

Morfea guttata generalizada asociada a fenómeno de koebner

MARÍA GABRIELA UZCÁTEGUI¹, LUISA POLEO¹, MARÍA SOLANO², ÁNGELA RUÍZ³, ELIZABETH BAL³.

Resumen:

La morfea o esclerodermia localizada, es una enfermedad crónica del tejido conectivo caracterizada por el endurecimiento de la piel secundario a un exceso en la producción de colágeno. Siendo la variante de morfea guttata muy poco frecuente, con escasas referencias en la literatura, de presentación en niños, y de curso autolimitado. La etiología es desconocida, pero se han implicado factores genéticos, infecciosos, traumáticos e inmunológicos, se presenta de forma asintomática, pero las alteraciones estéticas y funcionales inducen a los pacientes a la búsqueda de tratamientos, que en la actualidad no son del todo satisfactorios. Se presenta el caso de una paciente adulta en la que las lesiones se presentaron en sitios de microtraumatismos en áreas al roce con la vestimenta (fenómeno de Koebner).

Palabras clave: : morfea en gotas, esclerodermia localizada, fenómeno de Koebner.

Generalized guttate morphea associated to koebner phenomenon

Summary:

Morphea or localized scleroderma, is a chronic connective tissue disease characterized by hardening of the skin secondary to an excess of production of collagen. Being the variant of morphea guttata very rare, with few references in the literature, mostly in children, and self-limited course. The etiology is unknown, but genetic, infectious, traumatic and immunological factors have been implicated, generally presenting asymptotically, but aesthetic and functional alterations induce patients to seek treatments, which at present are not entirely satisfactory, We present the case of an adult in which the lesions appeared in microtrauma sites in areas under clothing (Koebner phenomenon).

Key words: morphea in drops, localized scleroderma, Koebner phenomenon.

1. Residente del postgrado de Dermatología y Sifilografía Hospital Universitario de Caracas.
2. Dermatólogo adjunto al servicio de Dermatología y Sifilografía del Hospital Universitario de Caracas.
3. Profesor Agregado Escuela de Medicina "Luis Razetti" Universidad Central de Venezuela

Autor para Correspondencia:
Dra. Maria Gabriela Uzcátegui:
gabyuzdi@gmail.com

Introducción

La morfea o esclerodermia localizada, es una enfermedad autoinmune crónica de origen desconocido, caracterizado por presentar alteraciones del tejido conectivo, con induración progresiva y esclerosis de la piel¹. El espectro clínico es muy variado, siendo la morfea en placas una de las formas de presentación más frecuentes, sin embargo, la variante de morfea en gotas es poco habitual y se presenta con pequeñas placas nacaradas de 2 a 10 mm, predomina en tronco, iniciando con lesiones eritematosas, que pueden confluir en placas de mayor tamaño, poco induradas. La morfea guttata es más frecuente en niños y de curso autolimitado. La etiopatogenia es desconocida, pero se ha planteado que existen factores predisponentes como los microtraumatismos. No se encontró reportes de la variante guttata asociada a este fenómeno.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente femenina de 58 años de edad, con lesiones tipo máculas hipocrómicas en región del tórax anterior, específicamente en la zona de presión de la cinta del brasier, que incrementaron en tamaño y cantidad y posteriormente se extendieron a tronco, cuello, y miembros superiores de 3 años de evolución. Antecedentes personales, familiares, hábitos psicobiológicos y examen funcional: no contributorios.

Examen físico:

Piel: Fototipo IV, turgor y elasticidad acorde a la edad. Múltiples placas atróficas, hipocrómicas, nacaradas lenticulares de bordes bien definidos, con tendencia a confluir formando placas de mayor tamaño, no induradas, de distribución generalizada en tronco anterior posterior, en sitios de pliegues y de presión de la ropa (fenómeno de Koeber, (Figuras 1), en cuello, zona V de tórax, región infra mamaria y dorso de antebrazos, (Figuras 2). Con la evaluación a la lámpara de Wood no se evidenció fluorescencia (Figura 3)

Histopatología: Se observó epidermis sin cambios significativos. Engrosamiento de la dermis, colagenización del panículo adiposo (Figura 4).



Figura 1.- A y B Placas ovaladas lenticulares nacaradas, ligeramente induradas en sitio de presión de la ropa

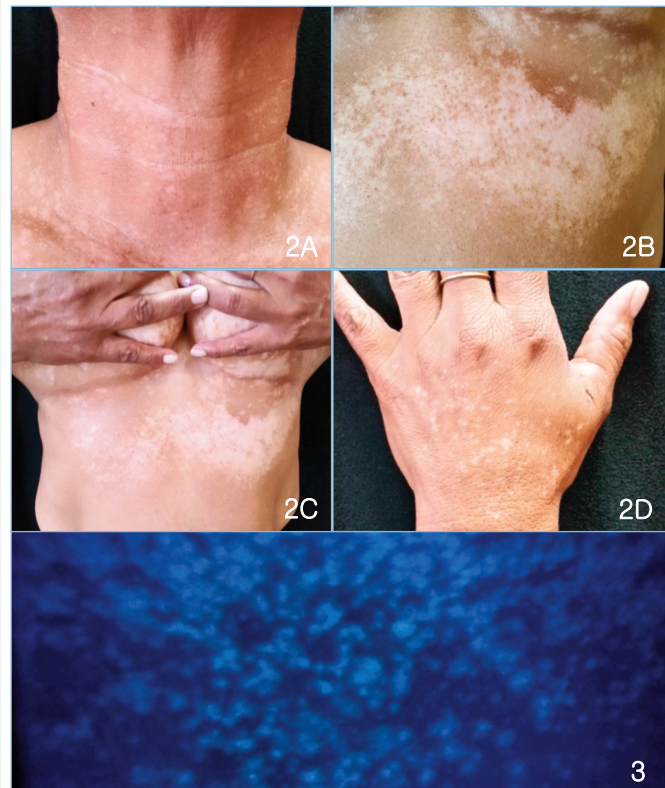


Figura 2.- A, B, C, D, Placas ovaladas, en cuello, zona V de tórax, región infra mamaria y dorso de antebrazos; **Figura 3-** Vista con Lámpara de Wood



Figura 4.- Piel anterior del torax HE -4X: Epidermis sin mayores cambios histológicos, Engrosamiento dérmico, colagenización del panículo adiposo.

Discusión

La morfea es la forma más común de esclerodermia, con afectación limitada de la piel, del tejido sub cutáneo y en ocasiones del músculo subyacente. Existen numerosas formas clínicas, siendo la variante en placas la más frecuente¹.

Es una patología de observación ocasional, con incidencia estimada de 2.7 x 100000 hab. Afecta a mujeres en una proporción 2-3:1 y es más prevalente en sujetos de raza blanca, el 75% de los pacientes, se presentan entre los 20 y 50 años de edad^{2,3}. La frecuencia de los diferentes sub tipos varía según los estudios. Puede estar asociada con otras enfermedades autoinmunes concomitante³. Sin embargo en este caso, no se asoció con otras enfermedades inmunológicas. La morfea lineal es la forma más predominante en niños y representa el 15 % de los casos, en adultos es más común la forma en placa⁴. La variante guttata tiende a instaurarse a edades más precoces⁵, por lo que llama la atención la aparición de esta variante en una mujer en la 6ta década de la vida, encontrando pocos casos en edades similares⁶.

La etiología es desconocida. Los traumatismos son considerados como factor precipitante. Y pueden contribuir otros factores como genéticos, autoinmunidad, hormonales, virales, neurogénicas o vasculares), cirugías, picaduras de insectos e inyecciones intramusculares, pero esto no ha sido demostrado^{2,3}.

En el caso presentado, se asoció a microtraumatismos ocasionados por la presión y el roce de la ropa.

Se ha descrito anteriormente el inicio de morfea en placa asociado a estrés mecánico menor repetitivo en la piel normal, que puede producir un proceso denominado respuesta isomórfica o fenómeno de Koebner, que está bien descrito en la psoriasis, el vitiligo y el liquen plano. El mecanismo subyacente aún no se ha definido, pero los estudios en la patogénesis de la fibrosis han demostrado que el daño tisular por traumatismo recurrente o sostenido regula al alza de los ligandos endógenos asociados con el daño. A su vez esto activa la señalización inmune innata de fibroblastos que mejora la respuesta fibrinogénica y establece un ciclo de amplificación de la fibrogénesis⁵.

Clasificación: El espectro clínico es muy variado (cuadro 1)⁷.

Tabla 1. Clasificación de la Morfea

Tipo (variante clínica)

Morfea localizada
Morfea en Placa
Morfea guttata
Atrofodermia de Passini y Pierni
Morfea nodular queloidea
Liquen escleroso y atrófico
Morfea Generalizada
Placas coalescentes
Panesclerótica
Mixta
Morfea Ampollosa
Morfea Lineal
Morfea en golpe de sable
Hemiatrofia facial progresiva
Morfea profunda
Fascitis eosinofílica
Morfea profunda
Morfea panesclerótica de la infancia

Morfea en placa: De tipo superficial, localizada en la dermis o en la parte superficial del tejido celular subcutáneo. Inicio insidioso, tiende a afectar 1 o 2 segmentos corporales. Con placas escleróticas elevadas o deprimidas de forma redonda u oval bien delimitadas, con el centro de color marfil o hiperpigmentado. Si la enfermedad está en etapa activa el borde puede ser eritematoso. No afecta estructuras profundas⁴.

CASO CLINICO

El sub tipo *morfea en gotas o morphea guttata* es una variante clínica poco frecuente⁸, caracterizado por placas poco induradas múltiples 2-10 mm, inicialmente eritematosas y luego nacaradas, predominando en cuello, hombros, tórax superior, región mamaria, respetando areolas y pezón, abdomen y muslos^{2,4}.

La patogenia no está completamente establecida (figura 5) se plantea que un fondo genético aumenta la susceptibilidad a la enfermedad, asociado a factores desencadenantes (radiaciones UV, infecciones, traumatismos)³.

Posterior a la noxa se induce reclutamiento de células inflamatorias, producción de IL4, IL6 y TGF Beta1, aumentando la producción de colágeno, así como regulación positiva de las moléculas de adhesión (ICAM, VCAM 1 y E- Selectina) que facilita el reclutamiento local de monocitos. Estas moléculas de adhesión están reguladas en aumento por las citoquinas asociadas con una respuesta inmune TH2. Otros mecanismos patogénicos, son posterior a la radiación UV, por formación de neoantígenos, que inducen secreción del factor de crecimiento de los fibroblastos beta (TGF beta), desencadenando una cascada de eventos que aumentan la producción de colágeno y otros componentes de la matriz extracelular mediante la inducción de factor de crecimiento derivado del tejido conectivo, el factor de crecimiento de las plaquetas, metaloproteinasas de la matriz, activación de fibroblastos, síntesis de colágeno y fibrosis^{2,3}.

Manifestaciones clínicas: Se pueden diferenciar 3 etapas: (inflamatoria): las lesiones son eritematosas de apariencia reticulada, pueden ser hipopigmentadas en el centro con borde eritematoso, pueden estar precedidas por dolor y/o prurito. La esclerosis se desarrolla centralmente, lo que le genera un brillo de color blanco a medida que las lesiones se expanden, hay pérdida de folículos pilosos (etapa esclerótica). Luego de meses o años, la placa esclerótica se suaviza y se vuelve atrófica con hipo o hiperpigmentación (etapa atrófica)³. Como lo observado en nuestro caso.

La evolución de la enfermedad depende de la profundidad de la esclerosis, en las formas superficiales presenta una evolución benigna y escasa inflamación^{1,8}.

En la histopatología de la morfea en placa, se evidencian 3 rasgos dominantes: depósitos de colágeno neoformado en la dermis e hipodermis. El colágeno es escleroso, compacto y reemplaza la hipodermis^{2,3}. Cambios compatibles con los descritos en el reporte de la biopsia de nuestro caso. El número de fibroblastos puede estar aumentado y se evidencia atrofia de los anexos. Alteraciones vasculares caracterizadas por engrosamiento de sus paredes y disminución de sus luces. Infiltrados inflamatorios, predominantes en la etapa inflamatoria linfocitos (CD4, CD8 y NK), plasmocitos, eosinófilos y macrófagos, más ostensibles en los bordes de avance (halo eritematoso)^{2,3}.

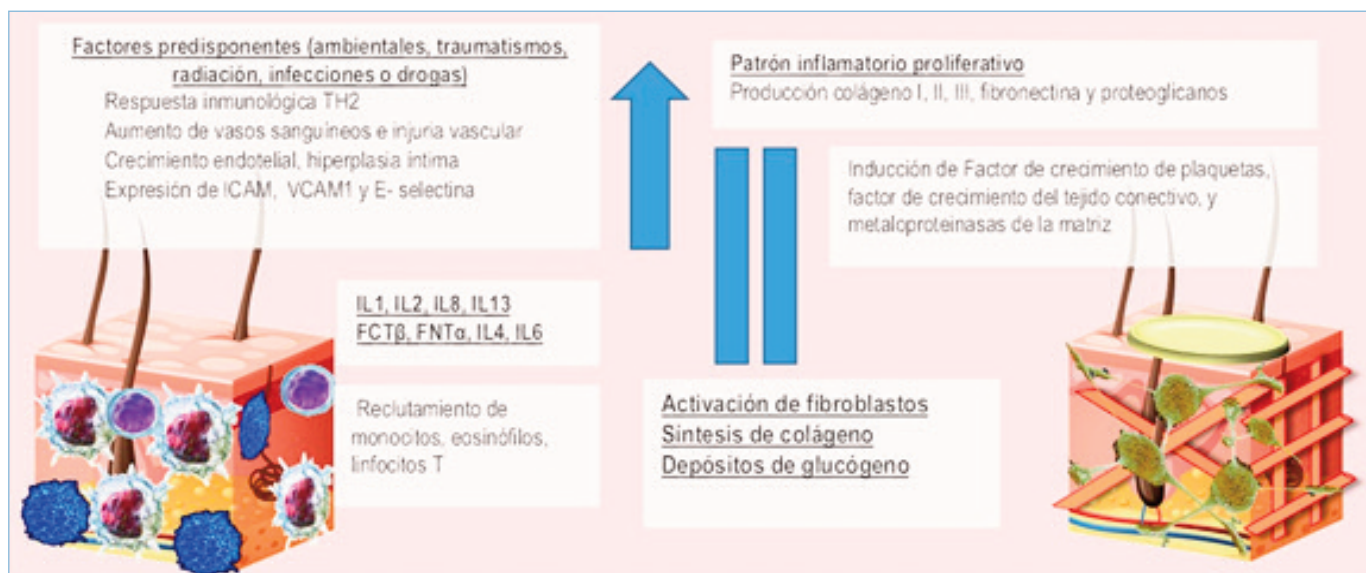


Figura 5.- Patogenia morfea

El diagnóstico es clínico, se deben considerar en el diagnóstico diferencial de esta variante el liquen escleroso y atrófico, vitíligo, nevus acrómicos^{4,9}.

Para descartar Esclerodermia sistémica se tomaron en cuenta los criterios clínicos establecidos por el colegio americano de reumatología, establecidos en 1980¹⁰, en los que el diagnóstico de esclerodermia se establece con la presencia de 1 criterio mayor como esclerodermia proximal a articulaciones metacarpofalángicas en manos o metatarsofalángicas en pies, las cuales no estaban presentes en la paciente, asociado a 2 criterios menores: esclerodactilia, afilamiento de pulpejos o cicatrices digitales puntiformes, o fibrosis pulmonar. En vista de que no se presentaron síntomas sugestivos, no se consideró necesario solicitar paraclínicos adicionales.

De igual forma para descartar esta entidad de liquen esclerotrófico debido a la similitud de ambas patologías, hay que destacar que el liquen escleroso y atrófico muestra epidermis atrófica, e infiltrado liquenoide en la unión dermo epidérmica, fibrosis y homogenización de la dermis papilar, mientras que en la morfea se evidencia un infiltrado linfocitario denso perivascular superficial y profundo, con degeneración de las fibras de colágeno.

El tratamiento es poco satisfactorio, pero no es rara la curación espontánea, sobre todo en niños. No existe consenso en cuanto a que pacientes deben ser tratados, ni en la forma ni en la duración del tratamiento. Los corticoesteroides utilizados en la fase inflamatoria, derivados de la vitamina D (calcipotriol) y el tacrolimus al 0,1% son las modalidades terapéuticas más frecuentemente utilizadas en la práctica clínica de esta variante⁸.

Conclusión

La morfea es una enfermedad autoinmune de origen desconocido, la variante guttata es muy poco frecuente, y en este caso, se evidencia como se presenta en una paciente adulta y con las lesiones en zonas de micro traumatismos bajo la ropa, (fenómeno de Koebner).

Conflicto de intereses: declaramos no tener ningún conflicto de intereses ●

Referencias

1. Blaya B, Gardeazabal J, Martínez Z, et al. Coexistencia de morfea en gota generalizada y liquen escleroatrófico: a propósito de un caso. *Actas Dermo – Sifilográficas*. 2008; 99(19): 808-811.
2. Hassan ML. Consenso sobre esclerodermia. [Internet]. Actualización 2015; Sociedad Argentina de Dermatología. [citado 18 jul 2018] Disponible en: <http://www.sad.org.ar/wp-content/uploads/2016/04/CONSENSO-ESCLERODERMIA.pdf>
3. Saxton S, Jacobe H. Morphea. En: Goldsmith L; Katz S; Gilchrist B; Paller A; Leffell D; Wolff K. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*. 8th edition. Mc Graw Hill. 2012. P: 692 – 701.
4. Rebollo N, Gutiérrez D, Fonte V, et al. Morfea, una revisión. *Dermatología CMQ*. 2007;5(4):224-233
5. Grabell D, Hsieh C, Andrew R, et al. The role of skin trauma in the distribution of morphea in adults and children (MAC) cohort IV. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 71(3):493-498.
6. Lee E, Glassman S. Morphoea after using a cardiac loop monitor. *Clin Exp Dermatol*. 2017; 42(7):820-822.
7. Peterson L, Nelson A, Su D. Subspecialty clinics: Rheumatology and Dermatology. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc*. 1995; 70:1068-1076.
8. Gómez B, Sánchez E, San Pablo A. Morfea guttata. Cartas al editor. *Ann Pediatr*. 2008; 69(4):383-95.
9. Goussot R, Francès C, Lipsker D. Morfeas. *EMC-Dermatología*. 2019;53(2): 1-14.
10. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. 2013; 72(11):1747-55.