral, puede seguir el trayecto del trigémino, pero puede extenderse y afectar cuello, hombro y continuar. (2,3,6,9)

Varios trabajos observacionales dan cuenta que la esclerodermia lineal en "golpe de sable" con el tiempo puede evolucionar a HFP por lo cual sugieren un estrecho seguimiento clínico. (2, 3, 6, 9,20)

Este compromiso profundo trae numerosas consecuencias: como exoftalmos, atrofia de músculos faciales con compromiso de la expresión y asociación con cuadros neurológicos. En un estudio de 205 pacientes (21) los síntomas neurológicos más comunes fueron migraña o dolor facial en 52%, depresión o ansiedad en 46% y epilepsia en 11%. (2,3,6,9)

La resonancia magnética nuclear (RNM) debe ser incluida dentro de la batería de estudios para detectar compromiso del sistema nervioso central (SNC) y de ser negativa hay autores que proponen agregar Spect (tomografía computarizada por emisión de fotón único) por ser esta técnica más sensible para la detección de alteraciones encefálicas. (20)

Formas Hemicorporales: Aunque no forma parte de una subdivisión, vale la inclusión en el sentido de que es una variedad en la que la escuela Rosarina de Dermatología describió 5 casos, todos ellos comenzando en la infancia y tres de los cuales debutando con el "golpe de sable". (2,3,6,9)

En la descripción aparece la esclerosis y atrofia hemicorporal destacando la combinación de lesiones en placas y lineales. Pero sin duda lo más remarcable son las consecuencias en función de atrofas musculares, retracciones articulares en definitiva un deterioro en la calidad de vida muy importante. (22)

### Asociaciones con enfermedades autoinmunes:

Los diagnósticos diferenciales con enfermedades autoinmunes se encuentran documentadas en numerosas presentaciones: <sup>(8)</sup> <sup>(16)</sup> <sup>(26)</sup> <sup>(27)</sup>

- Vitíligo
- Psoriasis
- Diabetes Mellitus
- Tiroiditis Hashimoto
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Miastenia gravis
- Cirrosis biliar primaria

En realidad no hay estudios de laboratorio específicos para las esclerodermias. Sin embargo se han correlacionado con la enfermedad los anticuerpos antinucleares. Se han demostrado también altos niveles de inmunoglobulinas (IgG, IgM e IgA). Se describe también la presencia del Factor reumatoide en 25% de los pacientes principalmente en niños. <sup>(8)</sup> Los anticuerpos anticentrómero y anti – Scl 70 se encuentran en muy pocos casos. Otros datos son trombocitopenia, eosinofilia y aceleración de la velocidad de sedimentación globular. <sup>(8)</sup>

Según la descripción de algunos autores de artículos recientes comentan que no se podría considerar la posibilidad de que la esclerosis sea producida por *Borrelia burgdorferi*, pero no se descarta que esta espiroqueta desencadene los cambios inmunológicos y/o vasculares que llevan al aumento de la colágena. Se han relacionado los anticuerpos antihistona, los cuales fueron estudiados por Sato y col. quienes sugieren una correlación entre la extensión de la enfermedad y los anticuerpos antihistona, reflejando éstos actividad, pudiendo servir como guía para monitorizar el tratamiento, en particular cuando dificulta la valoración clínica. <sup>(8)</sup>

**HALLAZGOS DE HISTOLOGÍA:** La esclerodermia lineal se divide en dos estadios histológicos, la inflamación temprana y la esclerosis tardía. La primera se encuentra en la periferia de las lesiones activas.

Los especímenes de biopsia de este estadio muestran un haz de fibras colágenas gruesas en la dermis reticular, así como también infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos.

Las fibras de colágena recién formadas reemplazan el tejido celular subcutáneo. El estadio esclerótico se encuentra en el centro de lesiones viejas. No se observa cambio en la epidermis y el infiltrado inflamatorio ya ha desaparecido. La dermis reticular muestra agregados cercanos, y fibras de colágena gruesas. Las fibras de colágena hialinas sustituyen el tejido celular subcutáneo. Las glándulas sudoríparas se encuentran atrapadas dentro de la dermis media en lugar del tejido celular subcutáneo. <sup>(8)</sup>

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:** Puede tener un cuadro muy parecido con el síndrome de Parry – Romberg, el cual presenta atrofia hemifacial, pero no muestra esclerosis en ningún estadio. Algunos investigadores sugieren que la esclerodermia en golpe de sable es una forma abortiva de este síndrome. <sup>(8)</sup>

**TRATAMIENTO:** La esclerodermia lineal no responde bien a cualquier tratamiento, sin embargo se han probado numerosas terapias. 1. Los esteroides tópicos y sistémicos se han utilizado para reducir la inflamación. <sup>(8)</sup>

En algunos casos esteroides intralesional como la triamcinolona a 5 mg/ mL una vez al mes por tres meses mejora o detiene la progresión de la esclerodermia en golpe de sable. <sup>(8)</sup>

### **5.3. DIFERENCIAS ENTRE ESCLERODERMIA LINEAL CON ESCLERODERMIA EN COUP DE SABLE.**

Esclerodermia lineal: Existe una hipótesis particular para esta variedad de que algunas células mutantes derivadas de una célula original que se distribuye en las líneas de Blaschko actuarían como gatillo de una reacción autoinmune generando una variedad lineal de esclerodermia localizada siguiendo estas líneas.

Se caracteriza por áreas esclerosas únicas o múltiples, en banda, por lo general solitarias y unilaterales. En orden decreciente afecta: miembros inferiores, miembros superiores y región anterior de tórax.<sup>(2, 6)</sup>

Esta forma de esclerodermia puede comprometer el plano muscular e incluso periostio, dejando secuelas importantes en la extremidad afectada. A diferencia de la incidencia global de la esclerodermia localizada (que predomina en mujeres), en su variante lineal la misma parece similar para ambos sexos. También tiene como característica que predomina en la infancia, más del 60% de los casos se diagnostican por debajo de los 18 años. En la mayoría de los casos compromete las extremidades. Es unilateral en el 95% de los pacientes. Puede afectar sólo dermis e hipodermis pero también fascia, músculos y tejido óseo. Puede o no tener una distribución por dermatomas.<sup>(2, 6)</sup>

Puede producir trastornos del crecimiento, con diferencias entre el diámetro de extremidades significativas llegando hasta 7 cm entre ambos miembros. En caso de afectar articulaciones, puede dar lugar a contracciones y anquilosis articular llevando a importantes deformidades con devastadoras consecuencias motoras, requiriendo en casos extremos hasta la amputación.<sup>(2, 6)</sup>

Esclerodermia lineal en coup de sabre: Morfea en "golpe de sable" Cuando la esclerodermia localizada de tipo lineal afecta la zona fronto-parietal, se produce la esclerodermia en "golpe de sable" o "sablazo" (coup de sabre).<sup>(2, 6)</sup>

La descripción se relaciona con la equivalencia de la lesión con el corte-golpe que provocaría un sable o espada, siendo en general una lesión lineal paramediana.<sup>(2, 6)</sup>

Esta depresión puede ser extensa y provocar una depresión en forma de surco. Puede afectar huesos del cráneo, músculos oculomotores y eventual alteración del electroencefalograma (epilepsia). Se puede asociar a atrofia lingual ipsilateral. De ser más extensa se superpone al síndrome de Parry Romberg, aunque no existe acuerdo entre los autores sobre si son diferentes entidades.<sup>(2, 6)</sup>

## **5.4 CAUSAS.**

Son múltiples los factores etiológicos relacionados con la esclerodermia localizada.

Existen dos formas:

- Esclerodermia Localizada Idiopática (causa desconocida)
- Esclerodermia Localizada Asociada o Secundaria



Se la ha relacionado con la infección por *Borrelia Burgdorferi*, asociación que sólo se ha constatado en algunos países donde esta infección es prevalente y no del todo claramente. (6, 7)

También se relacionó con el virus Epstein Barr, de la varicela, sarampión, con algunos fármacos como la vitamina K, penicilamina, bromocriptina, valproato, radioterapia, vacunación con BCG y antecedente de traumatismo. (2, 6)

Los trabajos encuentran poca asociación intra-familiar con casi ningún caso de mellizos homocigotos que repitan esta entidad, por lo que la etiología genética tiene poco sustento.

<b>IDEOPATICA</b>
<b>ASOCIADA O SECUNDARIA</b>
INFECCIÓN BORRELIA BURGENDORFERI
TRAUMA
INMOVILIZACIÓN
VACUNACIÓN BCG (BACILO CALMETTE-GUÉRIN)
VITAMINA K
PENICILAMINA
BROMOCRIPTINA
VALPROATO
IMPLANTE DE PRÓTESIS
FACTORES HORMONALES (EMBARAZO)
FACTORES VIRALES (EPSTEIN BARR-VARICELA-SARAMPIÓN)

Tabla 2. Etiología de la esclerodermia localizada.

[www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/Esclerodermia\\_Localizada.5.doc](http://www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/Esclerodermia_Localizada.5.doc)

## **5.5 TRATAMIENTOS.** <sup>(3-25)</sup> **(Tabla 3)**

Aunque la actividad de la esclerodermia localizada en alguno de los casos se comporta con una evolución auto-resolutiva espontánea, las consecuencias estéticas y funcionales justifican la búsqueda de un tratamiento por parte de la comunidad médica.

Se ha descrito una larga lista de fármacos para el tratamiento de la esclerodermia localizada, sin poder establecerse una opción única de elección debido a que, aunque existen numerosas publicaciones, faltan ensayos randomizados bien diseñados. Por lo que aún no se han logrado resultados totalmente satisfactorios y con consenso uniforme en la comunidad médica con las opciones terapéuticas planteadas.

### **MEDIDAS GENERALES**

A todos los pacientes deben indicarse: <sup>(2)</sup>

- Fisioterapia especializada, que incluya masajes regulares, calor local.
- Protección del trauma.
- Interrupción de tabaquismo.

### **TRATAMIENTOS TÓPICOS**

Corticoesteroides locales: Los Corticoesteroides tópicos del grupo fluorados de alta potencia tienen su lugar como primera línea de tratamiento en la esclerodermia localizada en placas aunque no existen estudios controlados. La triamcinolona intralesional 5mg/ml una vez al mes durante tres meses tiene utilidad en la variantes localizada y lineal fronto-parietal.

Calcipotriol: En concentración 0,005% en ungüento tiene lugar en el tratamiento de la esclerodermia localizada. Se usa dos veces por día durante tres meses.

El estudio de Cunningham et al (no randomizados) mostró mejoras en todas las características incluyendo eritema, telangiectasias y pigmentación. Faltan estudios randomizados.

Se utilizarían los tratamientos tópicos para lesiones de bajo riesgo, no profundas y localizadas. Sin compromiso cefálico ni articular. Pudiendo combinar ambos.

## TRATAMIENTOS SISTÉMICOS.

Exigen tratamiento sistémico:

Grupos de esclerodermia localizada severa:

- (1) Morfea generalizada que compromete dos o más áreas anatómicas, resultando en dificultad en la movilización o restricción en la mecánica respiratoria.
- (2) Esclerodermia lineal o profunda que comprometa grasa, fascia, músculo o hueso resultando en contracturas en flexión de las articulaciones.
- (3) Esclerodermia lineal del tipo cráneo-facial desfigurante ó con compromiso oftalmológico o neurológico.

La localización cefálica, la morfea profunda y el compromiso de articular asociado exigen tratamiento agresivo precoz.

## FOTOTERAPIA.

Se describió su uso en la morfea en 1994 y desde entonces se ha confirmado en numerosas publicaciones. Presenta una limitación a la hora de su análisis y es la imposibilidad, por su naturaleza, de compararla con placebo.

UVA y psolarenos Es útil en los pacientes con esclerodermia localizada inclusive de larga data. En la primera etapa de la esclerodermia localizada (inflamatoria) se recomienda baño de psolarenos y UVA-1 que tiene la ventaja de no tener fotosensibilidad sistémica.

Se realiza la inmersión del paciente en un baño con metoxolareno a relación de 1mg/l durante 20 minutos, seguido de una exposición de UV-A 0,2-0,5 J/cm<sup>2</sup> incrementando la dosis cada tres días hasta la máxima tolerada o hasta dosis de 1,2 a 3,5 J/cm<sup>2</sup>. No se conoce el mecanismo de acción pero se sabe que la UV-A puede activar las enzimas colagenasas intersticiales.

Se pueden utilizar dosis bajas de (20 a 30 J/cm<sup>2</sup>). Por su nivel de penetración no funciona plenamente en las formas profundas con afectación de tejido celular subcutáneo.

Un estudio (Kreuter et al) parcialmente randomizados prospectivo de 64 pacientes, realizó comparaciones de tres opciones terapéuticas; entre UVA-1 dosis baja (20J/ cm<sup>2</sup>), UVA-1 dosis moderada (50J/ cm<sup>2</sup>), u UVB banda estrecha (narrow band) encontrando mejorías significativas en todos los grupos respecto a síntomas, medición histológica y ecográfica.

Pero no encontró diferencias significativas entre ellos y recomienda que la primera opción en fototerapia deba continuar siendo UVA1.

### **TRATAMIENTO SISTÉMICO FARMACOLÓGICO**

Metotrexato: Su mecanismo de acción parece basarse en la inhibición de varias citocinas (IL 2, 4, 6 y 8 entre otras). Los trabajos muestran desde 1998 una disminución de SSM (skin score modificado) con 15mg semanales de metotrexato, pudiendo elevarse hasta 25mg/kg/semanal.

Se puede utilizar en niños 0,5mg/kg/semanal con buena tolerancia. Requiere monitorización periódica de laboratorio hepático y hemático.

Corticoesteroides sistémicos: A dosis de 0.5-1mg/kg/día se ha obtenido buena respuesta, aunque los reportes son limitados. En un estudio con 17 pacientes donde se aplicó tratamiento durante 18 meses, se halló una recaída del 30% luego de la suspensión del mismo.

El tratamiento a largo plazo desarrolla las complicaciones crónicas y requiere complementos de calcio y vitamina D para la prevención de osteoporosis.

Corticoesteroides en pulso combinado con dosis baja de metotrexato: Se utiliza en casos severos de esclerodermia localizada. El tratamiento incluye metilprednisolona 1000mg/ día durante tres días consecutivos, por mes y metotrexato 15mg semanales. Durante al menos 6 meses. Se reserva para formas severas resistentes a tratamiento convencional.

Calcitriol: Es un análogo de la Vitamina D y se utiliza en el tratamiento de la psoriasis. Afecta la diferenciación y proliferación de queratinocitos, inhibe la proliferación de fibroblastos, inhibe la síntesis de colágeno y posiblemente la activación de linfocitos T. Se utiliza en dosis de 0,50 a 0,75 ug/diarios, mejora la extensibilidad cutánea y la movilidad articular luego de 3 a 7 semanas.

Requiere controles periódicos del metabolismo fosfocálcico. Un estudio doble ciego no lo encontró como fármaco útil.

<b>Tratamiento de Esclerodermia Localizada</b>
<b><u>MORFEA</u></b>
Corticoides (tópicos e intralesionales)
Calcipotrieno Tópico
<b><u>ESCLERODERMIA LINEAL</u></b>
Corticoides (intralesional)
PUVA baños
PUVA (340-400 nm)
Calcipotrieno Tópico
<b><u>MORFEA GENERALIZADA</u></b>
PUVA baños
PUVA (340-400 nm)
Corticoesteroides
Calcitriol oral
Metotrexato
Metotrexato más corticoides
<b><u>SITUACIONES PARTICULARES (1)(2)(3)</u></b>
Corticoesteroides intralesionales
Metotrexato
Metotrexato más corticoesteroides en pulso
Calcipotriol oral

TABLA 3. [www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/Esclerodermia\\_Localizada.5.doc](http://www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/Esclerodermia_Localizada.5.doc)

(1) Morfea generalizada o profunda que compromete dos o más áreas anatómicas, resultando en dificultad en la movilización o restricción en la mecánica respiratoria.

(2) Esclerodermia lineal que comprometa grasa, fascia, músculo o hueso resultando en contracturas en flexión de las articulaciones.

(3) Esclerodermia lineal del tipo cráneo-facial desfigurante con compromiso oftalmológico o neurológico.

## **OTROS**

Tratamientos con reportes aislados: D-penicilamina - sulfazalazina –difenilhidantoína – antimaláricos -Vitamina E- Ciclosporina -Interferón gammaglobulina intralesional- etretinato – colchicina – tacrolimus – tazaroteno – imiquimod – azatioprina - mofetilmicofelonato. Aunque hay reportes de casos sobre todas estas opciones de tratamientos, no dejan de ser casos anecdóticos, por lo que no hay suficiente información para opinar sobre estas opciones terapéuticas.

### Cirugía:

Se reserva en casos en que se presenten contracturas articulares o acortamientos tendinosos.

Existen una serie de pacientes de resoluciones de hemiatrofia faciales con injertos y colgajos con resultados alentadores por un grupo de cirugía plástica. Se requiere dos años de inactividad de la enfermedad previa al procedimiento.

### Fisioterapia y rehabilitación:

Son opciones importantes en el tratamiento de secuelas.

## **CAPÍTULO 6.**

### **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.**

El interés creciente e impulso que se está dando al conocimiento, investigación y divulgación de las denominadas enfermedades raras, bajo cuya denominación se incluyen miles de enfermedades como **la esclerodermia**, es gratificante, pero además es una obligación de las instituciones públicas y de salud, impulsarlo y mantenerlo, para que las personas que se incluyen en alguna de ellas y sus familias se sientan atendidas y respaldadas como cualquier ciudadano de pleno derecho.

El desconocimiento de la epidemiología de esta enfermedad, dificulta el análisis de los determinantes de las mismas. Desde el punto de vista social y psicológico no existe una orientación del afectado y la familia en el momento del diagnóstico ni en el proceso de enfermedad.

La esclerodermia como enfermedad rara comparte toda la lucha de las enfermedades raras; por eso las Asociaciones de Esclerodermia, buscan incansablemente trabajar en pro de los afectados y sus familias, para en un futuro no muy lejano encontrar la causa y cura de la enfermedad. Motivado por los múltiples misterios que para las ciencias encierra ésta entidad, su frecuencia gradualmente creciente en las consultas, y la necesidad de realizar diagnósticos oportunos.

Por lo anterior las interrogantes sugeridas son:

¿Cuáles son características biológicas, socioculturales de un paciente de 41 años diagnosticado con Esclerodermia Lineal desde los 19 años? ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas de la Esclerodermia lineal en paciente?

## JUSTIFICACIÓN.

Según la definición de la OMS, la salud no sólo es la ausencia de enfermedad, sino también el estado de bienestar físico, mental y social. Ante esto nos preguntamos, ¿hay posibilidad de salud cuando la enfermedad llega al cuerpo como un intruso y se instala de forma crónica siendo ésta, además una enfermedad poco común y muchas veces desconocida?

La esclerodermia lineal es una enfermedad desconocida para muchos ya que se considera una enfermedad de la piel rara y por lo general diagnosticada en etapas deplorables para los pacientes que la padecen. Es una enfermedad que afecta más a mujeres que a los hombres y se presenta también en edades muy tempranas en niños. Por cada hombre hay entre 4 y 8 mujeres afectadas.

Se trata de una enfermedad poco frecuente. Aunque es difícil establecer con claridad a cuantos pacientes afecta, diversos estudios epidemiológicos en diferentes países estiman que la prevalencia de la enfermedad (número total de pacientes afectados en un momento determinado) es de unos 250-300 por cada millón de habitantes, y la incidencia anual (número de nuevos casos que aparecen cada año) es de 18-25 por cada millón de habitantes.

Teniendo presente esta información de la teoría se puede justificar este documento, ya que no se cuenta con un estudio antecedente

El contar con un caso clínico de un paciente con esta enfermedad que desde hace 19 años ha sido diagnosticado y teniendo un seguimiento médico privado para el control de las manchas en su lado izquierdo del paciente las cuales se encuentran en miembros superiores, espalda y miembros inferiores.

¿Para qué es importante llevar a cabo este estudio?



- Para que se conozca en el ámbito odontológico.
- Tener una base de datos, antecedentes y características de esta patología en caso de que se presente ante un odontólogo.
- Correlacionar el saber que es una enfermedad epidérmica suele afectar músculos, hueso de la cara, cuello y cráneo que están relacionados al área odontológica.
- Para tener un manejo odontológico adecuado en caso de ser afectados los músculos, huesos de cara y cuello.
- Para tratar odontológicamente y medicamente este tipo de pacientes que se presentan en la clínica privada.
- Tener control de las lesiones en cabeza, cara y cuello presentándose en consulta odontológica.
- Para tener presente que es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida que afecta también en al área odontológica así como social y psicológica.
- Para tener un compendio de información de esta patología para un futuro estudio en la odontología restauradora y fisiológica.

## **OBJETIVO GENERAL.**

El objetivo que esta tesina persigue es el desarrollo de la entidad conocida como esclerodermia lineal o morfea.

Los motivos de la elección de esta temática fueron por un interés personal y en enfermedades del tejido conectivo y con la posibilidad de ver durante mi formación un caso clínico. Aunque uno de los objetivos es la revisión exhaustiva de la bibliografía disponible, siempre existen limitantes idiomáticas (sólo se incluyen trabajos en español, inglés y portugués) y barreras en función a la dificultad de acceso virtual a algunas publicaciones. Intentaré hacer hincapié en el papel de la autoinmunidad y la presencia de auto-anticuerpos.

En la búsqueda de hechos médicos ciertos (siempre cambiantes en relación al principio fundamental de la ciencia: lo perfectible de la información que hoy se considera verdadera) y considerando según el paradigma reinante de la medicina basada en la evidencia, que los estudios que presentan el máximo nivel de evidencia a la hora de argumentar son aquellos: doblemente aleatorizados prospectivos y controlados. Habiendo remarcado mis intereses y limitaciones.

Espero poder desarrollar este trabajo con altura aportando una visión personal de esta interesante entidad. Describir y conocer algunos de los posibles factores detonantes y manifestaciones clínicas de la esclerodermia lineal en paciente diagnosticado desde hace 19 años; obteniendo un posible análisis clínico para el desarrollo de un tratamiento odontológico y fisiológico (músculos y posibles huesos de cara y cabeza rehabilitados con prótesis o injertos); así como también tener presente la situación psicológica, económica, cultural y de salud en general del paciente y su posible trato odontológico.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS.**

- Observar y describir los síntomas y signos más frecuentes de la Esclerodermia lineal y coup de sable en cara, cabeza, cavidad oral y cuello.
- Identificar y describir las afecciones sistémicas más frecuentes de la Esclerodermia lineal.
- Describir y observar las manifestaciones clínicas más frecuentes del paciente con Esclerodermia lineal diagnosticado desde 19 años.
- Observar y describir el tamaño, forma, color y orientación de las manchas en el paciente diagnosticado desde hace 19 años.

## **MÉTODO DE MEDICIÓN DE COMPROMISO CUTÁNEO.** <sup>(24)</sup>

Skin Score: Método semicuantitativo que registra la superficie afectada y el grado de fibrosis de la piel. Se comenzó a utilizar en la esclerodermia sistémica por Rodnan en 1979, <sup>(24)</sup> utilizado y adaptado nuevamente por Clements en 1990 para la esclerodermia sistémica. <sup>(24)</sup>

En la EL algunos autores utilizan el Skin Score Modificado (SSM), que se mide en 7 regiones corporales, en cada una de ellas se obtienen dos variables: el porcentaje de superficie afectada y el grado de engrosamiento de la piel medido en la incapacidad para plegar la piel, de esta manera se objetiva el grado de afectación con un número final, se utiliza en EL generalizada. <sup>(24)</sup>

La sumatoria por regiones del engrosamiento y área afectada nos da un valor que es SSM, como mínimo 0 y como máximo  $42 \sum (E+A)_{R1-R7}$ . <sup>(24)</sup>

Existen intentos de utilizar sistemas objetivos de medición, uno de ellos se denomina durómetro en el que se mide de manera mecánica la rigidez cutánea. También se utilizan ecógrafos de partes blandas, cuyo objetivo es el mismo, poder medir cuantitativamente el grado de espesor de la esclerosis. <sup>(24)</sup>

Existe un trabajo <sup>(25)</sup> que comparó el SSM con el uso del durómetro, encontrando imposibilidad de compararlos debido a que el SSM incluye además de la flexibilidad de la piel, el área afectada, siendo esta última variable no contemplada por el durómetro, además en el trabajo en ningún caso el durómetro llegó a un coeficiente de dureza de 1 (100%), siendo que en el SSM varios de los pacientes llegaron al valor máximo de 3 en la escala que mide el engrosamiento cutáneo. <sup>(24,25)</sup> Tabla 2

No hay un método único para medir el grado de afectación. Sí, es necesario un método repetible de medición a la hora de comparar opciones terapéuticas en la esclerodermia generalizada. El SSM, aunque complejo, se presenta como una medida objetiva y sin necesidad de contar con instrumentos costosos como un Durómetro. <sup>(24)</sup> Tabla 4.

**Tabla 4. Skin Score Modificado (SSM)<sup>(25)</sup>**

**SIETE REGIONES**

1. Cabeza y cuello
2. Tronco
3. Miembros superiores
4. Manos
5. Dedos de las manos.
6. Miembros inferiores
7. Pies

**En cada una se mide el engrosamiento con una escala de 0-3(E)**

- 0 Sin compromiso cutáneo
- 1 Engrosamiento cutáneo
- 2 Disminución de la posibilidad de plegar o mover la piel.
- 3 Imposibilidad de plegar o mover la piel

**El compromiso en cada región se mensura en relación al porcentaje de compromiso del área medida(A):**

- 0 Sin compromiso
- 1 <33% de área afectada.
- 2 33-66% de área afectada.
- 3 >66% de área afectada.

Rodnan GP, Lipinski E, Luksick J. Skin thickness and collagen content in progressive systemic sclerosis and localized scleroderma. Arthritis Rheum 1979;22:130-40.

[www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/Esclerodermia\\_Localizada.5.doc](http://www.dermatologiarosario.com.ar/pps/monografias/Esclerodermia_Localizada.5.doc)

## **CAPÍTULO SIETE.**

### **CASO CLÍNICO**

Se reporta el caso clínico de un paciente del sexo masculino de 41 años de edad, empleado bancario, de nacionalidad Mexicana, originario del estado de Michoacán y residente de la Ciudad de México, estudiado en el Centro Dermatológico Pascua en el año 1994 quien en ese momento presentaba unas manchas color café en piernas, brazos y abdomen de tamaño aproximadamente de 2cm. Después de varios estudios de laboratorio biopsias de las zonas afectadas el paciente refiere que desde los 18 años de edad padece de esclerodermia lineal, comenta que el tamaño de la lesión: varían en tamaño y profundidad así como de color pero oscilan entre 2cm hasta 5 cm con un diámetro de 3 cm.

- Región corporal involucrada (cara, tórax, abdomen, miembros superiores e inferiores.): tórax, abdomen, miembro superior e inferior de su lado izquierdo, en cara y cuello se han presentado pocas manchas de color café de tamaño pequeño que oscilan entre 1cm a 1.5 cm con un diámetro de 1 cm.
- Nivel de severidad (leve, moderada y severa): moderada.
- Color de la lesión: color café y marrón.

Antecedentes heredofamiliares:

Madre: se le diagnosticó cáncer de seno izquierdo, hipertensa y con artritis deformante.

Padre: hipertenso, con principios de diabetes, hipotiroideo primario, se le diagnosticó agenesia de enzima xantina oxidasa que produce el metabolismo del ácido úrico provocando gota la cual está controlada.

Hermana: Atirosis congénita.

Abuela paterna: diabética. Finada.

Abuela materna: sin antecedentes sistémicos.

Abuelo materno: tumor en pituitaria, se le dieron quimioterapias afectando glándula de tiroides provocando hipotiroidismo.

Abuelo paterno: hipertenso. Finado

Tíos paternos: diabéticos.

Tíos maternos: hipertensos.

- Enfermedades patológicas: esclerodermia lineal.
- Nivel socioeconómico: media.
- Escolaridad: maestría en administración y finanzas.

Paciente refiere una alimentación tipo vegetariana consumiendo proteínas en baja cantidad de carnes. Ingesta tres veces al día de vegetales, verduras, proteínas de origen animal como queso y/o huevo. Ingesta de frutas en colaciones a libre demanda. Ingesta de agua por lo menos dos litros al día.

Paciente refiere que hace ejercicio todos los días desde que se le diagnosticó la patología ya que le comentaron que iría perdiendo volumen y masa muscular asociado a la patología. Prohibiéndole ejercicios de alto impacto como karate, yudo, fútbol en todas sus modalidades y levantamiento de pesas.

Paciente comenta que la biopsia que le realizaron fue incisional: extracción de una muestra total o parcial de tejido para ser examinada al microscopio utilizando Jeringas dependiendo del procedimiento. - Dos (2) agujas hipodérmicas, una para infiltrar y otra para tomar la dosis de anestésico. - Anestésico local (con o sin epinefrina), xylocaína al 1% o 2%. - Equipo de sutura (porta agujas, pinza de disección con dientes, y tijeras, principalmente). - Sutura de seda o mononylon, según solicitud del médico. - Guantes. - Gasas. - Campos cerrado y abierto estériles. - Hoja de bisturí. - Mango para bisturí. - Electrocauterio, según disposición del médico tratante. - Frasco para depósito de la muestra. - Solución salina al 0.9% o formaldehído (cantidad suficiente para que la muestra patológica quede inmersa en la solución). Esto comentó el paciente al interrogatorio directo y al explicar se fue dando apoyo con términos específicos del área de la salud.

Paciente refiere signos y síntomas como dolor en la zona afectada, decoloración de la piel, endurecimiento de la piel, pérdida de vello, brillantes de laza afectada, dolor a la palpación y descamación.

Paciente refiere al interrogatorio que empezó su tratamiento médico con Oleoderm tópica para el enrojecimiento este medicamento se utilizó diario por 6 meses, también menciona que le medicaron corticoides como la colchicina 2mg una pastilla diaria por 6 meses, paciente no recuerda el concentrado del medicamento, comenta también que se le hacía revisiones cada 6 meses esto fue por tres años que estuvo con medicación después de los tres años estos medicamentos fueron cambiados y sustituidos por otros que al parecer por el complicado nombre que tenían no recuerda el paciente los nombres.

Actualmente paciente refiere hacer ejercicio para no perder como tal tono y masa muscular ya que esta patología provoca en el paciente una pérdida de tomo y masa muscular, por el momento no toma medicamentos para la esclerodermia lineal y continua con su alimentación libre de embutidos y grasas.

En relación con el subtipo de coup de sable el paciente aun no presenta como tal pérdida de masa muscular pero si presenta manchas de color café muy difícil de detectar a simple vista.

## ANEXOS.

Las siguientes imágenes son fotografías del paciente donde se puede observar las lesiones y manchas de esclerodermia lineal del lado izquierdo del paciente.



Fuente personal. Imagen de pecho del paciente lado izquierdo





Fuente personal. Pecho de paciente.



Fuente personal. Brazo izquierdo presenta manchas color café.



Fuente personal. Antebrazo izquierdo.



Fuente personal. Imagen que presenta el costado de la muñeca y mano izquierda.



Fuente propia. Zona lateral de tórax



Fuente propia. Espalda paciente.



Fuente propia. Espalda paciente. Presenta manchas color café



Fuente propia. Zona de pierna y pie del paciente lado izquierdo.





Fuente propia. Pie izquierdo



Fuente propia. Pierna de lado izquierdo. Presenta poco bello y manchas de color café



Fuente propia. Rodilla izquierda

## CONCLUSIONES.

La esclerodermia es caracterizada por una fibrosis cutánea que se manifiesta en forma de placas o bandas cutáneas escleróticas infiltradas al tacto. La prevalencia se estima en aproximadamente 1-9/100.000. La enfermedad afecta con mayor frecuencia a las mujeres (relación mujer: hombre de aproximadamente 4:1), presentando los niños una mayor predisposición para desarrollar la enfermedad que los adultos. La esclerodermia localizada se clasifica en varias formas, entre las que se incluyen la morfea, la morfea localizada y la esclerodermia lineal. La esclerodermia lineal tiene tendencia a afectar a niños y adolescentes, mientras que la morfea es más habitual en adultos. Sin embargo, ambas pueden coexistir en un mismo paciente. En un primer momento, se desarrollan áreas de piel dura y seca en las manos, brazos, cara y piernas. Posteriormente, aparecen las placas (morfea) o las bandas anchas (esclerodermia lineal). Las placas son redondas u ovaladas, habitualmente de color blanco y con un borde violáceo periférico. Las bandas anchas se desarrollan principalmente en la cara, tórax, brazos y piernas. En el caso de afectación facial, y específicamente en la frente pueden manifestarse como bandas deprimidas lineales dando un aspecto conocido como *en coup de sabre*. La esclerodermia lineal tiende a extenderse al tejido celular subcutáneo y a los músculos subyacentes, pudiendo ocasionar atrofia muscular. El impacto de la esclerodermia lineal en el crecimiento puede conllevar una importante asimetría de la cara o de las extremidades, contracturas de flexión y discapacidad. No suele asociarse a un fenómeno de Raynaud. La causa exacta de la esclerodermia es desconocida. Se considera que esta enfermedad es secundaria a una reacción autoinmune, que provoca una sobreproducción localizada de colágena. Se han sugerido otras causas, como factores genéticos e infecciosos. El diagnóstico es clínico.

Una biopsia cutánea puede ayudar a confirmar el diagnóstico, revelando una acumulación anormal de colágeno, engrosamiento de las paredes vasculares, y presencia de leucocitos en la periferia de los vasos. Por lo general, las analíticas sanguíneas no revelan alteraciones.

El diagnóstico diferencial incluye la fascitis eosinofílica. El manejo es sintomático e incluye el uso de corticoides, para las lesiones de la morfea e inmunosupresores, para la esclerodermia lineal. La fisioterapia puede ayudar a limitar la induración y la retracción muscular. El pronóstico suele ser favorable. La esclerodermia localizada raramente modifica el pronóstico vital, pero puede afectar de forma importante la calidad de vida, en particular en los niños. Las lesiones lineales tienden a persistir durante más tiempo que las lesiones en placas.

Esclerodermia significa piel dura. Es un grupo de enfermedades que causa un crecimiento anormal del tejido conectivo. El tejido conectivo es el material que se encuentra dentro del cuerpo y le da forma a los tejidos y los mantiene fuertes. La esclerodermia hace que el tejido conectivo se endurezca y se ponga grueso. También puede causar hinchazón o dolor en los músculos y articulaciones.

La morfea o esclerodermia es una enfermedad inflamatoria distintiva que conduce a la esclerosis de la piel y los tejidos subyacentes. Incluye una serie de entidades que pueden distinguirse basándose en las manifestaciones clínicas y la estructura de la piel y los tejidos subyacentes involucrados en el proceso fibroso. Sin embargo, la clasificación de estos procesos resulta difícil desde el momento en que los límites entre ellos no siempre son claros y es frecuente el solapamiento. En esencia, se distingue entre la morfea en placas, la esclerodermia lineal, la morfea generalizada y la panesclerótica. Si bien no tiene, salvo excepciones, una repercusión sistémica grave, sí que puede ser causa de una gran morbilidad. Si las lesiones asientan en el polo cefálico, pueden acompañarse de complicaciones neurológicas y oculares.

No existe un tratamiento realmente eficaz y universal por lo que es importante realizar una evaluación correcta de la extensión y la gravedad de la enfermedad antes de tomar una decisión terapéutica.

Los exámenes de sangre y orina pueden incluir:

- Pruebas analíticas de anticuerpos antinucleares (AAN)
- Pruebas de anticuerpos para esclerodermia
- Tasa de sedimentación eritrocítica (ESR, por sus siglas en inglés)
- Factor reumatoide
- Hemograma completo
- Pruebas metabólicas, incluyendo creatinina
- Pruebas del músculo cardíaco
- Análisis de orina

Otros exámenes pueden incluir:

- Radiografía de tórax
- Tomografía computarizada de los pulmones
- Electrocardiograma (ECG)
- Ecocardiografía
- Pruebas para ver qué tan bien están funcionando los pulmones y el tubo digestivo
- Biopsia de piel

## **Tratamiento**

No existe ningún tratamiento específico para la esclerodermia. Las medicinas utilizadas para tratar la esclerodermia incluyen:

- Corticoesteroides como la prednisona: no se recomiendan dosis mayores a 10 mg al día.
- Inmunodepresores como etotrexato y micofenolato.
- Antiinflamatorios no esteroides (AINE) por períodos cortos de tiempo.
- Hidroxicloroquina para tratar la artritis.

Otros tratamientos para síntomas específicos pueden incluir:

- Tratamientos para mejorar el fenómeno de Raynaud: éstos incluyen medicamentos, guantes para mantener las manos calientes, y no fumar.
- Medicinas para la pirosis o problemas de deglución, como el omeprazol.

- Medicinas para la presión arterial (como inhibidores IECA) para problemas renales o de hipertensión arterial
- Fototerapia para aliviar el engrosamiento de la piel
- Medicinas para mejorar la función pulmonar como bosentan y sildenafil.

## BIBLIOGRAFIA.

1. Laborde HA y Young P. Historia de la esclerosis sistémica. Gaceta Médica de México. 2012[Fecha de acceso agosto del 2017]; 148; 201-208. Disponible en: [http://www.anmm.org.mx/GMM/2012/n2/GMM\\_148\\_2012\\_2\\_201-208.pdf](http://www.anmm.org.mx/GMM/2012/n2/GMM_148_2012_2_201-208.pdf)
2. Bielsa I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. Actas dermo-sifiliogáficas. 2012 [fecha de acceso agosto del 2017]; 104(8); 654-666. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/actualizacion-clasificacion-el-tratamiento-esclerodermia/articulo/90229700/>
3. Ariza A, Egea E, Loeza F, Barrera C, Donado M, Chinchilla A, Garavito G, et al. El Pleomorfismo De La Esclerodermia Lineal. Acta medica colombiana [internet].1989 [Fecha de acceso agosto 2017]; 14(2); 71-81. Disponible en: <http://www.actamedicacolombiana.com/anexo/articulos/02-1989-04.pdf>
4. Pastor JF, Calcedo A, Patricio JM<sup>a</sup>, Santos L, Fernández A, Ferriol M. Esclerodermia Lineal: Lesión En Golpe De Sable. Revisión De La Literatura Y Aportación De Un Caso. An Esp Pediatr [internet].1998 [fecha de acceso agosto 2017]; 49 (5); 499-502. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/49-5-13.pdf>
5. Bordel M<sup>a</sup> T, De Mariscal A, Vega J, Muñoz C, Miranda A, Aragonese H, et al. Esclerodermia Lineal En Coup De Sable Centrofacial. Servicio de dermatología. Hospital clínico universitario. Facultad de medicina. Valladolid España. Actas dermosifiliorg [internet]. 2002 [fecha de acceso agosto del 2017]; 93(8), 519-521. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/esclerodermia-lineal-coup-sabre-centrofacial/articulo/13039111/>



6. Garcés G, Jurado F, Beirana A, Ramos-Garibay A. Esclerodermia Lineal. Comunicación De Un Caso. Revista del centro dermatológico pascua. Rev Cent Dermatol Pascua [internet]. 2003 [fecha de acceso septiembre del 2017]; 12(1); 38-41. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2003/cd031h.pdf>
7. Romero B, Soledad M, Castillo C, González S, Torres S. Morfea en niños: revisión bibliográfica y puesta al día. Rev Chil Pediatr [internet]. 2004 [fecha de acceso septiembre del 2017]; 75(2); 166-172. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062004000200010&script=sci\\_art\\_text](http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S037041062004000200010&script=sci_art_text)
8. Martínez V, Ramos-Garibay A, Estrada I. Esclerodermia En Golpe De Sable. Revista del centro dermatológico pascua. Rev Cent Dermatol Pascua [internet]. 2005 [fecha de acceso septiembre del 2017]; 14(1); 39-42. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2005/cd051h.pdf>
9. Iglesias A, Quintana G, Cañas CA, Suarez JF. Esclerodermia Lineal. Estudio de 55 pacientes. Análisis de 5 fenotipos cutáneos. Revista colombiana de reumatología [internet]. 2005 [fecha de acceso septiembre del 2017]; 12(3); 208-222. Disponible en: <http://www.losmedicamentos.net/articulo/esclerodermia-lineal-estudio-de-55-pacientes-analisis-de-5>
10. Krötzsch E. Fisiopatología Y Tratamiento De La Fibrosis Cutánea. Depto de bioquímica, facultad de medicina, UNAM [internet]. 2009 [fecha de acceso septiembre del 2017]; (33); 147-153. Disponible en: <http://bq.unam.mx/mensajebioquimico>

11. Wainstein E. Revisión General De Compromiso Renal En Enfermedades Autoinmunes. Rev. Med. Clin. Condes [internet]. 2010 [fecha de acceso septiembre del 2017]; 21(4); 597-601. Disponible en: [http://www.clc.cl/Dev\\_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2010/4%20julio/11\\_Dr\\_Wainstein-11.pdf](http://www.clc.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2010/4%20julio/11_Dr_Wainstein-11.pdf)
12. Riera R, Andrade CL, Souza AWS, Kayser C, Yanagita ET, Trevisani V. Lidocaína Para La Esclerosis Sistémica: Un Ensayo Clínico Autorizado, Doble Ciego. 2011[ Fecha de acceso agosto del 2017]
13. Fernández AM, Gandia M, Navas N. Morfea Generalizada Unilateral: Un Caso Clínico Y Revisión De La Literatura. Sección de Reumatología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España. 2011[Fecha de acceso agosto del 2017]; 7(6); 404-406. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/morfea-generalizada-unilateral-un-caso/articulo/90037833/>
14. Martín- Gordo O, Agüero- Ordaz D, Cubero- Sobrados C. Esclerosis Cutánea Localizada (Morfea), A Propósito De Un Caso. Elsevier España S.L. 2010 [Fecha de acceso agosto del 2017]; 36(9); 533-535. Disponible en: <http://zl.elsevier.es/es/revista/semergen-medicina-familia-40/esclerosis-cutanea-localizada-morfea-proposito-un-caso-13184362-situaciones-clinicas-2010>
15. Quiroga L, Noya L, Fernández D, Carbajal G, Narbaitz M, Luis Palmer. Mieloma múltiple asociado a una rara esclerosis cutánea, el escleroderma. Hematología. Hospital de Churruca. 2012 [fecha de acceso agosto del 2017]; 16(3); 154-161. Disponible en: <http://www.sah.org.ar/revista/numeros/vol16-n3-154-161.pdf>

16. Valle CA. Esclerodermia localizada. 2012 [fecha de acceso agosto del 2017]; 6(1); 1-12. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/fdc/vol6\\_1\\_12/fdc01112.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/fdc/vol6_1_12/fdc01112.htm)
17. Garza-Rodríguez V, Villareal-Alarcón MA, Ocampo-Candiani J. Etiopatogenia y tratamiento de la esclerodermia. Conceptos actuales. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2013 [Fecha de acceso agosto del 2017]; 51(5); 50 -57. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>
18. MB Leroux y A Vergero. Esclerodermia localizada. Diagnósticos diferenciales. Revista argentina de dermatología. Vol. 92 no.3. ciudad autónoma de buenos aires jul-sep 2011. [Fecha de acceso septiembre del 2017] Versión On line ISSN 1851-300X. 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)
19. Méndez Baca Socorro I, Enríquez Merino Julio, Alcalá Pérez Daniel. Esclerodermia localizada: corrección mediante trasplante autólogo de grasa. Comunicación de seis casos. Dermatol Rev Mex; volumen 57, núm. 1, enero\_ febrero 2013. [Fecha de acceso septiembre 2017]; 57:60-63. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2013/rmd131k.pdf>
20. Juárez Domínguez Jenny Beatriz. Esclerodermia: aspectos epidemiológicos, manifestaciones clínicas y tratamiento. Servicio de dermatología. Hospital regional de Trujillo. Periodo 1994-2006. [fecha de acceso septiembre del 2017]Universidad nacional de Cajamarca.

21. Morfín Maciel blanca María, Castillo Morfín Blanca María. Esclerodermia relacionada con inmunoterapia específica. Comunicación de un caso. Revista alergia México 2009, [fecha de acceso septiembre del 2017]; 56(4): 136-45. Volumen 56, núm. 4, julio-agosto 2009. Disponible en : [www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)
22. Ruiz- Sandoval J.L, Romero- Vargas S, Gutiérrez- Aceves G.A, García- Navarro V, Bernard- Medina A.G, Cerda- Camacho F, Riestra- Castañeda R, González- Cornejo S. esclerodermia lineal en coup de sabre. Manifestaciones neurológicas, imágenes y revisión. Rev neurol, 2005 [fecha de acceso septiembre del 2017]; 41(9): 534-537. Universidad de Guadalajara México. Disponible:  
[https://www.researchgate.net/profile/Axayacalt\\_Gutierrez/publication/7511769\\_Linear\\_scleroderma\\_en\\_coup\\_de\\_sabre\\_Neurological\\_symptoms\\_images\\_and\\_review/links/00b7d5287b8afd7e72000000/Linear-scleroderma-en-coup-de-sabre-Neurological-symptoms-images-and-review.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Axayacalt_Gutierrez/publication/7511769_Linear_scleroderma_en_coup_de_sabre_Neurological_symptoms_images_and_review/links/00b7d5287b8afd7e72000000/Linear-scleroderma-en-coup-de-sabre-Neurological-symptoms-images-and-review.pdf)
23. Hassan M.L., Saposnik M., Melloni M.E., Waiman J., Moreno Figueredo A., Spiner R.E., Scheon R.G. Morfeas hemicorporales: estudio de siete casos. Rev Arg Reumatol. 2013 [Fecha de acceso septiembre de 2017]; 24(1); 08-14. Argentina Buenos Aires. Disponible:  
[http://www.revistasar.org.ar/revistas/2013/numero\\_1/art\\_ori1.pdf](http://www.revistasar.org.ar/revistas/2013/numero_1/art_ori1.pdf)
24. Morel Zoilo, Benadón Eduardo, Faugier Enrique y Maldonado María del rio. Características clínicas de niños con esclerodermia en un hospital de referencia. Departamento de reumatología pediátrica, hospital infantil de México Federico Gómez. México. DF. Elsevier Doyma. Reumatología clínica 2009 [fecha de acceso septiembre 2017]; 5(4): 158-162. Disponible en :  
<http://www.reumatologiaclinica.org/es/caracteristicas-clinicas-ninos-con-esclerodermia/articulo/S1699258X09000631/>

25. Ávalos- Huizar Xochitl Adriana, Valencia- moran Cindy Denisse, Rodarte- Pérez Javier Iván, Castro- Mosqueda María Guadalupe, Órnelas- Arena Martha Leticia, Pérez- García Guillermo y Castillo- Villaruel Francisco. Morfea en pediatría: reporte de 7 casos y revisión de la literatura. Revista Médica MD. Guadalajara Jalisco año 5 numero 4 mayo-julio 2014 [Fecha de acceso septiembre del 2017]; 5(4): 263-268 pp., publicado en línea 01 de agosto de 2014. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2014/md144o.pdf>
  
26. Rebolledo Domínguez Natalia, Gutiérrez Mendoza Daniela, Fonte Avalos verónica, Vega Memije Elisa. Morfea, una revisión. Hospital Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México. Dermatología CMQ 2007; 5 (4): 224-233.OCTUBRE-DICIEMBRE. [fecha de acceso septiembre 2017] disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2007/dcm074h.pdf>