

## Informe de caso

# Stroke-mimic y esclerodermia en «coup de sabre»: reporte de caso

Álvaro García Martos<sup>a,\*</sup>, Francisco Javier González Gómez<sup>b</sup> e Ignacio Terrance Juan<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Reumatología, Hospital Universitario del Tajo, Aranjuez, Madrid, España

<sup>b</sup> Unidad de Neurología, Hospital Universitario del Tajo, Aranjuez, Madrid, España

<sup>c</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario del Tajo, Aranjuez, Madrid, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 25 de diciembre de 2019

Aceptado el 21 de mayo de 2020

On-line el 3 de mayo de 2021

#### Palabras clave:

Esclerodermia localizada  
Sistema nervioso central y  
esclerodermia  
«Mímica de apoplejía» y  
esclerodermia

#### Keywords:

Localised scleroderma  
Central nervous system and  
scleroderma  
“Stroke mimic” and scleroderma

### R E S U M E N

A continuación, presentamos el caso de una paciente con una manifestación atípica para esclerodermia localizada. Mujer de 30 años con esclerodermia localizada facial en «coup de sabre», con estabilidad clínica de las lesiones durante años. En el 2017 acude al servicio de urgencias por un cuadro de alteración sensitiva en hemisferio izquierdo que fue tratada como un ictus. En los estudios complementarios se objetivaron lesiones parenquimatosas finalmente atribuibles a la esclerodermia localizada. Tras revisar la literatura, este tipo de lesiones es más frecuente de lo esperado, por lo que parece obligatorio dedicar más atención a los síntomas neurológicos en los pacientes con esclerodermia localizada. Este es el primer caso de stroke-mimic reportado.

© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Stroke-mimic and scleroderma in “coup de sabre”: Case report

#### A B S T R A C T

A case is presented of an atypical manifestation of localised scleroderma. The patient is a 30 year-old Caucasian women with localised facial scleroderma “coup de sabre”, with clinical stability for years. She was seen in the Emergency Department due to a sudden lack of sensitivity in her left side, and was treated as a stroke. Complementary tests showed intracranial parenchymal images that were finally attributed to the localised scleroderma. After a comprehensive literature review, this presentation was more frequent than expected. This is why neurological symptoms should be carefully evaluated in these patients. This is the first stroke-mimic case reported.

© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [alvaro.garcia@salud.madrid.org](mailto:alvaro.garcia@salud.madrid.org) (Á. García Martos).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.05.013>

0121-8123/© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Introducción

La esclerodermia localizada (EL) es una enfermedad autoinmune caracterizada por fibrosis de piel y tejido subyacente<sup>1</sup>. La esclerodermia en «coup de sabre» es un tipo de EL en forma de surco que afecta al área frontoparietal, como una banda esclerótica con atrofia y adelgazamiento de las capas externas de la piel. Raramente puede asociarse con lesiones en el sistema nervioso central<sup>2</sup>, aunque en los últimos años se han descrito diferentes manifestaciones neurológicas que van desde alteraciones sensitivas a crisis epilépticas o manifestaciones neuropsiquiátricas<sup>3,4</sup>. En las pruebas complementarias se ha demostrado un aumento de la incidencia de lesiones en la sustancia blanca<sup>5-7</sup>. Su significado clínico es incierto ya que en la mayoría de las ocasiones son subclínicas. Si bien la fisiopatología es desconocida, su presencia puede tener implicaciones terapéuticas<sup>5-7</sup>. Hasta la fecha no se han descrito casos de *stroke-mimic* relacionados con EL.

## Caso clínico

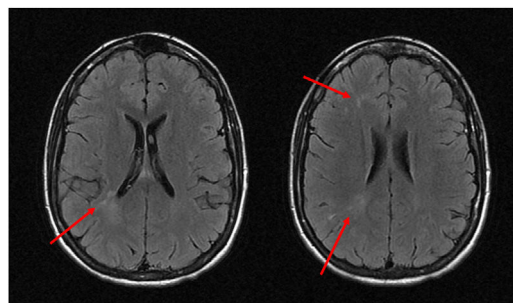
Se trata de una mujer de 30 años, caucásica, sin hábitos tóxicos ni factores de riesgo cardiovasculares asociados. Como antecedentes relevantes presentaba migraña episódica sin auras y escoliosis. Fue diagnosticada de EL en «coup de sabre» frontal derecha (fig. 1) en el año 2012. Para ello había recibido varios tratamientos, incluyendo metotrexato con dosis máxima de 7,5 mg semanales que fue suspendido por intolerancia digestiva, incluso por vía subcutánea, y prednisona a dosis de 5 mg/cada 24 h. En el 2016 se inició tratamiento con ácido micofenólico 180 mg, con buena tolerancia y control de la clínica cutánea.

En octubre del 2017 la paciente acudió al hospital por un cuadro brusco de parestesias y acorchamiento de extremidades izquierdas (miembro inferior izquierdo distal y progresión ascendente a brazo y hemicara) y sensación de debilidad (cojeaba, el brazo pesaba), que se interpretó como perfil vascular, y fue remitida al hospital de referencia de ictus y tratada con fibrinólisis intravenosa. Los síntomas neurológicos fueron mejorando en los días siguientes, con mejoría completa en la actualidad.

El estudio vascular, el electroencefalograma y el líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales. La resonancia magnética nuclear (RMN) mostraba lesiones hiperintensas en T2 en sustancia blanca de hemisferio derecho sin restricción



**Figura 1 – Imagen con lesión hiperpigmentada en hemifrente derecha correspondiente con esclerodermia en «coup de sabre».**



**Figura 2 – Imagen de la resonancia magnética nuclear (RMN) en secuencia FLAIR en plano axial: hiperintensidades focales en sustancia blanca subcortical y periventricular de lóbulos frontal y parietal derechos (flechas).**

en difusión ni captación de contraste (fig. 2). Analíticamente destacaba PCR 13,3 mg/dl, ANA 1/160 patrón moteado y negatividad de otros anticuerpos.

## Diagnóstico

Afectación neurológica *stroke-like* en paciente con esclerodermia en «coup de sabre».

## Evolución

Fue tratada con metilprednisolona 1 mg/kg/día/durante 3 días y luego prednisona 1 mg/kg/día en pauta descendente y aumento del micofenolato a 180 mg/cada 12 h. Ha permanecido asintomática y la RMN no ha cambiado tras 18 meses de seguimiento.

## Discusión

La esclerodermia es una enfermedad inmunomediada que se caracteriza por inflamación, daño vascular y fibrosis. El término esclerodermia engloba diferentes subtipos de enfermedades, desde la EL, con afección predominantemente cutánea, hasta la esclerodermia sistémica (ES), con mayor frecuencia de afección de órganos internos<sup>8</sup>. La incidencia de la EL se estima entre 0,4 y 2,7 casos por cada 100.000 habitantes/año. Tiene predominio en mujeres (2-3:1) y en pacientes caucásicos<sup>3</sup>.

Considerada una forma cutánea con pronóstico benigno, en los últimos años se han descrito complicaciones neurológicas como déficits neurológicos focales, crisis epilépticas, neuralgia del trigémino, síntomas extrapiramidales, cefaleas y alteraciones neuropsiquiátricas<sup>3,4</sup>. Visto en perspectiva, esto podría haber estado en relación con las cefaleas que la paciente presentaba previamente.

El tiempo de desarrollo de la clínica neurológica oscila entre 2 y 24 años desde la aparición de la lesión cutánea<sup>4</sup>.

En las pruebas complementarias destacan las de imagen con hallazgos anormales en el 83% de las tomografías computarizadas (TC) craneales y el 84% de las RMN<sup>6</sup>. En estos

casos, la RMN muestra calcificaciones, atrofia o hiperintensidades en T2 en sustancia blanca subcortical, cuerpo caloso, ganglios basales y tronco, habitualmente ipsilaterales a la lesión cutánea, con frecuencia subclínicas. Las lesiones fueron generalmente unilaterales e ipsilaterales a la lesión cutánea, sin embargo, se han descrito casos con lesiones bilaterales en la imagen<sup>7</sup>. No se han descrito modificaciones de las lesiones a lo largo del tiempo con estas técnicas de imagen<sup>9</sup>. El electroencefalograma se mostró anormal en el 67,7% de los casos<sup>6</sup>. Se ha descrito la anatomía patológica de un caso que precisó lobectomía por mal control de la actividad epiléptica<sup>10</sup>. En las muestras se describe daño endotelial de la microvasculatura mediado por complemento, aunque su fisiopatología no ha sido determinada<sup>5-7</sup>.

No existe consenso sobre el tratamiento ni sobre la necesidad de inmunosupresión en estos casos. En publicaciones previas, la mayoría de los pacientes fue tratada con corticoides, metotrexato, azatioprina, micofenolato o tocilizumab, con resultados favorables<sup>3,9,10</sup>.

En resumen, la afectación neurológica en la esclerodermia es más frecuente de lo que cabe esperar. Por ello, es conveniente tenerlo en cuenta ante la aparición de síntomas que nos alerten ya que su existencia podría condicionar un tratamiento diferente.

---

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

### BIBLIOGRAFÍA

---

1. Takehara K, Sato S. Localized scleroderma is an autoimmune disorder. *Rheumatology (Oxford)*. 2005;44:274-9, <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keh487>.
2. Untergerber I, Trinkla E, Engelhardt K, Muigg A, Eller P, Wagner M, et al. Linear Scleroderma "en coup de sabre" coexisting with plaque-morphea: Neuroradiological manifestation and response to corticosteroids. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:661-4, <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.74.5.661>.
3. Sommer A, Gambichler T, Bacharach-Buhles M, von Rothenburg T, Altmeyer P, Kreuter A. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: A case series of 12 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2006;54:227-33, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2005.10.020>.
4. Pinho J, Rocha J, Sousa F, Macedo C, Soares-Fernandes J, Cerqueira J, et al. Localized scleroderma en coup de sabre in the neurology clinic. *Mult Scler Relat Disord*. 2016:96-8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.msard.2016.05.013>.
5. Kister I, Inglese M, Laxer RM, Herbert J. Neurological manifestations of localised scleroderma. *Neurology*. 2008;71:1538-45, <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000334474.88923.e3>.
6. Amaral TN, Peres FA, Lapa AT, Marques-Neto JF, Appenzeller S. Neurologic involvement in scleroderma: A systematic review. *Semin Arthritis Rheum*. 2013;43:335-47, <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2013.05.002>.
7. Doolittle AD, Lehman VT, Schwarts KM, Wong-Kissel LC, Lehman JS, Tollefsen MM. CNS imaging findings associated with Parry-Romberg syndrome and en coup de sabre: Correlation to dermatologic and neurologic abnormalities. *Neuroradiology*. 2015;57:21-34, <http://dx.doi.org/10.1007/s00234-014-1448-6>.
8. Fett N, Werth VP. Update on morphea: Part I Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:217-28, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2010.05.045>.
9. Careta MF, Leite C, Cresta F, Albino J, Tsumani M, Romiti R. Prospective study to evaluate the clinical and radiological outcome of patients with scleroderma of the face. *Autoimmun Rev*. 2013;12:1064-9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2013.05.005>.
10. Magro CM, Halteh P, Olson LC, Kister I, Shapiro L. Linear scleroderma "en coup de sabre" with extensive brain involvement - Clinicopathologic correlations and response to anti-interleukin-6 therapy. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14:110, <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-019-1015-7>.