

Guía para pacientes con morfea

ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA



© Academia Española de Dermatología y Venereología

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio, incluyendo las fotocopias o cualquier sistema de recuperación de almacenamiento de información, sin la autorización por escrito del titular de los derechos.

Se ha realizado un gran esfuerzo al preparar esta guía para proporcionar una información precisa y actualizada que esté de acuerdo con la práctica y estándares aceptados en el momento de su publicación.

El contenido de esta guía refleja las opiniones, criterios, conclusiones y/o hallazgos propios de los autores, los cuales pueden no coincidir necesariamente con los de la AEDV.

Prólogo

La Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) tiene, entre sus muchos objetivos, y de los más importantes, la información al público en general de las patologías más frecuentes de esta especialidad, reivindicando que el dermatólogo es el especialista de referencia para la misma. Dentro de este objetivo, destaca especialmente la relación y vinculación con las asociaciones de pacientes, que representan la vía más adecuada para contactar con pacientes con distintas patologías cutáneas.

Desde hace un año la AEDV mantiene, a través de su Fundación Piel Sana, reuniones periódicas con las asociaciones de pacientes con el objetivo de conocer

sus objetivos, necesidades... y poder colaborar, en la medida de nuestras posibilidades, con ellas.

Una de las peticiones comunes, manifestadas por estas asociaciones en diferentes reuniones que han mantenido con la Fundación, fue la de crear "Guías para Pacientes" por dermatólogos expertos --de referencia-- en las distintas patologías. Hoy podemos decir con satisfacción que este primer objetivo está logrado.

Esto no hubiera sido posible sin la colaboración de nuestros compañeros que, desde el primer momento, han aceptado de forma altruista esta colaboración. A ellos, nuestro más sincero agradecimiento. Es así mismo necesario agradecer

a la Fundación Piel Sana de la AEDV su apoyo y ánimo, desde su presidente hasta sus profesionales, y como no a las asociaciones de pacientes que nos han ayudado a corregir y mejorar estas publicaciones.

Nuestro único interés es que este trabajo, una vez vista la luz, sea de utilidad. Seguiremos trabajando en el beneficio de la Dermatología, de los dermatólogos y, sobre todo, de los pacientes con enfermedades cutáneas.

Dr. J. Soto de Delás
Director de la Fundación Piel Sana
Dr. J.C. Moreno Giménez
Presidente de honor de la AEDV
y Responsable de las relaciones
con Asociaciones de Pacientes

Ambos términos “morfea” y “esclerodermia localizada” se utilizan como sinónimos para definir una enfermedad en la que la piel sufre un endurecimiento en áreas circunscritas o generalizadas.

¿Qué es la morfea?

Es una **enfermedad autoinmune**, lo que significa que el sistema inmune sufre un cierto desorden e identifica, de forma errónea, células propias como extrañas y las ataca. En este caso, el daño conduce a un endurecimiento o fibrosis de las diversas capas de la piel, incluida la grasa, y a veces también la fascia y el músculo.

Su causa es desconocida, pero sabemos que NO es un tipo de cáncer ni una enfermedad infecciosa y, por tanto, no es contagiosa.

¿Quién la sufre?

La morfea es una enfermedad infrecuente que afecta en mayor proporción a las mujeres de la población blanca. Sin embargo, puede desarrollarse a cualquier edad, tanto en los niños como en los adultos, en una proporción similar. Entre el 20-30% de las morfeas se inician en los niños y, en ellos, predomina la variante de morfea lineal (ver más adelante).

Morfea (Esclerodermia localizada)

Isabel Bielsa,
Julia Sánchez-Schmidt
HU Germans Trias i Pujol.
Barcelona



Tipos de morfea

Existen formas más superficiales y limitadas y otras más profundas y extensas. Por este motivo, se pueden distinguir las siguientes variantes de morfea:

1) Morfea en placas y una variante más superficial que se denomina atrofoderma de Pasini y Pierini (suelen ser pocas lesiones, sobre todo en el tronco)

2) Morfea generalizada (muchas lesiones en el tronco y las extremidades; a veces, es toda la piel a la que se ve afectada, respetando la cara y las manos)

3) Morfea lineal (las lesiones forman líneas o bandas que asientan en las extremidades, el cuero cabelludo o la cara)

4) Morfea profunda que incluiría la "fascitis eosinofílica" (predomina la afectación de la fascia muscular de las cuatro extremidades) y la morfea panesclerótica (afecta a toda la piel y a todo su grosor; es la variante más grave pero por fortuna es muy poco frecuente).

Sin embargo, la clasificación, que intenta delimitar las distintas variantes de morfea o esclerodermia localizada, resulta algo artificial ya que los límites entre ellas no siempre son claros y, en la práctica, es frecuente que coincidan diversos tipos de morfea en un mismo paciente.



Causas

La causa exacta de la morfea es desconocida, pero todo apunta que su origen podría ser multifactorial y participarían factores genéticos, ambientales y autoinmunes. Entre los factores ambientales posibles se han identificado algunas infecciones, fármacos, prótesis de silicona, ciertos tóxicos, algunas vacunas, traumatismos, la radiación, entre otros. La morfea puede asociarse a otras enfermedades autoinmunes como el vitíligo, la diabetes mellitus y la tiroiditis de Hashimoto.

Cualquiera que sean los factores desencadenantes, se pondrían en marcha una serie de eventos que conducirían, probablemente en este orden, al daño de los pequeños vasos de la piel, a una respuesta inflamatoria y un desequilibrio en la producción y degradación de las fibras de colágeno, que culminarían en un grado variable de fibrosis de la piel, la grasa, la fascia y el músculo.



Síntomas

Las lesiones de morfea en placas se inician como áreas de piel algo rojiza que en pocas semanas devienen duras y de color blanquecino o marfileño. Con el tiempo la piel de estas áreas deja de estar endurecida y se torna más fina y de color marrón, color que no desaparecerá a pesar del tratamiento. En general, las lesiones son asintomáticas, esto es, raramente ocasionan dolor o picor.

En la morfea lineal, los cambios en la superficie de la piel pueden ser más sutiles en forma de bandas algo más pigmentadas y, muchas veces, deprimidas, pero el trastorno fibroso más profundo puede conducir a deformaciones importantes con limitación en la movilidad de las articulaciones, contracturas y, sobre todo en los niños, puede interferir el crecimiento del hueso subyacente. Con frecuencia, la morfea lineal asienta en el cuero cabelludo, la cara y las extremidades. En el cuero cabelludo da lugar a unas bandas de piel deprimida, hiperpigmentada y sin pelo que se conocen con el nombre de morfea en "coup de sabre" (del francés, golpe de sable).

En la cara pueden dar lugar a cambios en forma de hundimiento de la órbita, de la mejilla y desviación de la comisura labial del lado afecto, que se conoce con el nombre de hemiatrofia facial de Parry-Romberg.

No es infrecuente que los pacientes con morfea presenten también cambios en los genitales en forma de liquen escleroso y atrófico, un trastorno que probablemente se relaciona con la morfea y que es muy incómodo, ya que ocasiona prurito y escozor, así como problemas con la micción, sin involucra la uretra, y molestias durante las relaciones sexuales.

Diagnóstico

La sospecha del diagnóstico puede hacerse con la simple observación de la piel aunque es recomendable confirmarlo mediante una biopsia siempre que sea posible. Al inicio del diagnóstico, el médico puede proponer la realización de unos análisis de sangre para completar el estudio de la enfermedad, pero no será necesario repetirlos en general, a no ser que el tratamiento prescrito así lo exija.

En el caso de la esclerodermia lineal que afecta a la cara o al cuero cabelludo, se recomiendan exploraciones oftalmológicas periódicas (pueden ocurrir episodios de uveítis e inflamación del segmento anterior del ojo) y evaluación neurológica si hay migrañas, parestesias o neuralgias de nervios craneales. Las pruebas de imagen tipo resonancia magnética o ecografía pueden estar indicadas en algunos casos de morfea lineal, ya sea craneal o de las extremidades. En caso de asimetrías de las extremidades, puede tener interés la evaluación por parte de un ortopeda.



¿La esclerodermia localizada o morfea y la esclerodermia sistémica son la misma enfermedad?

Ambas enfermedades, aunque probablemente comparten mecanismos patogénicos similares, deben considerarse procesos distintos y, raramente, una esclerodermia localizada se transforma en una esclerodermia sistémica. Es por ello que los pacientes con morfea o esclerodermia localizada no tienen más riesgo de desarrollar una esclerodermia sistémica, enfermedad con la que no debe confundirse. En la esclerodermia sistémica donde, además de la piel, también puede haber afectación de otros órganos

internos (tubo digestivo y pulmón, sobre todo), los pacientes suelen tener fenómeno de Raynaud (los dedos se vuelven rojos, blancos y azules de manera sucesiva tras el contacto con el frío), engrosamiento de la piel de los dedos de las manos (esclerodactilia) y cambios en la cara característicos (pérdida de las arrugas de expresión, adelgazamiento de los labios, empequeñecimiento de la boca, etc).

“

Ambas enfermedades, aunque probablemente comparten mecanismos patogénicos similares, deben considerarse procesos distintos

Tratamiento

No existe a día de hoy un tratamiento curativo. La enfermedad suele tener un curso ondulante, por lo que es posible que se reactive después de una fase quiescente.

La finalidad del tratamiento es reblandecer las lesiones existentes y evitar la reaparición de nuevas. El daño ya hecho no se verá modificado por el tratamiento. Es por ello que es muy importante iniciar el tratamiento de manera precoz, antes de que aparezcan las

secuelas ya sea en forma de pérdida de pelo definitiva, la deformación de la cara o la aparición de contracturas y limitaciones a los movimientos de una extremidad. Este inicio precoz del tratamiento es especialmente importante en los niños ya que en ellos la esclerodermia lineal es la forma de esclerodermia localizada más frecuente y es cuando las secuelas pueden ser más importantes.

En el caso de la morfea en placas con lesiones escasas y más superficiales, el tratamiento se basa en la aplicación de cremas de cortisona en las zonas afectas. Si la morfea es generalizada, profunda o lineal con riesgo de ocasionar deformaciones



La finalidad del tratamiento es reblandecer las lesiones existentes y evitar la reaparición de nuevas.

importantes se puede proponer fototerapia (exposición regulada a la luz ultravioleta mediante máquinas especiales) o una combinación de corticoides orales y metotrexato (medicamentos que intentan modular la respuesta del sistema inmune), entre otros.

La fisioterapia puede ser útil para mejorar las limitaciones de movilidad de las extremidades y las contracturas. También es adecuado mantener una actividad física suave y regular.

Algunos procedimientos cosméticos como la cirugía en el caso de la morfea en "coup de sabre" (cuero cabelludo) o los rellenos de grasa autóloga en el caso de la hemiatrofia facial de Parry-Romberg pueden mejorar el aspecto estético de las deformaciones ocasionadas. Para indicar algunos de estos procedimientos, es importante asegurarse de que la enfermedad se encuentra totalmente inactiva.



La fisioterapia puede ser útil para mejorar las limitaciones de movilidad de las extremidades y las contracturas.

Consejos y recomendaciones

Como ocurre en cualquier otra enfermedad crónica, es importante adaptarse al ritmo que impone la enfermedad y los efectos de la medicación sistémica si es necesario administrarla. La calidad de vida puede mejorar notablemente si tenemos en cuenta los siguientes consejos:

1. Infórmate debidamente sobre la enfermedad.
2. Trata de disminuir el estrés y resolver la depresión y la ira si aparecen por problemas de autoestima. La morfea puede tener un efecto negativo en la imagen corporal como consecuencia de las

posibles deformaciones y las manchas persistentes en la piel. La ayuda psicológica en caso necesario puede ser de gran utilidad.

3. El paciente con morfea puede llevar una vida familiar, social y laboral con total normalidad.

4. No hay problemas con el embarazo a no ser que la mujer o varón se encuentre bajo el tratamiento con algún medicamento que así lo contraindique. Las mujeres con morfea pueden tener y tienen bebés sanos aunque, como ocurre con otras enfermedades autoinmunes, puede haber un incremento leve del riesgo de brote de la enfermedad durante el embarazo o en el postparto.



Como ocurre en cualquier otra enfermedad crónica, es importante adaptarse al ritmo que impone la enfermedad.

5. El sol no es perjudicial para la morfea y de hecho la fototerapia controlada es una opción terapéutica de la misma, como se ha comentado.

6. Para favorecer la elasticidad y el cuidado de la piel, en general, se recomienda la hidratación diaria de la misma con productos libres de alérgenos, como los perfumes y conservantes. Se pueden utilizar productos en crema, bálsamo, loción o emulsión que contengan alfa hidroxiácidos (como el ácido láctico) o urea (entre el 2 y el 10%).

7. El ejercicio físico suave como caminar, nadar o la realización de ejercicios dirigidos pueden ayudar a la recuperación de la movilidad de las extremidades y mejorar posibles contracturas, además de ejercer un gran beneficio al buen equilibrio psicológico.

8. La dieta debe ser equilibrada con alimentos con bajo contenido de grasa, sal y azúcar y alto contenido en fibra, en especial, si estás tomando corticoides.

9. Consulta a tu dermatólogo antes de proceder a un tratamiento cosmético de láser, infiltraciones, prótesis de mama, etc.

Páginas recomendadas

AEE | Asociación Española de Esclerodermia
<https://esclerodermia.com>

Asociación de Esclerodermia Vida y Esperanza La Raza, A.C (Mexico)
<http://www.esclerodermia.org.mx>

Asociación Argentina de Esclerodermia y Raynaud
<http://esclerodermia.org.ar>

More Than Scleroderma
<https://www.morethanscleroderma.com/>

Fundación Piel Sana | Academia Dermatología y Venereología
<https://fundacionpielsana.es>



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLÓGIA

fundacionpielsana.es
facebook.com/fundacionpielsana
twitter.com/pielsana_aedv
