

CASOS CLÍNICOS

# Morfea superficial

## Superficial morphea

Gisela Vaglio Giors<sup>1</sup>, Agustina Suter<sup>2</sup> y Osvaldo Peralta<sup>3</sup>

### RESUMEN

La morfea superficial es una variante rara de morfea que se distingue de la clásica tanto en la clínica como en la histopatología. Se caracteriza por máculas hipopigmentadas o hiperpigmentadas, con mínima o ninguna induración, sin síntomas asociados, contractura ni atrofia. En la histopatología, se observa un compromiso limitado a las fibras colágenas en la dermis reticular superficial. Se comunica el caso de

una paciente con diagnóstico de morfea superficial tratada con fototerapia ultravioleta B y metotrexato.

**Palabras clave:** morfea, morfea superficial, dermis reticular superficial.

Dermatol. Argent. 2021, 27 (1): 34-36

### ABSTRACT

*Superficial morphea is a rare variant of morphea that is distinguished from the classic variant both clinically and histopathologically. It is characterized by hypo or hyperpigmented patches with minimal to no induration, without associated symptoms, without contracture or atrophy. At the histopathological level, a limited involvement of collagen fibers is observed at the level of the*

*superficial reticular dermis. The case of a patient with superficial morphea treated with ultraviolet B phototherapy and methotrexate is presented.*

**Key words:** morphea, superficial morphea, superficial reticular dermis.

Dermatol. Argent. 2021, 27 (1): 34-36

<sup>1</sup> Director de Dermaglobal. Mar del Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina

<sup>2</sup> Asistente en Dermaglobal. Mar del Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina

<sup>3</sup> Codirector del Laboratorio de Anatomía Patológica LABPAT. Mar del Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Gisela Vaglio Giors

E-mail: gisela.vaglio@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 26/10/2020

Fecha de trabajo aceptado: 8/3/2021

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Una mujer de 52 años consultó por lesiones de 2 años de evolución, tratadas con corticosteroides tópicos. Presentaba máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas, de contornos geográficos, brillantes, simétricas, de crecimiento lento, dolorosas, localizadas en el abdomen inferior y la región axilar, con ausencia de halo violáceo e induración (Fotos 1 y 2). La histopatología reveló un engrosamiento de las fibras colágenas

con tendencia a la orientación paralela y un leve infiltrado mononuclear en la dermis reticular superficial. La dermis reticular profunda estaba conservada. La tinción de rojo Congo mostró fibras elásticas paralelas a los haces colágenos y la inmunohistoquímica, ausencia de células dendríticas CD34+ (Foto 3).

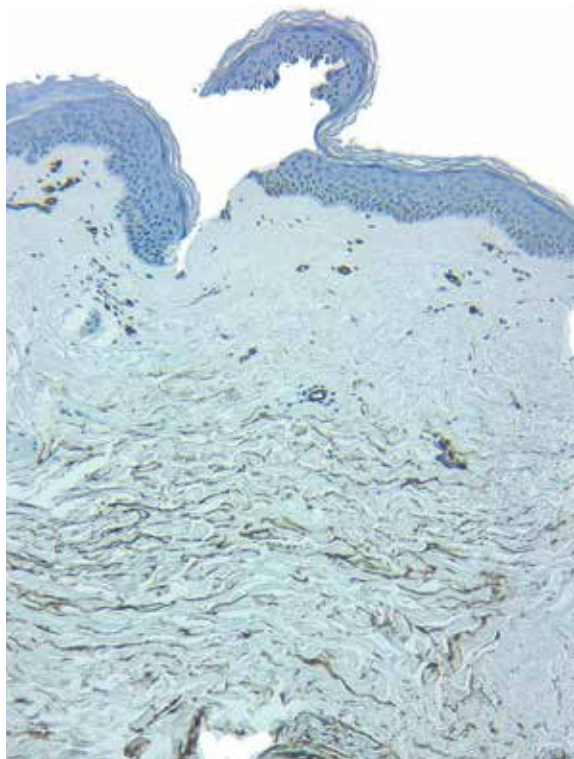
Se solicitaron estudios de laboratorio que incluyeron hemograma, eritrosedimentación, glucemia,



**FOTO 1:** Máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas, brillantes, simétricas, localizadas, de crecimiento lento y levemente dolorosas, en la región axilar.



**FOTO 2:** Lesiones de similares características en el abdomen inferior.



**FOTO 3:** Ausencia de células dendríticas CD34<sup>+</sup> en la dermis reticular superficial. Haces de colágeno gruesos con tendencia a una orientación paralela en la dermis reticular superficial (inmunohistoquímica, 10X).

pruebas de función renal y hepática, serologías para virus de las hepatitis B y C, anticuerpos antinucleares y factor reumatoideo. Todos resultaron dentro de los parámetros normales.

Se realizó el diagnóstico de morfea superficial. Debido a la extensión de las lesiones y a la falta de respuesta al tratamiento con corticosteroides tópicos, prescritos en otro centro, durante 2 años, se decidió la indicación de fototerapia ultravioleta B de banda angosta (UVBba). La paciente realizó 20 sesiones, con respuesta favorable, pero decidió suspender el tratamiento por su cuenta. Cinco meses más tarde, consultó por la progresión del cuadro, por lo que se optó por iniciar tratamiento con metotrexato en dosis de 15 mg semanales y ácido fólico en dosis de 5 mg. Después de 4 meses, se evidenció una reducción del tamaño de las lesiones a un tercio de la superficie afectada. La paciente continúa con el mismo tratamiento y en seguimiento (Foto 4).



**FOTO 4:** Evolución después del tratamiento con fototerapia UVBba y metotrexato.

## COMENTARIO

La morfea superficial es una variante poco frecuente de morfea, descrita en 1999 por McNiff y colaboradores, más común en las mujeres. Se caracteriza, como puede verse en el caso comunicado, por máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas, levemente o nada induradas, dispuestas en forma simétrica en el tronco y las zonas intertriginosas. Se destaca por la ausencia de halo violáceo, atrofia o contracturas y por ser casi siempre asintomática, a diferencia de lo que sucedió en la paciente, que refería dolor<sup>1</sup>.

Las enfermedades sistémicas asociadas con mayor frecuencia a la morfea superficial son la diabetes mellitus (50%), la hepatitis C (42,8%) y la hipertensión arterial (21,4%), las cuales se descartaron en el caso comentado<sup>2</sup>.

Como se describe en la bibliografía, el examen histopatológico es fundamental para el diagnóstico. Los hallazgos típicos, evidenciados también en este caso, consisten en engrosamiento y tendencia a la orientación paralela de las fibras colágenas, disminución de los anexos e infiltrado linfocítico periglandular y perivascular en la dermis reticular superficial. Además, en este nivel se evidencian, con la tinción de rojo Congo, las fibras elásticas paralelas a los haces colágenos y, en la inmunohistoquímica, la ausencia de células dendríticas CD34+<sup>1,3</sup>.

La fisiopatogenia de la enfermedad continúa en estudio. Se cree que las células dendríticas CD34+ cumplen una función fundamental en la síntesis de colágeno. Se ha observado un aumento de estas fibras en las zonas en las que se evidencia su ausencia. También se supone que el incremento del factor de crecimiento transformante beta, producido como consecuencia de la respuesta inflamatoria ocasionada por la lesión microvascular, puede contribuir a la variación de las fibras colágenas, con el incremento de su producción y la disminución de su destrucción por las metaloproteinasas<sup>2-5</sup>.

Entre los diagnósticos diferenciales de la MS se destacan la morfea, la atrofodermia de Pasini y Pierini y el liquen escleroso y atrófico. La morfea clásica tiene su origen en la dermis reticular superficial y se piensa que desde allí afecta las capas más profundas de la piel. Si bien algunos autores consideran la morfea superficial una entidad única, otros sugieren que forma parte del espectro de presentación de la morfea clásica basa-

dos en la presencia concomitante de lesiones de ambos tipos de morfea en un mismo paciente<sup>1,3</sup>. Ciertos autores comparan las lesiones de la morfea superficial con las de la atrofodermia de Pasini y Pierini. Esta última se diferenciaría de la morfea superficial por tratarse de placas con un límite “en acantilado” y por afectar a los niños y los adolescentes. Además, en el estudio histológico presenta hialinización del colágeno dérmico, anormalidad en las fibras elásticas e inflamación activa en las lesiones en regresión<sup>2,3,6,7</sup>. Por último, en el liquen escleroso y atrófico se destaca la presencia de lesiones epidérmicas además de los cambios dérmicos, la esclerosis de la dermis papilar y el infiltrado en banda en la unión dermoepidérmica<sup>1,3</sup>.

En general, la morfea superficial suele ser autolimitada. Si el cuadro progresa, pueden implementarse los tratamientos de la morfea clásica. Entre estos se mencionan los corticosteroides, el tacrolimus y el calcipotriol tópicos, la fototerapia ultravioleta A1, los psoralenos asociados a la fototerapia ultravioleta A (PUVA) o la fototerapia UVBba<sup>2,4</sup>. Mosbeh y colaboradores refieren el uso del láser de excímero, con resultados positivos<sup>8</sup>. Los tratamientos sistémicos incluyen el metotrexato, los corticosteroides y el mofetil micofenolato<sup>4,9</sup>. En la paciente del caso, por tratarse de un cuadro extenso y ante la falta de respuesta al tratamiento con corticosteroides tópicos, se eligió la fototerapia UVBba y posteriormente, ante la imposibilidad de continuarla, el metotrexato por vía oral, ambos con buena respuesta.

## BIBLIOGRAFÍA

- McNiff JM, Glusac EJ, Lazova RZ, Carroll CB. Morphea limited to the superficial reticular dermis: an underrecognized histologic phenomenon. *Am J Dermatopathol* 1999;21:315-319.
- Mosbeh A-S, Aboeldahab S, El-Khalawany M. Superficial morphea: clinicopathological characteristics and a novel therapeutic outcome to excimer light therapy. *Dermatol Res Pract* 2019;2019:1-7.
- Jacobson L, Palazij R, Jaworsky C. Superficial morphea. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:323-355.
- Fett N, Werth VP. Update on morphea: part I. epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:217-228.
- Skobieranda K, Helm KF. Decreased expression of the human progenitor cell antigen (CD34) in morphea. *Am J Dermatopathol* 1995;17:471-475.
- Tuffanelli DL. Localized scleroderma. *Semin Cutan Med Surg* 1998;17:27-33.
- Pope E, Laxer RM. Diagnosis and management of morphea and lichen sclerosus and atrophicus in children. *Pediatr Clin North Am* 2014;61:309-319.
- Loyal J, Norris II, Lester EB, Pierson JC. Superficial morphea: case report, look-alikes, pathogenesis, and treatment. *Dermatol Online J* 2017;23:13030.
- Fett N, Werth VP. Update on morphea: part II. Outcome measures and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:231-242.