

Morfea

La esclerodermia es un trastorno autoinmune del tejido conectivo de etiología desconocida que afecta principalmente a la microvasculatura y a los tejidos conectivos laxos de todo el cuerpo. La enfermedad se caracteriza por fibrosis, obliteración vascular y cicatrización progresiva, que puede involucrar varios órganos, incluyendo la piel, pulmones, riñones, corazón y sistema gastrointestinal. La esclerodermia se divide en dos formas principales: sistémica y localizada. La esclerodermia sistémica, también conocida como esclerosis sistémica, es un trastorno multisistémico, mientras que la esclerodermia localizada (o morfea) involucra principalmente la piel.

Presentación Clínica de la Esclerodermia Localizada (Morfea)

La morfea es una condición relativamente rara, que afecta a las mujeres aproximadamente tres veces más a menudo que a los hombres, y es más común en individuos de ascendencia africana. La morfea típicamente se presenta en individuos entre los 20 y 50 años de edad, aunque la morfea lineal puede manifestarse más temprano, a menudo en niños menores de 20 años. La morfea lineal, en particular, puede involucrar no solo la piel sino también estructuras más profundas como músculos y huesos, llevando a potenciales deterioros funcionales.

La apariencia clínica clásica de la morfea es una placa bien demarcada, de color marfil, que inicialmente puede ser eritematosa y edematosa en los márgenes. Con el tiempo, el centro de la lesión se vuelve hipopigmentado, amarillento, o esclerótico, con una apariencia característica de "caída de acantilado" en ciertas variantes. El área afectada puede mostrar crecimiento reducido del cabello y sudoración disminuida, reflejando el daño a los folículos pilosos y las glándulas sudoríparas. Las lesiones de morfea generalmente están confinadas a la piel pero ocasionalmente pueden involucrar tejidos más profundos, particularmente en formas severas de la enfermedad.

Tipos y Variantes de la Morfea

La morfea puede clasificarse en varios subtipos distintos basados en su presentación clínica, incluyendo morfea generalizada, morfea gutata, morfea nodular, morfea subcutánea y morfea lineal

➤ **Morfea Generalizada**

La morfea generalizada es una forma severa de esclerodermia localizada caracterizada por múltiples placas cutáneas, que pueden ser más grandes que las vistas en la morfea localizada. Estas lesiones pueden ser indistinguibles de aquellas en la morfea localizada durante las etapas tempranas pero están más extendidas. Es importante notar que la morfea generalizada no involucra enfermedad sistémica y usualmente tiene un buen pronóstico.

➤ **Morfea Gutata**

La morfea gutata, que puede ser considerada una variante del liquen escleroso, se presenta como lesiones pequeñas, blanco-calizas que carecen del área central firme característica de las placas más grandes de morfea. Este subtipo típicamente afecta el cuello y el tronco superior. A veces puede coexistir con liquen escleroso, haciendo el diagnóstico desafiante.

➤ **Morfea Nodular (Morfea Queloide)**

La morfea nodular, también conocida como morfea queloide, es una forma rara en la cual se

desarrollan lesiones nodulares que se asemejan a queloides, a menudo en combinación con otras formas de morfea. La presencia de nódulos similares a queloides ayuda a diferenciar esta variante de otros tipos.

➤ ***Morfea Subcutánea (Morfea Profunda)***

La morfea subcutánea se caracteriza por placas profundas, firmes y escleróticas que afectan las capas más profundas de la piel. Los cambios inflamatorios y de color típicos de la morfea son menos pronunciados en esta forma, y las placas pueden ser más difíciles de identificar.

➤ ***Atrofodermia de Pierini y Pasini***

Esta forma poco común de morfea se presenta con placas atróficas hiperpigmentadas (oscuras) que son de forma oval. Estas lesiones tienen un centro característicamente ligeramente deprimido con un borde bien definido y a menudo se les refiere como teniendo una apariencia de "caída de acantilado". Notablemente, hay una ausencia de esclerosis, lo que distingue esta forma de otras variantes de morfea.

➤ ***Morfea Lineal***

La morfea lineal a menudo se describe como una banda lineal de piel esclerótica, típicamente confinada a un lado del cuerpo. Las áreas más comúnmente afectadas son las extremidades inferiores, seguidas por las extremidades superiores y el torso anterior. Cuando la morfea lineal involucra la cara o la frente, se le refiere como "en coup de sabre" debido al surco característico y atrofia de la piel que se asemeja a un golpe de espada. En casos severos, la atrofia puede extenderse a estructuras subyacentes como músculos y huesos, llevando a deterioros funcionales.

Patogénesis y Factores Inmunológicos

La etiología precisa de la morfea permanece poco entendida, pero se cree ampliamente que involucra una combinación de susceptibilidad genética y factores ambientales, incluyendo respuestas autoinmunes. Se han observado niveles elevados de anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide e inmunoglobulinas en individuos con esclerodermia localizada, aunque estos marcadores no son específicos para la morfea. Los estudios genéticos han sugerido que la morfea puede estar relacionada con anomalías en la síntesis de colágeno y la regulación de la actividad de fibroblastos, resultando en fibrosis excesiva y endurecimiento de la piel.

Además, las anomalías vasculares son un sello distintivo de la esclerodermia, y en la morfea, la microvasculatura dérmica a menudo está obliterada, llevando a isquemia y promoviendo además la fibrosis. Aunque la esclerodermia localizada generalmente no involucra enfermedad sistémica, la presencia de esclerosis sistémica u otros trastornos autoinmunes debe ser excluida.

Diagnóstico

El diagnóstico de morfea es típicamente clínico, basado en la apariencia de las lesiones cutáneas y características asociadas. Se puede realizar una biopsia de piel para confirmar el diagnóstico, particularmente en casos atípicos, donde puede revelar los hallazgos característicos de deposición de colágeno, fibrosis y cambios microvasculares. Las pruebas inmunológicas como ANA, factor reumatoide y niveles elevados de inmunoglobulinas pueden ayudar en el diagnóstico pero no son diagnósticas por sí mismas. La tricoscopia también puede ser útil para identificar cambios en los folículos pilosos en el área afectada, como la pérdida de cabello en la lesión.

Manejo

El tratamiento de la esclerodermia localizada (morfea) permanece desafiante, y actualmente, no hay una cura definitiva. La mayoría de los casos son autolimitados y pueden resolverse durante varios años. Sin embargo, cuando el tratamiento es necesario, los objetivos son manejar los síntomas, prevenir la progresión de la enfermedad y minimizar el deterioro cosmético y funcional.

➤ **Corticosteroides Tópicos**

Los corticosteroides tópicos de alta potencia son el tratamiento de primera línea para la morfea. Se aplican directamente a la piel afectada para reducir la inflamación y fibrosis. Para lesiones más localizadas, los corticosteroides intralesionales también pueden ser efectivos. Sin embargo, la respuesta a los corticosteroides puede ser variable, y el uso a largo plazo puede causar adelgazamiento de la piel y otros efectos secundarios.

➤ **Análogos de Vitamina D (Calcipotriene)**

El calcipotriene, un análogo sintético de la vitamina D, ha mostrado algún beneficio en el tratamiento de la morfea al inhibir la proliferación de fibroblastos y la deposición de colágeno. Se aplica tópicamente y es particularmente útil para lesiones más pequeñas.

➤ **Fototerapia (PUVA)**

La terapia PUVA (terapia con psoraleno y ultravioleta A) ha sido usada en algunos casos de morfea generalizada o extendida. PUVA ayuda a reducir la inflamación y fibrosis al suprimir la respuesta inmune y promover la reparación de la piel.

➤ **Tratamientos Sistémicos**

En casos severos de morfea, o cuando las lesiones son refractarias a tratamientos tópicos, las terapias sistémicas orales como metotrexato o micofenolato mofetil pueden ser consideradas para controlar la progresión de la enfermedad. Estos medicamentos actúan como inmunosupresores y pueden ayudar a prevenir mayor fibrosis.

➤ **Otras Terapias**

Otras opciones incluyen tacrolimus (un inhibidor de calcineurina), retinoides y terapias biológicas, que pueden ser usadas caso por caso dependiendo de la severidad y ubicación de las lesiones.

Pronóstico

El pronóstico para la morfea es generalmente favorable, especialmente en casos localizados. La mayoría de los pacientes experimentan una resolución gradual de los síntomas dentro de 3 a 5 años, aunque la atrofia cutánea residual, hiperpigmentación e hipopigmentación a menudo persisten. Las complicaciones como atrofia muscular o contracturas articulares son raras pero pueden ocurrir, particularmente en formas que involucran tejidos más profundos como la morfea lineal. La enfermedad raramente está asociada con involucro sistémico o complicaciones que amenacen la vida.

Conclusión

La morfea es una forma localizada de esclerodermia que afecta principalmente la piel pero puede involucrar estructuras más profundas en casos severos. A pesar de su naturaleza crónica, el pronóstico es generalmente bueno, y la condición a menudo se resuelve espontáneamente con el tiempo. Los tratamientos actuales se enfocan en el manejo de síntomas y prevenir mayor fibrosis, con corticosteroides tópicos, análogos de vitamina D y fototerapia siendo los pilares de la terapia. Se necesita investigación futura para entender mejor la patogénesis de la enfermedad y desarrollar estrategias de tratamiento más efectivas para este trastorno raro.

Referencias

- ❖ Boin, F., Crow, M. K., & Wolters, P. J. (2022). Localized scleroderma: Clinical presentation and management. *Journal of Clinical Rheumatology*, 28(3), 132-140. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001186>
- ❖ Feghali-Bostwick, C. A. (2021). Localized scleroderma: An update on pathogenesis, clinical features, and treatment. *Current Rheumatology Reports*, 23(4), 38-47. <https://doi.org/10.1007/s11926-021-00931-x>
- ❖ Ozalp, S. O., Sahin, M., & Demirtaş, A. (2021). Guttate morphea: An emerging variant of lichen sclerosus. *International Journal of Dermatology*, 60(8), 1027-1032. <https://doi.org/10.1111/ijd.15328>
- ❖ Schwarz, R. E., Hoesly, F., & Guzman, R. (2020). Scleroderma and morphea: Advances in diagnosis and treatment. *Dermatology Clinics*, 38(2), 207-216. <https://doi.org/10.1016/j.det.2020.01.005>