

# Hemiatrofia facial progresiva y morfea en golpe de sable: ¿entidades diferentes o un espectro de la misma enfermedad?

Progressive facial hemiatrophy and morphea en coup de sabre: different entities or a spectrum of the same disease?

María Inés Hernández,<sup>1</sup> Lucía Nicola,<sup>2</sup> Sabrina Meik,<sup>1</sup> Carla Trila,<sup>3</sup> Cristina Kient<sup>3</sup> y Alejandra Abeldaño<sup>4</sup>

## RESUMEN

La hemiatrofia facial progresiva (HFP) o síndrome de Parry-Romberg se caracteriza por la presencia de lesiones atróficas que comprometen unilateralmente la piel de la cara. La morfea en golpe de sable (MGS) es un subtipo de esclerodermia localizada de disposición lineal en cara o cuero cabelludo. Ambas comparten múltiples características, por lo que diferenciarlas suele ser un gran desafío. Existen controversias acerca de si son procesos independientes o un espectro de una misma enfermedad.

**Objetivos.** Describir las características clínicas, hallazgos histológicos y de laboratorio de los pacientes con diagnóstico de HFP, MGS o ambas entidades evaluados en nuestro servicio. Comparar ambas patologías y revisar la bibliografía publicada para intentar esclarecer si son entidades independientes o un espectro de la misma enfermedad.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de HFP, MGS o ambas entidades evaluados desde enero de 2002 hasta julio de 2014.

**Resultados.** Se encontraron 83 pacientes con esclerodermia localizada. Se seleccionaron 12 pacientes: 4 con MGS, 4 con HFP y 4 con ambas entidades. Se observó la coexistencia con morfea en área extracefálica en un 25%, sin predominio por ningún grupo. En relación con las manifestaciones extracutáneas, el 41,66% presentó alteraciones oftalmológicas y/o otorrinolaringológicas, principalmente en el grupo con HFP o ambas patologías. Ningún paciente presentó alteraciones neurológicas. Sólo 2 pacientes, una con diagnóstico de HFP y otra con HFP + MGS, presentaron FAN reactivo. Todos los pacientes presentaron estudio histopatológico compatible. Se pudieron revisar 6/12 biopsias cutáneas. Los principales hallazgos histopatológicos independientemente del diagnóstico clínico fueron: esclerosis con hialinización del colágeno e infiltrado inflamatorio mononuclear.

## Palabras clave:

*hemiatrofia facial progresiva, síndrome de Parry-Romberg, morfea en golpe de sable.*

<sup>1</sup> Médica dermatóloga

<sup>2</sup> Residente de Dermatología

<sup>3</sup> Médica anatomopatóloga

<sup>4</sup> Jefa de la Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Corbeta Pi y Margall 750, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina. Correspondencia: Lucía Nicola: lucianicola@hotmail.com.ar

**Conclusión.** Los hallazgos del presente estudio respecto de la clínica, la histología y los resultados de laboratorio nos permiten sugerir que ambas entidades podrían ser consideradas como un espectro de una misma enfermedad. Los resultados aquí comentados son similares a los revisados en las escasas publicaciones de series de casos en la literatura nacional y extranjera (*Dermatol. Argent.*, 2014, 20 (6): 391-399).

## ABSTRACT

Progressive facial hemiatrophy (PFH) is characterized by the presence of unilateral atrophic lesions in the face. Morphea en coup de sabre (MCS) is a subtype of linear scleroderma localized in face or scalp. As they share many characteristics, differentiate them is usually a challenge. There is controversy about whether they are independent processes or a spectrum of the same disease.

**Objectives.** To describe the clinical, histological and laboratory findings in patients with PFH, MCS or both entities evaluated in our service. Compare both pathologies and review the published literature in order to try to clarify whether they are independent entities or a spectrum of the same disease.

**Material and methods.** A retrospective analysis was performed. All patients with PFH, MCS or both entities evaluated from January 2002 to July 2014 were included.

**Results.** 83 patients with localized scleroderma were found. 12 patients were included: 4 with MCS, 4 with PFH and 4 with both entities. 25% had concomitant localized scleroderma in extracephalic areas, with no predominance of either group. Regarding to the extracutaneous manifestations, 41.66% had ophthalmologic and/or otorhinolaryngological disorders, mainly in the group with HFP or both diseases. No patient had neurological abnormalities. Only 2 patients with PFH had reactive FAN. All the patients had histopathology consistent. 6/12 skin biopsies were reviewed. The main histopathological findings were sclerosis with hyalinization of collagen and mononuclear inflammatory infiltrate.

**Conclusion.** Based on the present study, the clinical, histological and laboratory findings allow us to suggest that both entities could be considered as a spectrum of the same disease. These results are similar to the few publications in national and international literature (*Dermatol. Argent.*, 2014, 20 (6): 391-399).

### Keywords:

*progressive facial hemiatrophy, morphea en coup de sabre, Parry-Romberg syndrome.*

**Fecha de recepción:** 04/02/2015 | **Fecha de aprobación:** 25/02/2015

**Abreviaturas:** HFP: hemiatrofia facial progresiva; MGS: morfea en golpe de sable.

## Introducción

La HFP, también llamada síndrome de Parry-Romberg, es una rara entidad de etiología desconocida, que se caracteriza por la aparición lenta y progresiva de lesiones atróficas que comprometen de forma unilateral la piel de la cara y pueden extenderse a tejidos blandos, músculo y hueso.<sup>1</sup> Fue descrita por Parry en 1825<sup>2</sup> y por Romberg en 1846.<sup>3</sup> Sin embargo, recién en 1871 recibió el nom-

bre con el que la conocemos en la actualidad.<sup>4</sup> Es más frecuente en mujeres y habitualmente se inicia antes de la segunda década de la vida.<sup>1</sup> Comienza con lesiones hipo o hiperpigmentadas, ligeramente induradas, que progresan de forma insidiosa durante dos a veinte años hasta generar atrofia unilateral de la piel y tejidos subyacentes. Se localiza principalmente en los dermatomas de una o más ramas del nervio trigémino. Puede provocar enoftalmos y desviación de la nariz y la boca hacia el lado afectado, lo que produce una deformidad que afecta no sólo la estética sino también la funcionalidad de la cara.<sup>5</sup>

La MGS es un subtipo de esclerodermia localizada de disposición lineal en región frontal o cuero cabelludo.<sup>6</sup> Esta entidad infrecuente, afecta principalmente al sexo femenino antes de los 20 años de edad.<sup>1</sup> Presenta un curso clínico lento y progresivo durante dos a diez años. Se caracteriza por el engrosamiento y endurecimiento cutáneo del área frontal en forma unilateral, puede asociarse a alopecia cicatrizal y generar atrofia de músculos y huesos subyacentes, lo que provoca, al igual que la HFP, alteraciones estéticas y funcionales.<sup>7</sup>

Diferenciar la HFP de la MGS suele ser un gran desafío para el médico tratante. Ambas entidades comparten múltiples características: la edad de inicio, el predominio del sexo femenino, el curso crónico y progresivo. Asimismo, distintos factores han sido implicados en la patogenia de estas dos enfermedades. Entre ellos se destaca el antecedente de un traumatismo, procesos infecciosos previos, anomalías del nervio trigémino, alteraciones del sistema simpático o procesos autoinmunes. Por otra parte, ambas patologías se asocian a manifestaciones extracutáneas con compromiso oftalmológico y del sistema nervioso central, entre otras. Además, existen pacientes que presentan lesiones correspondientes a ambas entidades o incluso progresión de una entidad en otra. Por todo esto, actualmente muchos autores proponen que la HFP y la MGS serían variantes clínicas de la misma enfermedad.<sup>7-9</sup>

Con el objetivo de comparar ambas entidades y describir similitudes y diferencias entre ambas para intentar esclarecer si estas patologías son entidades independientes o un espectro de la misma enfermedad, realizamos una revisión sistematizada de los pacientes con diagnóstico clínico de HFP y MGS evaluados en nuestro Servicio.

## Objetivos

Describir las características clínicas, los hallazgos histológicos y de laboratorio de los pacientes con diagnóstico de



FOTO 1. Paciente con MGS.

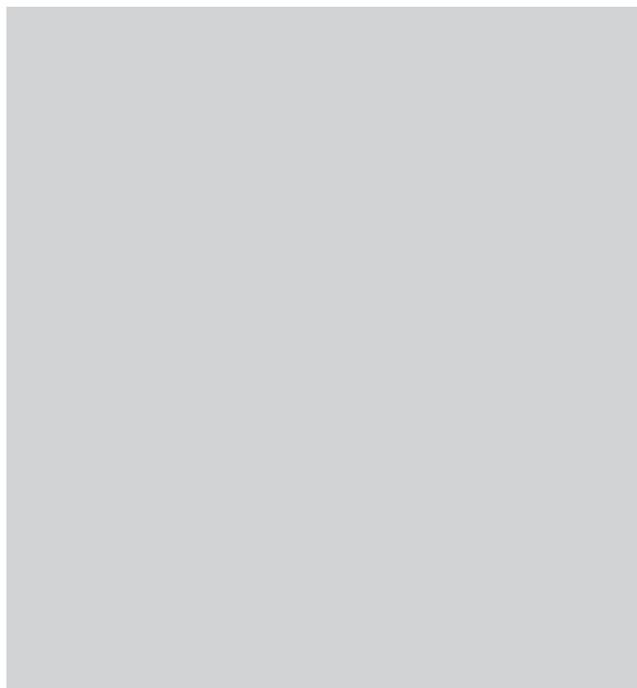


FOTO 2. Paciente con HFP + MGS.

HFP, MGS o ambas entidades en forma simultánea evaluados en nuestro Servicio. Comparar los hallazgos de ambas patologías, nuestros resultados con las publicaciones disponibles y realizar una revisión de la literatura.

## Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo para el cual se revisaron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de esclerodermia localizada evaluados en nuestro Servicio desde enero de 2002 hasta julio de 2014.

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de HFP, MGS o ambas entidades en forma simultánea. Se recolectaron los siguientes datos: sexo, edad, edad al diagnóstico, antecedentes personales y familiares de enfermedades autoinmunes, características clínicas y localización de las lesiones, manifestaciones extracutáneas asociadas, alteraciones de laboratorio y estudios complementarios, estudio histopatológico y tratamientos instaurados.

Se clasificó a los pacientes en tres grupos. El primero de ellos incluyó a los que presentaban una esclerodermia lineal localizada en región frontal medial o paramedial de la cara. Aquellos pacientes con hemiatrofia facial sin esclerosis conformaron el segundo grupo, y el último incluyó a los pacientes que presentaron atrofia y esclerosis cutánea de forma concomitante.

## Resultados

Se encontraron 83 pacientes con esclerodermia localizada. Se seleccionaron 12 pacientes con diagnóstico de HFP, MGS o ambas patologías, de los cuales seis provenían de

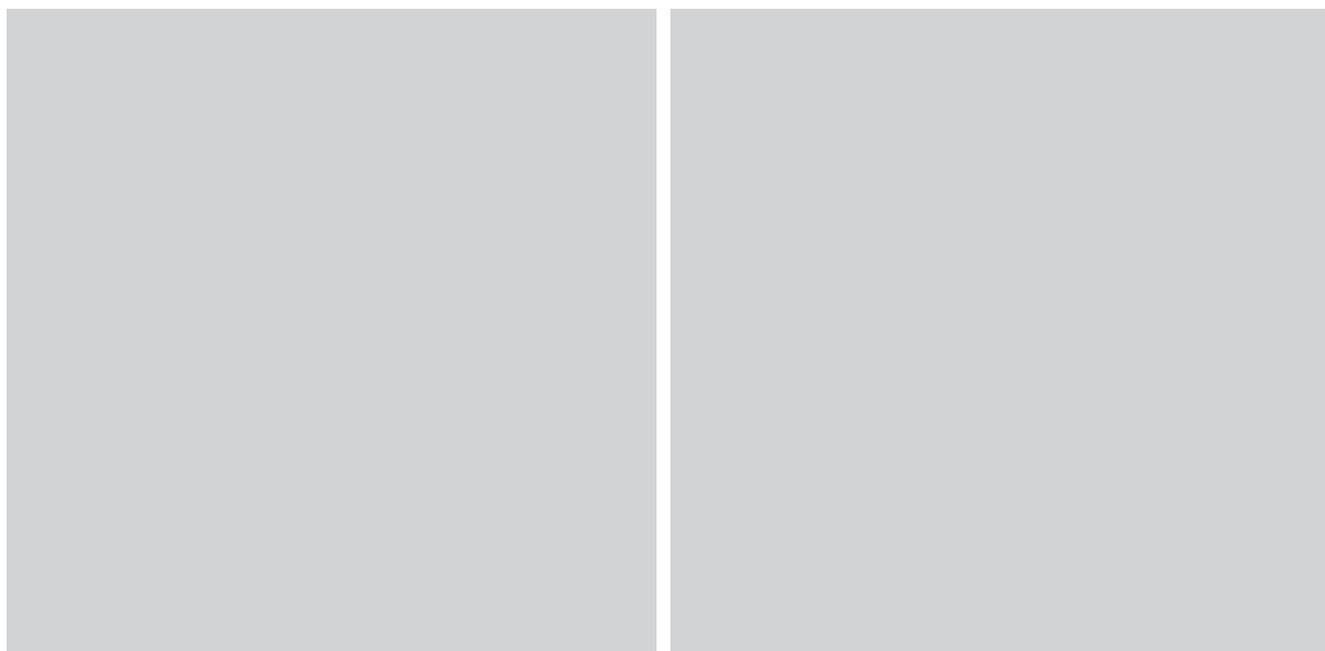
otra institución. Uno de ellos correspondía a una paciente diagnosticada en edad pediátrica en el Hospital Garrahan que se incluyó a los efectos de evaluar la evolución de la enfermedad en la edad adulta<sup>7</sup> (tabla 1).

El 75% (9/12) de los pacientes fueron mujeres con una relación mujer: hombre de 3:1 (gráfico 1). La edad media de inicio de los síntomas fue 13,3 años (4 a 24 años). De los 12 pacientes evaluados, 4 tenían diagnóstico de MGS, 4 de HFP y los 4 restantes presentaron concomitantemente ambas entidades (gráfico 2).

Sólo una paciente que presentaba ambas enfermedades de forma simultánea tenía antecedentes de esclerodermia en su familia.

Las manifestaciones clínicas se localizaron predominantemente en el lado izquierdo en los pacientes con MGS (foto 1) o ambas entidades (foto 2). Sin embargo, los pacientes con diagnóstico de HFP presentaron con igual frecuencia atrofia del lado izquierdo o derecho (fotos 3 y 4). Ningún paciente presentó lesiones de forma bilateral.

Se observó la presencia de otras placas de morfea en el 25% (3/12) de los pacientes. Una paciente con diagnóstico de HFP presentó múltiples lesiones de morfea lineal en hemicuerpo derecho, por lo que se arribó al diagnóstico de morfea hemicorporal generalizada. Una paciente con diagnóstico de MGS y HFP realizado en el Hospital



FOTOS 3 y 4. Paciente con HFP.

**TABLA 1. Características clínicas de los pacientes**

GRUPO		MGS (grupo 1)				HFP (grupo 2)				HFP y MGS (grupo 3)			
PACIENTE		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
SEXO		M	M	F	F	F	F	F	F	F	F	M	F
EDAD		26	31	23	29	26	34	34	67	11	51	26	19
EDAD AL DIAGNÓSTICO		5	24	11	19	12	10	20	20	7	15	4	11
ANTEC. FAMILIARES		no	no	no	no	no	no	no	no	no	no	no	esclerodermia
IZQ./DER.		izq.	izq.	izq.	izq.	izq.	der.	izq.	der.	izq.	izq.	der.	izq.
OTRAS MANIFESTACIONES		morfea en placas y lineal	no	no	no	no	morfea lineal	no	no	no	no	no	morfea en placas y lineal
SNC		no	no	no	no	no	no	no	no	no	no	no	no
OCULAR		no	no	no	no	no	enofthalmia OD	no	no	no	no	no	enofthalmia OI
BOCA		no	no	no	no	no	no	no	no	no	no	no	no
ORL		no	no	no	no	no	no	hipoacusia leve OI	no	no	hipoplasia seno maxilar	hipoplasia seno frontal	no
LAB	FAN	negativo	negativo	normal	negativo	negativo	1/1280 homogéneo	negativo	negativo	negativo	negativo	negativo	1/160 nucleolar
	VSG	27 mm	normal	normal	normal	34 mm	48 mm	normal	normal	normal	normal	normal	normal

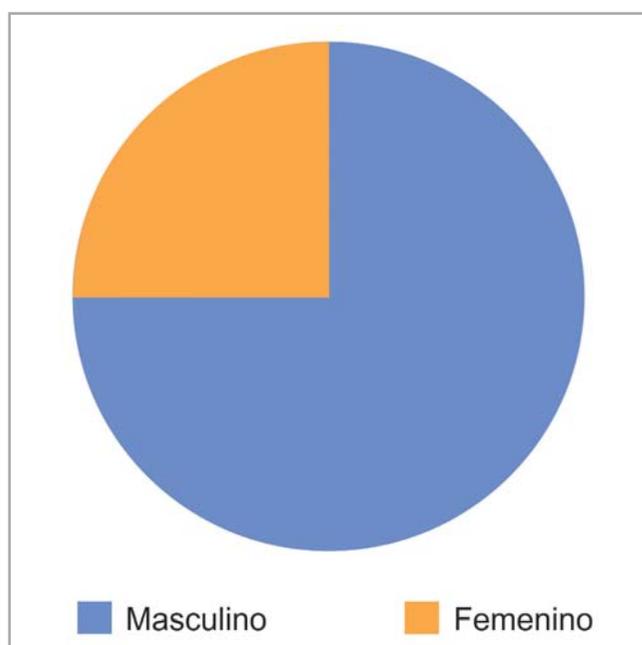
Garrahan asoció morfea en placas en cuello y morfea lineal en dorso contralateral a las lesiones faciales, y un paciente con MGS presentó múltiples placas de morfea en ambos flancos, tronco y muslo y brazo izquierdos (fotos 5 y 6). En estos dos pacientes se llegó al diagnóstico de morfea generalizada.

En relación con las manifestaciones extracutáneas, el 41,66% (5/12) de los pacientes evaluados presentó alteraciones oftalmológicas y/o otorrinolaringológicas (enofthalmia, hipoplasia de senos e hipoacusia). Estos hallazgos predominaron en el grupo con HFP (2/4) o ambas pato-

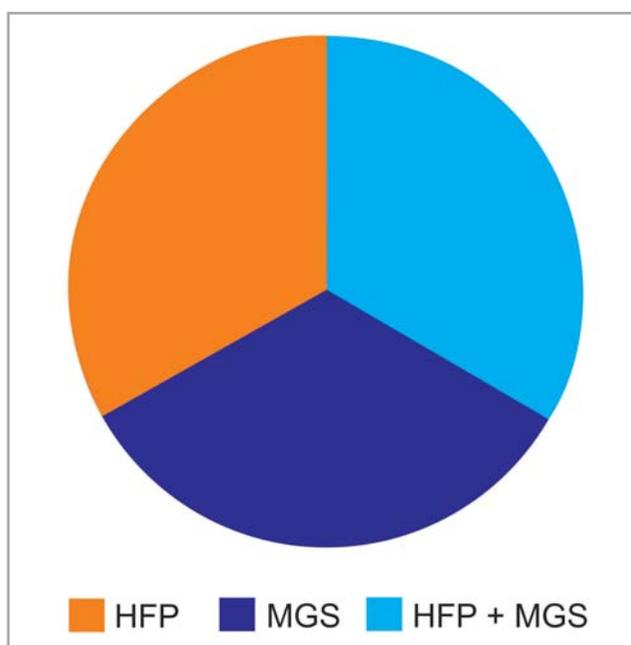
logías (3/4). Ningún paciente presentó alteraciones neurológicas.

Sólo 2 pacientes, una con diagnóstico de HFP y otra con HFP + MGS, presentaron FAN reactivo con valores de 1/1280 y 1/160 con patrón homogéneo y nucleolar, respectivamente; el resto del laboratorio inmunológico era negativo. Otro hallazgo en el laboratorio fue aumento de eritrosedimentación encontrada en 3 pacientes, 2 con HFP y uno con MGS. Ningún paciente presentó aumento de eosinófilos en sangre periférica.

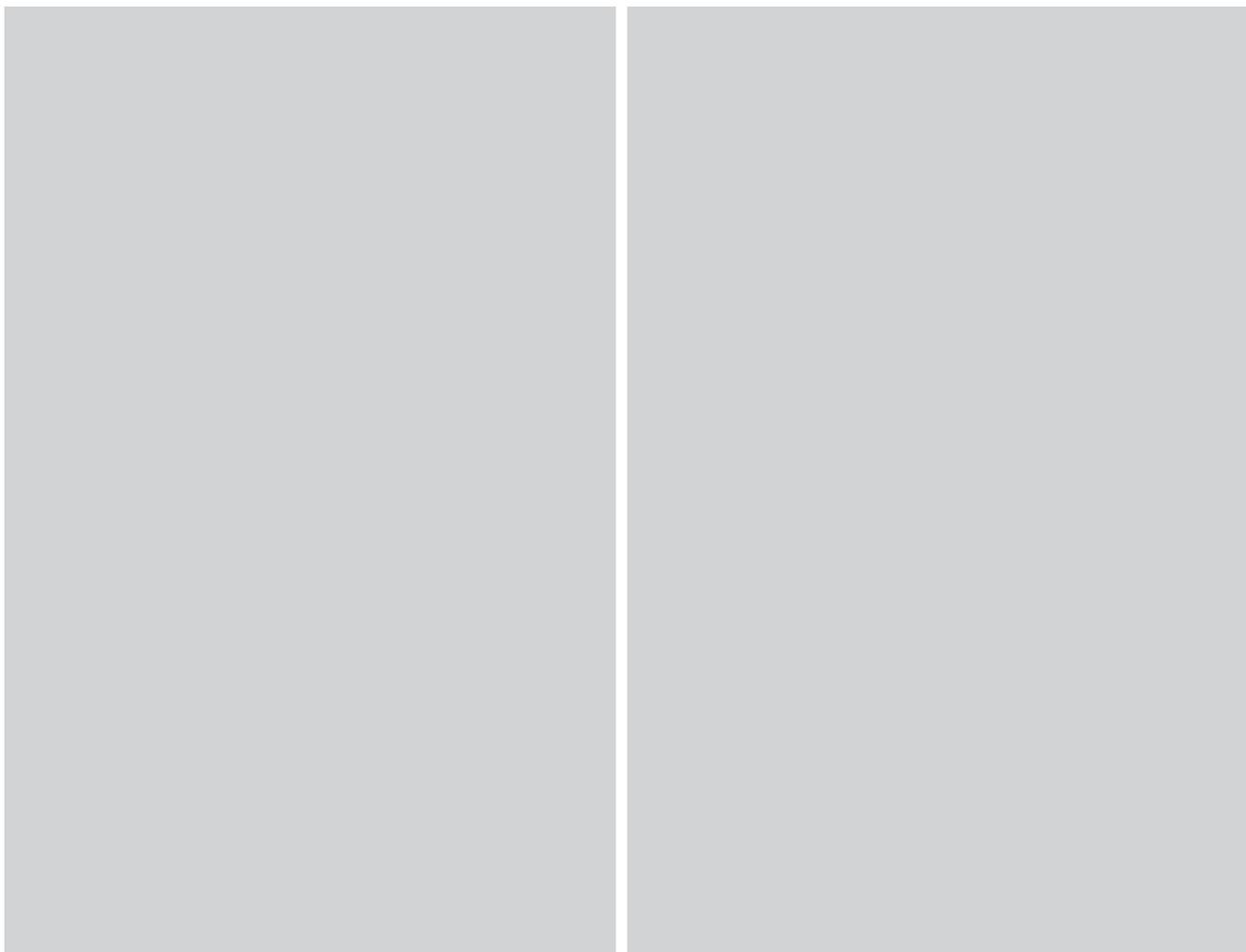
Todos los pacientes presentaron estudio histopatológico



**GRÁFICO 1.** Distribución por sexo (pacientes con HFP, MGS o HFP y MGS).



**GRÁFICO 2.** Pacientes con HFP, MGS o HFP y MGS.



**FOTOS 5 y 6.** Paciente con morfea generalizada (MGS y morfea en placas en flancos, región pectoral, brazo y muslo izquierdo).

**TABLA 2. Hallazgos histopatológicos**

HP	MGS (2)	HFP (2)	HFP + MGS (2)
Atrofia epidérmica	1	2	2
Vacuolización capa basal	1	1	-
Hialinización del colágeno	2	2	2
Atrofia dermis	-	-	1
Infiltrado mononuclear	2	2	2

compatible con HFP o MGS, pero 6/12 habían sido realizados en otra institución. En las biopsias revisadas en nuestro hospital (tabla 2), se pudo observar que los principales hallazgos histopatológicos fueron esclerosis con hialinización del colágeno e infiltrado inflamatorio mononuclear en dermis e hipodermis. Además, se evidenció atrofia epidérmica en 5/6 y vacuolización de la capa basal en 2/6. Estos hallazgos fueron independientes del diagnóstico clínico de MGS, HFP o la coexistencia de ambas. Los tratamientos más utilizados fueron calcipotriol y corticoides tópicos, metotrexate asociado o no a corticoides sistémicos y trasplante de grasa autóloga en pacientes con HFP. El 100% de los pacientes utilizó tratamientos tópicos, sólo el 33% de los mismos (1 con MGS, 2 con HFP y 1 con ambas entidades) no presentó progresión de la enfermedad. El resto de los pacientes requirió tratamien-

to sistémico con metotrexate, con una buena respuesta sin progresión de la enfermedad. El 62,5% (5/8) de los pacientes con HFP asociada o no a MGS recibió trasplante de grasa autóloga con excelentes resultados estéticos y funcionales.

## Discusión

Como pudimos observar en nuestra casuística, la HFP y la MGS son entidades de baja frecuencia. De 83 pacientes con esclerodermia localizada, sólo el 15% (12/83) presentó diagnóstico de HFP, MGS o ambas entidades de forma simultánea. Hallazgos similares fueron descritos por Zulian *et ál.*<sup>10</sup>: en un estudio retrospectivo multicéntrico que incluyó 750 pacientes con esclerodermia localizada, el 15% presentó diagnóstico de dichas patologías. Porcentajes similares fueron publicados por Marzano *et ál.*<sup>11</sup>, quienes describen una cohorte de 239 pacientes con esclerodermia localizada, en la que el 11% de los pacientes pediátricos y el 4,5% de los pacientes adultos presentaron estas entidades.

Ambas enfermedades son más frecuentes en mujeres. La relación mujer: hombre en nuestro estudio fue de 3:1, similar a lo descrito en la literatura (2,17:1 a 3,33:1).<sup>7,8,12</sup> Sin embargo, si consideramos los distintos grupos de pacientes, observamos que en la presente casuística no existe predominio de sexo en los pacientes con MGS, aunque si sumamos el grupo que presenta HFP + MGS, continúa habiendo un predominio por el sexo femenino. Sólo una paciente refería antecedentes de enfermedades reumatológicas. Si bien se desconoce la prevalencia de antecedentes familiares en pacientes con HFP o MGS, en el estudio de Zulian *et ál.*<sup>10</sup> el 17% de los mismos refirió antecedentes familiares. La artritis reumatoidea fue la patología de mayor frecuencia, seguida por esclerodermia, antecedente familiar que refería el caso número.<sup>12</sup>

Tal como observamos en esta serie de casos, la edad de inicio de los síntomas es antes de los 20 años en ambas enfermedades, aunque existen publicaciones aisladas que describen un desarrollo tardío de MGS y HFP.<sup>13</sup>

La MGS se caracteriza por un engrosamiento y endurecimiento cutáneo, con áreas de hipopigmentación, hiperpigmentación y alopecia cicatrizal. En períodos de actividad puede presentar un halo violáceo periférico (*lilac ring*). Afecta la cara y el cuero cabelludo, y puede extenderse en profundidad y afectar músculo y hueso, lo que genera deformidades estéticas y alteraciones funcionales.<sup>1</sup>

La HFP se caracteriza por atrofia de la piel y tejidos más profundos que afecta de forma unilateral la cara, y se localiza clásicamente en el área inervada por la primera y segunda rama del nervio trigémino. Genera también importantes alteraciones estéticas y funcionales. Esta entidad no se asocia a esclerosis cutánea. Por ello, la presencia de esclerosis en un paciente con HFP plantea un cuadro intermedio entre ambas patologías o la coexistencia de ambas, tal como mostramos al clasificar los pacientes de nuestra serie de casos, o incluso una progresión entre formas clínicas de una única enfermedad.<sup>8,9,14,15</sup> Si bien en este estudio se evidenció un franco predominio de compromiso izquierdo en ambas entidades, afectan indistintamente una hemicara con escasos casos descritos de compromiso bilateral.<sup>9,16</sup>

Los pacientes con HFP o MGS pueden presentar manifestaciones cutáneas en localizaciones diferentes a la región craneofacial y compromiso extracutáneo, principalmente a nivel oftalmológico, otorrinolaringológico y neurológico. Ambas entidades presentan un período de lenta progresión que puede durar de 2 a 20 años hasta estabilizarse. Es importante remarcar en este estudio el seguimiento de una paciente diagnosticada en su infancia en el Hospital Garrahan y en la cual observamos en la edad adulta nuevas manifestaciones de morfea.

Se evidenció que un 25% de los pacientes, sin predominio por ningún grupo, presentaba manifestaciones cutáneas que excedían la región facial. Una paciente con HFP presentó diagnóstico de morfea hemicorporal, entidad que se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones de morfea que se extienden a más de dos regiones anatómicas, con un neto predominio izquierdo o derecho.<sup>17</sup> Por otra parte, un paciente con MGS y una paciente con MGS y HFP7 presentaron diagnóstico de morfea generalizada, cuadro clínico que se manifiesta con lesiones de morfea lineal o en placas bilaterales. Existen casos aislados que describen asociación de MGS y HFP con esclerodermia lineal en tronco o miembros.<sup>18</sup> En un estudio retrospectivo de 12 pacientes con HFP o HFP y MGS realizado por Sommer *et ál.*,<sup>9</sup> sólo 2 ellos presentaron morfea lineal y en placas en tronco.

Las alteraciones neurológicas son descritas en ambas patologías. Blaszczyk *et ál.*<sup>19</sup> estudiaron 19 pacientes con HFP, MGS o ambas entidades en forma simultánea y encontraron convulsiones en el 21%, y otros síntomas neurológicos, tales como vértigo y cefaleas, en el 10% de los pacientes sin predominio por ningún grupo. Entre los 54

pacientes descritos por Tollefson *et al.*<sup>8</sup>, el 13% presentó convulsiones. En nuestra serie de casos ningún paciente presentó síntomas neurológicos ni alteraciones en neuroimágenes, hecho que difiere como observamos de lo descrito en la literatura.

Las manifestaciones oftalmológicas más frecuentemente encontradas incluyen: ptosis palpebral, enoftalmos, uveítis, cataratas, heterocromía del iris, glaucoma y anomalías palpebrales, como pérdida de pestañas y cejas, y alteraciones en la secreción lagrimal, entre otros.<sup>5,20</sup> En un estudio retrospectivo que incluyó 31 pacientes con HFP, MGS o ambas patologías realizado por Buján *et al.*,<sup>7</sup> se observó que el enoftalmos, presente en el 10% de los pacientes, fue la manifestación más frecuente, al igual que en el presente estudio.

El compromiso otorrinolaringológico y/o odontológico es menos frecuente. Se describe hemiatrofia de la lengua y el velo del paladar homolateral, hipoacusia o sordera, hipoplasia en los senos maxilares, paranasales y frontales, retraso de la erupción dentaria, pérdida de piezas y mala oclusión dentaria, entre otros.<sup>1,5,21</sup> Entre los 19 pacientes con MGS o HFP descritos por Marzano *et al.*<sup>11</sup>, el 37% presentó alguna de las alteraciones antes descritas, mientras que el 25% de esta serie de casos presentó dichas complicaciones.

Respecto de alteraciones en el laboratorio, Sommer *et al.*<sup>9</sup> encontraron FAN reactivo en el 33% de los pacientes con HFP estudiados con títulos de 1/80 a 1/1280. Zulian *et al.*<sup>10</sup> describieron similares hallazgos en pacientes con HFP y MGS (25% y 28,4% de pacientes con FAN reactivo, respectivamente). Hemos hallado resultados similares. No existe correlación entre el valor de FAN y el curso clínico de las enfermedades. En cambio, el hallazgo de eritrosedimentación acelerada y eosinofilia en sangre periférica se relaciona con períodos de actividad de ambas entidades.<sup>11</sup> Existen casos aislados de HFP publicados en la literatura que presentan anti-DNA de cadena simple y Scl-70 positivos.<sup>22</sup>

En relación con las características histopatológicas de estas enfermedades, Orozco Covarrubias *et al.*<sup>23</sup> compararon estadísticamente los hallazgos histopatológicos de 9 pacientes con HFP y 13 pacientes con MGS. Evidenciaron que la presencia de fibrosis a nivel de la dermis, presente sólo en pacientes con MGS, sería la característica que permite diferenciarlas. La atrofia de los anexos cutáneos y el infiltrado inflamatorio mononuclear podrían estar presentes en ambas patologías.<sup>23</sup> En contraposi-

ción a lo descrito por estos autores, en las biopsias revisadas la hialinización del colágeno, así como el infiltrado inflamatorio mononuclear, fueron los principales hallazgos tanto en los pacientes con MGS como en aquellos con HFP. Asimismo, se evidenció atrofia epidérmica y vacuolización de la capa basal en ambas patologías. Por lo tanto, los hallazgos histopatológicos de nuestros pacientes no permitirían diferenciar ambas entidades.

Se han ensayado múltiples tratamientos tópicos y sistémicos para estas dos enfermedades, con resultados variables. Entre ellos se destacan corticoides y calcipotriol tópicos, hidroxicloquina, metotrexate e incluso corticoides sistémicos.<sup>24-25</sup> La alternativa quirúrgica cuando la enfermedad se ha estabilizado es de gran ayuda en los casos en que la deformidad física genera alteraciones estéticas y funcionales.<sup>26</sup> Dado que son enfermedades de baja frecuencia, no existen estudios prospectivos y randomizados que comparen las distintas opciones terapéuticas. En este estudio describimos pacientes que sólo con tratamiento tópico lograron estabilizar la progresión de los síntomas. Otros pacientes requirieron tratamiento sistémicos con metotrexate asociado o no a corticoides. La mayoría de ellos recibió trasplante de grasa autóloga una vez alcanzada la estabilidad clínica, con resultados favorables.

## Conclusión

La HFP y la MGS son enfermedades de baja incidencia, causa desconocida y evolución incierta. Los hallazgos presentados en esta serie de casos coinciden con lo publicado en la literatura. Como pudimos observar en los tres grupos estudiados, estas entidades comparten similares características cutáneas, hallazgos en el estudio histopatológico y en el laboratorio, y manifestaciones extracutáneas asociadas. Muchas veces coexisten en un mismo paciente e incluso es difícil diferenciarlas. Sería necesario un mayor seguimiento de los pacientes y estudios prospectivos para observar la evolución a largo plazo. Una limitación en el presente estudio es no contar con la revisión histopatológica del total de los casos. Sin embargo, sobre la base de estos hallazgos, la evolución de algunos pacientes y la coexistencia con lesiones de morfea en otras localizaciones, nos permiten sugerir que estas entidades serían manifestaciones dentro de un espectro de una misma enfermedad. En este proceso patológico, la presencia clínica de esclerosis cutánea marcaría el polo correspondiente a MGS, y la presencia de atrofia de planos profundos representaría el polo de HFP. Los casos clínicos que presenten ambas

características, que habitualmente son considerados como coexistencia de ambas patologías, tal como planteamos en esta serie de casos, representarían en realidad los cuadros intermedios de este espectro.

**Agradecimiento:** a la Dra. María Buján por proporcionarnos datos de los pacientes evaluados previamente en el Hospital Garrahan.

## Bibliografía

1. El-Kehdy J., Abbas O., Rubeiz N. A review of Parry-Romberg syndrome, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2012, 67: 769-784.
2. Parry C.H. *Collections from the unpublished medical writings of the late Caleb Hillier Parry*, London: Underwoods, 1825, 478-480.
3. Romberg H.M. *Krankheiten des nervensystems (IV: Trophoneurosen)* (in German), Klinische Ergebnisse, Berlin: Forttner, 1846, 75-81.
4. Eulenburg A. *Hemiatrophia facial progressiva* (in German), Lehrbuch der functionel lennerven krankheiten auf physiologischer basis, Berlin: Verlag von August Hirschwald, 1871; 712-26.
5. Mangiantini L.L., Portela M.C., Suwezda S.M., Valle L.E. Síndrome de Parry-Romberg a propósito de dos casos, *Rev. Argent. Dermatol.*, 2003, 84: 194-202
6. Fett N., Werth V.P. Update on morphea. Part I. Epidemiology, clinical presentation and pathogenesis, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 64: 217-228.
7. Buján M.M., Merediz J., Nogales M., Cervini A.B. et al. Esclerodermia lineal en "coup de sable" y síndrome de Parry-Romberg. Estudio retrospectivo en un hospital pediátrico, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2009, 59: 43-52.
8. Tollefson M., Witman P. En coup de sable morhea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2007, 56: 257-263.
9. Sommer A., Gambichler T., Bacharach-Buhles M., Von Rothenburg T. et al. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: a case series of 12 patients, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2006, 54: 227-233.
10. Zulian F., Athreya H., Laxer R., Nelson A.M. et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study, *Rheumatology*, 2006, 45: 614-620.
11. Marzano A.V., Menni S., Parodi A., Borghi A. et al. Localized scleroderma in adults and children. Clinical and laboratory investigations of 239 cases, *Eur. J. Dermatol.*, 2003, 13: 171-176.
12. Christen-Zaech S., Hakim M.D., Afsar S., Palle A.S. Pediatric morphea (localized scleroderma): review of 136 patients, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2008, 59: 385-396.
13. Mendoca J., Viana S.L., Freitas F., Lima G. Late-onset progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg síndrome), *J. Postgrad. Med.*, 2005, 51: 135-136.
14. Dervis E., Dervis E. Progressive hemifacial atrophy with linear scleroderma, *Pediatr. Dermatol.*, 2005, 22: 436-439.
15. Luna P.C., Solé J., Amartino H., Casas G. et al. Esclerodermia lineal progresiva/síndrome de Parry-Romberg. Tratamiento de un niño pequeño, *Dermatol. Argent.*, 2012, 18: 56-59.
16. Gambichler T., Kreuter A., Hoffmann K., Bechara FG. et al. Bilateral linear scleroderma "en coup de sable" associated with facial atrophy and neurological complications BMC, *Dermatology*, 2001, 1: 9-13.
17. Hassan M.L., Saposnik M., Melloni ME., Waiman J. et al. Morfeas hemi-corporales: estudio de siete casos, *Rev. Arg. Reumatol.*, 2013, 24: 8-14.
18. Blaszczyk M., Jablonska S. Linear scleroderma en coup de sable: relationship with progressive facial hemiatrophy (PFH), *Adv. Exp. Med. Biol.*, 1999, 455: 101-104.
19. Blaszczyk M., Królicki L., Krasu M., Glinska O. et al. Progressive facial hemiatrophy: central nervous system involvement and relationship with scleroderma en coup de sable, *J. Rheumatol.*, 2003, 30: 1997-2004.
20. Obermoser G., Pfausler B.E., Linder D.M., Sepp N.T. Scleroderma en coup de sable with central nervous system and ophthalmologic involvement: treatment of ocular symptoms with interferon gamma, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2003, 49: 543-546.
21. Marini M., Carmona L., Escalada R. Hemiatrofia facial progresiva, *Rev. Arg. Dermatol.*, 1991, 72: 90-93.
22. Gonul M., Dogan B., Izci Y., Varol G. Parry-Romberg syndrome in association with anti-dsDNA antibodies: a case report, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2005, 19: 740-742.
23. Orozco Covarrubias L., Guzmán Mesa A., Ridaura Sanz C., Carrasco Daza D. et al. Scleroderma "en coup de sable" and progressive facial hemiatrophy. Is it possible to differentiate them?, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2002, 16: 361-366.
24. Fett N., Werth V.P. Update on morphea: part II. Outcome measures and treatment, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 64: 231-242.
25. Kreuter A., Gambichler T., Breuckmann F., Rotterdam S. et al. Pulsed high-dose corticosteroids combined with low-dose methotrexate in severe localized scleroderma, *Arch. Dermatol.*, 2005, 141: 847-852.
26. Méndez Baca S.I., Merino J.E., Alcalá Pérez D. Esclerodermia localizada: corrección mediante trasplante autólogo de grasa. Comunicación de seis casos, *Dermatol. Rev. Mex.*, 2013, 57: 60-63.