

Gaceta Médica de México

Volumen
Volume 138

Número
Number 2




Marzo-Abril
March-April 2002

Artículo:

Morfea asociada a esclerosis orbitaria.

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Academia Nacional de Medicina de México, A.C.

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



medigraphic.com

Morfea asociada a esclerosis orbitaria

Priscila Sánchez-Astudillo,* Ezequiel Batista-Villarreal,* José Criales-Cortés*

Resumen de Historia Clínica

Paciente masculino de 28 años de edad. Se presenta clínicamente con una deformidad en los tejidos blandos de la región frontal izquierda proyectada hacia la región parietal, se caracteriza por depresión importante seguida de una elevación indolora; se asocia con disminución de la agudeza visual ipsilateral.

Diagnóstico por imagen

En la tomografía axial computada se confirma una depresión de la piel y el tejido celular subcutáneo con una mínima depresión de la tabla externa adyacente en la región frontoparietal izquierda y se asocia con un aumento difuso en la densidad de la grasa retroorbitaria a expensas de una estructura de mayor densidad que rodea al nervio óptico que sugiere extensión del proceso a la órbita izquierda (Figura 1).

Las reconstrucciones en tercera dimensión de las estructuras óseas y de los tejidos blandos con el sistema de sombreado de superficie muestran importante retracción de la piel y del tejido celular subcutáneo epicraneal de la región frontal izquierda (Figuras 2, 3 y 4), la cual se extiende desde el lado izquierdo con aspecto de una hendidura, misma que va desde abajo hacia arriba y hacia atrás hasta por detrás de la sutura coronal en el lado izquierdo en donde se aprecia una depresión de la tabla externa (Figuras 5 y 6).

La morfea (*en coup de sabre*), también conocida como esclerodermia localizada, se sitúa generalmente en la región frontoparietal; es un desorden caracterizado por un engrosamiento e induración de la piel y el tejido celular subcutáneo debido a un depósito excesivo de colágeno. No respeta raza ni edad; sin embargo, es más frecuente en caucásicos y afro-americanos y en mujeres¹ durante los años de fertilidad.²

La etiología es desconocida, aunque hay factores predisponentes, entre ellos la radioterapia, la infección (Virus Epstein-Bar, Varicela, *Borrelia burgdorferi*),² vacunas (BCG, toxoide tetánico), factores inmunológicos y hereditarios. En la fisiopatología de la morfea se incluyen mecanismos inmunológicos, lesión vascular y activación de fibroblastos.¹

* Curso Universitario de Radiología. Clínica Londres/UNAM.

La presentación clínica de la morfea es una lesión frontoparietal caracterizada por una depresión lineal que simula una herida por sable, puede causar atrofia hemifacial;² en algunos casos se asocia con convulsiones, cefalea, cambios visuales que van desde disminu-

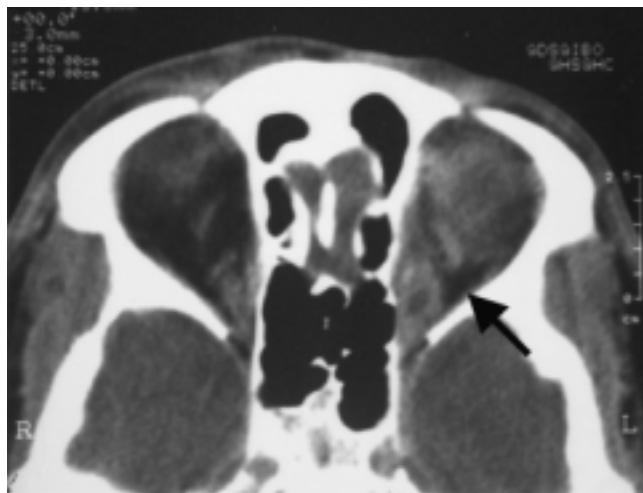


Figura 1. Corte axial de tomografía helicoidal que muestra un aumento difuso en la densidad de la grasa retroorbitaria (flecha).

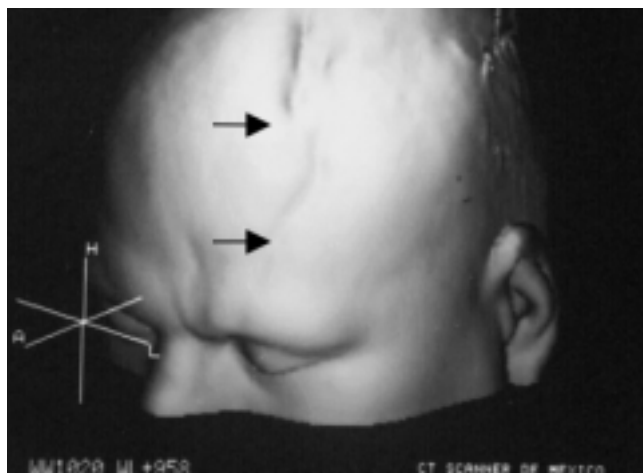
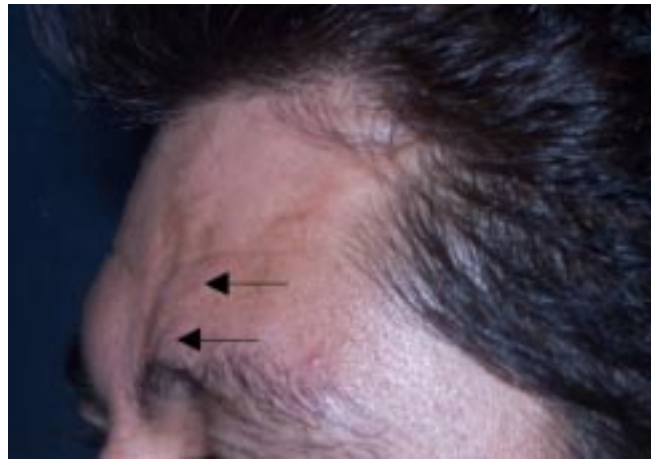
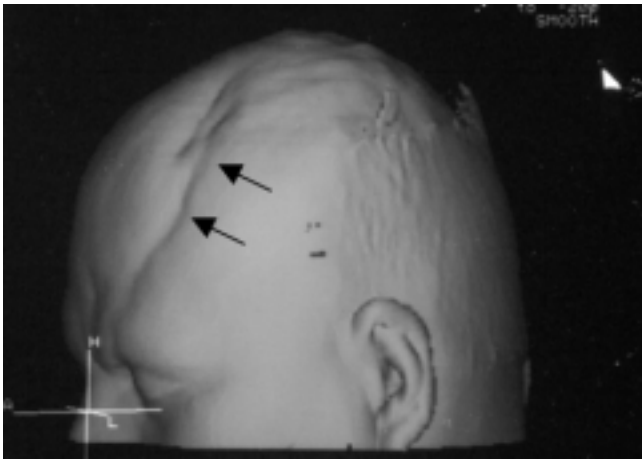
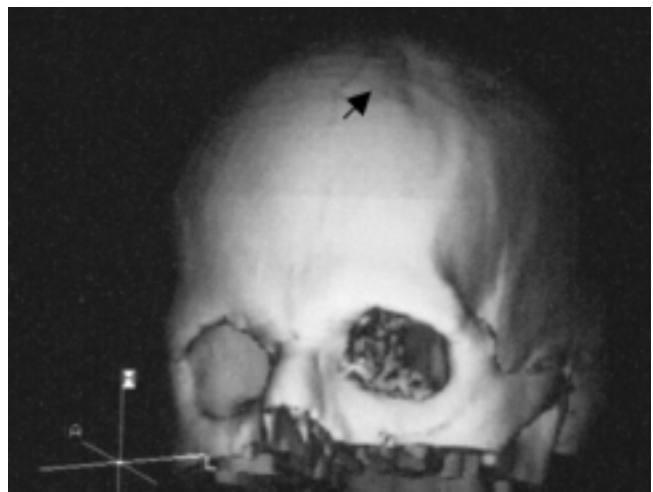
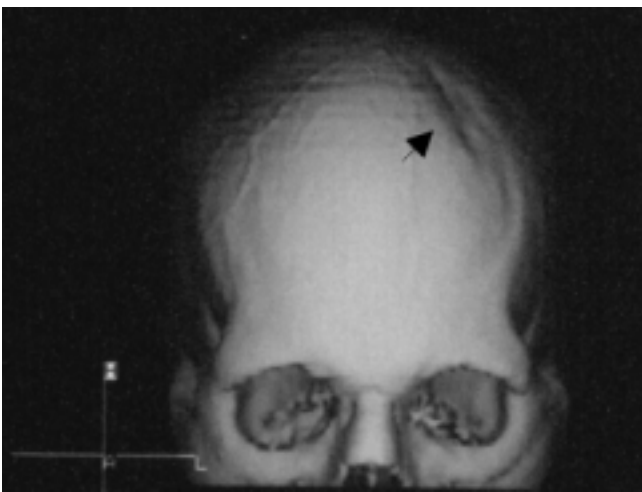


Figura 2. Reconstrucción tridimensional que evidencia retracción lineal de la piel y tejido celular subcutáneo de la región frontal izquierda (flecha) que se extiende desde el lado izquierdo hacia arriba y hasta por detrás de la sutura coronal.



Figuras 3 y 4. Reconstrucción tridimensional con técnica para tejido blando y correlación clínica de la hendidura (Flechas)



Figuras 5 y 6. Reconstrucción tridimensional con lesión ósea que demuestra la depresión de la tabla externa (Flechas).

ción de la agudeza visual a ceguera, otra forma de presentación es el evento cerebrovascular isquémico.^{1,4}

Los rayos X son útiles cuando existe la sospecha de lesión ósea. El ultrasonido (US) de alta frecuencia mide el grosor de la piel y se relaciona con la actividad de la enfermedad y su respuesta al tratamiento. La imagen por resonancia magnética (IRM) se justifica en los casos con sintomatología neurológica asociada, pero se considera a la tomografía computada (TC) como una alternativa, y de menor costo.^{2,5}

El diagnóstico se basa en la clínica. Las pruebas inmunológicas y la biopsia son útiles para el diagnóstico diferencial que debe tomar en cuenta a la lipodermatoesclerosis, fenilcetonuria, fibrosis postradiación, escleromixedema, síndrome de Werner, síndrome de Parry-Romberg.^{2,4}

El tratamiento se basa en el uso de corticoides tópicos y/o intralesionales, inmunosupresores,¹ y recientemente penicilina en los casos en que se sospecha de la presencia de borreliosis.³ También se incluyen procedimientos

como la fototerapia con rayos ultravioleta (UV) y la cirugía plástica reconstructiva.^{1,4}

La morfea tiene generalmente buen pronóstico, pues suele ser autolimitada, pero puede reactivarse, permanecer sin cambio o hacerse más extensa con el tiempo.

Referencias

1. Girardi M, Schaffer J. Morphea. *Medicine* July 2000;1(7).
2. Ozkan S, Atabey N, Fetil E, et al. Evidence for *Borrelia burgdorferi* in morphea and lichen sclerosis. *Int J Dermatol* Apr 2000;39(4):278-83.
3. Stone J, Ranks AJ, Guthrie JA, et al. Scleroderma "en coup de sabre", pathological evidence of intracerebral inflammation. *J Neurosurg Psychiatry (England)* Mar 2001;70(3):382-5.
4. Chung MH, Sum J, Morrell MJ, et al. Intracerebral involvement in scleroderma in coup de sabre report of a case with neuropathologic findings. *Ann Neurol* May 1995;37(5):679-81.
5. Ramboer K, Demaerel P, Baert AI, et al. Linear scleroderma with orbital involvement, follow up and MRI. *Br J Ophthalmol* Jan 1997;81(1):90-1.