

MORFEA. COMUNICACIÓN DE UN CASO

Todos los derechos reservados

Fecha de publicación 25/05/09

Resumen

Se presenta el caso de una paciente de 57 años de edad, mestiza, femenina, de procedencia urbana que asiste a consulta de Dermatología por manchas blancas, de consistencia firme en brazo izquierdo de más menos un año de evolución, habiendo llevado múltiples tratamientos, no mejorando y al poco tiempo apareciendo nuevas lesiones con las mismas características en otras localizaciones. Se concluyó el estudio mediante biopsia de piel y músculo compatible con esclerodermia localizada.

La morfea es una enfermedad benigna de curso crónico, caracterizada por la presencia de áreas de piel indurada. Es de causa desconocida.

Palabras Claves: Morfea. Placas

Introducción

Esclerodermia, palabra originalmente griega significa etimológicamente "piel dura". Comprende un grupo de enfermedades crónicas caracterizada por induración y engrosamiento de la piel, siendo la esclerosis cutánea el signo primordial de la enfermedad. Involucra un espectro clínico que va desde la forma de esclerodermia localizada o morfea con presencia de placas de fibrosis cutánea que en ocasiones puede comprometer los planos profundos (vascular, articular y óseo) hasta la afección cutánea difusa y rápidamente progresiva asociada con alteraciones inflamatorias vasculares y fibróticas de los órganos internos en la esclerodermia sistémica. El término esclerodermia se ha visto progresivamente reemplazado por el de esclerosis sistémica (1)

CASO CLÍNICO:

Paciente: LMG

Sexo: Femenina

Edad: 57 años de edad

Raza: Mestiza

Procedencia: Urbana

Antecedentes dermatológicos familiares: no refiere

Primera Consulta de Dermatología: en el año 2006

Motivo de Consulta: Manchas blancas en brazo izquierdo de más menos un año de evolución, habiendo llevado tratamiento con cremas esteroideas, no mejorando y al poco tiempo apareciendo nuevas lesiones en otras localizaciones.

Examen Físico: Lesiones hipocrómicas de color blanco nacarado, de superficie lisa, brillante, de consistencia firme que resiste al pellizcamiento formando placas localizadas en brazos, mamas y abdomen.



Complementarios:

Hemograma: normal

Eritrosedimentacion: normal

Glicemia: normal

Factor Reumatoideo: negativo

Rx de Tórax: Sin alteraciones

Biopsia de piel y músculo:

En el estudio histológico de las lesiones se observó una atrofia epidérmica con engrosamiento del colágeno, y pérdida de folículos pilosos y glándulas sudoríparas..

Se concluyó el diagnóstico de la paciente mediante el estudio histopatológico de piel y músculo como una morfea.

Discusión

La Morfea o Esclerodermia localizada es una enfermedad del tejido conectivo de etiología desconocida. Es asintomática y de curso variable, generalmente autolimitada. Se caracteriza por una atrofia epidérmica y un engrosamiento e induración de la dermis, dado por excesivo depósito de colágeno (2). Generalmente no está asociada a esclerosis sistémica, sin embargo, es importante descartarla y no presenta Esclerodactilia ni fenómeno de Raynaud (3, 4)

Existen esencialmente tres formas de presentación de la morfea, distinguiéndose básicamente 3 grupos: lineal, en placa y generalizada (2, 3, 5)

1) Lineal: Es la forma más común en los niños.

2) En placa: Poco común en niños, de progresión lenta y evolución benigna. Son placas ovaladas, induradas, de 1 a 30 cm, hipo o hiperpigmentadas, de bordes mal definidos, de superficie lisa y brillante. Más frecuentes en tronco, en el eje horizontal. Puede presentarse como una o más lesiones

La denominación de "Guttata" es usada para describir múltiples lesiones escleróticas, 2-10 mm, superficiales y menos induradas, de bordes bien definidos, generalmente en tronco alto y cuello¹.

3) Generalizada: Esclerosis generalizada y severa de la piel, sin compromiso sistémico, más frecuente en adultos

La fisiopatología no es clara, se supone que existiría una desregulación en la producción de colágeno por los fibroblastos (2, 3) secundaria a diversos factores desencadenantes, dentro de los cuales destacan: Radiación: Se ha visto mayor frecuencia de lesiones en zonas tratadas con radioterapia, con períodos de aparición que van desde el mes hasta los 32 años post exposición (2, 5). Vacunas: Se ha asociado su aparición con la vacuna BCG (2, 5). Infecciones: Se han encontrado anticuerpos contra *Borrelia burgdorferi* (6, 7) y contra Epstein-Barr (8). Inmunológico: Debido a reacciones autoinmunes localizadas. El reconocimiento de antígenos propios por linfocitos B y T produciría una inflamación local, con liberación de citoquinas y activación de la cascada inflamatoria incentivando la proliferación de fibroblastos y la producción de colágeno de manera excesiva, con la consiguiente disminución del tejido subcutáneo, fibrosis y luego deformidad del área afectada (5, 9), y Traumatismos: Si bien no existe mayor evidencia, el traumatismo local podría ser un factor precipitante (3, 5).

La morfea se puede relacionar con disfunciones de la glándula tiroidea y otras alteraciones dismetabólicas, pero su incidencia no es mucho mayor en la población diabética e hipotiroidea que en la población general. (10)

- La esclerodermia localizada es una enfermedad cutánea no generalizada que es dos veces más frecuente en las mujeres que en los hombres y se observa principalmente en niños. Se presenta con máculas o placas, puede hacerlo también en forma de bandas o en gotas. La variedad más común es una placa circular aislada de piel engrosada llamada morfea, dentro de la placa la piel pierde su elasticidad y aparece rígida al pellizcamiento, posteriormente la placa adquiere un color blanquecino marmóreo, rodeada de un halo violáceo que constituye un signo de actividad de la enfermedad. Estas lesiones se pueden diseminar o bien involucionar de modo espontáneo con poca o ninguna secuela o atrofia. (11,12)

En ocasiones se forman varias morfeas que coalescen y simulan cambios cutáneos que se observan en la esclerosis generalizada. (12)

El tratamiento es poco satisfactorio en todas las variedades, pero no es rara la curación espontánea, sobre todo en niños. Con frecuencia se alcanza un punto en la esclerodermia localizada, más allá del cual la enfermedad no progresa. (11)

No existe acuerdo en cuanto quienes deben ser tratados, ni en la forma, ni en la duración del tratamiento. El tratamiento presenta numerosas y diferentes apreciaciones terapéuticas. Los corticoesteroides utilizados en la fase inflamatoria y los derivados de la Vit E son las modalidades terapéuticas más frecuentemente utilizadas en la práctica clínica, la balneo-Pava terapia y la UVA terapia constituyen una válida alternativa terapéutica (13, 14)

Esta enfermedad infrecuente y de carácter autolimitado basa su diagnóstico en el cuadro clínico del paciente y su estudio histopatológico. Tiene un pronóstico que depende del tipo de lesión y de las características de cada paciente.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Correlación Clínico Serológica en la Esclerosis Sistémica Rev Archivos Argentinos de Dermatología. 2004; 54(6): 253.
- 2.- Albrecht-Nebe H, Harper J: Morphoea. En: J. Harper, A. Oranje, N.Prose. Textbook of Pediatrics Dermatology. Ed. Blackwell Science 2000; 1651-58.
- 3- Spraker MK, García-Gonzalez E, Tamayo L: Sclerosing and atrophying conditions. En: Schachker L, Hansen R. Pediatric Dermatology. Ed. Churchill Livingston 1995; 881-6.
- 4- Birdi N, Laxer RM, Thorner P, et al:Localized scleroderma progressing to systemic disease. Case report and review of the literature. Arthritis Rheum 1993; 36: 410-5.
- 5- Girardi M, Scaffer J: Morphoea. [Emedicine.com](http://www.Emedicine.com).
- 6.- Aberer E, Neumann R, Stanek G: Is localized scleroderma a Borrelia infection?. Lancet 1985; 2: 273
- 7- Fujiwara H, Fujiwara K, Hashimoto K: Detection of borrelia burgdorferi DNA in morphea and lichen sclerosus et atrophicus tissues of German and Japanese but not US patients. Arch Dermatol 1997; 133: 81-5.
- 8- Longo F, Saletta S, Lepore L, Pennesi M:Localized scleroderma after infection with Epstein Barr virus. Clin Exp Rheumatol 1993; 11: 681-3.
- 9.- Uziel Y, Feldman B:Methotrexate and corticosteroid therapy for pediatric localized scleroderma. J Pediatr 2000; 136: 91-5.
- 10- María Grabiela Garrido y Héctor Hugo Paldaof.,. Asociación de lipomas múltiples, morfea, hipotiroidismo y diabetes: Se debe considerar un síndrome de autoinmunidad múltiple. Argent. Dermatol. 2001; 51: 229-231
- 11-Margarita Pérez Hernández. Jorge L. Navarro Dominguez. Enfermedades del Tejido Conectivo. En: Dermatología. Julián Manzur. José Díaz Almeida. Marta Cortés. La Habana Editorial Ciencias Médicas; 2002.:147-160
- 12- M. Wigley Esclerodermia (Esclerosis Generalizada En: CECIL. Tratado de Medicina Interna. T2; 21edición 2003: 1677-1683
- 13- Dermatología Clínica. Vol.24- N. ¾. Luglio-dicember 2004. cap La sclerodermia: un corretto approccio diagnostico e terapeutico. Scleroderma: a right diagnostic and therapeutic regimen. G. Amoroso, M. pezza, V. Carlomagno, V. Carboni, E. Maiani, A. Ruggiero, A. Richetta, D. Innocenzi, S. Calvieni.
- 14-Adcock; Paulsens. Jabour K; Davis S; Nanney L.B, Shack R. B.: Analysis of the effects of deep mechanical massage in the porcine model. Plast Reconstr Surg 2001; 108 (1): 233-40.

Autores:

Dra. Rosabel Martinez Brito

Especialista 1er Grado en Dermatología

Profesora Instructora

Máster en Enfermedades Infecciosas

Dra. Margarita López Acosta

Especialista de 1er Grado en Dermatología

Profesora Asistente

Máster en Enfermedades Infecciosas

Dr. Camilo Hernández Derivet

Especialista de 1er Grado en Dermatología

Profesor Asistente

Dr. Alberto Mory Rodríguez

Especialista de 1er Grado en Endocrinología

Profesor Asistente

Dra. Nancy del Toro Viera

Especialista de 1er Grado en Logopedia y Foniatria

Profesora Instructora