

Presentación atípica de morfea tipo malformación vascular símil con Síndrome Parry-Romberg secundario.

Marianne Kolbach R¹, Renatta de Grazia K², Claudio Salazar-Gangas².

¹Departamento de Dermatología, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago de Chile, Chile; ²Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago de Chile, Chile.

Resumen

La Morfea es una forma de presentación clínica de la esclerodermia localizada, que generalmente se manifiesta como una placa eritematosa con un anillo lila que evoluciona a placa atrófica. Existen presentaciones atípicas de morfea en que al inicio la piel afectada simula ser una malformación vascular tipo nevus flameus o mancha en vino de oporto.

El Síndrome Parry-Romberg corresponde a una morfea localizada que se caracteriza por hemiatrofia facial que afecta la funcionalidad de la cara y que puede comprometer piel, tejido muscular y hueso.

El objetivo de este artículo es presentar, por medio de un caso clínico, una entidad rara de morfea que al inicio simula ser un nevus flameus. El nevus flameus adquirido es raro y requiere tiempo para que se inicien los cambios escleróticos.

Se presenta el caso de un niño de 8 años que consultó por un cuadro atípico sospechoso de nevus flameus y que al cabo de 3 años evolucionó como una hemiatrofia facial progresiva.

Los pacientes con diagnóstico de nevus flameus adquirido deberían monitorizarse en busca de signos de evolución a morfea y si la ubicación es en la cara siempre debe sospecharse un Síndrome Parry-Romberg para el inicio temprano de terapia y disminuir las consecuencias asociadas.

Palabras claves: Síndrome Parry-Romberg; atrofia hemifacial progresiva; morfea; nevus flameus; esclerodermia localizada.

Summary

Morphea is a clinical presentation of the localized scleroderma, which usually manifests as an erythematous plaque with a purple halo that evolves to an atrophic plaque. There are atypical presentations of the morphea that, at the beginning, the affected skin simulates being a vascular malformation port wine stain simil.

The Parry-Romberg Syndrome corresponds to a localized morphea that characterizes for showing a facial hemiatrophy that affects the facial functionality and may compromise the skin, muscular tissue and bones.

The objective of this paper is to present, through a clinical case, a rare entity of the morphea that at the beginning simulates being a port wine stain. The acquired port wine stain is rare and requires some time to show sclerotic changes.

A clinical case of an 8 years old patient that consulted for a suspicion of an atypical clinical picture of port wine stain and that after 3 years evolved in a progressive facial hemiatrophy is presented.

The patients with an acquired port wine stain diagnosis should be monitored to find signs of an evolution to morphea and if it is located on the face there should always be a suspicion of a Parry-Romberg syndrome in order to start earlier the therapy and reduce the associated consequences.

Key words: Parry Romberg syndrome; progressive hemifacial atrophy; morphea; nevus flammeus; localized scleroderma

Introducción

La morfea es una forma de presentación clínica de la esclerodermia localizada, que generalmente se manifiesta como una placa eritematosa con halo lila que evoluciona a

placa atrófica. Existen formas de presentación atípicas en que la piel afectada simula ser una malformación vascular tipo nevus flameus o mancha en vino de oporto. El nevus flameus adquirido es una entidad clínica infrecuente, que requiere tiempo para que inicie los cambios escleróticos. La

Correspondencia: Marianne Kolbach R.

Correo electrónico: mhkolbach@gmail.com



Figura 1a

Fotografía del paciente en la primera consulta. Aumento de volumen eritematoso y vasos capilares en la superficie en mejilla derecha.



Figura 1b

Fotografía del paciente en la primera consulta. Aumento de volumen eritematoso y vasos capilares en la superficie en mucosa yugal derecha.

patogénesis de la morfea localizada que inicialmente imita un nevus flameus es aún desconocida y existen algunas hipótesis al respecto¹. Aún no está claro si el tratamiento con láser decolorante pulsado tendría utilidad en detener la progresión de nevus flameus a morfea, por lo que, en caso de confirmarse esto podría significar un avance terapéutico en el futuro².

El Síndrome Parry-Romberg (SPR) corresponde a una morfea localizada con hemiatrofia facial que puede comprometer piel, tejido muscular y hueso. Las alternativas terapéuticas que se expresan en la literatura para la progresión de la enfermedad y la apariencia cosmética son diversas pero no curativas³.

Reportamos el caso de un niño con un cuadro de presentación inicial atípica tipo malformación vascular que posteriormente evolucionó como morfea localizada con SPR secundario.

Caso Clínico

Paciente de 8 años, sexo masculino y sin antecedentes mórbidos importantes que consultó por historia de 1 año de evolución de aparición de mácula eritematosa en mejilla derecha con significativo aumento de volumen poste-

rior. Además tenía el antecedente de quemadura pequeña con aceite caliente en zona involucrada 5 meses previos al inicio del cuadro.

Al examen físico destacaba aumento de volumen eritematoso, de consistencia firme y tapizado de vasos capilares en hemicara derecha (Figura 1a). En mucosa yugal subyacente se observaba aumento de volumen eritematoso y aumento de vasos capilares en la superficie (Figura 1b).

Se indicó ecotomografía que mostraba discreto engrosamiento de partes blandas de la mejilla afectada y junto al estudio Doppler-color se interpretó como malformación vascular tardía tipo capilar.

El paciente no continuó con sus controles y reapareció 2 años después del inicio del cuadro, sin variaciones significativas tanto al examen físico como a la ecotomografía de control. Sin embargo, 3 años posteriores a los primeros síntomas, la lesión cambió su coloración de tono violáceo a color piel, asociado a atrofia y asimetría de la cara.

Al examen físico se apreciaba una placa atrófica hipopigmentada en mejilla derecha, surco nasogeniano y hemilabio superior ipsilaterales. También presentaba una lesión similar en zona fronto-parietal derecha con alopecia asociada (Figura 2a). Además existía una leve asimetría facial (Figura 2b).



Figura 2a

Fotografía del paciente a los 3 años del inicio del cuadro. Placa de alopecia en región fronto-parietal derecha.



Figura 2b

Fotografía del paciente a los 3 años del inicio del cuadro. Leve asimetría facial.

Se tomó biopsia de piel que resultó compatible con morfea. Además, los exámenes sanguíneos resultaron normales.

Se inició Metotrexato, con franca regresión a los 5 meses de comienzo de tratamiento.

Discusión

La morfea es una forma de presentación clínica de la esclerodermia localizada, que generalmente se manifiesta como una placa eritematosa con halo lila que evoluciona a placa atrófica que se caracteriza por engrosamiento de la piel con depósito de colágeno aumentado⁴.

Se han descrito algunos casos de morfea en que la piel afectada es francamente eritematosa en el inicio similar a un nevus flameus o mancha en vino de oporto. El nevus flameus adquirido es raro y generalmente aparece lentamente. El diagnóstico de nevus flameus adquirido precede en 6 meses a 3 años a los cambios escleróticos¹.

Los casos en que la morfea localizada inicialmente imita un nevus flameus nos podrían ayudar a dilucidar la patogénesis de la morfea, ya que ésta aún no es conocida del

todo. Dentro de las hipótesis planteadas, se piensa que el daño vascular, especialmente la injuria microvascular, incrementa la permeabilidad vascular en la lesión original facilitando el escape de factores de crecimiento, que estimulan fibroblastos y activan células T, induciendo producción anormal de colágeno que resulta en esclerosis¹.

El SPR es una enfermedad adquirida de baja frecuencia que se caracteriza por una hemiatrofia progresiva de la piel y tejidos blandos de la cara que, en algunos casos, presenta atrofia de músculos, cartílago y hueso subyacentes. En 1825 fue descrita por primera vez por Parry y en 1846 por Romberg. Eulenberg en 1871 le dio su nomenclatura actual: atrofia hemifacial progresiva. Esta enfermedad usualmente comienza en la primera década de la vida y progresa por 2 a 20 años hasta estabilizarse. El SPR es más común en mujeres con una incidencia mujer: hombre de 3:2⁵.

Las principales manifestaciones del SPR son las neurológicas y oftalmológicas. Entre un 8% – 20% de los pacientes con SPR presentan manifestaciones neurológicas y la epilepsia es el problema neurológico más comúnmente asociado⁶. Habitualmente los hallazgos neurológicos pre-

ceden los cambios en la piel, aunque también pueden ser concomitantes. La Resonancia Magnética (RNM) y la Tomografía Axial Computada de cerebro permiten evaluar las anomalías cerebrales⁷. Algunos autores recomiendan que tanto los niños sintomáticos como los asintomáticos tengan una RNM de cerebro al diagnóstico⁸.

La histopatología usualmente muestra atrofia de la epidermis, dermis, tejido subcutáneo, anexos cutáneos y vasos. Además fibrosis cutánea con engrosamiento de las fibras de colágeno, edema de la piel y de manera variable inflamación en la forma de infiltrados linfocitarios³.

Además de la asociación antes descrita entre el nevus flameus y la morfea, se ha descrito que el SPR puede estar asociado a vitiligo ipsilateral segmentario, hiperpigmentación o hipopigmentación, alopecia cicatricial³, lupus profundo y esclerodermia lineal en golpe de sable⁵.

Existe debate acerca si la morfea en golpe de sable y el SPR son entidades separadas o sobrepuestas. *Tollefson et al.* plantean que ambas enfermedades corresponden a dos tipos de esclerodermia localizada⁹.

La patogénesis del SPR, podría estar relacionada con trauma, infección (*Borrelia burgdorferi*)¹⁰, neuritis periférica del trigémino, neurovasculitis linfocitaria, esclerodermia localizada, trastornos endocrinos, autoinmunidad y herencia. El trauma ha sido considerado como hipótesis de origen en 24%-34% de los pacientes³. En el paciente existe el antecedente de trauma con aceite caliente en la región afectada 5 meses previos al inicio del cuadro.

Los diagnósticos diferenciales a considerar del SPR son la morfea en golpe de sable, la esclerodermia y la encefalitis de Rasmussen³.

Pickert et al. reportó el caso de una niña con una lesión tipo nevus flameus en hemicara derecha, la que fue sometida a tratamiento con láser decolorante pulsado durante 2 meses (tres sesiones) antes que se observaran los cambios escleróticos. Este tratamiento redujo el eritema por obliteración de los vasos sanguíneos pero no evitó la esclerosis posterior. No está claro si esta disminución en la irrigación tiene algún efecto en la cascada inflamatoria, ni si ayudaría a detener la extensión de la morfea. Sin embargo, se sabe que la morfea puede estar asociada con trauma, por lo que el tratamiento con láser podría empeorar la enfermedad². También se ha descrito el tratamiento tópico con Tacrolimus al 0.1% y la fototerapia-UVA sería efectiva y segura en morfea, especialmente en las lesiones inflamatorias tempranas¹¹.

El primer objetivo del tratamiento del SPR es interrumpir la progresión de la enfermedad y mejorar algunos síntomas. En pacientes que presentan esclerodermia localizada moderada – severa, como lo son los casos graves de SPR o con manifestaciones neurológicas, debe ser considerado el uso de terapia inmunosupresora, especialmente el uso de corticoides sistémicos y/o Metotrexato⁶. Una vez que la enfermedad está estabilizada se pueden considerar los tratamientos estéticos, recomendándose esperar 1 a 2 años antes de iniciar la reconstrucción³.

Conclusión

El nevus flameus adquirido es una entidad rara y requiere tiempo para que se inicien los cambios escleróticos, por lo que, estos pacientes deberían monitorizarse en busca de signos de evolución a morfea para el inicio temprano de la terapia, disminuyendo las consecuencias asociadas, tales como la hemiatrofia facial progresiva.

El SPR corresponde a una morfea localizada sin una terapia farmacológica estándar y en general se utilizan Metotrexato y/o corticoides. También se ha descrito el uso de Tacrolimus tópico y fototerapia-UVA en lesiones iniciales de morfea y aún no está claro si el tratamiento con láser decolorante pulsado tendría utilidad en detener la progresión de nevus flameus a morfea o eventualmente empeorar su pronóstico, por lo que se necesitan mayores investigaciones de buena calidad metodológica para el mejor conocimiento de esta patología.

Referencias bibliográficas

1. Nijhawan R, Bard S, Blyumin M, Smidt A, Chamlin S, Connelly E. Early localized morphea mimicking an acquired port-wine stain. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:779-82.
2. Pickert A J, Carpentieri D, Price H, Hansen R C. Early morphea mimicking acquired port-wine stain. *Pediatr Dermatol.* 2013;1-4.
3. El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg síndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67:769-84.
4. Zulian F, Athreya B H, Laxer R, Nelson A M, Feitosa de Oliveira S K, Punaro M G et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology.* 2006;45:614-20.
5. Tang X J, Liu W, Yang B, Shi L, Yin L, Zhang Z Y. Parry-Romberg síndrome with rare maxillofacial deformities: a report on two cases. *J Craniomaxillofac Surg.* 2013; 30:1-4.
6. Torok K S. Pediatric scleroderma: systemic or localized forms. *Pediatr Clin N Am.* 2012;59:381-405.
7. Madruga Dias J, Costa M M, Pereira da Silva J A, Viana de Queiroz M. Parry-Romberg síndrome in an 11-year-old female with neurological manifestations without brain imaging abnormalities. *Joint Bone Spine.* 2012;79:419-21.
8. Chiu Y E, Vora S, Kwon E K, Maheshwari M. A significant proportion of children with morphea en coup de sabre and Parry-Romberg syndrome have neuro imaging findings. *Pediatr Dermatol.* 2012;29(6):738-48.
9. Tollefson M M, Witman P M. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:257-63.
10. Monobe H, Miyano K, Kagoya R, Tojima H. J Laryngol Otol. Case of progressive facial hemiatrophy with cervical sympathetic hyperactivity as underlying aetiology. *J Laryngol Otol.* 2012;126:725-28.
11. Kim H S, Lee J Y, Kim H O, Park Y M. En coup de sabre presenting as a port-wine stain initially treated with a pulsed dye laser. *J Dermatol.* 2011;38:209-10.

Evaluación (Quiz). Educación Médica Continua.

Respuestas correctas:

- | | |
|------|-------|
| 1. c | 6. e |
| 2. d | 7. c |
| 3. c | 8. a |
| 4. e | 9. b |
| 5. b | 10. d |