



Esclerodermia y paniculitis localizadas

G. M. García Lara^a, C. Ruiz Andrés^b, F. García Iglesias^c, J. M. García Puga^a

^aPediatra. CS Salvador Caballero García. Granada. España • ^bMIR-MFC. CS Huetor Tajar, Granada. España

• ^cPediatra. CS Albayzín. Granada. España.

Publicado en Internet:
25-agosto-2015

Gracia María García Lara:
garla75@hotmail.com

Palabras clave:

- Esclerodermia localizada
- Diagnóstico diferencial
 - Paniculitis
- Paniculitis neutrofílica

Resumen

La esclerodermia es una enfermedad del tejido conectivo, autoinmunitaria y caracterizada por fibrosis de la piel¹⁻³. Literalmente significa "piel dura". La afectación puede ser mínima (solo en dedos y cara, muy lentamente progresiva) o generalizada (afectando de forma rápida a uno o más órganos internos). La paniculitis neutrofílica^{4,6} es una respuesta inmunitaria localizada en forma de placa o nódulo, en el seno generalmente de una enfermedad sistémica.

Localized scleroderma and panniculitis

Key words:

- Localized scleroderma
- Differential diagnosis
 - Panniculitis
- Neutrophilic panniculitis

Abstract

Scleroderma is a disease that affects the connective tissue. It is an autoimmune disease and it is characterized by skin fibrosis. It literally means "hard skin". The involvement can be minimal (only fingers and face, progressing slowly) or generalized (quickly affecting one or two internal organs). Neutrophilic panniculitis is an immune response located in the form of a plate or nodule, generally related to a systemic disease.

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia localizada o morfea localizada es una enfermedad benigna del tejido conectivo, de curso crónico, que se caracteriza por la presencia de áreas de piel induradas². Aunque la causa es aún desconocida, se sabe que sigue a un proceso inflamatorio previo y existen factores intrínsecos y extrínsecos que desencadenan el proceso, entre ellos se incluyen: radiaciones, tóxicos, medicamentos, infecciones, traumatismos locales, enfermedades de origen endocrino-metabólico, genético e inflamatorio.

Es poco frecuente (27/1 000 000). La forma localizada se da fundamentalmente en niños y jóvenes; es unilateral, lineal, con predisposición en el sexo femenino. En adultos, en más común la presentación en placas redondeadas u ovaladas en tronco y extremidades, o bien la aparición en gotas que confluyen finalmente en forma de placa. Cuando se afecta el cuero cabelludo recibe el nombre de *coup de sabre*.

La morfea se clasifica según la forma y extensión de las lesiones: en placas, gotas, lineal, generalizada y profunda.

Cómo citar este artículo: García Lara GM, Ruiz Andrés C, García Iglesias F, García Puga JM. Esclerodermia y paniculitis localizadas. Rev Pediatr Aten Primaria. 2015;17:e197-e199.

El diagnóstico es clínico y se confirma mediante biopsia. Los anticuerpos anticentrómero son positivos en un 15% de pacientes con esclerodermia generalizada.

Lo más importante para el manejo de un paciente con esclerodermia es descartar que estemos ante una forma sistémica. Existen casos con remisión espontánea y tienen peor pronóstico las que cursan con atrofia. Las características que nos deben hacer pensar en una forma sistémica son³:

- Existencia de fenómeno de Raynaud.
- Alteración funcional de algún órgano interno.
- Manifestaciones articulares con roces tendinosos.
- Capilaroscopia ungueal con áreas de dilatación, destrucción y regeneración de capilares.
- Afectación cutánea progresiva de inicio proximal.
- Autoanticuerpos topoisomerasa 1 (anti Scl-70) positivo en el 30% de los casos.

No existe tratamiento específico. Se han utilizado corticoides orales y tópicos, retinoides, ciclosporina, calcipotriol, rayos UVA y PUVA, metotrexato y tacrólimus.

Por otro lado, la paniculitis neutrofílica es una patología poco frecuente, caracterizada por nódulos o placas infiltradas, eritematosas, dolorosas y de tamaño variable, localizadas en miembros inferiores, superiores y tronco; siempre asociadas a síntomas generales. Suele representar un signo de enfermedad sistémica (especialmente a síndromes linfoproliferativos) y/o una respuesta inmune a un antígeno (tuberculosis)⁸.

CASO CLÍNICO

Acude a nuestra consulta paciente de nueve años de edad por presentar lesión indurada en la cara externa del muslo, única, lineal, con dudosa adherencia a planos profundos y sin otra sintomatología asociada.

Dicha lesión es extirpada y Anatomía Patológica aporta el siguiente informe: "Paniculitis neutrofílica de predominio lobular con alta proporción de

esclerosis periférica. Existe destrucción masiva de adipocitos con extenso granuloma lipofágico, todo delimitado por tejido conjuntivo fibroso abundante". En la descripción microscópica, refiere la existencia de restos intracelulares PAS+ y células gigantes tipo Touton escasas. Las células inflamatorias presentan marcadores de superficie habituales descartando naturaleza neoplásica. Añaden como posibles causas⁵⁻⁸:

- Reacción tipo autoecematización asociada a infección, predominantemente bacteriana⁸.
- Esclerodermia localizada profunda juvenil⁵, aunque en esta el infiltrado neutrofílico suele ser menos patente.
- Lesiones evolutivas en el síndrome de Weber Christian.
- Paniculitis asociada al déficit de $\alpha 1$ -antitripsina.

DISCUSIÓN

Ante un niño con la lesión descrita, cabe plantearse en primer lugar si se trata de un signo que forme parte de un cuadro sistémico o es simplemente algo aislado.

De entre las posibilidades diagnósticas emitidas en el informe anatomopatológico, descartamos de entrada las dos últimas, ante la inexistencia de clínica sistémica y/o signos/ síntomas acompañantes a la edad actual del paciente. También la ausencia de fiebre hace muy improbable considerar la paniculitis como parte de un cuadro general.

Sin embargo, encontramos en la bibliografía revisada que la reacción inflamatoria local tipo granuloma como la descrita es posible encontrarla en procesos dérmicos fibrosantes y morfea profunda, por lo que nos inclinamos por el diagnóstico de esclerodermia localizada.

La analítica de nuestro paciente fue anodina y los anticuerpos citados negativos, por lo que proponemos el seguimiento del paciente sin más necesidad de pruebas complementarias e indicamos acudir a consulta si apareciese nueva lesión o síntoma sugerente de esclerodermia generalizada.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gamir Gamir ML, García de la Peña P. Esclerodermia en la infancia. Manual práctico de Reumatología Pediátrica. Barcelona: Laboratorio Menarini; 1999. p. 355-96.
2. Martín-Gordo O, Agüero-Orgaz D, Cubero-Sobrados C. Esclerosis cutánea localizada (morfea), a propósito de un caso. SEMERGEN. 2010;9:533-5.
3. Ibáñez M. Esclerosis sistémica en la infancia. Protocolos de la Asociación Española de Pediatría. Protocolos de Reumatología Pediátrica. Barcelona: Esmon Publicidad; 2007. p. 31-4.
4. Sánchez-Saldaña L, Sáenz-Anduaga E, Thomas-Gavelan J. Panniculitis. Parte I: paniculitis lobular. Dermatol Perú. 2006;16:103-29.

ABREVIATURAS

- **Anti Scl-70:** Autoanticuerpos topoisomerasa 1.
5. Leroux MB, Bergeo A. Esclerodermia localizada. Diagnósticos diferenciales. Rev Argent Dermatol. 2011;92.
 6. Llamas Velasco MM, Eguron Michelene C, Sánchez-Pérez J. Panniculitis neutrofílica lobulillar. Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV). Reunión Científica. Madrid, abril 2010.
 7. Criach L. Panniculitis neutrofílica en pacientes con leucemia bifenotípica. Arch Argent Dermatol. 2013; 63:143-6.
 8. Magro CM, Dyrsen ME, Crowson AN. Acute infections id panniculitis/panniculitis bacterid: a distinctive form of neutrophilic lobular panniculitis. J Cuton Pathol. 2008;35:941-6.