

‘LILAC RING EN LA PIEL, UN RETO DIAGNÓSTICO’

Autora:

Inés Santana Riesco

Tutoras:

Dra. Lidia Rabaneda

Dra. Macarena Reolid



Índice

1. Nuestro caso clínico
2. Concepto
3. Epidemiología y etiopatogenia
4. Clasificación, presentación clínica y manifestaciones extracutáneas
5. Diagnóstico
6. Diagnóstico diferencial
7. Tratamiento
8. Conclusiones
9. Bibliografía

1. Nuestro caso clínico



- Niña de 9 años que acude a consulta de AP, por lesiones cutáneas de 4 meses de evolución que empezaron en flanco derecho (a partir de un golpe) hace un par de años. Más adelante → nuevas lesiones en brazo izquierdo, cresta iliaca derecha, abdomen y clavícula izquierda
- **AP:** pubertad precoz. **AF:** padres sanos



1. Nuestro caso clínico



Halo
violáceo



- **Exploración en AP.** Placas redondeadas induradas pigmentadas, algunas con brillo aporcelanado. En abdomen → halo violáceo. Resto → lesión con centro hipocrómico. Distribución siguiendo líneas de Blascko

1. Nuestro caso clínico

?

¿ En qué diagnóstico principal pensarías ?

Psoriasis

Pitiriasis alba

Liquen
escleroatrófico

Morfea



1. Nuestro caso clínico

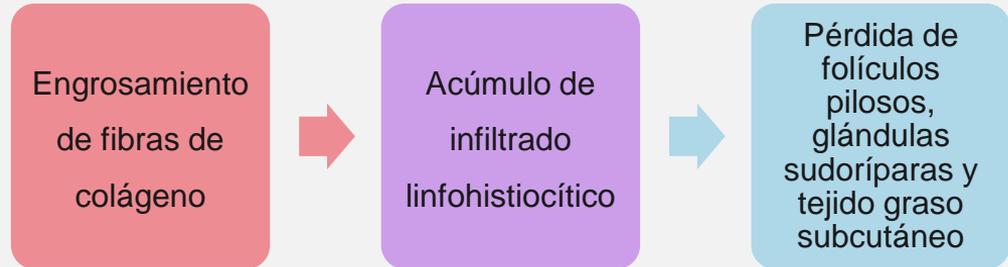
- Se deriva a Dermatología Pediátrica del HGUA. Tto: tacrolimus y clobetasol tópico 2 veces / semana
 - Se solicitan: hemograma, pruebas tiroideas, inmunoglobulinas séricas, complemento y reactantes de fase aguda → resultados normales
 - Estudio inmunológico: ANA 1/160 patrón homogéneo, **AntiDNA 50 UI/ml** (N<35). **Anti- PM- Scl75 ++**, ENAS negativo(<4 CU)
 - Serología de Borrelia: negativo. Pendiente biopsia
-

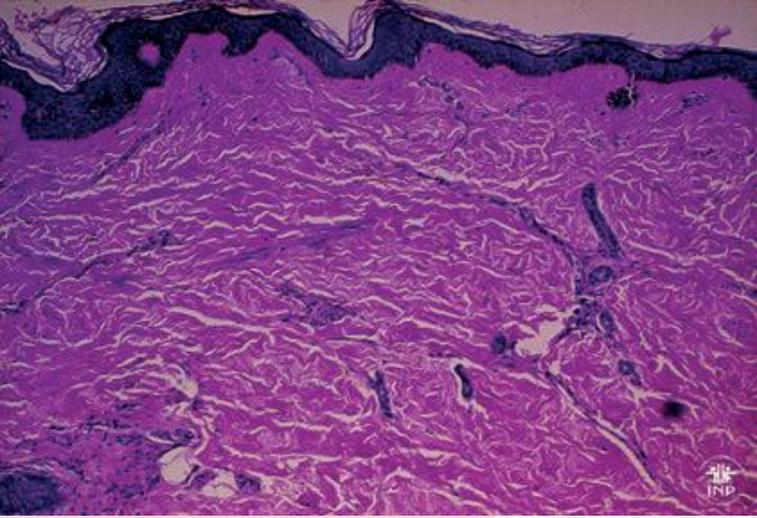
Se revisa a los dos meses:

- No se aprecian lesiones activas ni nuevas, con aspecto pigmentado, fibroso, que parece indicar regresión

2. Concepto

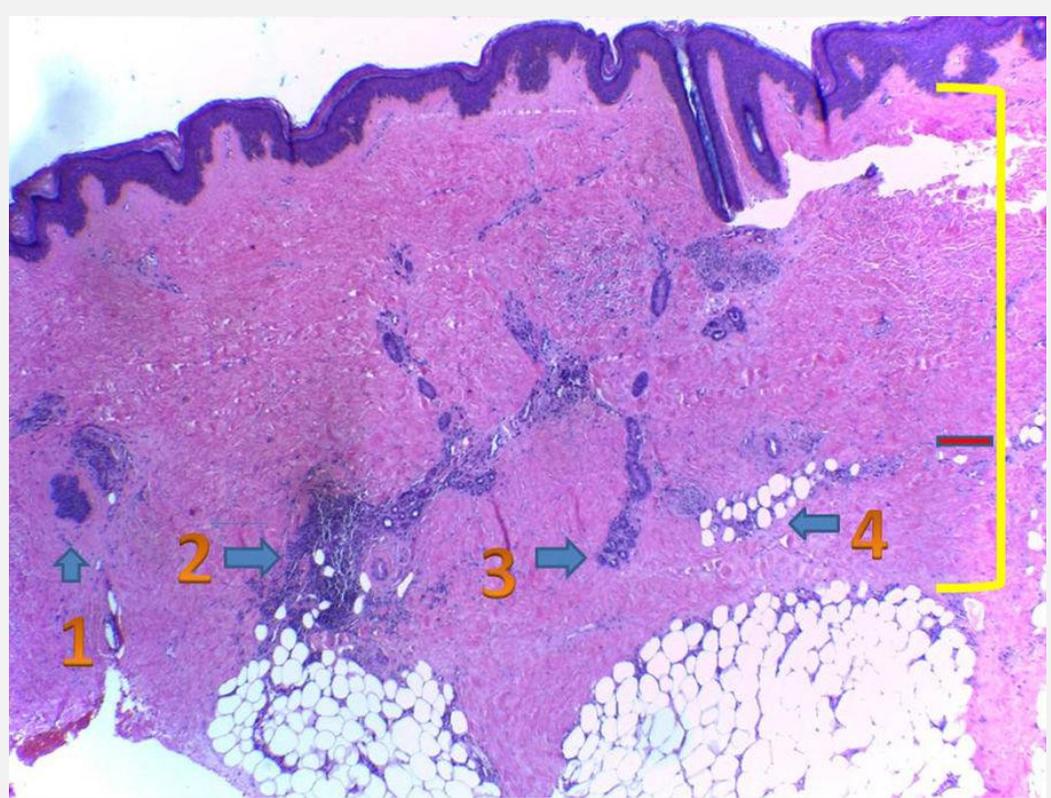
- La morfea o esclerodermia juvenil localizada es una enfermedad autoinmune, inflamatoria, crónica, lenta y progresiva del tejido conectivo
- Histológicamente:





2. Concepto

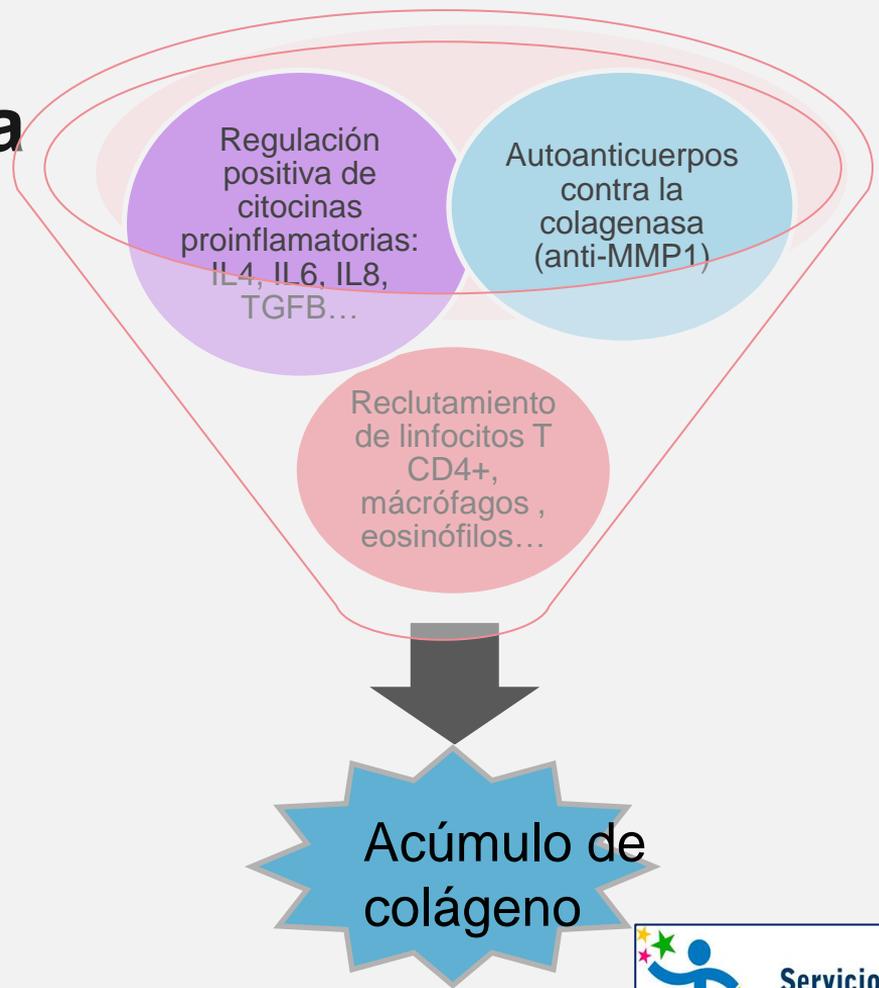
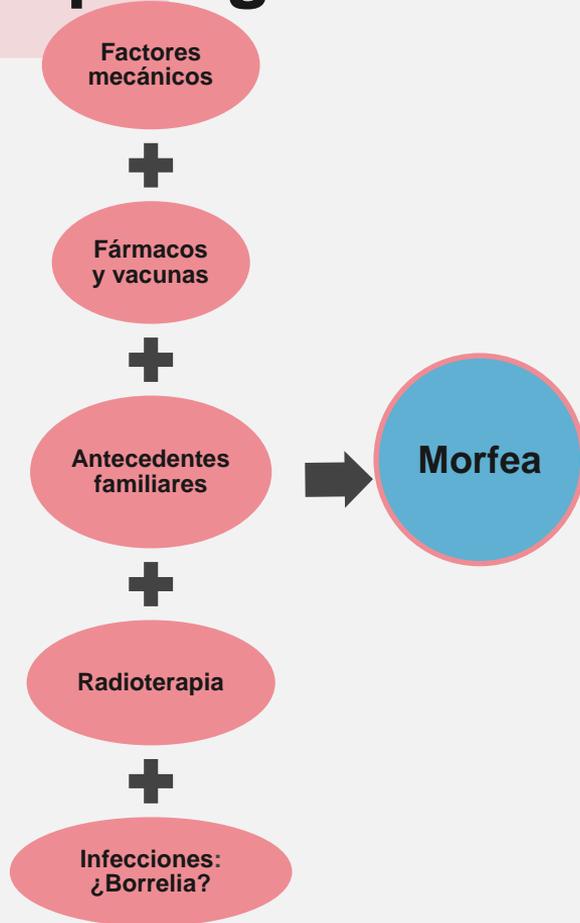
1. Atrofia de folículo piloso
2. Infiltrado inflamatorio linfocitario
3. Glándulas ecrinas con reemplazo del tejido adiposo por colágeno
4. Tejido adiposo subcutáneo rodeado por haces de colágeno



3. Epidemiología y etiopatogenia de la morfea

- Incidencia: 2,7 casos / 100000 al año
- Forma más frecuente de esclerodermia en la infancia
- Debut: 6-9 años. Predominio femenino y raza blanca
- Etiopatogenia desconocida. *¿Interacción entre predisposición genética y ambiente?*
- El inicio de la enfermedad se debe a una posible lesión endotelial

3. Epidemiología y etiopatogenia de la morfea



4. Clasificación

Tipo	Subtipo	Descripción
Morfea circunscrita o en placas	Superficial	<ul style="list-style-type: none">• Placas únicas o múltiples• Halo violáceo
	Profunda	<ul style="list-style-type: none">• Tejido celular subcutáneo/ fascia / músculo
Esclerodermia lineal (EL)	Tronco / extremidades	<ul style="list-style-type: none">• Induración lineal unilateral
	Cabeza	<ul style="list-style-type: none">• En 'coup de sabre'• Síndrome de Parry-Romberg
Morfea generalizada		<ul style="list-style-type: none">• >4 placas, >3 cm diámetro• Ocupa 2 de 7 sitios anatómicos
Morfea panesclerótica		<ul style="list-style-type: none">• Afectación circunferencial de todo el grosor cutáneo
Morfea mixta		<ul style="list-style-type: none">• Combinación de 2 o más subtipos

Clasificación de la esclerodermia juvenil localizada de Laxer y Zulian (2006)

4. Clasificación

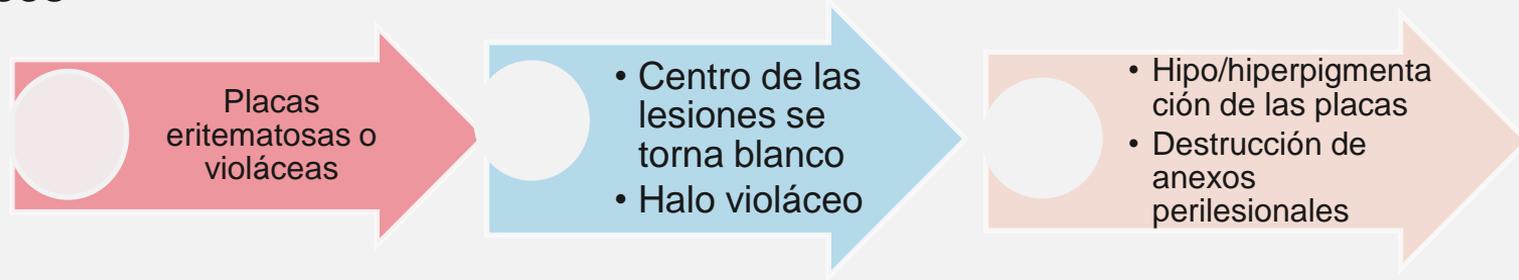
- a) Morfea circunscrita
- b) Morfea lineal (*subtipo más frecuente en pediatría*)
- c) Morfea en 'coup de sabre'
- d) Síndrome de Parry-Romberg
- e) Morfea generalizada
- f) Morfea panesclerótica



Fuente: Asociación Española de Pediatría

5. Presentación clínica y manifestaciones extracutáneas

- Generalmente es asintomática, y tiene un curso variable y autolimitado
- Fases



- Manifestaciones extracutáneas (40%) → musculoesqueléticas las más frecuentes (artralgias, artritis no erosivas). Si subtipo con afectación de porción cefálica → problemas neurológicos, maxilofaciales u oculares

5. Presentación clínica y manifestaciones extracutáneas



Fuente: Dermapixel, Asociación Española de Pediatría

6. Diagnóstico

- Se basa en **hallazgos clínicos**
- La biopsia no se realiza de rutina. Sí cuando es necesaria para diferenciar morfea de otras entidades. Confirma el diagnóstico
- Hallazgos de laboratorio: inespecíficos. No se correlacionan con actividad ni pronóstico de la enfermedad
- Serología: factor reumatoideo positivo (25-30% de las veces); ANA positivos (25-75%)...
- Diagnóstico diferencial: **esclerodermia sistémica**, enfermedad injerto contra huésped, vitíligo, liquen escleroso y atrófico, fascitis eosinofílica...



Enfermedad injerto contra huésped

7. Diagnóstico diferencial

Descripción	Localizada	Sistémica
Localización	Piel, músculos, articulaciones	Piel, músculos, articulaciones Afectación visceral precoz
Frecuencia en pediatría	+++	Rara
Laboratorio (Anticuerpos)	Anticentrómero	Anti-Scl-70
Manifestaciones	Calcinosis, telangiectasias, HTP	Calcinosis, Raynaud, Esofagitis, Sclerosis, Telangiectasias
Capilaroscopia	Dilataciones capilares	Pérdida capilar
Subtipo más frecuente	Lineal	Difusa
Pronóstico	Favorable	Desfavorable

8. Tratamiento

- No existen guías clínicas estandarizadas
- La morfea circunscrita superficial se trata exclusivamente con **tratamiento tópico**: calcipotriol, corticoides, inhibidores de la calcineurina y el imiquimod al 5%.
Para el resto de subtipos → **tratamiento sistémico**
- La **fototerapia** y la fotoquimioterapia con psoraleno (PUVA) han demostrado ser eficaces en la esclerodermia lineal
- Existen opciones de **reconstrucción quirúrgica** (si atrofia importante o deformidades asociadas)

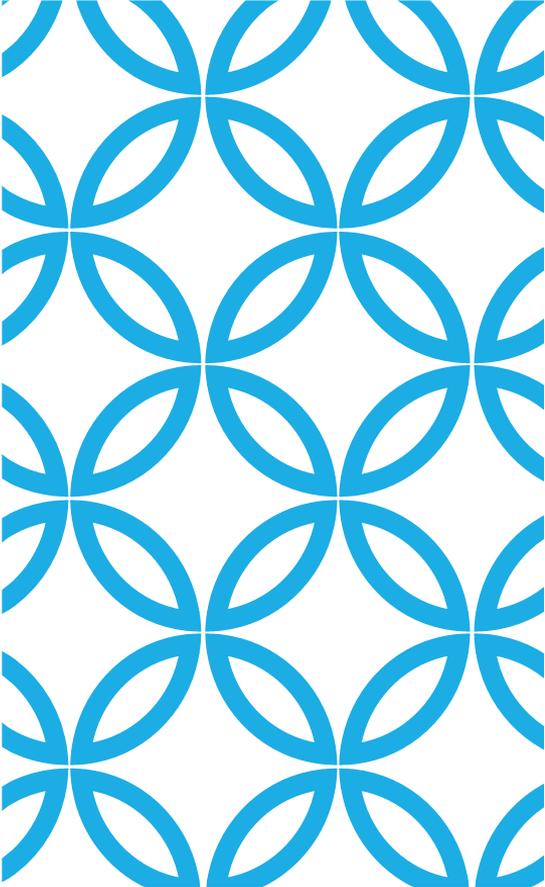
8. Conclusiones



- La morfea es un espectro de variantes clínicas con un potencial importante de secuelas a largo plazo. Un **diagnóstico precoz** y tratamiento adecuado son obligados
- **No se asocia a esclerosis sistémica.** Se han propuesto diversos mecanismos desencadenantes
- No existe ningún examen diagnóstico de la patología. Las imágenes apoyan el diagnóstico, a su vez que el estudio histológico confirma el diagnóstico
- Aún no hay guías clínicas estandarizadas de tratamiento

9. Bibliografía

1. Rebollo N, Gutiérrez D, Fonte V, Vega E. Morfea, una revisión [Internet]. [citado 13 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2007/dcm074h.pdf>
2. Giménez-Roca C. Esclerodermia localizada [Internet]. [citado 13 de octubre de 2021]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14_esclerodermia.pdf
3. Suárez Castañón C, Martínez Blanco J, Rodríguez Díaz E. Morfea congénita. An Pediatría. 1 de julio de 2010;73(1):64-5.
4. Aranegui B, Jiménez-Reyes J. Morfea en la infancia: actualización. Actas Dermo-Sifiliográficas. 1 de mayo de 2018;109(4):312-22.
5. Romero D B, Zegpi T MS, Castillo A C, González B S, Torres F S. Morfea en niños: Revisión bibliográfica y puesta al día. Rev Chil Pediatría. marzo de 2004;75(2):166-72.
6. Gaviria CM, Jiménez SB, Gutiérrez J. Morfea o esclerodermia localizada. Rev Asoc Colomb Dermatol Cir Dermatológica. 1 de abril de 2014;22(2):126-40.
7. Strickler A, Gallo S, Jaramillo P, de Toro G. Morfea o esclerodermia localizada juvenil, caso clínico. Rev Chil Pediatría. 1 de julio de 2016;87(4):279-83.
8. Rodríguez Salgado P, Hernández Zepeda C, Saez de Ocariz M, Yamazaki Nakashimada MA, García Romero MT. Morphea in children: a retrospective study of its clinical characteristics and extracutaneous manifestations. Acta Pediátrica México. 7 de marzo de 2019;40(2):51.
9. Gioseffi ML. Dermatología en pediatría ambulatoria. 1º ed. Buenos Aires: Panamericana; 2017
10. Bielsa Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. Actas Dermo-Sifiliográficas. 1 de octubre de 2013;104(8):654-66.



LILAC RING EN LA PIEL, UN RETO DIAGNÓSTICO

Inés Santana Riesco:
inessan_28@hotmail.com