

CASOS CLÍNICOS

Coexistencia de morfea en gotas generalizada y liquen escleroatrófico: a propósito de un caso

B. Blaya, J. Gardezabal, Z. Martínez de Lagrán y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

Resumen. La morfea en gotas generalizada es una entidad clínica muy poco frecuente, con escasas referencias en la literatura. Describimos el caso de un varón de 7 años que acudió por primera vez a nuestra consulta en 1990 presentando este tipo de morfea en el tronco y las extremidades superiores, asociado a la variante en placas en el pie derecho. Doce años después le aparecieron unas lesiones en la región pectoral derecha de aspecto diferente a las previas, y que resultaron ser características clínica e histopatológicamente de liquen escleroso y atrófico (LEA). La morfea y el LEA comparten algunas características clínico-patológicas, y por ello algunos autores creen que podría tratarse de entidades emparentadas, e incluso de dos presentaciones distintas de una misma enfermedad.

Creemos que lo más llamativo del caso que describimos es el tipo de morfea que presenta, de la que no hemos encontrado ejemplos equiparables en la literatura.

Palabras clave: morfea en gotas, morfea en placas, esclerodermia, liquen escleroatrófico.

PATIENT WITH GENERALIZED GUTTATE MORPHEA AND LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS

Abstract. Generalized guttate morphea is a very uncommon clinical entity, and few reports are available in the literature. We report the case of a 7-year-old boy who first attended our clinic in 1990 with guttate morphea on the trunk and upper limbs. These lesions were associated with plaque morphea on his right foot. Twelve years later, lesions with a different appearance to the previous ones were observed in the right pectoral region. Clinically and histopathologically, they resembled lichen sclerosus et atrophicus. Given that morphea and lichen sclerosus et atrophicus share certain clinical and pathologic characteristics, some authors believe that these entities may be related or even different presentations of the same disease.

The most noteworthy aspect of our case is the type of morphea, as we were unable to find equivalent examples in the literature.

Key words: guttate morphea, plaque morphea, scleroderma, lichen sclerosus et atrophicus.

Introducción

La morfea en gotas generalizada es un trastorno inflamatorio crónico del que existen escasas descripciones en la literatura. Se trata de una forma superficial de esclerodermia sin afectación sistémica en la que aparecen pequeñas placas infiltradas de 2 a 10 mm de coloración normalmente violácea (aunque en ocasiones pueden ser blanquecinas) disper-

sas por el tegumento. Su curso es habitualmente autolimitado tras una fase inicial de progresión de las lesiones. Suele tener una extensión limitada, y acostumbra a combinarse con lesiones de mayor tamaño («en placa»), existiendo pocos casos de morfea en gotas generalizada publicados en la literatura.

El liquen escleroatrófico (LEA) es también una dermatosis inflamatoria crónica de etiología desconocida que normalmente afecta el área genital, aunque en ocasiones también puede hacerlo en otras regiones anatómicas, como en el caso que nos ocupa.

El cuadro clínico consiste en la aparición de pequeñas placas blanquecinas de tonalidad brillante y aspecto atrófico («en papel de fumar»), que a menudo se fusionan formando placas de mayor tamaño.

Correspondencia:

Bruno Blaya.

Servicio de Dermatología.

Hospital de Cruces.

Plaza de Cruces s/n.

48903 Barakaldo. Vizcaya. España.

39144bba@comb.es

Aceptado el 13 de diciembre de 2007.



Figura 1. Placa de morfea en el talón.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 7 años que acudió por primera vez a nuestra consulta en 1990 por el descubrimiento de una lesión en el talón del pie derecho, que pocas semanas después se acompañó de la aparición de multitud de lesiones de pequeño tamaño dispersas por el tronco y las extremidades superiores. No se encontraron antecedentes personales ni familiares de interés, ni estaba tomando ningún tratamiento farmacológico en el momento de la anamnesis. Presentaba un desarrollo pondo-estatural correcto para su edad y no refería clínica sistémica acompañante.

A la exploración se apreciaba una placa marronácea de 3 cm de diámetro en el talón del pie derecho (fig. 1), dura a la palpación y deprimida respecto de la piel normal circundante, que se acompañaba de dos lesiones de aspecto similar en el dorso del mismo pie. También se observaban múltiples lesiones aplanadas de pequeño tamaño (inferiores a 4 mm), algunas de ellas confluentes en placas de mayor tamaño en el tórax anterior y posterior (fig. 2), el abdomen, los brazos y la cara anterior de los antebrazos (fig. 3), de coloración más oscura que la piel sana circundante y levemente infiltradas al tacto. Las lesiones estaban ligeramente deprimidas y eran asintomáticas.

Se solicitó una analítica general de sangre y orina, con proteinograma, recuento de inmunoglobulinas, valoración



Figura 2. Lesiones de morfea en gotas en el antebrazo y la cara interna del brazo derecho. Se aprecia la confluencia de éstas en el antebrazo.

de fracciones del complemento sérico, serología de *Borrelia*, ANA, anti-ADN, anti-centrómero y anti-ENA (entre ellos, anti Scl-70), obteniéndose como único valor patológico unos ANA positivos a título de 1:100. Se tomó una biopsia de la lesión del talón en la que se apreciaba una epidermis normal, con fibrosis en dermis reticular que se extendía al tejido celular subcutáneo y atrofia de glándulas sudoríparas. Todos estos cambios eran compatibles con el diagnóstico de morfea. Tomamos también biopsia de una de las lesiones del tronco, donde se encontró una discreta fibrosis de la dermis superficial y un escaso infiltrado inflamatorio perivascular con disminución en el número de anejos, hallazgos sugestivos de morfea superficial. Con estos datos clínicos y anatomopatológicos establecimos el diagnóstico de morfea en gotas generalizada.

Figura 3. A. Lesiones de morfea en gotas en la espalda. B. Piel de la espalda a mayor aumento (las lesiones de morfea en gotas son las pequeñas placas marrones levemente deprimidas).





Figura 4. Lesiones de morfea en gotas en el tronco anterior. A nivel pectoral derecho se aprecian dos placas blanquecinas sugestivas de liquen escleroso y atrófico.

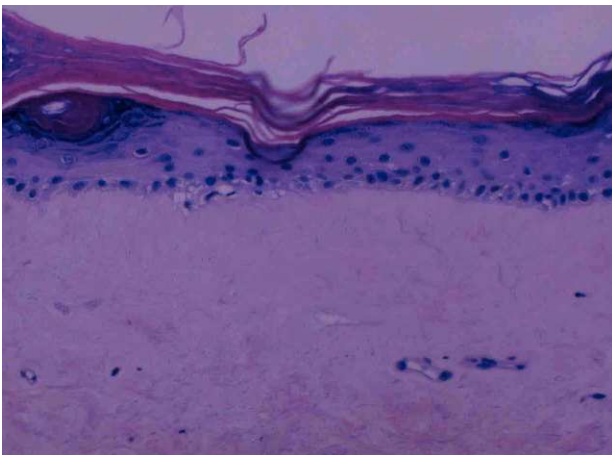


Figura 5. Biopsia de la lesión pectoral derecha. Se aprecia hiperqueratosis, atrofia epidérmica, hialinización de la dermis papilar y vacuolización focal de la basal (hematoxilina-eosina, 400).

El paciente ha estado acudiendo a nuestra consulta durante los últimos 16 años, en los que se ha ensayado el tratamiento con corticoides tópicos, queratolíticos, tetraciclinas, penicilina G benzatina intramuscular, antipalúdicos de síntesis (hidroxicloroquina) y helioterapia, y sus lesiones han permanecido estables durante todo este período. No ha desarrollado disfagia, ni artralgias, ni fenómeno de Raynaud desde el inicio del cuadro cutáneo.

En octubre de 2004 consultó por dos lesiones asintomáticas de reciente aparición en la región pectoral derecha (fig. 4) de características diferentes a las descritas anteriormente. Se trataba de dos placas de coloración blanquecino-nacarada de aproximadamente 1 cm de diámetro con aspecto atrófico (en «papel de fumar»), no infiltradas al tacto y que en su superficie presentaban pequeñas equimosis. Se tomó biopsia de una de ellas (fig. 5), en la que se apreció una epidermis adelgazada y aplanada con hialinización de la dermis superficial y focos de degeneración hidrópica de la membrana basal, acompañados de un infiltrado inflamatorio escaso a nivel perianexial, hallazgos que junto al aspecto clínico de las lesiones nos permitieron establecer el diagnóstico de LEA. Las placas han permanecido estables desde el momento de su aparición y no han aparecido nuevas lesiones.

Discusión

La morfea es la forma más común de esclerodermia, con afectación limitada de la piel, del tejido subcutáneo y en ocasiones del músculo subyacente. Existen numerosas formas clínicas, siendo la variante en placas la más frecuente¹. Afecta más a mujeres de 20 a 40 años de edad, aunque en un 15 % de los casos su inicio se produce antes de los 10 años². Clínicamente consiste en la aparición de forma insidiosa de placas de tamaño variable, induradas al tacto, que en ocasiones se acompañan de un halo eritemato-violáceo periférico (*lilac ring*), que es una manifestación de actividad inflamatoria (y por tanto, un marcador de progresión de la lesión)³. La evolución de la enfermedad depende de la profundidad de la esclerosis, existiendo desde formas superficiales con una evolución benigna y escasa infiltración hasta formas severas en las que se ven implicadas estructuras profundas y que pueden resultar muy invalidantes⁴. En la mayoría de ocasiones, sin embargo, acostumbra a producirse una estabilización en el tamaño y el número de lesiones con el tiempo y se produce una mejoría de la esclerosis, persistiendo cierta discromía en las zonas afectadas. Existen pocos casos publicados de morfea en gotas, y la mayoría de estos se asocian a la variante en placas, aunque las lesiones acostumbra a estar menos infiltradas al tacto y a instaurarse a edades más precoces que en la forma en placas de la enfermedad.

El LEA es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta más a las mujeres y cuyas lesiones se circunscriben en el 85 % de los casos al área genital. Cursa con la aparición de pápulas aplanadas blanco-azuladas de tonalidad brillante que con el tiempo confluyen en placas de mayor tamaño en las que la piel toma un aspecto atrófico y arrugado. La localización extragenital de las lesiones es poco frecuente (15 % de los casos), pero es la que más a menudo se ha relacionado con la morfea en la literatura^{5,6}. Acostumbra a

afectar la parte alta del tronco, el cuello y los brazos, así como las zonas sometidas a presión continua o traumatismos.

La etiología de estas dos patologías es desconocida, aunque ambas se han relacionado con numerosas enfermedades de base autoinmune como el lupus eritematoso sistémico⁷, la tiroiditis de Hashimoto⁸ y la diabetes mellitus⁶. También se han relacionado con la infección por *Borrelia burgdorferi*, aunque no existe unanimidad en los resultados obtenidos en diversas poblaciones^{9,10}. Además, en algunas formas generalizadas de morfea acostumbra a encontrarse títulos elevados de autoanticuerpos (ANA y anti-ADN)¹¹.

En la enfermedad del injerto contra el huésped (EICH) se ha descrito también con cierta frecuencia la aparición de lesiones de morfea y de LEA¹², hecho que, asimismo, iría a favor de la naturaleza autoinmune de ambos procesos.

Existen múltiples referencias en la literatura de la asociación entre LEA y morfea, y la relación entre ambas patologías ha sido objeto de controversia por parte de numerosos autores¹³. En contra de la asociación de ambos procesos encontraríamos autores como Patterson y Ackerman, que en 1984 enunciaron que era necesario analizar la dermis reticular y el tejido adiposo para diferenciarlos, independientemente de los cambios observados en la epidermis y la dermis papilar¹⁴. La morfea afectaría a estructuras más profundas, mientras que el LEA no lo haría. Además, en 1991 Shono et al encontraron diferentes patrones tintoriales en el LEA y en la morfea utilizando técnicas inmunohistoquímicas¹⁵, hecho que también iría en contra de la asociación entre estas dos patologías.

Otros autores creen que existen evidencias acerca de la relación entre morfea y LEA, como Uitto et al, que en 1980 publicaron una serie de 10 pacientes en los que coexistían lesiones de ambos tipos a nivel clínico e histológico¹. También Connelly y Winkelmann son partidarios de esta teoría⁵, llegando a enunciar que el LEA es una forma de morfea de la dermis papilar (por lo tanto, en función del nivel donde se produzca la esclerosis tendríamos tres tipos de lesiones: LEA, morfea típica o morfea subcutánea). La coexistencia de ambos tipos de lesiones en el paciente que presentamos iría también a favor de la estrecha relación entre ambos procesos.

Como conclusión, creemos que la asociación de ambas patologías en el caso que hemos descrito resulta interesante, pero lo más llamativo de este paciente es la inusual forma de morfea que padece, de la que no hemos podido encontrar otros ejemplos en la literatura.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Uitto J, Santa Cruz DJ, Bauer EA, Eisen AZ. Morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *J Am Acad Dermatol*. 1980; 3:271-9.
2. Salmon-Ehr V, Eschard C, Kalis B. Morphées: classification et prise en charge. *Ann Dermatol Venerol*. 1998;125: 283-90.
3. Röcken M, Ghoreschi K. Morfea y liquen escleroso. *Dermatología*. 1st ed. Madrid: Elsevier; 2004. p. 1503-17.
4. Díaz-Pérez JL, Connolly SM, Winkelmann RK. Disabling pansclerotic morphea of children. *Arch Dermatol*. 1980;116: 169-73.
5. Connelly MG, Winkelmann RK. Coexistence of lichen sclerosus, morphea, and lichen planus: report of four cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1985;12: 844-51.
6. Tremaine R, Adam JE, Orizaga M. Morphea coexisting with lichen sclerosus et atrophicus. *Int J Dermatol*. 1990;29: 486-9.
7. Wu KH, Dai YS, Tsai MJ, Lin SC, Wang LH, Huang MT, et al. Lichen sclerosus et atrophicus, bullous morphea, and systemic lupus erythematosus: a case report. *J Microbiol Immunol Infect*. 2000;33:53-6.
8. Dourmishev LA, Stomonjakova SR, Dourmishev AL. D-penicillamine induced polymyositis and morphea in a woman with Hashimoto thyroiditis. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2002;16:538-9.
9. Alonso-Llamazares J, Persing DH, Anda P, Gibson LE, Rutledge BJ, Iglesias L. No evidence for *Borrelia burgdorferi* infection in lesions of morphea and lichen sclerosus et atrophicus in Spain. A prospective study and literature review. *Acta Derm Venerol*. 1997;77:299-304.
10. Fujiwara H, Fujiwara K, Hashimoto K, Mehregan AH, Schaumburg-Lever G, Lange R, et al. Detection of *Borrelia burgdorferi* DNA (*B. garinii* or *B. afzelii*) in morphea and lichen sclerosus et atrophicus tissues of German and Japanese but not of US patients. *Arch Dermatol*. 1997;133:41-4.
11. Marzano AV, Menni S, Parodi A, Borghi A, Fuligni A, Fabbrì P, et al. Localized scleroderma in adults and children. Clinical and laboratory investigations on 239 cases. *Eur J Dermatol*. 2003;13:171-6.
12. Schaffer JV, McNiff JM, Seropian S, Cooper DL, Bologna JL. Lichen sclerosus and eosinophilic fasciitis as manifestations of chronic graft-versus-host disease: expanding the scleroderma spectrum. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:591-601.
13. Buezo GF, Peñas PF, Dorado Bris JM, Fernández Herrera J, García Díez A. Liquen escleroatrófico y morfea. *Actas Dermosifiliogr*. 1993;85:201-5.
14. Patterson JAK, Ackerman AB. Lichen sclerosus et atrophicus is not related to morphea. A clinical and histologic study of 24 patients in whom both conditions were reputed to be present simultaneously. *Am J Dermatopathol*. 1984;6:323-35.
15. Shono S, Amura M, Ota M, Osaku A, Shinomiya S, Toda K. Lichen sclerosus et atrophicus, morphea, and coexistence of both diseases: histological studies using lectins. *Arch Dermatol*. 1991;127:1352-6.