

Objetivos

- Conocer la esclerodermia lineal y Sd. De Parry Romberg
- Identificar el patrón US normal de la piel y SMAS
- Reconocer los cambios con US en diferentes estadios del Sd como predictores.

Revisión del tema

La morfea (esclerodermia localizada) es una enfermedad autoinmune, origen desconocido, caracterizada por alteraciones del tejido conectivo, lesiones vasculares e inflamatorias conducentes a la esclerosis de la piel y tejidos subyacentes.

Localizaciones faciales: *Esclerodermia en coup de sabre*: variante en zona frontal, con lesiones lineales, deprimidas, atróficas, endurecidas.

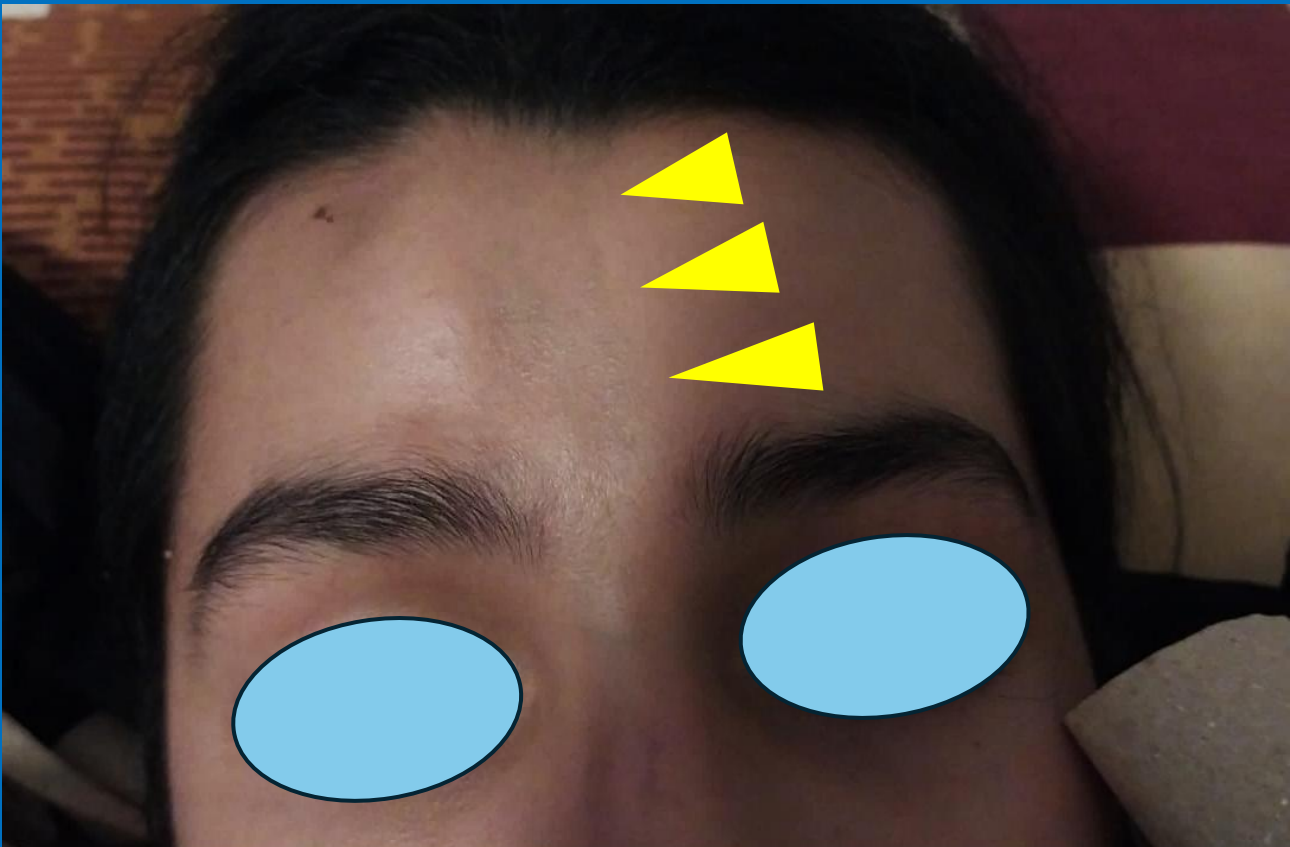


Fig. N°3. Paciente de 14 años, con ESCLERODERMIA EN COUP DE SABRE, con una lesión lineal en zona frontal (Foto autorizada por los padres)

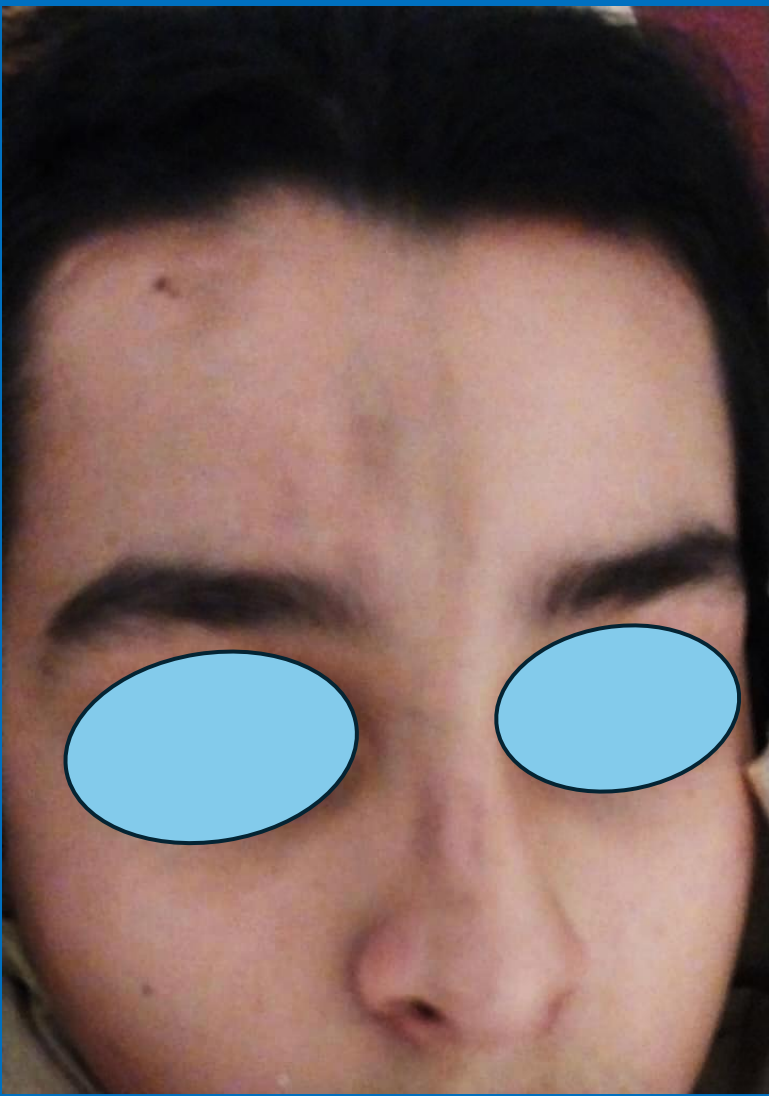


Fig. N°4: Paciente de 5 años, con Sd. Perry Romberg (Foto autorizada por los padres)

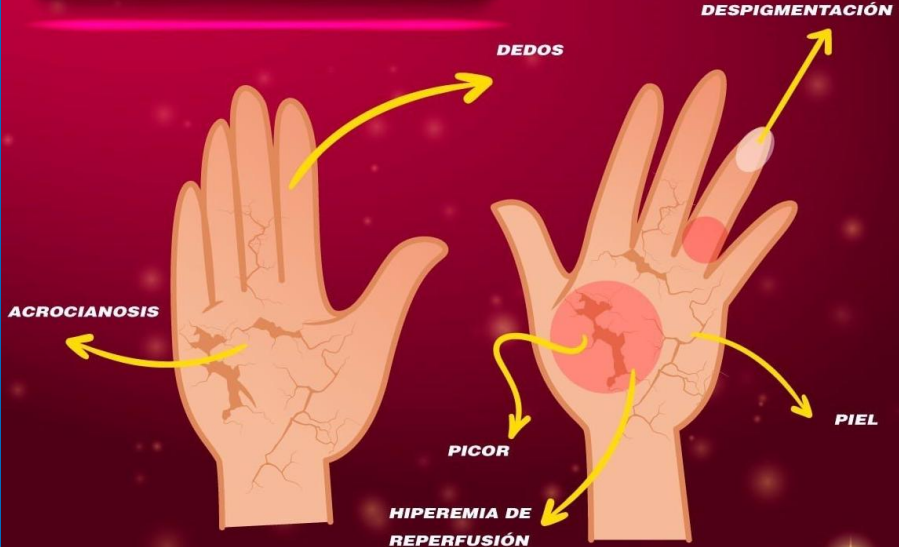
Localizaciones faciales:

Sd de Parry-Romberg: hemiatrofia facial asociada a trastornos neurológicos, oftalmológicos y odontológicos.



Fig. N° 1 y 2: esquema que muestran las localizaciones de la esclerodermia

Se clasifican según características clínicas y distribución en: circunscripta, lineal, generalizada, panesclerótica y mixtas. Las morfeas lineales son frecuentes en la infancia, comprometiendo extremidades, cara y cuero cabelludo, unilaterales, afectando un miembro/hemicuerpo/hemicara; con deformidades y alteraciones funcionales.



HALLAZGOS EN ESCLERODERMIA Y PARRY ROMBERG

En esclerodermias, el US muestra (Wortsman's Criteria): Engrosamiento e hipoecogenicidad dérmica, hipoecogenicidad hipodérmica, borramiento del plano dermo-hipodérmico, cambios vasculares y alteraciones en el SMAS.

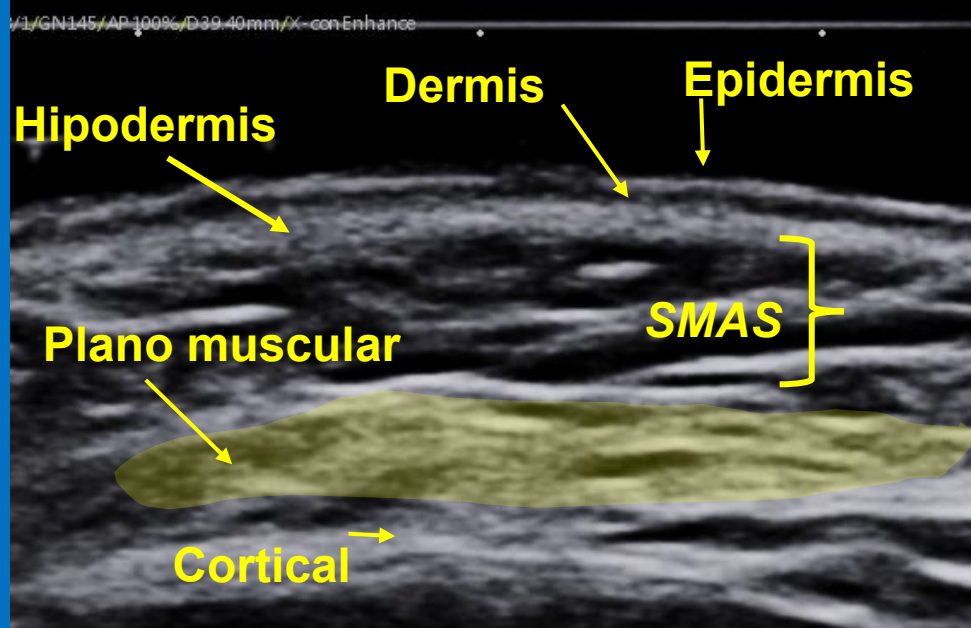


Fig. N° 5. Corte longitudinal en zona malar. Se observa los planos dermo-epidérmicos. Se observa además plano del SMAS Tipo 1.



Fig. N°6: Disección que muestra los planos del SMAS

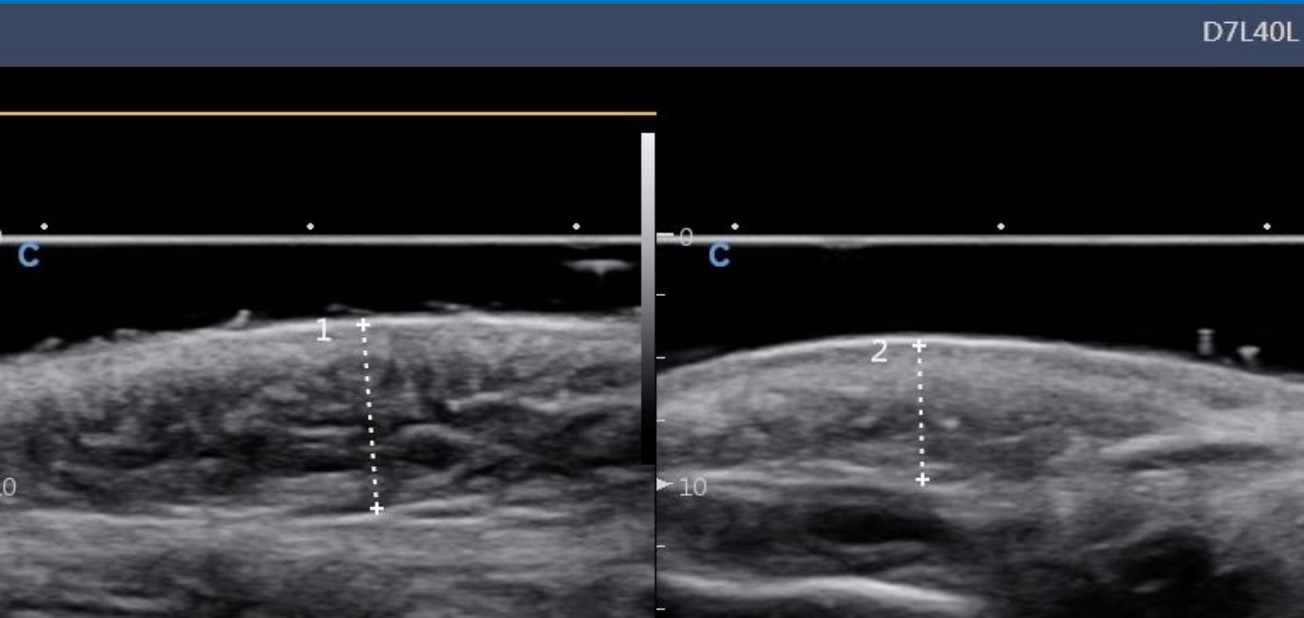


Fig. N° 8: Corte longitudinal. Valoración comparativa entre calipers. Zona Malar: la reducción marcada del SMAS 1 en Parry Romberg



Fig. N° 9: Corte Axial. Visualización de modificaciones en el espesor y ecogenicidad dérmica en Esclerodermia en coup de sabre

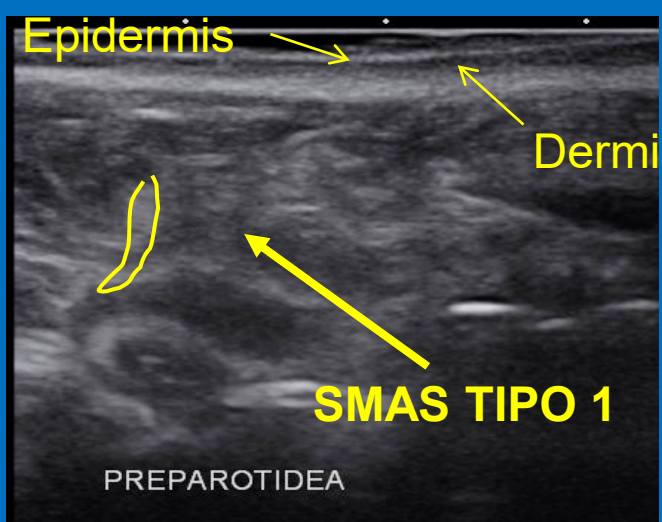
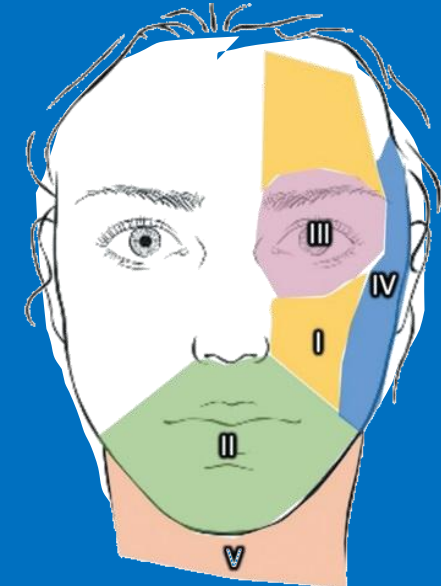


Fig. N° 10: Corte longitudinal en zona malar izquierda, con pérdida de diferenciación dermo-hipodérmico y cambios de ecogenicidad dérmica. Sind. Parry Romberg



Fig. N° 11 Corte axial en zona de esclerodermia focal comparativa con artea sana mostrando cambios en las capas y trofismo de la piel. Esclerodermia en Coup de Sabre.

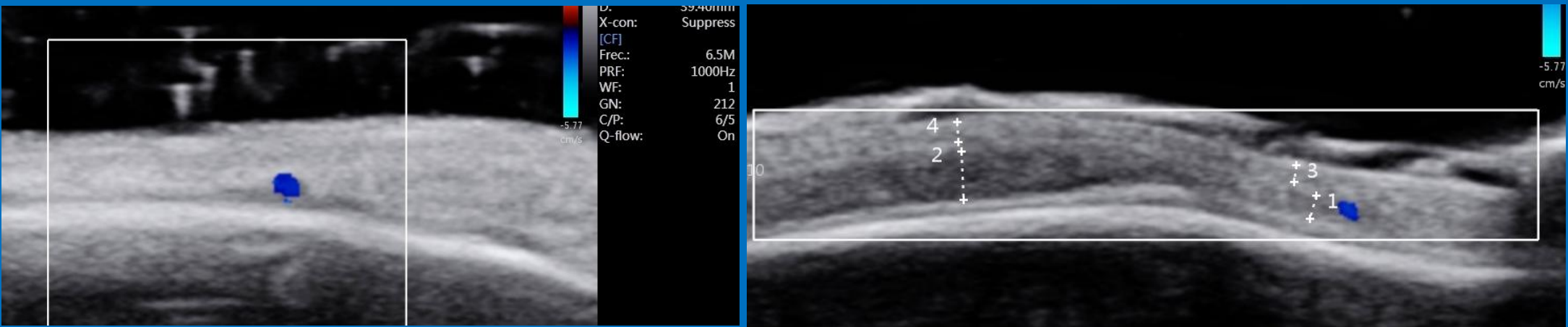


Fig. N° 12. Esclerodermia focal. Doppler negativo evidenciando lesiones inactivas (Wortsman's criteria)

Conclusión. Los cambios por US permitirían clasificar las lesiones en activas e inactivas, monitorizando estado actual y progresión de la enfermedad, contribuyendo en la terapéutica sistémica y local de acuerdo a los hallazgos.

Bibliografía

1. Zattar LC, Faria G, Boggio R. U-SMAS: ultrasound findings of the superficial musculoaponeurotic system. Radiol Bras. 2024;57:e20240035.
2. Luna P, Solé J et al. Esclerodermia lineal progresiva/síndrome de Parry Romberg. Tratamiento de un niño pequeño. Rev Arg Derm Vol. 18 Núm. 2 (2012): Vol XVIII - N°2 Marzo Abril 2012