

# LAS ESCLERODERMIAS: MORFEA y ESCLERODERMIA LOCALIZADA

Autor:

F.J. VÁZQUEZ DOVAL

DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGÍA

ESPECIALISTA EN DERMATOLOGÍA MÉDICO-QUIRÚRGICA Y VENEREOLÓGÍA



**Licenciado en Medicina y Cirugía** (U. Santiago de Compostela, 1984). Calificación: sobresaliente.

**Doctor en Medicina y Cirugía** (Universidad de Navarra, 1990). Calificación: apto Cum Laude y Premio Extraordinario.

**Especialista en Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología** (Universidad de Navarra, 1990).

**Consultor de la Clínica Universidad de Navarra** hasta 2000.

**Director de la Unidad de Cirugía Dermatológica** en la Clínica Universidad de Navarra (1992-1999).

**Profesor adjunto de Dermatología** hasta 2001 en la Facultad de Medicina de la Universidad de Navarra.

**Dermatólogo director de DERMACLINIC** (Clínica Dermatológica Médico-Quirúrgica, Logroño).

**Autor/co-autor de más de 220 artículos** científicos en revistas nacionales e internacionales

**Autor de varios libros:**

Fisiopatología de las enfermedades cutáneas, 1996;

La Piel y el Aparato Digestivo, 1996;

Atlas de Dermatología Práctica, 2001.

Dermatología Pediátrica Clínica, Diagnóstico, Tratamiento, 2003;

Dermatología Pediátrica. Historias clínicas comentadas 2005,

Diagnóstico diferencial en Dermatología Pediátrica, 2005;

Atlas de enfermedades de las uñas 2008;

Monografías de Dermatología Quirúrgica, 2009-2013.

Dermatología Pediátrica. 50 historias clínicas comentadas, 2012.

Cirugía dermatológica. Texto y atlas de casos prácticos. 2013

**MIEMBRO DE AAD, AEDV, CILAD, etc**

## INTRODUCCIÓN

Esclerodermia significa etimológicamente endurecimiento cutáneo. Aunque este término sólo hace referencia a un trastorno de la piel, durante mucho tiempo se ha utilizado para designar un grupo heterogéneo de procesos en los que la afectación cutánea puede acompañarse o no de alteraciones en otros órganos.

El denominador común a todas las enfermedades con esclerodermia es un sustrato anatomopatológico similar, caracterizado por un acúmulo de colágeno. Sin embargo, a pesar de esta característica coincidente, la fibrosis sólo representa la manifestación común del daño tisular causado por etiologías posiblemente diferentes.

Actualmente las esclerodermias se clasifican según la extensión de la fibrosis cutánea en profundidad y superficie, la afectación de vísceras internas y los mecanismos etiopatogénicos que intervienen en su desarrollo. Consideramos tres tipos de procesos:

- I. Morfea o esclerodermia localizada.
- II. Esclerodermia sistémica.
- III. Síndromes afines esclerodermiformes.

Las **morfeas** o **esclerodermias localizadas** son formas limitadas a la piel y a los tejidos subyacentes. La afectación cutánea es indistinguible histopatológicamente de la esclerodermia sistémica, pero está ausente la acroesclerosis, la esclerodactilia y el fenómeno de Raynaud y las manifestaciones viscerales son mucho menos frecuentes.

En la **esclerodermia sistémica** hay un endurecimiento simétrico de la piel con cambios fibróticos y degenerativos en la sinovial, las arterias digitales y en determinados órganos internos.

Finalmente existen un conjunto de **síndromes afines esclerodermiformes** en los que se incluyen las seudoesclerodermias, esclerodermias ocupacionales y esclerodermias iatrogénicas. En este grupo destacaremos tres entidades, particularmente interesantes y que nos permiten reflexionar sobre algunos aspectos de la etiopatogenia de los procesos fibróticos. Nos referimos al síndrome del aceite tóxico, síndrome mialgia-eosinofilia, y enfermedad injerto contra huésped.

### **I. Morfea o esclerodermia localizada**

Son enfermedades esencialmente cutáneas que cursan con esclerosis hialina e inflamatoria. Pueden afectarse además de la piel, el tejido celular subcutáneo, la fascia muscular, el músculo e incluso el periostio.

Las morfeas se presentan con más frecuencia en la infancia, al contrario que la esclerodermia sistémica que afecta fundamentalmente a adultos. Al igual que la esclerodermia sistémica también predomina en mujeres.

#### **1. Etiopatogenia**

Resulta obvio que el obligado equilibrio entre producción y destrucción de colágeno se encuentra alterado en estos pacientes, lo que origina su acúmulo en la piel. Sin embargo, el motivo por el que sucede esto, no está totalmente aclarado.

En el desarrollo inicial de la morfea se han implicado en algunos casos a traumatismos, radiaciones, vacunas e incluso una extracción dental que precedió al desarrollo de una atrofia hemifacial progresiva ipsilateral.

La inflamación y los cambios vasculares se consideran muy importantes ya que en los estadios iniciales, las células mononucleares infiltran la piel afecta de morfea, así como los pequeños vasos sanguíneos dérmicos. Este fenómeno ocasiona cambios estructurales y funcionales en el sistema microvascular.

Es posible que la autoinmunidad también juegue un papel importante, pues en estos pacientes se detectan elevación de algunas citoquinas, moléculas solubles de adhesión celular, ANA (anticuerpos antinucleares) y linfocitos T activados.

También se ha asociado el desarrollo de morfea con la toma de medicamentos: bisoprolol, bleomicina, peplomicina, D-penicilamina, bromocriptina, L-5- hidroxitriptamina en combinación con carbidopa, pentazocina, etc.

En la etiopatogenia de ciertos tipos de morfeas se ha incriminado ciertas anomalías del metabolismo del triptófano (Triptófano  $\Rightarrow$  serotonina (5-OH triptamina)  $\Rightarrow$  5-OH indolacético). Tanto en el síndrome mialgia eosinofilia como en la fenilcetonuria y en las inyecciones de serotonina pueden desarrollarse lesiones esclerodermiformes.

Se sabe que el síndrome mialgia eosinofilia es debido al consumo de L-triptófano.

En la fenilcetonuria hay déficit de fenilalanina hidroxilasa que conlleva una alteración del metabolismo de la fenilalanina que no se transforma en tirosina y se desvía hacia la síntesis de triptófano  $\Rightarrow$  kinurenina  $\Rightarrow$  NADPH  $\Rightarrow$  radicales libres.

Inyecciones dérmicas de serotonina pueden causar fibrosis. En el síndrome carcinoide se produce serotonina que puede ocasionar lesiones esclerodermiformes. El octeotrido que impide la liberación de serotonina, a dosis altas puede revertir el proceso esclerótico del síndrome carcinoide. La metisergida (un fármaco similar a la serotonina) puede causar fibrosis retroperitoneal.

La infección por *Borrelia burgdorferi* durante un tiempo se consideró como una posible causa infecciosa del desarrollo de morfea. Existen varios argumentos que apuntan al papel etiopatogénico de la *Borrelia*:

- Algunos pacientes con morfea presentan anticuerpos anti-*Borrelia burgdorferi*.
- Coexistencia de acrodermatitis crónica atrófica y morfea.
- Detección de microorganismos similares a *Borrelia burgdorferi* en los cortes histológicos.
- Mejoría con penicilina.

Sin embargo, estos datos clínicos y serológicos contrastan con el hecho por el cual solo excepcionalmente se ha detectado el microorganismo mediante hibridación "*in situ*" en muestras de esclerodermia localizada.

#### **2. Clasificación**

Dentro del concepto de morfea se incluyen una gran variedad de cuadros clínicos que pueden aparecer separadamente o superponerse en un mismo paciente.

La clasificación se basa en las características clínicas y en la profundidad de la esclerosis. Seguidamente se exponen las 8 formas clínicas más frecuentes. No obstante, pueden presentarse casos de solapamiento entre dos o más tipos.

- a. Morfea en placas
- b. Morfea en gotas

- c. Esclerodermia lineal
- d. Morfea generalizada
- e. Morfea profunda
- f. Morfea pansclerótica progresiva
- g. Fascitis eosinofílica
- h. Atrofodermia de Pasini- Pierini



La lesión progresa y quedan áreas de atrofia cutánea, hiperpigmentación (incremento de la actividad melanocitaria) y despigmentación (desaparición de los melanocitos) (Figura 2).

Las placas suelen ser bilaterales y asimétricas. Se localizan preferentemente en el tronco, cuello, extremidades inferiores y superiores y cara. Con frecuencia se observan lesiones de morfea en zonas de presión como el área mamaria, sin afectarse los pezones (presión del sujetador), cintura (por la presión de la ropa y cinturones).

### 3. Clínica

#### a. Morfea en placas

Las lesiones cutáneas suelen comenzar con áreas de eritema y edema. Pasadas algunas semanas o meses, la piel se engruesa y adquiere un característico color marfil rodeándose un halo violáceo (Figura 1).



#### b. Morfea en gotas

Entidad clínica discutida por su similitud con el liquen escleroso y atrófico. Se caracteriza por manchas de pequeño tamaño (1-10mm de diámetro) un poco deprimidas, de color blanco nacarado y con cierta tendencia a confluir.

#### c. Esclerodermia lineal

La morfología clínica es similar a la de la morfea en placas pero las lesiones induradas son de morfología lineal. Es el tipo más frecuente en la infancia.

Su localización preferente son las extremidades, aunque también pueden afectarse el tronco y la cara.



Existen 3 variantes de morfea lineal: morfea lineal de una extremidad, “coup de sabre” y atrofia hemifacial progresiva.

- Morfea lineal de las extremidades. Se puede asociar a morfea en placas. Los cambios pigmentarios suelen ser evidentes pero el halo violáceo no es tan intenso. En la superficie puede haber áreas de hiperqueratosis parcheada.

En ocasiones puede afectarse el músculo subyacente e incluso el hueso (melorreostosis, que es una osteítis hipertrófica del hueso) y haber afectación visceral. También se puede asociar a vitíligo y espina bífida. La morfea lineal de las extremidades causan dismetrías (acortamiento del miembro afectado) (Figura 3) y contracturas articulares.



-“Coup de sabre”: consiste en una banda de esclerosis, generalmente unilateral. La lesión esclerótica se manifiesta en la zona frontal paramediana, pudiendo extenderse hacia el cuero cabelludo. Pueden existir alteraciones oculares asociadas así como manifestaciones por afectación del SNC (dolor de cabeza y convulsiones). Típicamente la lesión sigue las líneas de Blaschko, provocando alopecia. Puede haber más de una lesión. Puede asociarse con la atrofia hemifacial

progresiva homolateral.

- Atrofia hemifacial progresiva (síndrome de Parry-Romberg). Generalmente los cambios a nivel de la piel son mínimos (alteraciones moderadas de la pigmentación), pero sin embargo hay atrofia del tejido graso subcutáneo. En otros casos las alteraciones cutáneas epidérmicas (atrofia) son muy evidentes (Figuras 4 y 5). Puede haber neuralgia asociada con epilepsia, síndrome de Claude Bernard- Horner. Cuando se asocia a un “coup de sabre”, ambas lesiones pueden ser consideradas como manifestaciones de un mismo proceso.

Probablemente los cuadros etiquetados de atrofia hemifacial idiopática de Romberg son esclerodermias lineales faciales. Otros autores consideran la atrofia hemifacial de Romberg una lipodistrofia parcial.

En un estudio llevado a cabo sobre 750 niños con morfea lineal se detectaron las siguientes manifestaciones extracutáneas:

- Enfermedad articular (47,2%)
- Enfermedad neurológica (17,1%)
- Enfermedad vascular (9,3%)
- Enfermedad ocular (8,3%)
- Enfermedad gastrointestinal (6,2%)
- Enfermedad respiratoria (2,6%)
- Enfermedad cardíaca (1%)
- Enfermedad renal (1%)



#### d. Morfea generalizada

Esclerosis generalizada de la piel que suele comenzar en el tronco y no suele asociarse a alteraciones sistémicas (Figura 6). En zonas localizadas pueden formarse ampollas.

La ausencia de fenómeno de Raynaud y la distribución de las lesiones permiten diferenciarla de la esclerodermia sistémica.

#### e. Morfea profunda

El término de profunda hace referencia a la extensión en profundidad de la lesión, que en algunos casos alcanza el panículo adiposo, la fascia y el músculo.

La piel está tensa, fijada a los planos profundos. Las lesiones son más bien difusas y poco circunscritas o lineales. Pueden causar importantes alteraciones funcionales.

#### f. Morfea panesclerótica

Se puede considerar una morfea profunda, pero sus singulares características permiten hacer su estudio por separado. Es una forma agresiva de esclerodermia localizada que se inicia antes de los 15 años. Las lesiones se localizan predominantemente en las extremidades y se afecta el tejido celular subcutáneo, la fascia, el músculo y el hueso provocando una esclerosis masiva, es por tanto una grave enfermedad debilitante.

No se alteran los dedos de las manos ni de los pies. Tampoco hay fenómeno de Raynaud. Puede haber en algunos casos afectación visceral moderada (esófago y pulmón), junto con elevación de las gammaglobulinas y eosinofilia periférica. También cursa frecuentemente con una miopatía de los músculos invadidos. Se produce atrofia muscular, contracturas articulares y ulceraciones. Además existe un riesgo importante de desarrollo de un carcinoma escamoso en las heridas crónicas. En ocasiones las lesiones comienzan por una esclerodermia lineal y evolucionan a formas panescleróticas.

#### g. Fascitis eosinofílica

Este proceso fue descrito por Schulman en 1974. Algunos autores la consideran una entidad con personalidad propia y otros la incluyen dentro de las morfeas profundas. Sus características diagnósticas son las siguientes:

- Típicamente el comienzo es agudo apreciándose una induración dolorosa y asimétrica de las extremidades respetando las manos y los pies.
- Aparición súbita tras esfuerzo físico. La piel muestra un aspecto normal ya que la inflamación es profunda y se respetan las capas más superficiales.
- Ausencia de fenómeno de Raynaud y de la afectación visceral. Puede acompañarse de cierto malestar general y fiebre.
- Engrosamiento e inflamación de la fascia muscular, contracturas articulares.
- Eosinofilia periférica, hipergammaglobulinemia IgG, incremento de la velocidad de sedimentación globular. En un pequeño porcentaje de pacientes hay enfermedades hematológicas: anemia hemolítica, trombocitopenia, anemia aplásica, leucemias y linfomas.
- Pronóstico favorable con esteroides orales.

Inicialmente existe sensación de hinchazón dolorosa. La piel puede estar abollonada en la superficie (piel de naranja) y mostrar induración dérmica. En las zonas más afectadas no se puede pellizcar la superficie, ni separar la piel y el tejido celular subcutáneo del músculo subyacente.

Cuando pasa la fase de infiltración edematosa aparece una infiltración dura o esclerosa que dibuja, en muchos casos, sobre la piel afecta una neta depresión lineal entre haces o grupos musculares. Es el signo de “canal intermuscular”.

En fases avanzadas la piel se esclerosa y la tracción hacia la fascia hace que adquiera un aspecto de “piel pegada al hueso”.

Las manifestaciones extracutáneas más frecuentes son la monoartritis u oligoartritis asimétrica. Es frecuente la rigidez matutina. El síndrome del túnel del carpo aparece en un 20% de los pacientes. También puede haber miopatía leve. Otras manifestaciones son: dismotilidad esofágica, pleuritis, pericarditis y síndrome de Sjögren.

#### h. Atrofodermia de Pasini-Pierini

Se caracteriza por placas hiperpigmentadas de bordes nítidos, escasamente atróficas e induradas que se localizan predominantemente en el tronco.

Las diferencias del Pasini-Pierini con el resto de las morfeas, permiten considerarla como una entidad a parte: no hay halo liliáceo, están ligeramente deprimidas, no son escleróticas, son lentamente progresivas. En la anatomía patológica la atrofia es moderada y no hay lesiones anexiales.

Puede asociarse con lesiones típicas de morfea en placas. Algunos autores consideran esta entidad como una forma abortiva de morfea en placas. Sin embargo, se estima útil mantener el término, dado el carácter de las lesiones y el curso de la enfermedad.

Atrofodermia lineal de Moulin: variante de la atrofodermia de Pasini-Pierini que sigue una disposición lineal (Lineas de Blaschko).

### 4. Manifestaciones extracutáneas

Las manifestaciones extracutáneas ya se han ido comentando al exponer los diferentes tipos clínicos, no obstante, son infrecuentes. Únicamente tienen lugar en las formas extensas en profundidad o en superficie. Así en la morfea generalizada puede haber fatiga, mialgias y artralgias.

En la atrofia hemifacial progresiva y en el “coup de sabre” puede haber manifestaciones neurológicas: convulsiones, cefaleas, neuropatía periférica, malformaciones vasculares y vasculitis del sistema nervioso central. Las manifestaciones oculares de la morfea en “coup de sabre” incluyen: esclerosis de estructuras anexiales, inflamación del segmento anterior y uveítis anterior.

Los pacientes con morfeas extensas son más proclives a padecer ansiedad o depresión.

Enfermedades autoinmunes como vitíligo, tiroiditis de Hashimoto, enfermedad de Graves o colitis ulcerosa afectan a un 2-5% de pacientes con morfea. Los estudios analíticos revelan la presencia de ANA, anti DNA, anticuerpos antihistonas, anti-topoisomerasa II, y factor reumatoide.

### 5. Histopatología cutánea

Los distintos tipos de morfea no se pueden diferenciar histológicamente salvo por su profundidad.

Se describen tres hallazgos fundamentales: la fibrosis, los fenómenos inflamatorios y las alteraciones vasculares.

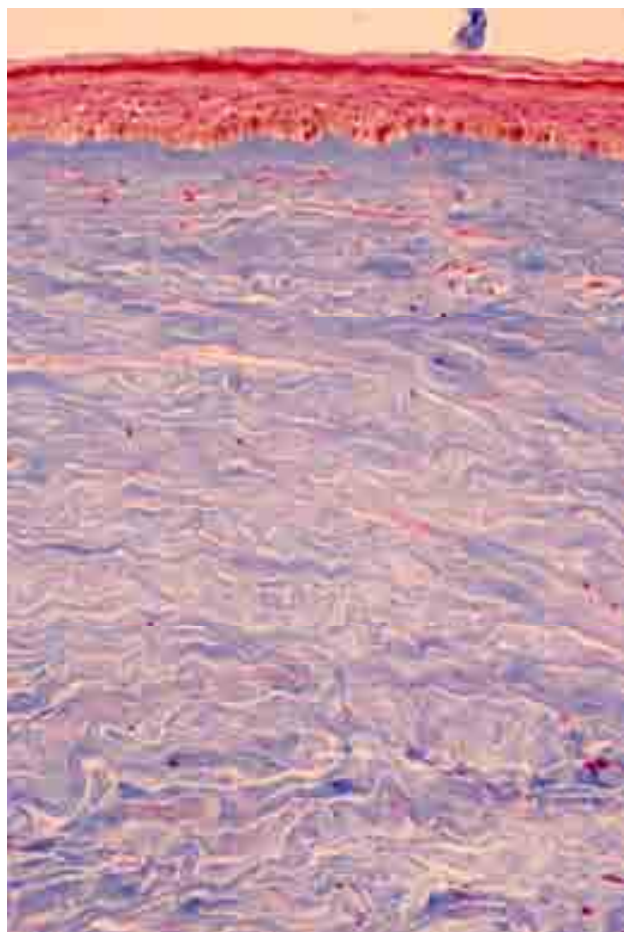
Sin embargo, debe quedar claro desde un principio que la histopatología de la morfea y la esclerodermia sistémica son indistinguibles y por tanto, no sirven para diferenciar ambos procesos.

Fase inicial

Predominan los infiltrados inflamatorios de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas. Los infiltrados son perivasculares, entre las fibras de colágeno, perianexiales y especialmente intensos en el tejido celular subcutáneo.

Progresivamente los septos de tejidos celular subcutáneo se engruesan por el depósito de colágeno en la dermis media y reticular. El colágeno neoformado tiene carácter ondulado y poca aptencia tintorial.

Puede haber simultáneamente alteraciones vasculares.



#### Fase tardía

Los infiltrados inflamatorios disminuyen y los anejos cutáneos se atrofian “ahogados” por el colágeno.

Los haces de colágeno se hacen gruesos, homogéneos e hialinos. Están estrechamente empaquetados y paralelos a la epidermis (Figura 7).

Los vasos muestran paredes fibróticas y engrosadas.

#### *Histopatología de la fascitis eosinofílica*

Tabiques fibrosos en el tejido celular subcutáneo, fascia engrosada con áreas de necrosis fibrinoide e infiltrado inflamatorio crónico. Puede haber degeneración miofibrilar del músculo.

#### *Histopatología de la atrofodermia de Pasini-Pierini*

Engrosamiento discreto del colágeno. Infiltrados moderados y dispersos. Hiperpigmentación de la capa basal y anejos conservados.

### 6. Diagnóstico

Es esencialmente clínico, no obstante sugerimos practicar una biopsia cutánea profunda a todos los pacientes.

En las formas más extensas conviene realizar estudios de la función pulmonar, esofágica y renal. La analítica de rutina debe incluir un hemograma y la determinación de enzimas musculares, proteinograma, VSG y estudio de autoinmunidad.

**7. Diagnóstico diferencial** hay que diferenciar las morfeas del liquen escleroatrófico en el que hay atrofia epidérmica e hiperqueratosis folicular; de vitíligo, lepra y liquen plano atrófico, que se diferencian por la historia clínica y la histopatología; y de la

atrofia macular (anetodermia) que es una laxitud localizada de la piel secundaria a la destrucción de tejido elástico.

### 8. Tratamiento

En algunos pacientes las placas de morfea regresan de manera espontánea en pocos años (3-5) dejando cambios pigmentarios o atrofia residual. Por tanto, se considera que el tratamiento debe de focalizarse en el tratamiento de las áreas cutáneas con actividad, es decir, aquellas de aspecto violáceo o eritematoso que rodea a las placas de morfea.

La terapéutica física rehabilitadora es necesaria para prevenir las contracturas musculares particularmente en aquellos pacientes que tienen esclerodermia lineal en una extremidad. Los casos de morfea en “coup de sabre” deben someterse a revisiones oftalmológicas periódicas.

#### - Corticoides tópicos

Sobre las placas de morfea se pueden aplicar corticoides tópicos de potencia alta o muy alta, 1 ó 2 veces/día. Los de potencia media o baja pueden emplearse en la cara o en los pliegues. Conviene tener precaución al aplicar estos fármacos para no causar atrofia de la piel circundante. Igualmente si el área de aplicación es muy grande se tendrá en consideración la posibilidad de absorción sistémica.

A pesar de la elevada frecuencia de su empleo, no existen estudios controlados sobre la eficacia de los corticoides tópicos en la morfea en placas.

#### - Análogos tópicos de vitamina D

Calcipotriol al 0,005% en ungüento, bajo cura oclusiva, se ha empleado con buenos resultados. También es posible el empleo de calcipotriol en combinación con un corticosteroide tópico, en aplicaciones separadas. No obstante, la indicación fundamental y mejor aceptada de este fármaco es para la psoriasis

#### - Inhibidores tópicos de calcineurina

Tacrolimus al 0,1% en pomada, se considera un tratamiento tópico eficaz con la ventaja sobre los corticosteroides que no ocasiona atrofia cutánea. Este fármaco se emplea de forma habitual en el tratamiento de ciertas formas de eccema atópico.

- En algunos estudios se ha comprobado la eficacia de imiquimod.
- Corticosteroides intralesionales  
Triamcinolona a concentración de 5 mg/ml puede emplearse inyectada, intralesionalmente, una vez al mes, tres meses consecutivos.
- Corticoides orales  
En pacientes que padecen formas de morfea rápidamente progresiva, pueden ser de utilidad los corticoides orales. Sin embargo, su empleo debe delimitarse en el tiempo, debido a sus efectos adversos.
- Imatinib mesilato  
Es un inhibidor de tirosin-quinasa empleado comúnmente en ciertos tipos de leucemia. La FDA ha aprobado este fármaco para tratar la mastocitosis y el síndrome hipereosinofílico, enfermedades caracterizadas por una activación de la tirosin-quinasa. Su mecanismo de acción se basa en la interferencia con la señalización del factor de crecimiento transformante  $\beta$  vía C-Abl y bloqueando la síntesis de matriz extracelular.  
  
Sus efectos adversos son: náuseas, vómitos, edemas y calambres musculares. Algunos pacientes (1%-2%) desarrollan ascitis, derrame pleural, derrame pericárdico y edema pulmonar. No está aprobado por la FDA para tratar la morfea. No obstante, la simplicidad de su administración por vía oral (400mg/día para adultos), resulta prometedora.
- Metotrexato  
Puede administrarse a dosis de 0,5mg/kg de peso por semana. Incluso se puede asociar en el inicio de tratamiento, con la toma de 1 ó 2 ciclos mensuales de corticosteroides orales.  
Debe asociarse con la toma de ácido fólico 24 horas después de la última dosis de metotrexato.  
Si hay molestias gastroduodenales, pueden dividirse la toma de metotrexato en 3 dosis (una dosis cada 12 horas) o bien emplear metotrexato subcutáneo.  
Se comprobó en ciertos tipos de morfea la eficacia de 0,3-0,6mg/kg de metotrexato a la semana en combinación con metilprednisolona 30 mg/kg/día, 3 días al mes durante 3 meses.
- Fototerapia  
Rayos UVA (340-400nm), 20 j/cm<sup>2</sup> consigue una respuesta positiva en un 75% de pacientes. Su mecanismo de acción se basa en la disminución de COL I, COL III y TGF $\beta$  e incremento de IFN $\gamma$ . No obstante casi la mitad de los paciente tratados con UVA1 recidivan a los tres años de haber realizado el tratamiento.  
Los rayos UVB son eficaces, pero no tanto como dosis medias de UVA, entre otras razones debido a la menor penetrabilidad de UVB.

El tratamiento de la morfea es difícil, ya que no existen fármacos realmente útiles. Es necesario valorar el tipo de esclerodermia, la extensión y la rapidez de su evolución, así como hacer una biopsia profunda. A la hora de tomar decisiones, es básico establecer el grado de inflamación del proceso, ya sea por criterios clínicos o histológicos.

En los pacientes con hipergammaglobulinemia y eosinofilia, cuando disminuye la actividad de la enfermedad también disminuye la hipergammaglobulinemia y la eosinofilia periférica.

En la práctica para una **morfea en placas** con halo periférico inflamatorio seleccionaremos un corticosteroide tópico o infiltrado. Para evitar los efectos adversos a largo plazo de esta medicación, una vez conseguida la remisión de la actividad, el corticoide se puede sustituir por tacrolimus al 0,1%.

Las **formas más extensas e inflamatorias** se pueden tratar con corticosteroides orales, antimaláricos –que tienen propiedades inmunomoduladoras-, clacitriol que por su efecto inmunomodulador puede ser útil en la morfea generalizada, D-penicilamina o paraaminobenzoato potásico (POTABA). POTABA es un fármaco antifibrótico que se emplea para la proliferación anómala de tejido conjuntivo. Su mecanismo de acción se basa en el incremento del oxígeno tisular. Aunque se ha empleado en el tratamiento de la morfea, su principal indicación es la induración plástica del pene.

La **fascitis eosinofílica** se considera que tiene una buena respuesta a los esteroides sistémicos. Sin embargo, los resultados parecen ser mejores cuando se asocian los esteroides con antimaláricos. No han mostrado eficacia el empleo de D-penicilamina. Se recomienda iniciar el tratamiento con dosis de 1-2 mg de prednisona/kg/día más hidroxiquina. Una vez hayan remitido los síntomas se mantendrá la medicación durante un periodo de 6 meses a un año por el riesgo de recidivas.

La morfea en placas sin signos de actividad, morfea en gotas y la atrofodermia de Pasini-Pierini no necesitan tratamientos sistémicos.

Cuando se detectan **anticuerpos anti-Borrelia burgdorferi** el tratamiento de elección es la penicilina (600.000-1.200.000 U/día durante dos meses). Algunos autores consideran que la detección de anticuerpos puede ser un falso positivo debido a

infecciones por otras Borrelias o Espiroquetas e incluso por enfermedades autoinmunes. Por este motivo se sugiere realizar siempre un *immunobloting* con el fin de descartar una verdadera infección por *Borrelia burgdorferi*.

Las **morfeas panescleróticas y esclerodermias lineales** exigen medidas rehabilitadoras para evitar tener que realizar tratamientos quirúrgicos (alargamiento tendinoso).

En la atrofia **hemifacial (Parry-Romberg)** puede estar indicado el trasplante de grasa autóloga.

### **9. Pronóstico**

La morfea en placas tiene un pronóstico bueno ya que en muchos casos la evolución es autolimitada y las complicaciones viscerales son prácticamente inexistentes. No es frecuente la progresión a una esclerodermia sistémica.

La benignidad es más cuestionable en la morfea generalizada, esclerodermia lineal y morfea panesclerótica progresiva. En estos casos la incapacidad funcional puede ser importante debido a la afectación de los tejidos subcutáneos.