

tológicamente se observan atrofia epidérmica y engrosamiento e induración de la dermis, debido al excesivo depósito de colágeno. En general no se asocia con esclerosis sistémica, aunque es importante descartarla.

La fisiopatología de esta enfermedad no está clara, se cree que existe una desregulación en la producción de colágeno por los fibroblastos secundaria a diversos factores desencadenantes, entre los cuales destacamos las radiaciones<sup>4</sup> (mayor frecuencia de lesiones en zonas tratadas con radioterapia), vacunas<sup>5</sup>, infecciones<sup>6,7</sup> (se han encontrado anticuerpos contra *Borrelia burgdorferi* y virus de Epstein-Barr), reacciones autoinmunes localizadas y traumatismos<sup>8</sup>, si bien no existe una clara evidencia de que los traumatismos locales sean un factor precipitante.

El tratamiento es poco satisfactorio, pero no es rara la curación espontánea, sobre todo en niños. Con frecuencia se alcanza un punto más allá del cual la enfermedad no progresa. No existe consenso en cuanto a qué pacientes deben ser tratados, ni en la forma, ni en la duración del tratamiento, y existen numerosas y diferentes apreciaciones terapéuticas. Los corticoides utilizados en la fase inflamatoria, derivados de la vitamina D (calcipotriol)<sup>9,10</sup> y el tacrolimus al 0,1%<sup>11</sup> son las modalidades terapéuticas más frecuentemente utilizadas en la práctica clínica en este tipo de morfea, ya que mejoran la induración de la piel.

Queremos destacar que el diagnóstico de esta enfermedad infrecuente y de carácter autolimitado se basa en la clínica y en el estudio histopatológico. Sin embargo, es importante subrayar que las alteraciones estéticas y funcionales que induce llevan en ocasiones a los padres a la búsqueda de numerosos tratamientos, que en la actualidad son poco satisfactorios. Por ello creemos esencial una buena información acerca del diagnóstico.

**M.T. Bordel Gómez, J. Sánchez Estella  
y M.T. Alonso San Pablo**

Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial  
Virgen de la Concha. Zamora. España.

**Correspondencia:** Dra. M.T. Bordel Gómez.  
Martínez Villergas, 6, 1º B. 49003 Zamora. España.  
Correo electrónico: maitebordel@aedv.es  
matebordel@yahoo.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sehgal VN, Srivastava G, Aggarwal AK, Bel PN, Choudhary M, Bajaj P. Localized scleroderma/morphea. *Int J Dermatol.* 2002; 41:467-75.
2. Peterson LS, Nelson AM, Su D. Subspecialty Clinics: Rheumatology and Dermatology. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc.* 1995;70:1068-76.
3. Liou JS, Morrel S. Firm and dyspigmented linear plaques: Childhood linear morphea. *Pediatr Ann.* 2007;36:792-4.
4. Dubner S, Bovi J, White J, Susnik B. Postirradiation morphea in a breast cancer patient. *Breast J.* 2006;12:173-6.
5. Torrelo A, Suárez J, Colmenero I, Azorín D, Perera A, Zambrano A. Deep morphea after vaccination in two young children. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:484-7.
6. Eisendle K, Grabner T, Zelger B. Morphea: A manifestation of infection with *Borrelia* species? *Br J Dermatol.* 2007;157: 1189-98.
7. Longo F, Saletta S, Lepore L, Pennesi M. Localized scleroderma after infection with Epstein-Barr virus. *Clin Exp Rheumatol.* 1993;11:681-3.
8. Komócsi A, Tóvari E, Kovács J, Czifák L. Physical injury as a provoking factor in three patients with scleroderma. *Clin Exp Rheumatol.* 2000;18:622-4.
9. Dytoc MT, Kossintseva L, Ting PT. First case series on the use of calcipotriol-betamethasone dipropionate for morphea. *Br J Dermatol.* 2007;157:615-8.
10. Rosenkranz ME, Agle LM, Efthimiou P, Lehman TJ. Systemic and localized scleroderma in children: Current and future treatment options. *Pediatr Drugs.* 2006;8:85-97.
11. Mancuso G, Berdondini RM. Localized scleroderma: Response to occlusive treatment with tacrolimus ointment. *Br J Dermatol.* 2005;152:180-2.

## Depresiones cutáneas agrupadas congénitas: un caso con cinco hoyuelos en una localización atípica

*Sr. Editor:*

Las depresiones cutáneas congénitas son una entidad poco frecuente. Si su localización se encuentra alrededor de la articulación del hombro suelen encuadrarse dentro de los hoyuelos supraespinosos congénitos. Los hoyuelos (o fositas) supraespinosos son una entidad congénita caracterizada por una depresión cutánea profunda, en la que la piel está fijada a planos más profundos por ausencia de dermis y/o tejido celular subcutáneo<sup>1</sup>. Estos hoyuelos no suelen alcanzar más de 5-7 mm de diámetro y se localizan habitualmente en la cara o sobre las prominencias óseas, como el acromion, escápula, sacro, codos, rodillas o tibia, y resulta raro encontrarlos fuera de estas ubicaciones. Suelen estar presentes desde el nacimiento, aunque pueden hacerse más evidentes a lo largo de las primeras semanas de vida, con el crecimiento del niño.

En la mayoría de los casos, estos hoyuelos se presentan como una lesión única, de forma aislada, y se consideran una entidad benigna de etiología desconocida. Sin embargo, varias publicaciones presentan este tipo de defectos cutáneos relacionados con gran variedad de enfermedades de mayor importancia, como infecciones (p. ej., rubéola), errores innatos del metabolismo, traumatismos mecánicos durante la gestación (p. ej., amniocentesis)<sup>3,4</sup> o síndromes congénitos. La forma adquirida de esta entidad es rara, y habitualmente se relaciona con alteraciones metabólicas como el déficit de fosfato<sup>1</sup>. Varios autores han sugerido también la posibilidad de una herencia autosómica dominante con penetrancia variable en la forma aislada de presentación<sup>2</sup>. En cuanto a la forma de presentación, la más frecuente es la de una lesión única, aunque también se han publicado casos de lesiones múltiples simétricas<sup>5-7</sup>. De forma especial, las lesiones cutáneas congénitas de la línea media y región lumbosacra deben alertar al pediatra, ya que pueden ser marcadoras de una malformación espinal.

Presentamos el caso de un varón de 3 meses de vida, nacido de padres jóvenes y sanos a las 39 semanas de edad gestacional de un embarazo controlado y mediante parto cefálico vaginal. En el momento del nacimiento su puntuación de Apgar era de 9/10, el peso de 3.860 g, la longitud de 52,5 cm y el perímetro craneal de 35,8 cm.

En la exploración sistemática por órganos y aparatos no se detecta ningún dato de interés, a excepción de cinco pequeñas depresiones cutáneas en la región deltoidea izquierda sin limitación de la movilidad de la articulación subyacente. En cuanto a los antecedentes: el paciente tiene dos hermanos más, uno de los cuales presentó desde el nacimiento ectasia piélica izquierda y megauréter idiopático izquierdo. No hay lesiones cutáneas similares a las del paciente en el resto de la familia. La madre no fue sometida a amniocentesis ni a otro tipo de traumatismo mecánico durante el embarazo, y no presentó ninguna infección importante. Con motivo del problema nefrológico del hermano se decidió realizar a los 21 días de vida una ecografía abdominal, encontrándose megauréter izquierdo y ectasia piélica izquierda que están siendo objeto de estudio por parte del servicio de nefrología. Presenta un adecuado desarrollo ponderoestructural, así como un buen desarrollo psicomotor hasta el momento actual (fig. 1).

La peculiaridad de nuestro paciente es la presentación agrupada de múltiples lesiones, en una localización atípica. Han sido descritos otros pacientes con hoyuelos cutáneos múltiples pero localizados de forma simétrica y en varias articulaciones<sup>5-7</sup>.

En los hoyuelos supraespinosos escapulares congénitos, así como en la variedad presentada nuestro paciente, hay que poner especial atención en descartar su asociación con síndromes congénitos relacionados con esta localización como el síndrome de delección 18q, la trisomía 9p, el síndrome de Silver-Russell, el síndrome de Apert o el síndrome del pterigión poplíteo<sup>8</sup>, o con la recientemente descrita asociación entre hoyuelos subacromiales y la luxación posterior recurrente del hombro<sup>9</sup>. Nuestro caso parece tratarse de una forma aislada, debido a la ausencia de historia familiar de hoyuelos cutáneos, con una presentación no hereditaria o secundaria a una mutación *de novo*.

De acuerdo con lo que afirma Samlaska, las depresiones cutáneas congénitas pueden ser un hallazgo más frecuente de lo que aparece en la bibliografía médica<sup>10</sup>, circunstancia que es especialmente importante para la pediatría de atención primaria, donde suelen ser encontrados como hallazgo casual en más pacientes de los que se comunican. Por esta razón consideramos necesario el conocimiento por parte del pediatra de las depresiones cutáneas congénitas y de sus distintas formas de presentación, pues su localización o su asociación con otros síntomas pueden orientarnos hacia una afección de mayor trascendencia.

**M. García Reymundo, M. Bermejo Pastor  
e I. Ordóñez Medina**  
Centro de Salud Valdepasillas.  
Badajoz. España.

**Correspondencia:** Dra. M. García Reymundo.  
El Nardo, 1. 06003 Badajoz. España.  
Correo electrónico: melegreymundo@hotmail.com



**Figura 1.** Imagen de cinco depresiones cutáneas agrupadas sobre zona deltoidea izquierda.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wendling D, Blanc D, Hory B. Skin dimples in hypophosphatasia. *Dermatologica*. 1989;178:179-80.
2. Halal F, Opitz JM. Dominant inheritance of acromial skin dimples. *Am J Med Gen*. 1980;6:259-62.
3. Vilar Coromina N, Vicente Villa A, Puigarnau Vallhonrat R, Vela Martínez A, González Enseñat MA. Hoyuelos cutáneos: una complicación de la amniocentesis. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:407-9.
4. Cambiaghi S, Restano L, Cavalli R, Gelmetti C. Skin dimpling as a consequence of amniocentesis. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:888-90.
5. Virgili A, Tosti G, Bettoli V, Corazza M. Multiple congenital symmetric skin dimples. *Dermatology*. 2002;204:293-5.
6. Beillard C, Guillet G, Vabres P, Dagregorio G, Larregue M. Bi-acromial dimples: a series of seven cases. *Ped Dermatol*. 2005;22:412-4.
7. Spencer JM, Schneiderman PI, Grossman ME. Bilateral skin dimples on the shoulders. *Pediatr Dermatol*. 1993;10:16-8.
8. Sáez-de-Ocáriz M, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, Ruiz-Maldonado R. Hoyuelos supraespinosos escapulares congénitos. *Dermatol Pediatr Lat*. 2005;3:149-51.
9. Von Raebroox A, Campbell B, Ramesh R, Bunker T. The association of subacromial dimples with recurrent posterior dislocation of the shoulder. *J Shoulder Elbow Surg*. 2006;15:591-3.
10. Samlaska C. Congenital supraespinous fossae. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25:1078-9.

## Tortícolis e hiperextensión espinal. Presentación inusual del síndrome de Guillain-Barré

*Sr. Editor:*

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) constituye la causa más frecuente de parálisis flácida infantil. Afecta a entre 0,5-1,5/100.000 habitantes/año, menores de 18 años, con predominio masculino y es raro en menores de 2 años. Es una polineuropatía inflamatoria aguda desmielinizante autoinmune, caracterizada por debilidad simétrica ascendente y progresiva con hiporreflexia y afectación sensitiva mínima o nula. La afectación del sistema nervioso central es poco frecuente, en el 30-40% afecta a pares craneales y en el 50% a la vía autónoma, incluyendo fallo respiratorio. La recuperación puede requerir semanas o meses. Dos tercios de los pacientes presentan infección respiratoria o gastrointestinal, relacionadas con *Mycoplasma pneumoniae* y *Campylobacter jejuni* o inmunizaciones previas. El diagnóstico es clínico, sumado a disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y electromiograma (EMG) con desmielinización axonal<sup>1,2</sup>.

La ausencia de síntomas característicos condicionan la aparición de variantes inusuales con las que los profesionales deben familiarizarse. El objetivo de esta comunicación es describir una presentación atípica con tortícolis e hiperextensión espinal como signos guía.