

## Morfología ecográfica de síndrome de Stiff cutáneo con correlación clínica e histológica



### Ultrasound Morphology of Stiff Skin Syndrome with Clinical and Histological Correlation

Sr. Director:

El síndrome de Stiff cutáneo o síndrome de la piel rígida es una patología esclerodermiforme, más frecuente en niños, que compromete las regiones pelviana, escapular y muslos y se asocia a prominente fibrosis de las capas cutáneas sin el componente inflamatorio de la esclerodermia o morfea<sup>1</sup>. Clínicamente se manifiesta con áreas de piel indurada habitualmente sin cambios de coloración y en ocasiones con hipertrichosis, hiperpigmentación, nódulos subcutáneos en las manos, lordosis con flexión de cadera y rodilla y abdomen prominente<sup>1</sup>.

El diagnóstico y la monitorización de este cuadro pueden presentar un desafío clínico, ya que por la induración puede simular una morfea. Por otro lado, el seguimiento clínico no permite conocer la extensión real, y una monitorización con biopsias seriadas sería poco práctica e invasiva en niños.

En los últimos años, las aplicaciones de la ecografía en dermatología han crecido enormemente<sup>2</sup>, y hasta la fecha el patrón ecográfico del síndrome de Stiff cutáneo no ha sido reportado.

**Caso clínico.** Una niña de 4 años de edad, alérgica a la proteína de leche de vaca y sin antecedentes familiares de importancia, consulta por engrosamiento y rigidez progresiva de la piel del tronco, caderas, glúteo derecho y pierna izquierda desde los 2 meses de vida, sin limitación de la movilidad articular.

Al examen físico destaca una piel indurada en caderas, zona lumbar y glúteo derecho, con zonas nodulares sobre-elevadas e irregulares sin eritema, edema, calor local ni hipertrichosis. (fig. 1).

Los exámenes de laboratorio evidenciaron un hemograma y PCR normales y anticuerpos antinucleares, anti-DNA y anti-ENA negativos.

Se realizó una ecotomografía Doppler color de cadera y glúteo derechos (Logic E9, General Electric Health Systems; Wakesha, WI; transductor compacto lineal de 8-18 MHz),



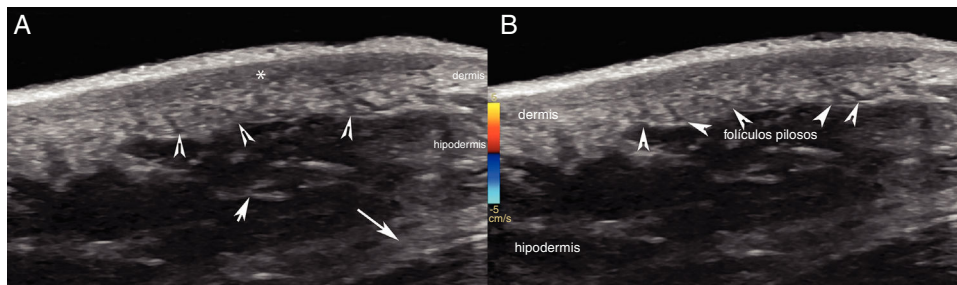
**Figura 1** Clínica. Piel de tronco inferior, cadera y glúteo derecho con placas de superficie mamelonada, induradas al tacto, sin alteraciones del color ni pérdida de folículos pilosos.

utilizando el protocolo dermatológico<sup>3</sup>, que mostró zonas focales de engrosamiento y disminución de la ecogenicidad dérmica, con folículos pilosos conservados. No se observaban imágenes nodulares o quísticas definidas. El espesor de la dermis varió entre 1,5 y 3,8 mm, siendo mayor en la cadera derecha. No se encontraron focos cálcicos en el interior o en la periferia de estas áreas. El tejido adiposo subcutáneo presentaba una ecoestructura homogénea, un grosor conservado y septos fibrosos hiperecogénicos prominentes. No se visualizaron signos de hipervascularización y los planos musculotendinosos mantenían su morfología normal (fig. 2). Con estos hallazgos ecográficos se descartó una morfea activa, siendo los hallazgos ecográficamente compatibles con un síndrome de Stiff cutáneo.

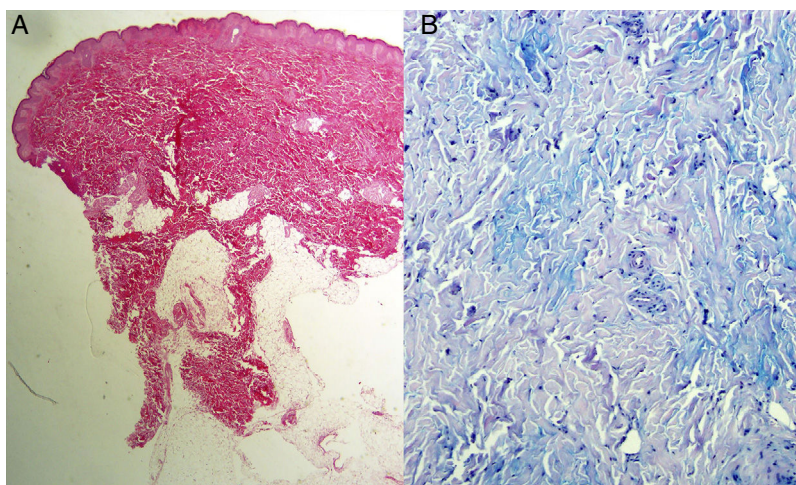
El estudio histológico mostró una epidermis delgada ortoqueratótica con conservación del límite dermoepidérmico y un engrosamiento de la dermis con fibras colágenas gruesas y más densas, especialmente en la porción inferior de la dermis reticular. En el panículo adiposo se observaban septos engrosados. La tinción azul alcian demostró un incremento de la mucina intersticial en la dermis y en los septos del panículo adiposo (fig. 3).

Con los elementos clínicos, ecográficos e histológicos se hizo el diagnóstico de síndrome de Stiff cutáneo.

**Discusión.** El síndrome de Stiff cutáneo constituye un trastorno de patogénesis desconocida hasta hace poco tiempo atrás<sup>4</sup>. Las principales hipótesis describen una anomalía primaria de la fascia con aumento de la producción de colágeno VI y una anomalía congénita de los fibroblastos que conduce a una fibrosis dérmica no inflamatoria debido a una síntesis defectuosa de mucopolisacáridos<sup>5</sup>.



**Figura 2** Ecografía. A) La escala de grises (eje longitudinal; cadera derecha) muestra un engrosamiento y disminución de la ecogenicidad dérmica (\*) con folículos pilosos conservados (puntas de flechas). B) El Doppler color (eje longitudinal; cadera derecha) demuestra ausencia de hipervascularización dérmica e hipodérmica. Note los septos fibrosos (flechas) prominentes en la hipodermis (A y B).



**Figura 3** Histología. A) Tinción hematoxilina-eosina, aumento 20×: dermis reticular con bandas de colágeno engrosado y denso, sin infiltrado inflamatorio. B) Tinción azul alcian, aumento 200×: aumento de mucina en el tejido conectivo.

En los últimos años ha cobrado relevancia la utilidad de la ecografía Doppler color en dermatología, dada su alta definición para visualizar simultáneamente las capas cutáneas, los planos subyacentes y la vascularización<sup>6-8</sup>. Hasta donde tenemos conocimiento, este caso sería el primero en el que se describe la morfología ecográfica en esta entidad. Los signos ecográficos de Stiff serían el engrosamiento y la disminución de la ecogenicidad dérmica, septos fibrosos prominentes en la hipodermis, folículos pilosos de morfología conservada y ausencia de hipervascularización regional. El diagnóstico diferencial más importante sería con la morfea activa, donde se observaría afectación inflamatoria de los planos dermohipodérmicos, disminución de ecogenicidad dérmica, áreas de aumento de ecogenicidad subcutánea y signos de hipervascularización dermohipodérmica, con pérdida de la definición de los folículos pilosos<sup>9</sup>.

En el futuro sería necesario comparar las imágenes ecográficas de esta patología con otros tipos de lesiones hamartomatosas, como los nevos del tejido conectivo, que con frecuencia se observan en la edad infantil. Quizás algunos casos diagnosticados clínicamente como hamartomas podrían corresponder o asociarse con esta entidad.

Otra potencial utilidad de la ecografía en esta condición sería la selección del sitio de biopsia, ya que este método de diagnóstico por imágenes permite delimitar las zonas de mayor compromiso, definir su profundidad y cercanía con estructuras de riesgo tales como vasos y nervios de mayor calibre.

En conclusión, la ecografía Doppler color permite apoyar el diagnóstico ecográfico de síndrome de Stiff cutáneo.

## Bibliografía

- Halverstam CP, Mercer SE, Harwayne-Gidansky I, Geller L, Phelps RG. Stiff skin syndrome in a newborn infant. *Int J Dermatol*. 2013;52:993-5.
- Wortsman X. Common applications of dermatologic sonography. *J Ultrasound Med*. 2012;31:97-111.

- Wortsman X, Alfageme F, Roustan G, Arias-Santiago S, Martorell A, Catalano O, et al. Guidelines for performing dermatologic ultrasound examinations by the DERMUS Group. *J Ultrasound Med*. 2016;35:577-80.
- Liu T, McCalmont TH, Frieden IJ, Williams ML, Connolly MK, Gilliam AE. The stiff skin syndrome: Case series, differential diagnosis of the stiff skin phenotype, and review of the literature. *Arch Dermatol*. 2008;144:1351-9.
- Plana Pla A, Bielsa Marsol I, Fernández-Figueras M, Ferrándiz Foraster C. Distrofia fascial congénita o síndrome de la piel rígida: presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:805-7.
- Wortsman X. *Ultrasound in Dermatology: Why, How and When?* Semin Ultrasound, CT MR. 2013;34:177-95.
- Echeverría-García B, Borbujo J, Alfageme F. The use of ultrasound imaging in dermatology. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:887-90.
- Alfageme Roldán F. Ultrasound skin imaging. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:891-9.
- Wortsman X, Wortsman J, Sazunic I, Carreño L. Activity assessment in morphea using color Doppler ultrasound. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:942-8.

V. Kaplan<sup>a,\*</sup>, C. Bolte<sup>b</sup>, I. Sazunic<sup>c</sup> y X. Wortsman<sup>a,d</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatología, Universidad de Chile, Santiago, Chile

<sup>b</sup> Departamento de Dermatología, Clínica Las Condes, Santiago, Chile

<sup>c</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Clínica Las Condes, Santiago, Chile

<sup>d</sup> Instituto de Investigación y Diagnóstico por Imágenes en Piel y Tejidos Blandos, Las Condes, Santiago, Chile

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vierakaplan@gmail.com (V. Kaplan).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.12.016>

0001-7310/

© 2019 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.