

ESCLERODERMIA INFANTIL. PRESENTACION DE 1 CASO

HOSPITAL PEDIATRICO SUR DOCENTE DE SANTIAGO DE CUBA

Dra. Hilda Palacios Serrano* y Dr. Guillermo Vaillant Suárez**

Palacios Serrano, H.; G. Vaillant Suárez: *Esclerodermia infantil. Presentación de 1 caso.*

Se presenta el caso de una niña de 13 años de edad con esclerodermia; se describe su cuadro clínico, así como las conclusiones de las investigaciones realizadas. El diagnóstico se estableció al tener en cuenta las manifestaciones clínicas y el resultado de la biopsia de la piel. Se revisa la literatura nacional e internacional al respecto.

INTRODUCCION

La esclerodermia (piel dura) es un trastorno inflamatorio crónico del tejido conectivo que afecta clásicamente la piel, pero puede dañar también el tubo digestivo, el corazón, los pulmones y las sinovias.¹⁻⁴

La primera descripción de la enfermedad corresponde a *Thirlial*, en 1845, y el empleo del vocablo esclerodermia a *Gintrac*, en 1847.⁵

La lesión cutánea constituye la marca de la enfermedad, puede presentarse en forma de placas delimitadas focales (morfea), o seguir una distribución simétrica generalizada (esclerosis generalizada progresiva). El signo principal es la apariencia de la piel, que confiere inmovilidad a las partes afectadas, la cara se vuelve fija, sin expresión, semejante a una máscara. La piel se torna lisa, brillante, de aspecto céreo, parece adherida a planos profundos y resiste al pellizcamiento; se producen limitaciones motoras de las extremidades en grados diversos, en un período avanzado las manos quedan con esclerodactilia en forma de garra, lo que se puede asociar al fenómeno de Raynaud y a ulceraciones cutáneas.

A veces la esclerodermia se asocia a depósitos cálcicos en la piel, que recibe el nombre de Thibierge Werssenbach y el metabolismo cálcico es normal.⁶⁻⁸

De los órganos internos, el más afectado es el aparato digestivo; la enfermedad produce una fibrosis extrema de la pared esofágica, que comienza en la submucosa y con el tiempo reemplaza gran parte del músculo liso, la afectación del tubo digestivo es la que le ha dado el nombre de esclerosis generalizada progresiva.⁹

* Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor del ISCM, Santiago de Cuba.

** Especialista de II Grado en Pediatría. Asistente del ISCM, Santiago de Cuba. Director del Hospital Pediátrico Sur Docente, Santiago de Cuba.

Se han descrito alteraciones en otros órganos, en los pulmones y riñones pueden verse alteradas sus funciones, aunque son mucho menos frecuentes que en otras collagenosis. Sin embargo, su aparición ensombrece el pronóstico. Se han informado también alteraciones óseas y neurológicas, en adultos. La enfermedad es deformante e incapacitante, pero generalmente no causa la muerte a menos que comprometa una función visceral importante.²

Habitualmente se distinguen 3 estadios: edema, esclerosis y atrofia. El edema es duro, no deja *godet*, afecta la cara y porción superior del tórax y extremidades. La fase siguiente es la esclerosis, siempre presente, la cual constituye el dato clínico dermatológico esencial de la enfermedad.

Posteriormente, se produce atrofia de la epidermis, la que se torna lisa, brillante y adherida a los tejidos subyacentes.⁶

El microscopio electrónico revela fibras colágenas que parecen cualitativamente normales y los estudios con anticuerpos fluorescentes no han descubierto localización anormal de gammaglobulina. Puede haber calcificación del tejido fibroso subdérmico; el diagnóstico depende de descubrir aumento de fibras colágenas.²

Las lesiones vasculares se caracterizan por engrosamiento de la íntima con degeneración fibrinoide y oclusión.

En cuanto al tratamiento se han empleado sin efectos beneficiosos los corticosteroides, los salicilatos, agentes quelantes, cloroquina, radiaciones, ácido paraaminobenzoico y penicilamida, la fisioterapia no aporta grandes resultados. Recientemente se ha informado mejoría de las lesiones de piel con el empleo de aminobenzoato de potasio (potaba).^{1,3}

PRESENTACION DEL CASO

Paciente O.D.U., de 13 años de edad, historia clínica 184776, raza negra, del sexo femenino y procedencia urbana, género de vida regular, tiene 4 hermanos sanos y no se encuentran antecedentes patológicos familiares y personales de interés. Acudió a consulta por primera vez hace 2 años por manchas hipocrámicas y retracción de los dedos de las manos de unos 4 meses de evolución (figura 1).



Figura 1. Manchas hipocrámicas y retracción de los dedos.

Cinco meses después ingresa por hepatitis viral, que evolucionó satisfactoriamente. Nuevamente ingresa en febrero de 1984 por lesiones en brazo y mano derechas, dolorosas, tumefactas con secreción seropurulenta; se le indicó tratamiento con antimicrobianos y mejoró el proceso. En esa ocasión se realiza biopsia de piel; se toma muestra de tejido de región poplítea, la cual se informa como normal.

Un año más tarde ingresa por deformidad de la cara y manos; al examen físico se comprueba que la piel de la cara se ha vuelto fina, brillante y endurecida, y se resiste al pellizcamiento, así como aplanamiento de los pómulos (figura 2).



Figura 2. Piel de la cara fina, brillante y endurecida. Aplanamiento de los pómulos.

Presenta edemas, lesiones hipocoloradas en ambos codos, deformidad y retracción de los dedos de las manos que le confiere el aspecto de mano en garra y limitación de los movimientos de la articulación de los codos (figura 3).



Figura 3. Lesiones hipocromicas en ambos codos.

Exámenes complementarios

Hemograma: dentro de límites normales.

Eritrosedimentación: 51 mm.

Rayos X de tórax: sin alteraciones pleuropulmonares.

Rayos X de esófago y estómago: se mantiene columna de bario en esófago durante varias horas, el cual muestra rigidez de sus paredes. Estómago normal, dilatación del duodeno. Tres horas después de haber tomado el bario, se aprecia el mismo en colon, persiste contraste en el estómago (figuras 4, 5, 6 y 7).



Figuras 4 y 5. Persistencia de columna de bario en esófago y rigidez de sus paredes.

Rayos X de manos y antebrazos: se observa osteoporosis con marcada disminución del espacio interarticular de los dedos.

Transaminasa: normal.

Factor reumatoideo: negativo

Creatinfosfoquinasa: normal.

Pruebas funcionales renales: normales.

Células LE: negativas.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal.

Electromiografía: algunos grupos musculares explorados mostraron fibrilación; otros, fasciculaciones. Los que respondieron con contracciones sólo lo hicieron al estímulo con volumen máximo.

Biopsia de piel: ligera colagenización de la dermis y disminución del número de acinis; moderada atrofia de la epidermis.



Figura 6. *Estómago normal, dilatación del duodeno.*



Figura 7. *Persistencia de contraste en estómago 3 horas después de ingerido el bario.*

DISCUSION

La esclerodermia es una afección poco frecuente en la infancia; la misma afecta preferentemente a las mujeres. Existen múltiples informaciones de casos en adultos; pero su incidencia en niños resulta baja.¹⁰⁻¹²

La afección dermatológica es característica y constituye la carta de presentación de la enfermedad, pero en la actualidad se conoce que no está limitada a la piel y puede afectar muchos órganos; entre ellos, el aparato digestivo fundamentalmente. Se ha descrito un caso con participación digestiva aislada, sin que existieran manifestaciones cutáneas en una niña de 10 años de edad.¹³ El intestino delgado, sobre todo el duodeno y yeyuno son a menudo afectados; las lesiones gástricas aparecen con poca frecuencia.¹⁴

La ocurrencia de obstrucción intestinal como parte de la enfermedad no es frecuente; se han observado adultos con manifestaciones gástricas sin cambios cutáneos típicos.^{15,16}

La frecuente asociación de esta enfermedad con afecciones vasculares es descrita por varios autores, también es frecuente el fenómeno de Raynaud, alteraciones anatómicas de los vasos sanguíneos y cefalea migrañosa.^{17,18}

La frecuencia de anomalías vasculares es inversamente proporcional al tamaño de los vasos sanguíneos, resulta rara la afectación de las grandes arterias, mas la lesión arteriolar es frecuente al igual que las lesiones capilares.

Han sido descritas alteraciones neurológicas en el 18 % de los casos de esclerodermia en adultos, entre los que se encuentran las miopatías, polineuropatías, miastenia graves y otros.¹⁹

Las lesiones óseas también se han encontrado en adultos, especialmente la osteólisis y osteoporosis, se describe, inclusive, asociación a afecciones pulmonares como la neumoconiosis.²⁰⁻²³ Más recientemente se ha señalado la aparición del síndrome de Shulman, constituido por una sintomatología compleja, caracterizada por hipergammaglobulinemia, lesiones de piel y vasculares en las extremidades, que recuerdan la esclerodermia; en algunos de los pacientes con este síndrome, se ha diagnosticado la esclerodermia.^{24,25}

SUMMARY

Palacios Serrano, H.; G. Vaillant Suárez: *Infantile scleroderma. Report of a case.*

The case of a girl aged 13 years with scleroderma is reported. Her clinical picture is described along with the conclusions of the investigations made. Diagnosis was established taking into account the clinical manifestations and the results of skin biopsy. The national and international literature on the subject is reviewed.

RÉSUMÉ

Palacios Serrano, H.; G. Vaillant Suárez: *Sclérodemie infantile. A propos d'un cas.*

Il est présenté le cas d'une fille âgée de 13 ans porteuse de sclérodemie. Le tableau clinique est décrit, et il est présenté les conclusions des recherches réalisées. Le diagnostic a été posé en tenant compte des manifestations cliniques et du résultat de la biopsie de la peau. Une revue est faite de la littérature nationale et étrangère concernant ce sujet.

BIBLIOGRAFIA

1. Nelson, W. E. y otros: Tratado de Pediatría. 7ma. ed., Ciudad de La Habana, Ediciones Revolucionarias, 1981.
2. Robins, S. L.: Tratado de Patología. 3ra. ed., La Habana, Instituto Cubano del Libro, 1968. Pp. 241-245.
3. Mc Gehee Harvey, A.; C. Loeb: Enfermedades del tejido conectivo. En: Tratado de Medicina Interna. Vol. 1, La Habana, Instituto Cubano del Libro, 1968.
4. Cruz, M.: Tratado de Pediatría. 5ta. ed., Vol. 2, Barcelona, Editorial Espax, 1983.
5. Gay Prieto, J.: Dermatología. 5ta. ed., Barcelona, Editorial Científico Médica, 1971. Pp. 623-627.
6. Morris Leider, M. D.: Dermatología Pediátrica. Argentina, Editorial Bibliográfica, 1959. P. 498.
7. Díaz de la Rocha, J. et al.: Actualidad en Dermatología 1: 36-38, 1978.
8. Roca Goderich, R. et al.: Temas de Medicina Interna. 2da. ed., T. 2, La Habana, Ed. Revolucionaria, 1977. Pp. 151-155.
9. Papparolla, M. et al.: Otorrinolaringología 1. Segunda parte. Ciudad de La Habana, Ed. Revolucionaria, 1983. P. 479.
10. Bradford, W. D. et al.: Scleroderma in childhood. J Pediatr 68: 391, 1966.
11. Jaffe, M. O. et al.: Generalized scleroderma in children. Arch Derm 83: 402, 1961.
12. Kas, H. et al.: Scleroderma in childhood. J Pediatr 68: 243, 1966.
13. Blanco Rabasa, E. et al.: Síndrome de Asa Ciega durante una esclerodermia intestinal. Rev Cubana Pediatr 51: 475-482, 1979.
14. Arcilla, R. et al.: Gastrointestinal scleroderma simulating chronic and acute intestinal obstruction. 31 (6): 764-771, 1956.

15. *Hack, C. H. et al.*: The roentgenological appearance of the gastrointestinal tract in scleroderma. *Am J Roentgnal* 51: 407, 1944.
16. *Nutzendel, W. et al.*: Sclerosis of intestinal tractus with severe malabsortion. *Europ J Pediatr* 125: 285-290, 1977.
17. *Norton, W. L. et al.*: Vascular disease in progressive systemic sclerosis (Scleroderma). *Annals of Internal Medicine* 73: 2, August, 1970.
18. *Goldeberg, N. C. et al.*: Migran and scleroderma. *Arch Dermatol* 4: 114, 550-551, 1978.
19. *Gordon, R. M. et al.*: Neurological manifestation in progressive systemic sclerosis. *Arch Neurology* 22: 2, Feb., 1970.
20. *Haverbusch, T. J. et al.*: Osteolysis of the ribs and cervical spine in progressive systemic sclerosis (Scleroderma). *J Bone Joint Surg* 3: 56, April, 1974.
21. *Privat, Y. et al.*: Sclerodermic generalisée chez un african. *Bull Soc Med Afr Noire Lang Fr* 13 (2): 405-407, 1968.
22. *Rodnan, G. P. et al.*: The association of progressive systemic sclerosis (Scleroderma) with coal Niners pneumoconiosis and other forms of sclerosis. *Ann Inter Med* 66: 2, Feb., 1967.
23. *Erasmus, L. D.*: Scleroderma in gold-miners on the Witwatersrand with particular reference to pulmonary manifestations. *S Afr J Lab Clin Med* 3: 209, 1959.
24. *Stephen, L. T. et al.*: Shulman syndrome. *Arch Dermatol* 114: 556-559, 1978.
25. *Shulman, L. E.*: Difusse fascitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilic. A new syndrome? *Abstracted J Reumatol* 1, (Suppl) 1: 46, 1974.

Recibido: 11 de noviembre de 1985. Aprobado: 14 de febrero de 1986.

Dra. *Hilda Palacios Serrano*. Hospital Pediátrico Sur Docente de Santiago de Cuba, Cuba.