

Morfea profunda solitaria. Una forma infrecuente de esclerodermia localizada en la infancia. Caso clínico

Solitary morphea profunda. An unusual form of localized scleroderma in childhood. Case report

Dra. Pilar de la Fuente-Laso^a, Dr. Javier González-García^b, Dr. Antón Castaño-Rivero^b, Dr. Pablo Gonzalvo-Rodríguez^c, Dr. Eloy Rodríguez-Díaz^d y Dr. Igor Vázquez-Osorio^d

RESUMEN

La morfea profunda solitaria es una forma infrecuente de morfea localizada en la infancia. Se caracteriza clínicamente por la presencia de un área indurada, mal delimitada y asintomática, de localización paraespinal, que no tiende a la progresión ni se asocia con manifestaciones sistémicas. Histológicamente, muestra un engrosamiento e hialinización de las fibras de colágeno dérmico, junto con infiltrados de predominio linfohistiocitario en la dermis reticular y la hipodermis. Se presenta a una paciente de 7 años con una lesión solitaria en la región dorsal media izquierda, cuyos hallazgos clínicos, ecográficos e histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de una morfea profunda solitaria.

Palabras clave: morfea profunda solitaria, esclerodermia localizada, ecografía, pediatría.

ABSTRACT

Solitary morphea profunda is an unusual form of localized scleroderma in childhood. It is characterized by a single, poorly defined and indurate plaque often located on the upper trunk near the spine. Solitary morphea profunda is frequently asymptomatic and shows no associated systemic involvement. Histological examination reveals dense sclerosis of collagen and a marked lymphocytic infiltrate in the reticular dermis and subcutis. We report a 7-year-old girl with a solitary asymptomatic and sclerotic plaque on the back. Clinical, ultrasonographic and histological features were consistent with solitary morphea profunda.

Key words: solitary morphea profunda, localized scleroderma, ultrasonography, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e137>

- Medicina de Familia y Comunitaria, Centro de Salud de Contrueces, Gijón, España.
- Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, España.
- Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, España.
- Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, España.

Correspondencia:

Dr. Igor Vázquez Osorio: rogivaos@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 26-2-2018

Aceptado: 6-11-2018

Cómo citar: de la Fuente-Laso P, González-García J, Castaño-Rivero, A, Gonzalvo-Rodríguez P, et al. Morfea profunda solitaria. Una forma infrecuente de esclerodermia localizada en la infancia. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2019;117(2):e137-e141.

GLOSARIO

ADN: ácido desoxirribonucleico.
ANA: anticuerpos antinucleares.
Anti-TPO: anticuerpos antitiroperoxidasa.
ARN: ácido ribonucleico.
CENP-B: anticuerpos anticentrómero B.
FE: fascitis eosinofílica.
IgG: inmunoglobulina G.
IgM: inmunoglobulina M.
Jo-1: anticuerpos antisintetasa.
La/SSB: anticuerpos anti síndrome de Sjögren (B).
LEP: lupus eritematoso profundo.
Mhz: megahercios.
MPG: morfea profunda generalizada.
MPS: morfea profunda solitaria.
PCNA: anticuerpos anti núcleo de células en proliferación.
PCR: proteína C reactiva.
PM-Scl: anticuerpos anti polimiositis / esclerodermia.
Rib-P: anticuerpos antirribosomales P.
RNP: anticuerpos antirribonucleoproteína.
Ro/SSA: anticuerpos anti síndrome de Sjögren (A).
Scl-70: anticuerpos antitopoisomerasa 1.
Sm: anticuerpos anti-Smith.
TGF β3: factor de crecimiento transformante beta-3.
VSG: velocidad de sedimentación globular.

INTRODUCCIÓN

La morfea o esclerodermia (del griego *sklero* 'duro' y *dermia* 'piel') localizada es una enfermedad inflamatoria que conduce a la esclerosis de la piel y los tejidos subyacentes. En la edad infantil, afecta 3 veces más al sexo femenino, con una edad de comienzo en torno

a los 5-7 años. Se clasifica, según la Conferencia Consenso de Padua (Italia, 2004), llevada a cabo por un grupo de trabajo de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica, en cinco principales grupos: circunscrita (superficial o profunda), lineal, generalizada, panesclerótica y mixta.

La Morfea profunda solitaria (MPS) es un subtipo infrecuente de morfea profunda caracterizada por la existencia de una placa única, asintomática, estable y que no se asocia a alteraciones sistémicas.¹

Se presenta un caso de MPS en la edad pediátrica y se revisan los casos publicados en la literatura indexada, destacando sus características clínicas, histológicas y ecográficas.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años de edad y raza caucásica, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultaba por una placa asintomática, circunscrita y atrófica localizada en la región dorsal izquierda. Sus padres la habían identificado cuatro meses antes, pero desconocían el tiempo exacto de evolución. Desde su hallazgo, no había

presentado cambios de tamaño o consistencia. Los padres negaban que hubiera antecedentes de traumatismo, picadura o administración local de fármacos o vacunas.

En la exploración dermatológica, se observaba una placa deprimida, amarronada con áreas irregulares más blanquecinas, sin vello y con aspecto de piel de naranja. La lesión se localizaba en la región dorsal media izquierda, próxima a la columna vertebral, con la presencia de proyecciones digitiformes en su periferia. Con la palpación, se identificaba una placa indurada, no dolorosa, de 6 x 4 cm de tamaño y que no sobrepasaba la línea media (*Figura 1*). El resto de la exploración dermatológica no mostró hallazgos significativos, y el examen físico articular, neurológico y oftalmológico fueron normales.

En el estudio analítico realizado, que incluía hemograma, coagulación, bioquímica básica, VSG, PCR, factor reumatoide, inmunoglobulinas, uroanálisis y estudio de autoinmunidad (ANA, Sm, RNP, Ro/SSA, La, Scl-70, Jo-1, Rib-P, CENP-B, ARN polimerasa iii, PM-Scl, PCNA, Mi2, anti-TPO y antifosfolípido), solo se destacaba una VSG de 27 mm/h. La serología de *Borrelia burgdorferi*, tanto IgG como IgM, fue negativa.

La ecografía cutánea (sonda lineal de 18 Mhz) mostró un claro engrosamiento tanto dérmico (*Figura 2. A*), con incremento de la ecogenicidad respecto a la piel adyacente, como hipodérmico (*Figura 2. B*). El modo doppler no identificó un aumento de la vascularización ni en el interior ni en la periferia de la lesión.

Se realizó una biopsia de la lesión, en la que se observó un marcado aumento del espesor dérmico, que sobrepasó el nivel de los glomérulos ecinos e invadió el tejido celular subcutáneo (*Figura 3. A-B*). Los haces de colágeno mostraban un aspecto engrosado e hialinizado (*Figura 3. C*). En la dermis reticular, se identificaban aislados infiltrados inflamatorios linfocitarios (*Figura 3. C*). La tinción con azul alcian descartó la presencia de mucina (*Figura 3. D*).

Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos, histológicos y ecográficos, se realizó el diagnóstico de MPS. Se instauró el tratamiento con propionato de clobetasol durante 4 semanas, sin observarse progresión ni aparición de nuevas lesiones tras 6 meses de seguimiento. La paciente realizará revisiones semestrales en Dermatología y Pediatría.

DISCUSIÓN

La MPS es una variante infrecuente de morfea profunda descrita por Whittaker et al. en 1989.²

FIGURA 1. Placa deprimida e indurada con superficie en piel de naranja y proyecciones digitiformes localizada en la región paraespinal izquierda

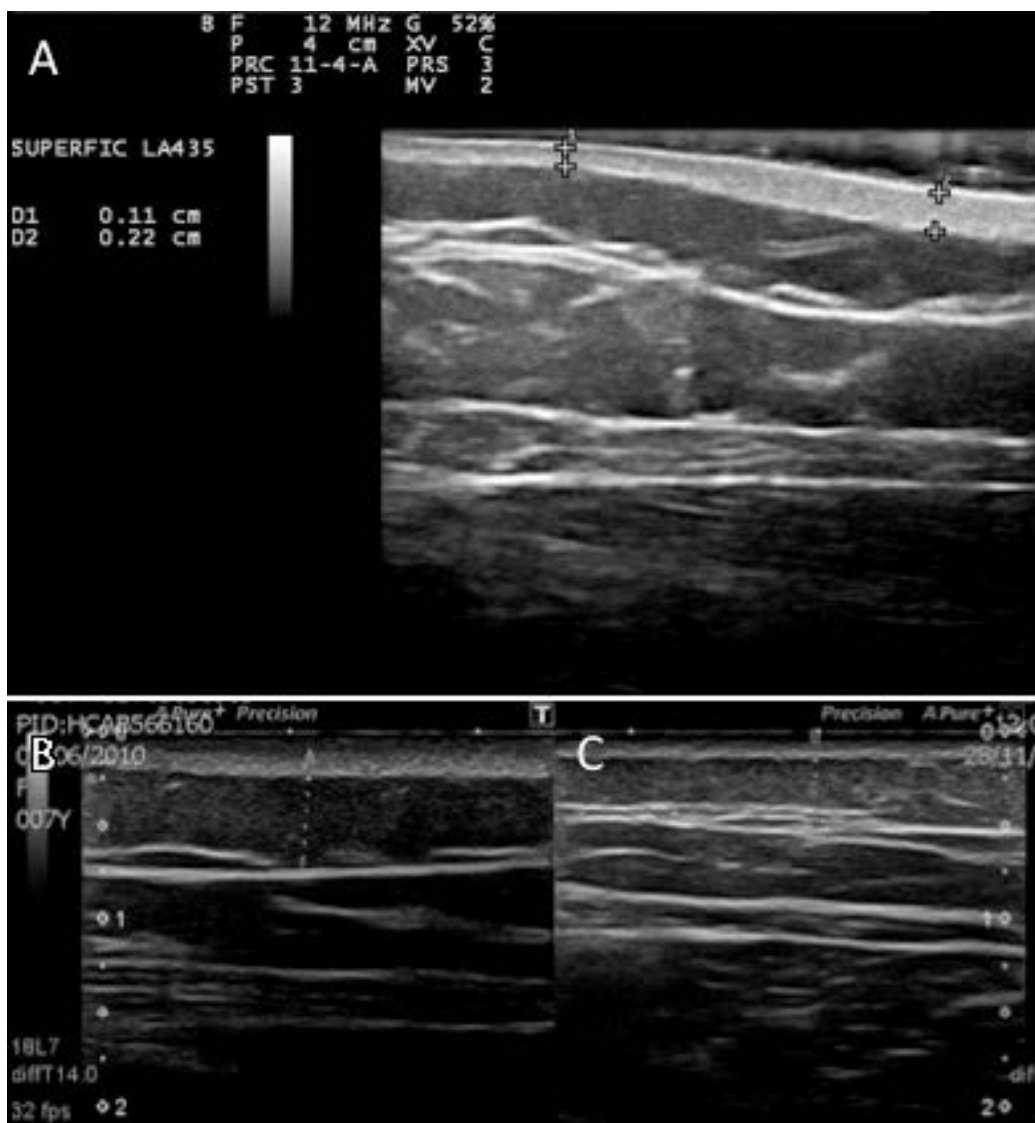


Desde entonces, tan solo se han publicado 17 casos de MPS, 10 mujeres y 7 hombres, con una media de edad de 36,17 años y un tiempo de evolución que oscila entre los 2 y los 84 meses (mediana: 12 meses). Únicamente, dos de ellos afectan a la edad pediátrica; por tanto, es una entidad extremadamente infrecuente en la población infantil.^{3,4}

La etiopatogenia de la MPS es desconocida, aunque se han postulado diferentes factores, como vacunas o traumatismos, que pueden estar implicados en su desarrollo.⁵ Kawakami et al., plantean que una regulación positiva transitoria

de la expresión de TGF β 3 parece relacionarse con el mecanismo de fibrosis observado en la MPS.⁶ La infección por *Borrelia burgdorferi* se ha relacionado con la esclerodermia localizada, aunque solo uno de los casos publicados de MPS presentó IgG positiva (IgM negativa). Sin embargo, una serología negativa no descarta dicha asociación y puede confirmarse mediante la detección de ADN de *Borrelia* por PCR en una biopsia cutánea.⁷ Clínicamente, la MPS se caracteriza por la presencia de una única placa, mal delimitada, indurada y con tendencia a la hipo-/hiperpigmentación. En algunos casos, se

FIGURA 2. Ecografía cutánea de la lesión. A) Nótese el engrosamiento de la dermis afecta (0,22 cm) en comparación con la dermis normal (0,11 cm). B-C) Nótese el engrosamiento del tejido celular subcutáneo afecto (4,5 mm) en comparación con el tejido celular subcutáneo normal (3,1 mm).



ha descrito una superficie con piel de naranja, proyecciones lineales o pseudópodos en la periferia, ulceración o telangiectasias.^{2,3,8,9} En el 47,05 % de los casos, la lesión es completamente asintomática, aunque un tercio de los pacientes (el 29,4 %) refiere prurito o dolor local.

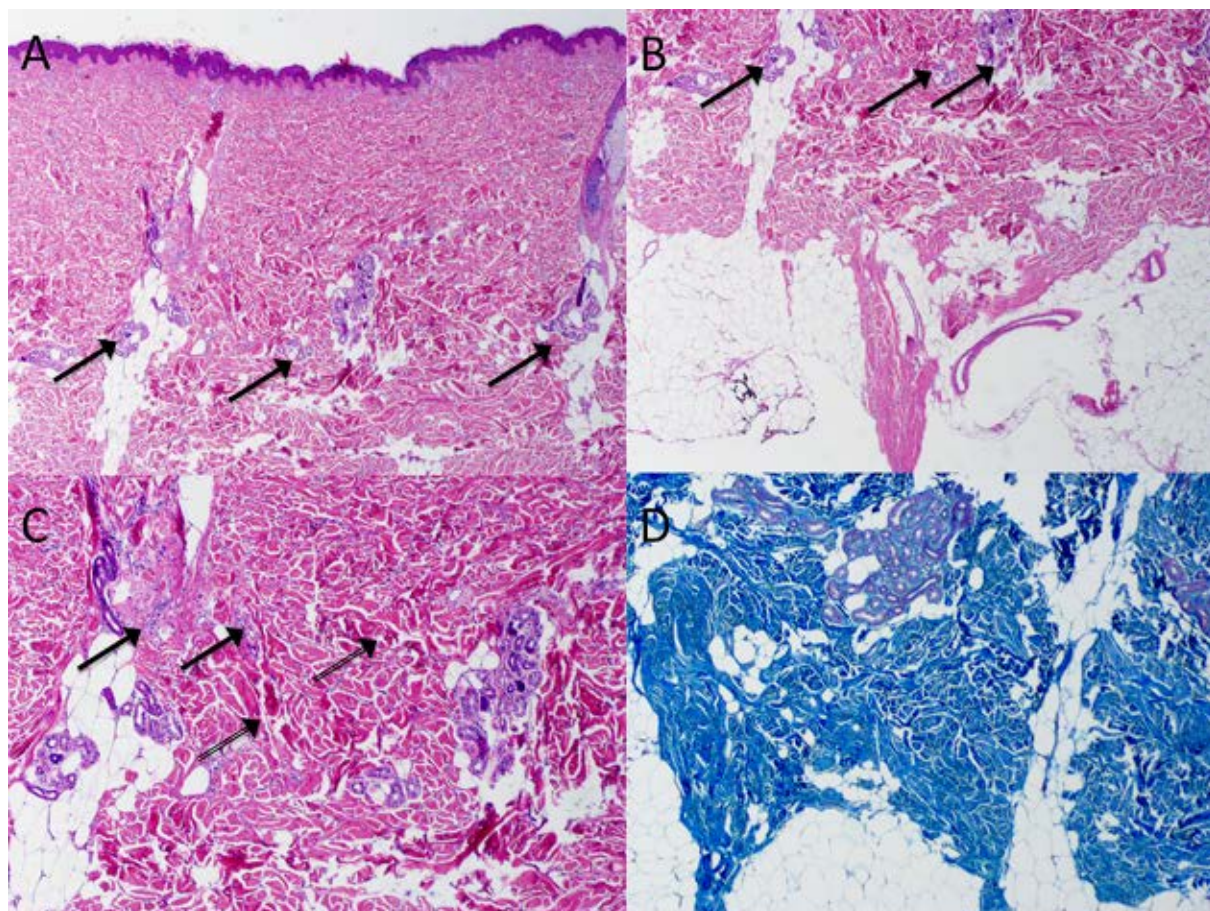
En el 82,3 % de los casos, la lesión se localiza en la parte alta del tronco (región cervical, escapular o dorso-lumbar), casi siempre próxima a la columna vertebral. Dada esta predisposición de la MPS a localizarse en la zona paraespinal, Kirsner et al., propusieron el término de placa paraespinal fibrosante solitaria. A mayor extensión y profundidad de la MPS, mayor es la probabilidad de compromiso sistémico. Las manifestaciones extracutáneas más frecuentes son las articulares.^{8,9}

Desde el punto de vista histológico, la MPS se caracteriza, fundamentalmente, por lo

siguiente: 1) marcada esclerosi e hialinización del colágeno a nivel de la dermis reticular con invasión del tejido celular subcutáneo, que da lugar a una lipoatrofia secundaria; 2) infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario en la dermis profunda y la hipodermis.² Si la lesión se encuentra en un estadio evolucionado o atrófico, pueden no identificarse infiltrados inflamatorios.¹⁰ Otros hallazgos descritos han sido la coexistencia de osteoma cutis, así como la presencia de mucina, múltiples linfangiectasias y quistes de millium.^{4,11,12}

Aunque el diagnóstico de la MPS es predominantemente clínico-histológico, la ecografía cutánea es una técnica no invasiva, rápida y de bajo costo que puede ser útil en el diagnóstico y en el seguimiento de esta entidad, sobre todo, en la edad pediátrica.¹³ Los hallazgos ecográficos pueden ser inespecíficos;

FIGURA 3. A-B) Aumento del espesor de la dermis, que sobrepasa el nivel de los glóbulos ecrinos (flechas) e invade el tejido celular subcutáneo (hematoxilina-eosina, x 10). C) Engrosamiento e hialinización de los haces de colágeno (flechas con línea doble) con focales infiltrados inflamatorios linfocitarios (flechas) (hematoxilina-eosina x 20). D) No se observa la presencia de mucina (azul alcian, x 20).



sin embargo, su correlación con los datos clínicos será de gran utilidad para realizar un correcto diagnóstico diferencial. Este deber establecerse, principalmente, con la MPG, la FE o el LEP.

En la MPG, las placas son múltiples y generalizadas, ya que alcanzan más de dos sitios anatómicos, con tendencia a la progresión, a la limitación de la movilidad y probabilidad de manifestaciones sistémicas. En la FE, el endurecimiento cutáneo suele localizarse de forma bilateral y simétrica en las extremidades, con aparición de bandas lineales de esclerosis y posibles manifestaciones articulares y hematológicas. En el LEP, se identifican una o más placas o nódulos en el polo cefálico, zona proximal de los brazos y el tronco, que pueden ser dolorosas y duras ante la palpación con atrofia central.^{14,15}

El pronóstico de la MPS es muy bueno, dado que no se ha descrito afectación sistémica en ninguno de los casos publicados hasta el momento. Las placas tienden a persistir sin mostrar signos de progresión. Azad et al., describieron un caso en el que se observó un crecimiento progresivo de la placa, para lo que fue necesario un corticoide tópico de alta potencia para su estabilización.¹⁰ Únicamente en dos casos, se ha descrito la regresión completa; uno de ellos, en una niña de 5 años en la que la MPS se resolvió sin tratamiento, que coincidió con el desarrollo de un vitíligo generalizado.¹⁵

Se han empleado diferentes tratamientos tópicos (clobetasol, tacrolimus, imiquimod o calcipotriol) y sistémicos (corticoides y metotrexato), con buena respuesta en algunos casos.^{2,5,10}

Dado el buen pronóstico de esta entidad, la abstención terapéutica asociada a un seguimiento clínico-ecográfico puede ser una buena opción en estos pacientes.

La forma clínica de morfea más frecuente en la infancia es la lineal, que afecta los miembros o la cara de forma unilateral y en profundidad. Esto implica que la esclerosis avanza potencialmente hacia la fascia, el músculo o el hueso y, así, conlleva el riesgo de deformidades, atrofias y contracturas articulares.⁹

Se presenta un caso de MPS, una forma excepcionalmente infrecuente de morfea en la infancia. Su carácter asintomático y localizado, junto con el hecho de que no presente progresión

ni asociación con una patología sistémica, plantea la hipótesis de que se trate de una entidad infradiagnosticada.

Es importante que el pediatra conozca las características clínicas que inducen a sospechar una morfea: áreas cutáneas deprimidas, hipo- o hiperpigmentadas, atróficas, induradas y sin vello en la superficie. La localización, el patrón y la profundidad de esos hallazgos clínicos marcarán no solo la premura para la derivación a Dermatología Pediátrica, sino también el pronóstico. ■

REFERENCIAS

1. Aranegui B, Jiménez-Regyes J. Morfea en la infancia: actualización. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 109(4):312-22.
2. Whittaker SJ, Smith NP, Russell-Jones R. Solitary morphea profunda. *Br J Dermatol.* 1989; 120(3):431-40.
3. Kobayashi KA, Lui H, Prendiville JS. Solitary morphea profunda in a 5-year-old girl: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 1991; 8(4):292-5.
4. Fujisawa A, Morita K, Yonezawa MM, Miyachi Y, et al. Solitary Morphea profunda with a prominent mucinous deposit. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24(2):201-2.
5. Toulouei K, Wiener A, Glick BP. Solitary morphea profunda following trauma sustained in an automobile accident. *Cutis.* 2015; 95(1):32-6.
6. Kawakami T, Soma Y, Baba T, Mizoguchi M, et al. Immunohistochemical analysis of transforming growth factor beta 3 expression in solitary morphea profunda with histological membranocystic changes. *Br J Dermatol.* 2002; 146(1):171-3.
7. Zinchuk AN, Kalyuzhna LD, Pasichna IA. Is localized scleroderma caused by *Borrelia burgdorferi*? *Vector Borne Zoonotic Dis.* 2016; 16(9):577-80.
8. Kirsner RS, Pardes JB, Falanga V. Solitary fibrosing paraspinous plaque: solitary morphea profunda? *Br J Dermatol.* 1993; 128(1):99-101.
9. Bielsa Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas Dermosifiliogr* 2013; 104(8):654-66.
10. Azad J, Dawn G, Shaffrali FCG, Holmes SC, et al. Does solitary morphea profunda progress? *Clin Exp Dermatol.* 2004; 29(1):25-7.
11. Ahn SK, Won JH, Choi EH, Kim SC, et al. Perforating plate-like osteoma cutis in a man with solitary morphea profunda. *Br J Dermatol.* 1996; 134(5):949-52.
12. Ahn K, Won JH, Lee SH, Lee IW, et al. Swiss cheese lymphangiectasia in a case of solitary morphea profunda. *J Dermatol.* 1997; 24(10):666-9.
13. Li SC, Liebling MS, Haines KA. Ultrasonography is a sensitive tool for monitoring localized scleroderma. *Rheumatology (Oxford).* 2007; 46(8):1316-9.
14. Su WP, Person JR. Morphea profunda. A new concept and a histopathologic study of 23 cases. *Am J Dermatopathol.* 1981; 3(3):251-60.
15. Prendiville JS. Resolution of solitary morphea profunda associated with generalized vitiligo. *Pediatr Dermatol.* 1994; 11(4):362-3.