



# ESCLERODERMIAS

En dermatología  
pediátrica

*Dra. Susana A. Grees*

Unidad de Dermatología Pediátrica

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

Los síndromes de esclerodermia juvenil forman parte de enfermedades autoinmunes , cuya característica común es la presencia de cambios cutáneos escleróticos y comienzo antes de los 16 años de edad.

➤ Existen 2 formas o categorías:

➤ **Esclerodermia juvenil localizada (EJL) o morfea:**

compromiso cutáneo sin compromiso vascular sistémico o de órganos internos

➤ **Esclerodermia juvenil sistémica (EJS)**, en la que hay esclerodermia cutánea difusa y compromiso de órganos internos.

➤ La forma localizada o **MORFEA** es más común

## ► La EJM o morfea

- Se caracteriza por depósito excesivo de colágeno, con engrosamiento e induración de piel y tejido subcutáneo, produciéndose cambios de la coloración y consistencia de la piel.
- Clínicamente existen 2 fases,
- una precoz de mayor actividad, durante la cual pueden aparecer lesiones caracterizadas por un borde inflamatorio violáceo o anillo lila, con piel indurada en el centro y en el borde.
- Una fase de evolución hacia la esclerosis, induración y cambios pigmentarios.

## PATOGENIA:

### Daño vascular

- Expresión de moléculas de adhesión,
- Producción de proteínas profibróticas
- Factores de crecimiento
- Incremento producción de colágeno
- Disminución en la destrucción del colágeno
- Deposito exagerado – ESCLEROSIS

- Traumatismos
- Medicamentos:  
bisoprolol, neomicina, d- penic  
bromocriptina, carbidopa,  
pentazocina, balicatib, \*ibupro
- Radioterapia
- Infecciones: CMV, borrelia, v

### **HALLAZGOS HISTOLÓGICOS**

- el infiltrado inflamatorio, **haces engrosados de colágeno, disminución de fibras elásticas**
- **atrofia** de las glándulas ecrinas y folículos pilosos.
- **capilares : paredes fibróticas** y una luz estrecha.
- **Casos mas profundos** se que involucra la dermis, la hipodermis y frecuentemente el músculo subyacente, el tendón

# Linear localized scleroderma: clinical and histological features in 750 children. An international study

de B. H. Athreya<sup>1</sup>, R. Laxer<sup>2</sup>, A. M. Nelson<sup>3</sup>, M. de Brito de Oliveira<sup>4</sup>, M. G. Punaro<sup>5</sup>, R. Cuttica<sup>6</sup>, J. G. Giggins<sup>7</sup>, L. W. A. Van Suijlekom-Smit<sup>8</sup>, T. L. Moore<sup>9</sup>, J. M. Suley<sup>10</sup>, J. Garcia-Consuegra<sup>11</sup>, M. O. Esteves Hilário<sup>12</sup>, M. A. de Azevedo<sup>13</sup>, C. A. Silva<sup>14</sup>, C. Machado<sup>15</sup>, S. M. Garay<sup>16</sup>, Y. Uziel<sup>17</sup>, M. A. G. Szilagyi<sup>18</sup>, I. Foeldvari<sup>18</sup>, A. Peserico<sup>19</sup>, P. Woo<sup>20</sup> and J. Harper<sup>20</sup> for the Pediatric Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology Society (PRES)

- ✓ Esclerodermia lineal (EL) es el más común (65%).
  - ✓ Le sigue en frecuencia la morfea circunscrita (26%). Generalizada (17%).
  - ✓ Mixta que combina otros subtipos. (15%).
  - ✓ Panesclerótica (2%).
- ✓ La relación mujer/hombre es de 2,4:1

Table 1. Main demographic features of 750 patients with JLS

	Overall	Linear	Plaque	Generalized	Deep
Patients <sup>a</sup>	750	489 (65)	194 (26)	51 (7)	16 (2)
Gender (female:male)	2.4:1	2.1:1	2.8:1	3.6:1	4.3:1
Age (yr, months)	221	156	51	11	3
Female	529	333	143	40	13
Age at onset (yr, months)	7.3	6.11	7.8	8.7	8
Median	6.10	6.3	7.7	8.11	7.3
Range	0-16	0-16	0.6-16	0.6-16	1.6-15.1
Age at diagnosis (yr, months)	1.6	1.6	1.6	1.7	1.2
Median	0.11	0.11	0.9	1	0.9
Range	0-16.7	0-12.3	0-13.8	0-16.7	0.1-5
Family history <sup>a</sup>	91 (12.1)	60 (12.3)	17 (8.8)	12 (23.5)	2 (12.5)
Environmental factors <sup>a</sup>	100 (13.3)	69 (14.1)	26 (13.5)	3 (5.9)	2 (12.5)

<sup>a</sup> are number (%).



## CLASIFICACION DE PADUA 2004

- ▶ Localizada : Superficial / profunda
- ▶ Lineal : ( cabeza , miembros, tronco)
- ▶ Generalizada
- ▶ Panesclerótica
- ▶ Mixta o combinada



**Table I.** Morphea classification according Peterson et al\*

Classification	Included subtypes
Plaque	Morphea en plaque, gutta atrophoderma of Pasini keloidal, and lichen sclerosus atrophicus
Generalized	Defined as involving 2 or more areas
Bullous	
Linear	Linear morphea of the extremities, coup de sabre, and progressive facial hemiatrophy
Deep	Morphea profunda, subcutaneous morphea, eosinophilic fasciitis, and pansclerotic morphea

\*From Peterson et al.<sup>7</sup> Used with permission.

- Fascitis eosinofílica
- GVH : **Síndromes esclerodermiformes sistémicos**
- Atrofodermias

### Update on morphea

#### Part I. Epidemiology, clinical presentation, and

Nicole Fett, MD, and Victoria P. Werth, MD  
Philadelphia, Pennsylvania

## PLACA:

Generalmente asintomática, su curso es insidioso y variable.

Comienza como una mancha eritematosa que pasa a ser una placa amarilla- blanquecina, rodeada por un halo violeta :“lilac ring”







## Morfea Lineal:

Cuando compromete el área fronto-parietal, se denomina "*en coup de sabre*", presentándose como una lesión atrófica, deprimida, unilateral, con alopecia del área comprometida.

**Puede** presentarse con cefaleas y alteraciones de la visión, menos comunes son la hemiparesia y convulsiones. Su curso clínico puede ir a la remisión, permanecer sin cambios o extenderse





Recomendable  
evaluación:  
Oftalmológica  
Neurológica



## FEA LINEAL

ún en los niños.

ones solitarias, unilaterales, lineales, hiperpigmentadas.

frecuentes en extremidades.



### ***MORFEA GENERALIZADA:***

- Esclerosis generalizada y severa de la piel, sin compromiso sistémico
- Más frecuente en adultos, consisten en placas hiperpigmentadas, confluentes.
- Comienzan en el tronco y luego se extienden
- 3 o más regiones anatómicas mayores



30-50% :  
complicaciones ortopédicas



## LA MORFEA PANESCLERÓTICA

- Afecta al 1-2% de los pacientes, es incapacitante.

Fibrosis rápidamente progresiva de la dermis, compromiso subcutáneo, fascio músculo con ocasional de hueso, lleva a contracturas articulares, atrofia muscular y ulceraciones cutáneas.

Si compromete el tórax, a insuficiencia respiratoria.



Puede desarrollar **carcinoma de células escamosas** en las áreas de herida crónica

## MORFEA COMBINADA

Paciente de 3 años.

Sexo: femenino.

Consulta por parches hipercrómicos de 1 año de evolución.

Antecedentes: RNT PAEG. LMT 7 días.



## MORFEA COMBINADA

### Interconsultas con

- 1) Reumatología
- 2) Neurología: solicita RNM
- 3) Oftalmología: fondo de ojo normal
- 4) Odontología: aisladas caries

### • **Tratamiento inicial**

- En acuerdo con Reumatología
- Kinisioterapia
- Pulsos de Meprednisona . 30 mg/dosis
- Metotrexate posterior a PPD, Rx de tórax, serologías virales de CMV, EBV, Parvovirus B19, VHC, VHB







## CASO CLÍNICO

### Morfea o esclerodermia localizada juvenil, caso clínico

Alexis Strickler<sup>a,\*</sup>, Silvana Gallo<sup>a</sup>, Pedro Jaramillo<sup>b</sup> y Gonzalo de Toro<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Pediatría, Universidad San Sebastián sede Puerto Montt, Puerto Montt, Chile

<sup>b</sup> Dermatólogo, Clínica Universitaria Puerto Montt, Puerto Montt, Chile

<sup>c</sup> Anatomía Patológica, Hospital Dr. Eduardo Schütz Schroeder, Puerto Montt, Chile

Recibido el 4 de noviembre de 2015; aceptado el 31 de enero de 2016

Disponible en Internet el 12 de marzo de 2016

## FORMAS COMBINADAS:

Se presentan como lesiones con características propias de dos o más formas

más frecuentes en niños

Comportamiento más agresivo.

### Morfea o esclerodermia localizada juvenil, descripción de caso



Figura 1 Lesiones cutáneas sugerentes de morfea lineal + panesclerótica.



Figura 2 Lesiones de piel compatibles con escleroderma lineal.

# DIAGNOSTICO

Clínico y biopsia de piel

- ▶ **ERITROSEDIMENTACIÓN** puede estar aumentada .
- ▶ **FACTOR REUMATOIDEO**, positivo en el 25-30%
- ▶ **ANTICUERPOS ANTINUCLEARES** pueden estar presentes en cualquier tipo de morfea, con una frecuencia, entre el 23-73%.
- ▶ **ANTICUERPOS ANTICARDIOLIPINAS**, solo se encuentran en un 13% de los niños más frecuentemente presentes en adultos

## DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO:

Ultrasonido y resonancia magnética,

Reumatología:

Puntuación cutánea de Rodnan modificada

Prueba de estudio cutáneo de escleroderma localizado :**LoSCAT**, por sus siglas en inglés que combina actividad de la enfermedad y parámetros de daño

•**Enfermedad Activa**  
últimos 3 meses, lesiones nuevas, empeoramiento de eritema, esclerosis, hinchazón violácea, alopecia, compromiso articular

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

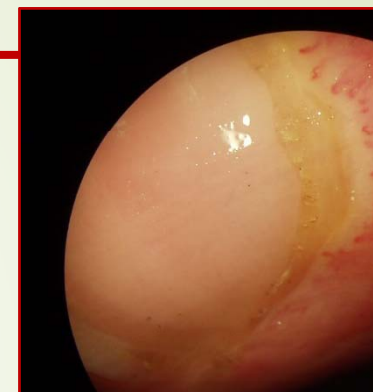
- Con otras lesiones : **Hiperpigmentadas**, postinflamatoria, medicamentosa o metabólica
- Lesiones despigmentadas como vitíligo, micosis fungoide **hipopigmentada**, pitiriasis liquenoide crónica, hipopigmentación postinflamatoria, pitiriasis alba.
- **Induradas** como paniculitis, síndrome de piel dura, fascitis eosinofílica, dermatopatía fibrosante y escleredema.
- Liquen escleroso y atrofico ¿?
- **ESCLERODERMIA SISTEMICA**



Diagnostic Criteria for JSSc<sup>a</sup>

Diagnostic Criteria	Our Cases <sup>b</sup>
Proximal sclerosis/induration of the skin	100%
Skin Sclerodactyly	25%
Vascular Raynaud's phenomenon	50%
Nailfold capillary abnormalities	75%
Digital tip ulcers	0%
Gastrointestinal Dysphagia	25%
Gastroesophageal reflux	25%
Renal Renal crisis	0%
New onset arterial hypertension	50%
Cardiac Arrhythmias	0%
Heart failure	0%
Respiratory Pulmonary fibrosis (HRCT)	0%
Decreased DLCO (<80%)	25%
Pulmonary hypertension	0%
Musculoskeletal Tendon friction rubs	0%
Arthritis	50%
Myositis	0%
Neurological Neuropathy	0%
Carpal tunnel syndrome	0%
Serology Antinuclear antibodies	100%
SSc selective antibodies	0%

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: Esclerodermia sistémica



- S. Raynaud
- Esclerodactilia
- Ulceras digitales
- Capilaroscopia +
- Calcinosis
- **Compromiso FACIAL**
- **Compromiso sistémico**

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Distrofia lipomatosa

Atrofia de la dermis de Pasini Pierin





**Fig. 1** A photograph of the entire right upper extremity highlighting the extent of skin involvement

# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

## ATROFODERMIA DE MOULIN

Zahedi niaki et al. *Pediatric Rheumatology* (2015) 13:39  
DOI 10.1186/s12969-015-0036-6



PEDIATRIC  
RHEUMATOLOGY

CASE REPORT

Open Access

### Linear atrophoderma of Moulin: an underrecognized entity



Omid Zahedi niaki<sup>1</sup>, Wendy Sissons<sup>1</sup>, Van-Hung Nguyen<sup>2</sup>, Ramin Zargham<sup>3</sup> and Fatemeh Jafarian<sup>1\*</sup>

Hiperpigmentación y atrofia en líneas de Blaschko

Benigno, sin tratamiento

Atrofodermia de Pasini Pierini / esclerodermia lineal

# TRATAMIENTO

## LESIÓN ÚNICA, SUPERFICIAL

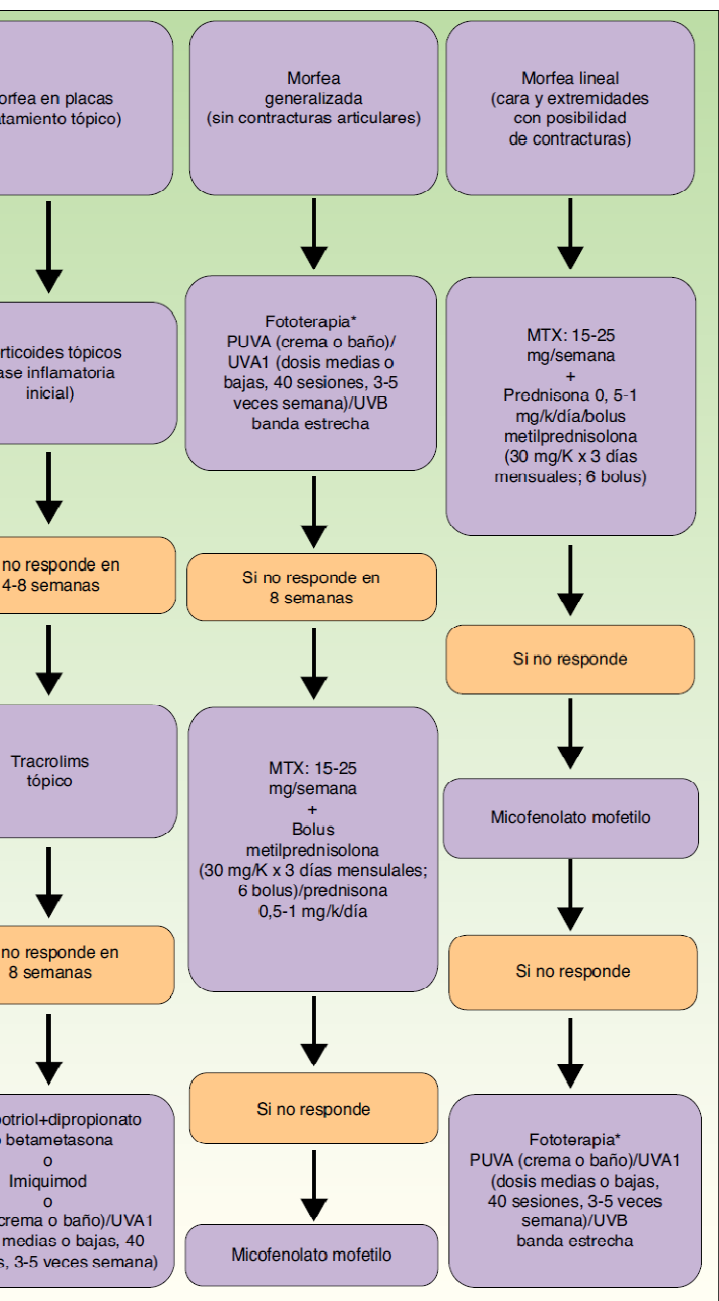
- ▶ **tópico** con corticoides, inhibidores de la calcineurina: (tacrolimus), imiquimod, análogos de la vitamina D: (Calcipotriol) o fototerapia con luz ultravioleta. UVB- UVA

## FORMAS MODERADAS O SEVERAS

- ▶ **Metotrexato** al menos 2 años
- ▶ Corticoides orales o pulsos de metilprednisolona,
- ▶ **Mofetil micofenolato-Imatinib-fototerapia**



# TRATAMIENTO



Tratamiento farmacológico de la esclerodermia localizada<sup>81,82</sup>.

REVISIÓN

Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada

I. Bielsa Marsol

- LOCAL**
- Corticoides
  - Tacrolimus
  - Calcipotriol
  - Imiquimod
  - Fototerapia

- **Mofetil micofenolato MF**
- **IMATINIB MESYLATO**

- DOSIS:**
- MTX**  
0.5 a 1mg/k/ semana  
Hasta max.25 mg/día  
12 meses o más
  - M prednisona**  
2 mg/k/día  
Max 60mg
  - PULSOS:**  
30mg/k/ dosis E  
Max 1 gr



## MICOFENOLATO MOFETILO :



factores de crecimiento

- 2 y 18 años La dosis :600 **mg**/m<sup>2</sup>, administrada dos veces al día por vía oral (hasta un máximo de 2 g diarios). Comp/ cap/ 250-500 mg

## • IMATINIB MESYLATO

Inhibidor de la tirosin kinasa , síntesis de matrix extracelular.  
( cap: dosis 400 mg)

### Síndromes mielodisplásicos/mieloproliferativos

- Síndrome hipereosinofílico (SHE) y/o leucemia eosinofílica crónica (LEC). Mastocitosis
- Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP).

# FOTOTERAPIA

UVB/NB

PUVA/ UVA 1

- ▶ UVA:
- ▶ MAYORES DE 12 AÑOS-
- ▶ 46 % DE RECURRENCIA
- ▶ DOSIS BAJA , MEDIA O ALTA:
  - ▶ 20-30 J/cm<sup>2</sup> total : 600J/ cm<sup>2</sup>
  - ▶ 70-120 J/cm<sup>2</sup> : 3900 J/cm<sup>2</sup>
- ▶ CALCIPOTRIOL
  
- ▶ UVBNB :útil etapa inflamatoria
- ▶ UVA 1 : e. esclerodérmica

TRATAMIENTO



Update on mor

Part II. Outcome measures

Nicole Fett, MD, and Victoria E  
Philadelphia, Pennsylv

Forma lineal mas común en pediatría, en placa en adultos  
 Panesclerótica menos frecuente. Ca escamoso.

50 % de las EJM inician en **edad pediátrica**, muchas continuaran en edad adulta  
 EL comienzo en edad adulta tendrán formas mas evolutivas , con empeoramiento.

**Enfermedades autoinmunes:** vitiligo, DBT I, tiroiditis de Hashimoto, E. graves, colitis ulcerosa, ps: **5 % niños** y 30 % de los adultos.

**ANA +** estuvieron mas frecuentemente asociados a compromiso extracutáneo , artritis, uveítis, convulsiones

**MTX, corticoides, MMF, Imatinib, fototerapia**

**Manejo multidisciplinario:**

reumatólogo, dermatólogo, fisiatra, kinesiólogo, terapeuta ocupacional

Update on morphea

Part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis

Nicole Fett, MD, and Victoria P. Werth, MD  
 Philadelphia, Pennsylvania

RHEUMATOLOGY

Concise report

Clinical features of childhood localized scleroderma in an incidence cohort

Adara L. Herrick<sup>1</sup>, Nily Ervin<sup>1</sup>, Monica Bhushan<sup>1</sup>, Alan J. Siman<sup>1</sup> and Elana M. Dalakas<sup>1</sup>

Comparison of Outcomes in Morphea and T

A Cross-Sectional Study Fr

Daniel Cook

MUCHAS GRACIAS

