

Morfea en golpe de sable imitando un síndrome de Rasmussen

LUISA POLEO¹, ROSEISELA GARCÍA², ELIZABETH BALL³, ANA MARÍA SÁENZ⁴

Resumen:

La morfea "golpe de sable", es un subconjunto raro de esclerodermia localizada, que afecta la región frontoparietal. En algunas ocasiones puede presentar afectación extracutánea, principalmente neurológica, las cuales anuncian la existencia de una anomalía intracraneal, caracterizada por atrofia cerebral focal. La clínica neurológica y la alteración radiológica que presentan los pacientes con esclerodermia en golpe de sable se parecen mucho a lo observado en la encefalitis de Rasmussen, constituyendo así un dilema diagnóstico. Se reporta caso de paciente masculino de 29 años de edad que presentó placa atrófica lineal en región frontoparietal derecha desde los 16 años, asociado posteriormente a síntomas neurológicos, comunes para diversas patologías neurológicas, donde el rol del dermatólogo fue indispensable para el diagnóstico definitivo y el inicio del tratamiento.

Palabras clave: esclerodermia lineal, morfea en golpe de sable, síndrome de Rasmussen, convulsión

Morphea in "coup de sabre" mimicking a Rasmussen syndrome

Summary:

Morphea in "coup de sabre" is a rare subset of localized scleroderma, which affects the frontoparietal region. In some cases it may present extracutaneous involvement, mainly neurological, which announces the existence of an intracranial abnormality, characterized by focal cerebral atrophy. Neurological symptoms and radiological alterations presented by patients with scleroderma "coup de sabre" are very similar to what was observed in Rasmussen's encephalitis, constituting a diagnostic dilemma. We report a case of a 29-year-old male patient who presented linear atrophic plaque in the right frontoparietal region from the age of 16, who was subsequently associated with neurological symptoms, common for various neurological pathologies, where the role of the dermatologist was indispensable for the definitive diagnosis and treatment.

Key words: linear scleroderma, morphea in coup de sabre, Rasmussen syndrome, convulsion.

1. Residente del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas-Venezuela.
2. Dermatólogo egresada del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas-Venezuela.
3. Dermatólogo y Coordinador del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas-Venezuela.
4. Dermatólogo y Jefe del Servicio y Director del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas-Venezuela.

Autor para correspondencia:
Luisa Poleo
luisi88730@hotmail.com

Introducción

La esclerodermia localizada o morfea es un trastorno crónico poco frecuente de etiología desconocida, caracterizada por engrosamiento y endurecimiento cutáneo, causado por aumento exagerado de la producción de colágeno dérmico¹.

La morfea o esclerodermia en "coup de sabre" (ELCS), denominada así por la similitud con la lesión producida por un golpe de sable, es un subconjunto raro de esclerodermia localizada, caracterizada por lesión atrófica lineal que afecta cuero cabelludo, principalmente región fronto-parietal²⁻³. Generalmente la lesión es unilateral, extendiéndose hasta la ceja, aunque en ocasiones puede sobrepasar e involucrar la mejilla, nariz, labio, lengua e incluso cuello, dificultando el diagnóstico diferencial con el síndrome de Parry-Romberg³.

Aparece durante las dos primeras décadas de vida, con un período activo que dura entre 2 a 5 años³. Usualmente tiene un curso benigno y clásicamente se ha distinguido de la esclerodermia sistémica por la falta de implicación significativa de órganos internos. Sin embargo, en algunas ocasiones se puede observar manifestaciones extracutáneas que involucran principalmente los sistemas reumatológico, neurológico y oftalmológico. El síntoma neurológico más común es la epilepsia, pero se han reportado otros como cefalea, déficit neurológico, trastornos del movimiento o cambios de comportamiento^{1,2}.

La presencia de síntomas neurológicos a menudo anuncia la existencia de una anomalía intracraneal². Los hallazgos de la resonancia magnética intracraneal observados en este grupo de pacientes suelen incluir: atrofia cerebral focal, calcificaciones y lesiones de la sustancia blanca hiperintensa en T2 que pueden demostrar un aumento del contraste².

El síndrome o encefalitis de Rasmussen (ER) es una enfermedad infrecuente de la infancia que se caracteriza por destrucción progresiva de un solo hemisferio asociado con inflamación crónica. Este trastorno por lo general comienza en la primera década de la vida (85% se presentan antes de los 10 años)⁴.

El primer síntoma es la epilepsia focal resistente a los medicamentos. En el curso de la enfermedad, aparece hemiparesia que puede ir acompañada de otros trastornos neurológicos, tales como, déficit del lenguaje, dificultades cognitivas, hemianopsia y trastornos sensoriales, que suelen empeorar con el tiempo^{4,5}.

La etiología es probablemente heterogénea, y se relaciona con infección herpética o por citomegalovirus, y más recientemente se ha descrito anticuerpos contra los receptores glutaminérgicos GluR3⁴.

La combinación de atrofia cerebral unilateral progresiva, epilepsia y cambios cerebrales inflamatorios crónicos que presentan los pacientes con esclerodermia en golpe de sable se parecen mucho a ER, constituyendo un verdadero dilema diagnóstico.

Caso clínico

Paciente masculino de 29 años de edad natural y procedente de la localidad, quien inicia enfermedad actual a los 16 años de edad (2005), caracterizada por placa atrófica lineal, con pérdida de cabello, localizada en región frontoparietal derecha, y placa de similares características localizada en región temporal ipsilateral. Al año siguiente (2006) presentó primoconvulsión, por lo que acude a nuestro centro donde es evaluado por el servicio de neurología quienes indican tratamiento con ácido valproico 1gr. al día, y desde hace 2 años (2016) realizan el diagnóstico de síndrome epiléptico focal sintomático secundario a encefalitis de Rasmussen, por persistencia de los síntomas dermatológicos es referido a nuestro servicio. Al examen funcional, refiere cefaleas frecuentes de fuerte intensidad y hemiparesia izquierda desde hace 1 año.

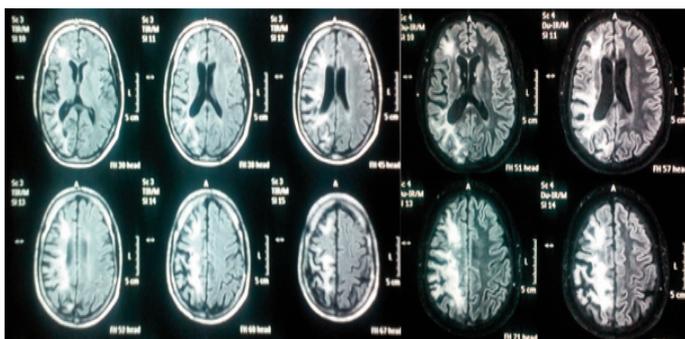
Examen físico: Piel: fototipo III/VI según fitzpatrick, turgor y elasticidad acorde a edad. Se evidencia depresión lineal en región fronto-parietal derecha. Placa de alopecia irregularmente ovalada, atrófica en región temporal ipsilateral (Figuras 1 y 2). Neurológico: orientado en tiempo, espacio y persona, bradilálico y bradipsíquico, hemiparesia izquierda. FM: IV/V izquierda y V/V derecha. ROT: III/IV.



Figuras 1 y 2. Depresión lineal en región fronto temporal derecha y placa de alopecia atrófica, de aspecto cicatricial en región temporal derecha

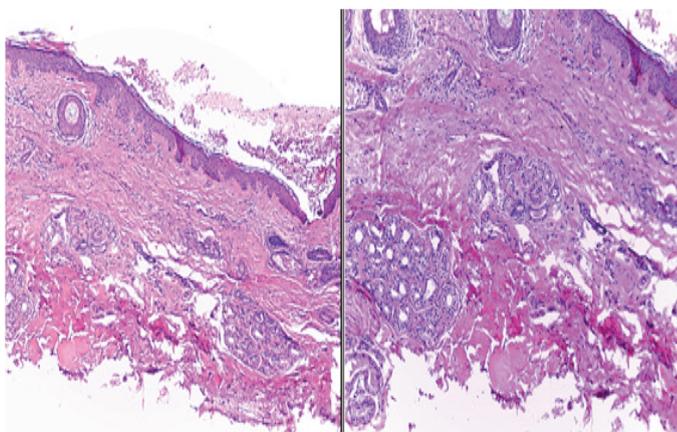
Planteamos los diagnósticos de 1. Morfea lineal: morfea en "golpe de sable" 2. Encefalitis de Rasmussen por antecedente.

El paciente acude con electroencefalograma, dentro de límites normales y en la resonancia magnética cerebral con contraste endovenoso, se evidencia: atrofia de hemisferio cerebral derecho con acentuación de surcos corticales e hiperintensidad de sustancia blanca profunda periventricular y subcortical, cambios que resaltan posterior a la administración de contraste. (Figuras 3 y 4)



Figuras 3 y 4. Atrofia de hemisferio cerebral derecho, acentuación de surcos corticales y cambios en la sustancia blanca profunda periventricular y subcortical, que realza con la administración de contraste.

En el estudio histopatológico se observa epidermis sin mayores cambios histológicos, dermis esclerosada carente de grasa periglomerular, que se acompaña de un discreto infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial e intersticial, concluyéndose como: morfea (Figuras 5 y 6)



Figuras 5 y 6. Dermis esclerosada, carente de grasa periglomerular

En vista de presencia de placa atrófica lineal en región frontoparietal, síntomas neurológicos (convulsión, cefalea y hemiparesia izquierda), alteraciones en la neuroimagen ipsilaterales a la lesión cutánea, sin alteraciones en el electroencefalograma, concluimos el caso como: Morfea en "golpe de sable" con síntomas neurológicos.

Se indica tratamiento con metotrexate 10mg/semanal y prednisona 25mg una vez al día, con evolución clínica satisfactoria a los 6 meses de tratamiento. (Figura 7)



Figuras 7. A. Foto inicial del paciente B. Paciente posterior a los 6 meses de tratamiento

Discusión

La esclerodermia localizada es un trastorno crónico poco frecuente de etiología no conocida, que se presenta con esclerosis tisular típica de la piel y del tejido subyacente, caracterizada clásicamente por la escasa o nula afectación extra cutánea⁶.

La morfea en "coup de sabre" o "golpe de sable" es una forma de esclerodermia localizada que afecta el área frontoparietal¹. La piel sobre el área afectada se encuentra indurada y firme, de color marfil, visualizándose en ocasiones un halo de color violáceo periférico, signo de actividad de la enfermedad. Además puede presentar alopecia cicatrizal y/o atrofia de músculos y huesos subyacentes⁷.

Alrededor del 15-40% de los pacientes con morfea en golpe de sable tienen trastornos neurológicos, cuya manifestación principal son las convulsiones (42-73%), seguido por cefalea (19-29%), y déficit neurológico focal (8%)⁶⁻⁸. Otros hallazgos menos frecuentes incluyen trastornos del movimiento, neuralgia del trigémino, cambios de comportamiento y deterioro intelectual progresivo^{2,9}.

Generalmente la afectación neurológica no se correlaciona con la morfología clínica de la esclerodermia lineal y su actividad. En la mayoría de los casos reportados de esclerodermia lineal en la literatura, los síntomas neurológicos suelen ser precedidos por las manifestaciones cutáneas (2-24 años), sin embargo, los síntomas neurológicos a veces pueden aparecer primero^{2,10,11}. En el caso de nuestro

paciente los síntomas neurológicos dados por convulsiones, cefalea y hemiparesia izquierda se presentaron un año posterior a las lesiones cutáneas.

La mayoría de los pacientes con esclerodermia lineal y patología intracraneal, vistos en estudios de neuroimagen presentan síntomas neurológicos, es decir, es poco frecuente que pacientes asintomáticos puedan tener estudios de neuroimagen anormales², tal como en nuestro caso, en donde la clínica neurológica se correlacionó con los hallazgos en la neuroimagen. Generalmente los cambios observados en la resonancia magnética cerebral suelen ser ipsilaterales a la lesión cutánea, lo que respalda la teoría de que estas manifestaciones neurológicas pueden estar directamente relacionadas con la esclerodermia, rara vez se ha descrito la afectación contralateral e infratentorial. Los hallazgos clásicos en el estudio de neuroimagen incluyen la atrofia del parénquima cerebral, lesiones de materia blanca y calcificaciones subcorticales focales^{2,7,10}. En nuestro paciente se observó atrofia de un hemisferio cerebral con lesiones en la sustancia blanca profunda periventricular y subcortical, y dichas lesiones eran ipsilaterales a la lesión cutánea, hallazgos consecuentes con lo expresado en la literatura.

Por otro lado, la encefalitis de Rasmussen definida como trastorno cerebral inflamatorio crónico y progresivo, que afecta a un solo hemisferio cerebral. Se caracteriza por presentar crisis convulsivas intratables y déficit neurológico, que incluye retraso mental, hemiparesia, disartria, hemianopsia y trastornos psiquiátricos^{8,12}. En la ER además, existen alteraciones en el electroencefalograma y cambios en la neuroimagen, dado por atrofia cortical focal de un hemisferio, que suele ser progresiva^{4,8,12}. En el caso de nuestro paciente el electroencefalograma se encontraba sin alteraciones, y las convulsiones a diferencia de lo reportado para el síndrome de Rasmussen, no eran resistentes al tratamiento.

Durante la última década se han reportado casos de pacientes con anomalías neurológicas relacionadas con esclerodermia en golpe de sable, sin embargo, no se ha logrado determinar si los hallazgos neurológicos de estos pacientes están relacionados con la patología cutánea o si éstos son coincidentes, ya que plantean diagnósticos diferenciales con otras patologías cuyos hallazgos, tanto clínicos como radiográficos son similares, tal como la encefalitis de Rasmussen. Según informes recientes esto puede deberse a que ambas patologías pueden compartir la misma etiología que respalda un proceso autoinmune, no obstante, sigue sin dilucidar el proceso exacto y las razones por la cual existe una participación predominantemente unilateral⁸.

La búsqueda de mecanismos que expliquen la coexistencia de la atrofia hemifacial y la patología cerebral ipsilateral han guiado la exploración hacia datos embriológicos, especialmente las células que forman la parte craneal de la cresta neural; ya que su progenie y derivados no solo forman los ganglios de los nervios craneales y los ganglios parasimpáticos, sino también muchos otros tipos de células, entre ellas los huesos faciales, la dermis, el tejido celular subcutáneo y músculo liso de la piel. Por lo tanto, no se puede excluir que sea el mal desarrollo o algún tipo de alteración que afecte una parte de la cresta neural en un lado de la cabeza lo que puede explicar los síndromes unilaterales "mixtos", esclerodermia en golpe de sable, encefalitis de Rasmussen e incluso síndrome de Parry-Romberg^{4,8}.

No existe un tratamiento estandarizado para esclerodermia en golpe de sable con síntomas neurológicos. Se ha propuesto el uso esteroides sistémicos, metotrexate, azatioprina, micofenolato mofetilo e inmunoglobulina intravenosa. Sin embargo, el tratamiento inmunosupresor debe ser individualizado, ya que, algunos pacientes pueden tener un curso benigno de manifestaciones neurológicas, que pueden mejorar espontáneamente o con tratamiento sintomático^{1,7}.

El seguimiento de imágenes no es necesario si no hay ningún síntoma neurológico emergente. En algunos casos, la resonancia magnética cerebral puede ser útil para monitorear la evolución de la enfermedad y abordar las opciones terapéuticas^{2,10,11} ●

Referencias

1. Pinho J, Rocha J, Sousa F, et al. Localized scleroderma en coup de sabre in the Neurology Clinic. *Mult Scler Relat Disord*. 2016; 8:96-8.
2. Allmendinger AM, Ricci JA, Desai NS, et al. Atypical Neuroimaging Manifestations of Linear Scleroderma "en coup de sabre". *Iran J Child Neurol*. Summer 2015; 9(3):62-68
3. Buján M, Merediz J, Nogales M, et al. Esclerodermia lineal en "coup de sabre" y síndrome de Parry Romberg Estudio retrospectivo en un Hospital Pediátrico. *Arch. Argent. Dermatol*. 2009; 59:43-52
4. Paprocka J, Jamroz E, Adamek D, et al. Difficulties in differentiation of Parry-Romberg syndrome, unilateral facial sclerodermia, and Rasmussen syndrome. *Childs Nerv Syst*. 2006; 22(4):409-15.
5. Longo D, Paonessa A, Specchio N, et al. Parry-Romberg syndrome and Rasmussen encephalitis: possible association. *Clinical and neuroimaging features*. *J Neuroimaging*. 2011; 21(2):188-93.
6. Takehara K, Sato S. Localized Scleroderma and Autoimmune Disorder. *Rheumatology*. 2005; 44: 274-279

7. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56(2):257-63.
 8. Carreño M, Donaire A, Barceló MI, et al. Parry Romberg syndrome and linear scleroderma in coup de sabre mimicking Rasmussen encephalitis. *Neurology.* 2007; 68(16):1308-10.
 9. Amaral TN, Peres FA, Lapa AT, et al. Neurologic involvement in scleroderma: a systematic review. *Semin Arthritis Rheum.* 2013; 43(3):335-47.
 10. Lis-Święty A, Brzezińska-Wcisło L, Arasiewicz H. Neurological abnormalities in localized scleroderma of the face and head: a case series study for evaluation of imaging findings and clinical course. *Int J Neurosci.* 2017; 127(9):835-839.
 11. De Somer L, Morren MA, Muller PC, et al. Overlap between linear scleroderma, progressive facial hemiatrophy and immune-inflammatory encephalitis in a paediatric cohort. *Eur J Pediatr.* 2015;174(9):1247-54
 12. Varadkar S , Bien C, Kruse C, et al. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *Lancet Neurol.* 2015. 13(2): 195-205
-