

Morfea en edad pediátrica: a propósito de un caso clínico

Childhood morphea: apropos a clinical case

Julio César Camero Machín^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-8135-6206>

Kiuvys Anuy Echevarría¹ <https://orcid.org/0000-0002-8281-8441>

Juan Carlos Curbelo Fajardo² <https://orcid.org/0000-0002-2179-4482>

¹Hospital Provincial León Cuervo Rubio. Pinar del Río, Cuba.

²Policlínico Universitario Raúl Sánchez. Pinar del Río, Cuba.

*Autor para la correspondencia: mfungoide74@gmail.com

RESUMEN

La morfea es una enfermedad fibrosante de piel y tejidos subyacentes que aparece a cualquier edad, y es más frecuente en mujeres. Es de etiología autoinmune, benigna, con remisión espontánea, o curso recidivante crónico. Clínicamente se caracteriza por áreas de piel esclerosadas, únicas o múltiples, redondeadas o lineales, asintomáticas, de evolución crónica y sin afección sistémica. Se presenta una paciente femenina, escolar de 10 años de edad, que acude al Policlínico Raúl Sánchez de la ciudad de Pinar del Río, con lesiones en placas hiperpigmentadas de color marrón y centro deprimido blanquecino, con áreas de piel induradas, de textura acartonada, distribución lineal, bien delimitadas, resistentes al pellizcamiento, asintomáticas, localizadas en el muslo del miembro inferior izquierdo, de un año y medio de evolución. Se realiza biopsia de piel, que informa una morfea lineal. Se inició tratamiento inmunosupresor y simultáneamente se realizó fisioterapia. Nuestro objetivo ha sido presentar un caso clínico de morfea en edad pediátrica, poco frecuente en nuestro medio, lo que dificulta su diagnóstico por la similitud con otras dermatosis. Una vez iniciado el tratamiento inmunosupresor la paciente presentó una evolución favorable. La valoración de estos casos debe ser realizada por un equipo multidisciplinario.

Palabras clave: morfea; diagnóstico; enfermedad del colágeno.

ABSTRACT

Morphea is a fibrosing disease of the skin and underlying tissue that may occur in childhood as well as in adult life, and is more common in women than in men. It is a benign condition of autoimmune etiology, spontaneous remission or a chronic recurrent course. Clinically, it is characterized by a single or multiple

asymptomatic sclerosed skin patches of a rounded or linear shape and chronic evolution without systemic involvement. A case is presented of a 10-year-old schoolgirl who presented at Raúl Sánchez Polyclinic in the city of Pinar del Río with brown hyperpigmented plaques with a whitish depressed center and indurated skin areas of cardboard texture and linear distribution, well defined, resistant to pinching, asymptomatic, localized on the left thigh, and of a year and a half evolution. Skin biopsy confirmed the diagnosis of linear morphea. Immunosuppressive treatment was started, accompanied by physiotherapy. Our purpose was to present a clinical case of childhood morphea, a condition infrequent in our environment. It must be considered because similarity with other dermatoses. Despite the delayed diagnosis, evolution was favorable once immunosuppressive treatment was started. It is important multidisciplinary health professional evaluation.

Keywords: morphea; diagnosis; collagen disease.

Recibido: 23/07/2020

Aprobado: 21/08/2020

Introducción

La esclerodermia cutánea o morfea es una enfermedad benigna del tejido conectivo y de curso crónico, que se caracteriza por la presencia de áreas de piel induradas. Su causa es desconocida, aunque se han descrito múltiples asociaciones con traumatismos locales, infecciones virales (virus Ebstein Barr, varicela, etc.), bacterianas (*Borrelia burgdorferi*), vacunaciones (triple vírica, antituberculosa) y enfermedades autoinmunes.⁽¹⁾

La morfea, según la forma y extensión de las lesiones se clasifica en: placas, gotas, lineal, generalizada y profunda. Tiene una incidencia entre 0,4 y 2,7 por 100 000 habitantes. Se observa a cualquier edad, incluso en niños puede afectar al 15 % en las edades comprendidas entre 2 y 14 años. Afecta a ambos sexos, con predominio en mujeres de 20 a 40 años de edad, con una proporción de 2:1.⁽¹⁾

Es más frecuente en la raza blanca. Se desconoce la patogenia. Se postula el inicio con daño vascular, incremento en la producción de colágeno y disminución de su destrucción. No se observa relación con algún tipo de HLA.^(1,2)

Se ha sospechado la intervención de agentes tóxicos, principalmente silicosis y sustancias químicas, como el cloruro de vinilo, medicamentos, así como

alteraciones metabólicas del calcio, aminoácidos y serotonina. Puede haber actividad fibroblástica excesiva, pero esta última se encuentra disminuida ante la esclerosis sistémica.⁽²⁾

Caso clínico

Paciente femenina, de 10 años de edad, color de piel mestiza, que presenta antecedentes previos de salud. No refiere antecedentes patológicos familiares. No se reporta enfermedad autoinmune familiar. Presenta un cuadro cutáneo caracterizado por lesiones en placas induradas en el muslo izquierdo, de un año y medio de evolución. Fue atendida en múltiples ocasiones por el médico de familia, ya que al inicio presentaba dos máculas hiperpigmentadas de 3 cm de diámetro, el cual recomendó uso de esteroides tópicos y terbinafina en crema, sin obtener mejoría de las lesiones. Estas continuaron su aumento en número y tamaño, y siguieron un patrón lineal, mientras que la piel de la zona afectada se adelgazaba y se tornaba brillante. Nunca ha presentado dolor ni compromiso funcional de la extremidad afectada. Ante esta situación la madre decide realizar evaluación con el dermatólogo del área de salud para un mejor diagnóstico y tratamiento.

Examen físico

Piel: Cuadro cutáneo con lesiones en placas induradas hiperpigmentadas de color marrón, con centro deprimido blanquecino, áreas de piel con textura acartonada, con una distribución lineal o en bandas, bien delimitadas, resistentes al pellizcamiento, asintomáticas, que se encuentran localizadas en el muslo del miembro inferior izquierdo (Figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Lesión en placa de color marrón, con piel de textura acartonada, indurada, brillante, localizada en muslo izquierdo.



Fig. 2 - Lesión en muslo izquierdo de distribución líneal y lesiones activas nuevas.

El resto del examen físico no presentó alteraciones.

Exámenes complementarios realizados:

Hemograma con diferencial y eritrosedimentación: Dentro de límites normales.

Pruebas tiroideas, glicemia, inmunoglobulinas séricas.

Rayos x de extremidad inferior izquierda, y de tórax: Sin alteraciones.

Ecografía abdominal: Sin alteraciones.

Antígeno superficie B y C: Negativos.

Factor reumatoide: Positivo.

Biopsia de piel: Epidermis normal, en la dermis ligero edema y engrosamiento de los haces de colágeno, con infiltrado linfoplasmocitario perivascular, atrofia de los anexos de piel, y vasos con paredes engrosadas y luz estrecha (Fig. 3).

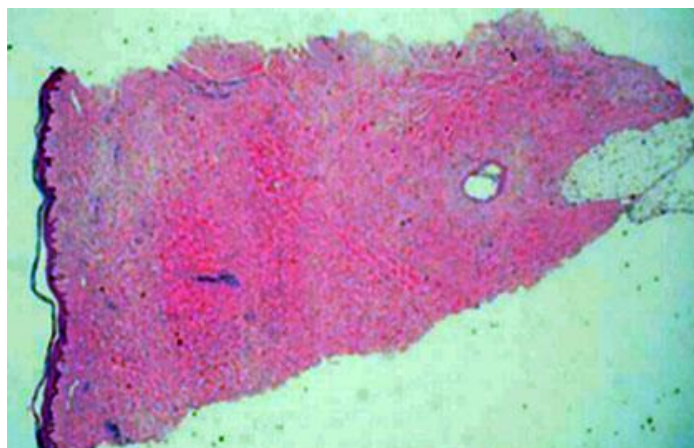


Fig. 3 - Histopatología de la esclerodermia. Esclerosis completa de la dermis cutánea. Homogeneización de fibras de colágeno. Pérdida de folículos pilosos y glándulas sudoríparas.

Se discute el caso en colectivo y se concluye como una morfea lineal o en banda. Se inició tratamiento con prednisona oral 2 mg/kg/día por 7 días. Se disminuye la dosis posteriormente, según la evolución de las lesiones, asociada a metotrexato oral (0,3 mg/kg por semana en niños), con el cual continuó por 16 meses. Se logró mejoría de la textura de las lesiones, sin aparición de nuevas lesiones. La paciente simultáneamente realizó fisioterapia.

Comentarios

La morfea o esclerodermia lineal con frecuencia se observa en la infancia o la juventud y se trata probablemente de la variante de morfea más común en este grupo de la población. Afecta entre el 40 y el 70 % de los niños estudiados.^(1,2)

Es una lesión única, unilateral y de distribución lineal, que con frecuencia se asienta en las extremidades, la cara o el cuero cabelludo. Muchas veces, estas lesiones lineales siguen las líneas de Blaschko, por lo que se ha propuesto que un posible mosaicismo genético sea el factor determinante de la distribución lineal del proceso escleroso. A menudo, son lesiones profundas que interfieren en el crecimiento de la extremidad y ocasionan deformidades por la atrofia del músculo y el hueso subyacente, así como contracturas articulares. En la superficie aparecen como bandas de piel deprimida, mal delimitadas, con trastornos de la pigmentación.⁽³⁾

La morfea es una enfermedad del tejido conectivo, de etiología desconocida, reportada desde siglo XVIII. Se caracteriza por depósito excesivo de colágeno,

con engrosamiento e induración de piel y tejido subcutáneo, que produce cambio de la coloración y consistencia de la piel.^(1,4)

Los estudios epidemiológicos informan que entre 5 y 25 % de los niños con enfermedad lineal pueden tener implicación bilateral. Se caracteriza por una línea o banda que involucra la dermis, la hipodermis y frecuentemente el músculo subyacente, el tendón y el hueso. Los sitios más comunes son las piernas, los brazos, el hueso frontal y el tronco. En las extremidades pueden atravesar una articulación, y si se esclerosan y alteran los músculos y los tendones pueden producir contractura articular y disfunción de la extremidad. Si se afecta la placa de crecimiento epifisiario habrá acortamiento permanente de la extremidad.^(1,2,3,4,5)

Se han reportado hasta un 30 - 50 % de complicaciones ortopédicas. Aproximadamente 25 % de los pacientes con morfea lineal tienen compromiso de cabeza y cuero cabelludo, denominada «*en coup de sabre*» debido a la depresión que simula la cicatrización de una herida por ese mecanismo.⁽⁵⁾ En estos casos puede ocurrir compromiso neurológico y ocular de variada severidad.⁽¹⁾

Las variedades clínicas se clasifican en:

1. Morfea en placa, morfea guttata, atrofodermia de Pasini y Pierini, morfea nodular o queloidea, liquen escleroso y atrófico.
2. Morfea generalizada.
3. Morfea ampollosa.
4. Morfea lineal: morfea en golpe de sable, atrofia hemifacial progresiva.
5. Morfea profunda: fascitis eosinofílica o síndrome de Shulman, morfea profunda y morfea panesclerótica de la infancia.

La morfea circunscrita o en placa es el subtipo más frecuente en adultos. Se caracteriza por una o más lesiones redondeadas, induradas, de 1 - 3 cm de diámetro, generalmente en el tronco o en la región proximal de las extremidades.⁽⁶⁾ La generalizada, está definida por más de 3 lesiones en placas, de más de 3 cm, que confluyen y afectan varias áreas anatómicas. Incluso, se torna todo un reto para el médico, realizar la diferenciación clínica de morfea generalizada de esclerosis sistémica. Sin embargo, los pacientes con morfea generalizada no deberían tener el fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, o cambios capilares del lecho ungueal.⁽⁷⁾

Es recomendable la evaluación oftalmológica, que es mandatoria, si la morfea lineal afecta la cabeza.⁽⁸⁾

El diagnóstico de morfea lineal se basa en el cuadro clínico, apoyado por la biopsia de piel y tejidos subcutáneos. El factor reumatoideo, puede estar presente en 25 - 30 % de los pacientes, y títulos mayores se han asociado a compromiso cutáneo más severo o afectación articular.⁽⁹⁾ Nuestra paciente presentaba un factor reumatoideo positivo.

Si bien la esclerodermia localizada o morfea no tiene, salvo excepciones, una repercusión sistémica grave, sí puede ser causa de una gran morbilidad ya que las lesiones, muchas veces localizadas en la cara y en las extremidades, pueden ser muy deformantes y ocasionar importantes limitaciones físicas. En general, cuanto más extensa y profunda es la afección del proceso escleroso, mayor es la probabilidad de detectar alguna anomalía visceral acompañante. Esto es lo que puede ocurrir fundamentalmente en la esclerodermia lineal, la morfea generalizada y la morfea profunda.

Las complicaciones sistémicas más frecuentes son las artralgias y, en el caso de que las lesiones asienten en el polo cefálico, las manifestaciones neurológicas y oculares. Los pacientes con morfea también tienen un mayor riesgo de enfermedad autoinmune entre sus familiares.^(6,10)

El tratamiento depende de la severidad de la enfermedad, que considera el subtipo, compromiso potencial de tejidos más profundos, localización de las lesiones y estado de actividad de la enfermedad.⁽⁷⁾

Dado lo poco común y a veces autolimitado de la enfermedad resulta difícil evaluar estudios controlados. Aún no hay acuerdo en cuanto a qué pacientes deberían ser tratados, ni el mejor método para tratarlos. Se han utilizado drogas como corticoides, inmunosupresores no esteroideos, análogos de la vitamina D, antirreumáticos, fototerapia y otros, sin que ninguno demuestre una eficacia probada. Por ahora, el pronóstico continúa impredecible, depende del tipo de lesión y de las características de cada paciente.⁽⁵⁾

Las lesiones superficiales y circunscritas pueden desaparecer en 3-5 años sin intervención. Si no hay aumento de las lesiones, eritema u otro signo de actividad, monitorizar la lesión es aceptable. Si hay signos de enfermedad activa una lesión única, superficial, en una localización no cosmética, se puede tratar tópicamente con corticoides, inhibidores de la calcineurina, imiquimod,

análogos de la vitamina D, o fototerapia con luz ultravioleta. En las formas moderadas, como la de nuestra paciente, hay consenso en el uso de metotrexato a dosis bajas, en conjunto con corticoides orales o pulsos de metilprednisolona, tratamientos que han probado ser efectivos, con escasos efectos adversos.⁽¹¹⁾

La duración del tratamiento con metotrexato no está completamente dilucidada. Se ha usado por períodos prolongados de hasta 2 años sin complicaciones, y el consenso es tratar al menos 2 años, ya que usos en menor tiempo favorecen las recaídas.⁽¹²⁾

Publicaciones recientes han enfatizado las dificultades de acceso, por falta de especialistas, así como los errores de diagnóstico y tratamiento en etapas iniciales de la enfermedad, lo que ocasiona retardo en la referencia y tratamiento específico.

Lo óptimo es el manejo multidisciplinario por reumatólogo, dermatólogo, fisiatra, y terapeuta ocupacional.⁽¹³⁾

Conclusiones

El caso clínico de morfea lineal o en banda es de aparición poco frecuente en nuestro medio, lo que con frecuencia dificulta su diagnóstico. La respuesta al tratamiento inmunosupresor ha sido favorable y la valoración de los casos debe ser realizada mediante un equipo multidisciplinario.

Referencias bibliográficas

1. Crespo MP, Mas IB, Díaz JM, Costa AL, Nortes IB. Rapid response to cyclosporine and maintenance with methotrexate in linear scleroderma in Young girl. *Pediatr Dermatol*. 2009 [acceso 29/02/2020];26(1):118-210. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19250434/>
2. Cordero A. Morfea: el desequilibrio entre la producción y la destrucción del colágeno. *Rev Med Cos*. 2016 [acceso 25/05/2020];73:351-4. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2016/rmc162zb.pdf>
3. Romero DB, Soledad Zegpi MT, Celso Castillo A, González SB, Torres SF. Morfea en niños: revisión bibliográfica y puesta al día. *Rev Chil Pediatr*. 2004;75(2):166-72. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062004000200010>

4. Frumholtz L, Roux J, Bagot M, Rybojad M, Bouaziz JD. Treatment of generalized Deep Morphea with everolimus. *JAMA Dermatol.* 2016 [acceso 25/05/2020]; 152(10):1170-2. Disponible en: <https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/fullarticle/2536063>
5. Mertens JS, Marsman D, Van de Kerkhof PC, Hoppenreijs EP, Knaapen HK, Radstake TR. Use of mycophenolate Mofetil in Patients with severe localized scleroderma resistant or intolerant to methotrexate. *Acta Derm Venereol.* 2016 [acceso 09/05/2020];96(4):510-3. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26582717/>
6. Schoch JJ, Schoch BS, Werthel JD, McIntosh AL, Davis DMR. Orthopedic complications of linear morphea: implications for early interdisciplinary care. *Pediatr Dermatol.* 2018 [acceso 09/05/2020];35(1):43-6. Disponible en: <http://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29119592/>
7. Hanami Y, Ohtsuka M, Yamamoto T. Paraneoplastic eosinophilic fasciitis with generalized morphea and vitiligo in a patient working with organic solvents. *J Dermatol.* 2016 [acceso 03/05/2020];43(1):67-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26507670/>
8. Kreuter A, Krieg T, Worm M, Wenzel J, Moinzadeh P, Kuhn A. German guidelines for the diagnosis and therapy of localized scleroderma. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2016. [acceso 08/05/2020];14(2):199-216. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26819124/>
9. García de la Peña-Lefebvre P. Esclerodermia localizada. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2014 [acceso 08/05/2020];1:1-6. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/5-esclerodermia.pdf>
10. Strickler A, Gallo S, Jaramillo P, de Toro G. Morfea o esclerodermia localizada juvenil, caso clínico. *Rev Chil Pediatr.* 2016 [acceso 20/05/2020];87(4):279-83. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0370-41062016000400008&lng=en&nrm=iso&tlng=es
11. Mazori DR, Wright NA, Patel M, Liu SW, Ramachandran SM, Franks AG Jr, *et al.* Characteristics and treatment of adult-onset linear morphea: a retrospective cohort study of 61 patients at three tertiary care centers. *J Am Acad Dermatol.* 2016 [acceso 17/05/2020];74(3):577-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26892661/>
12. Careta MF, Romiti R. Review Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2015 [acceso 02/06/2020];90(1):62-73.

Disponible en: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962015000100062&lng=en&tlng=en

13. Rattanakaemakorn P, Jorizzo J. The efficacy of methotrexate in the treatment of *en coup de sabre* (linear morphea subtype). J Dermatol Treat. 2018 [acceso 21/04/2020];29(2):197-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28604132/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de ningún tipo con la elaboración de este trabajo.

Contribución de los autores

Julio César Camero Machín: Seguimiento del paciente desde su diagnóstico y realización de la biopsia de piel. Organización de la información, redacción y revisión de la versión final del artículo.

Kiuvys Anuy Echevarría: Realización de la biopsia de piel del paciente. Búsqueda bibliográfica y redacción del artículo.

Juan Carlos Curbelo Fajardo: Búsqueda bibliográfica.