

Open Acces



ESCLERODÈRMIA LINEAL A L'EMBARÀS I POSTPART

Patri Roman Bocanegra¹, Eva Pablos Herrero¹, Jordi Aparicio Freixa²¹Metgessa de Família. EAP
Sant Oleguer.²Metge de família. EAP Sant
Llàtzer**Adreça per a
correspondència:**

Eva Pablos Herrero

Adreça electrònica:
evapablos@gmail.com

RESUM

L'esclerodèrmia lineal o morfea és un dels subtipus d'esclerodèrmia localitzada, és una malaltia que porta a l'esclerosi de la pell i de vegades compromet els plans subjacents. D'aquesta malaltia se'n desconeix la causa i no es disposa d'un tractament realment eficaç. En aquest article comuniquem el cas d'una pacient que va debutar durant l'embaràs i va tenir un empitjorament important durant el postpart. Va rebre tractament amb la combinació de calcipotriol/betametasona tòpics, corticoides sistèmics i metotrexat durant un any, presentant la pacient només una millora parcial a nivell cutani amb persistència d'atròfia cutània i hipocromia, actualment amb tractament rehabilitador per presentar retracció muscular a nivell del peu.

ESCLERODERMIA LINEAL EN EL EMBARAZO Y POSTPARTO

La esclerodermia lineal o morfea es uno de los subtipos de esclerodermia localizada, es una enfermedad que lleva a la esclerosis de la piel y a veces compromete los planos subyacentes. Es una enfermedad de la que se desconoce la causa y para la cual no se dispone de un tratamiento realmente eficaz. En este artículo comunicamos el caso de una paciente que debutó durante el embarazo y tuvo un empeoramiento importante durante el posparto. Recibió tratamiento con la combinación de calcipotriol / betametasona tópicos, corticoides sistémicos y metotrexato durante un año, presentando la paciente sólo una mejoría parcial a nivel cutáneo con persistencia de atrofia cutánea e hipocromía, precisado actualmente tratamiento rehabilitador por presentar retracción muscular a nivel del pie.

LINEAR SCLERODERMIA IN PREGNANCY AND POSTPARTUM

Linear scleroderma or morphea is one of the subtypes of localized scleroderma, is a disease that leads to sclerosis of the skin and sometimes compromises the underlying planes. It is a disease

whose cause is unknown and for which a truly effective treatment is not available. In this article we report the case of a patient who began during pregnancy and had a significant worsening during the postpartum period. He received treatment with topical calcipotriol/betametasona, systemic corticosteroids and methotrexate for one year, presenting the patient only a partial improvement at the skin level with persistent cutaneous atrophy and hypochromia, currently required rehabilitative treatment due to muscle retraction at the level of the foot.

INTRODUCCIÓ

L'esclerodèrmia lineal és una malaltia d'etiologia desconeguda, que s'ha relacionat amb infeccions, autoimmunitat o traumatismes. Aquest subtipus d'esclerodèrmia és molt més freqüent en nens. Revisant la literatura els casos d'esclerodèrmia lineal en adults i a més a més lligats a l'embaràs són molts pocs. Presentem per la seva raresa un cas d'una pacient que va iniciar aquesta patologia a l'embaràs amb un empitjorament clar al postpart.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Dona de 29 anys, sense antecedents patològics d'interès, ni necessitat de medicació crònica, que inicià a les 8 setmanes d'embaràs una màcula eritematosa a hemiabdomen dret lleugerament pruriginosa (**Figura 1**). La pacient consultà a la seva metge de família 4 mesos després del part. Va tenir un fill sà i donà alletament matern. Al llarg d'aquests mesos i de manera més ràpidament progressiva durant el postpart la lesió va progressar linealment amb eritema, hiperpigmentació i engruiximent cutani que recorria de forma lineal l'extremitat inferior dreta fins arribar al primer dit del peu dret (**Figura 2**).

Figura 1. Lesió macular a hemiabdomen dret amb la qual la pacient va iniciar la clínica d'esclerodèrmia.

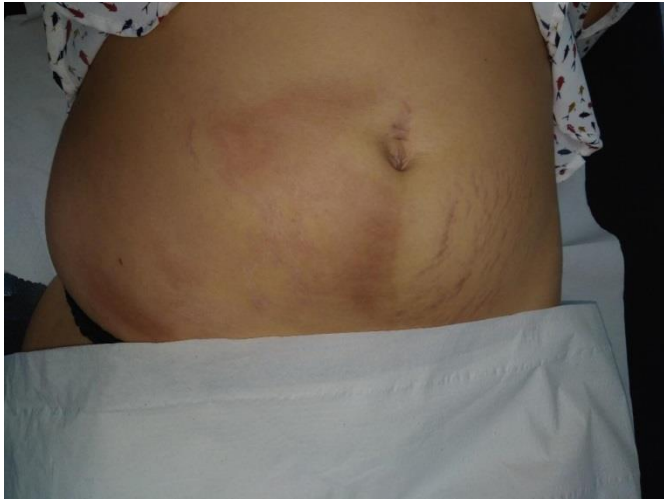


Figura 2. Extensió lineal durant l'embaràs i postpart de l'esclerodèrmia a nivell de cama dreta, amb eritema, hiperpigmentació i engruiximent cutani.



La seva metgessa de família va fer una interconsulta urgent amb dermatologia, es demanà analítica on destacava VSG de 37 mm/h i una proteïna C reactiva (PCR) de 0,53 mg/dl. Es va fer biòpsia en el febrer 2018, que mostrà augment del gruix dèrmic amb homogeneïtzació de les fibres de col·lagen que presentaven augment del gruix i presència d'un sept, engruixit i escleròtic al teixit subcutani, amb molt discreta i focal inflamació crònica limfoplasmocitària, amb esclerosi dèrmica i focalment hipodèrmica, compatible amb morfea.

La pacient va ser diagnosticada d'esclerodèrmia lineal, morfea. Es va suprimir l'al·letament i es va iniciar tractament amb tractament tòpic amb calcipotriol i betametasona, prednisona per via oral diàriament a dosis de 0,5-1mg/kg al començament amb disminució progressiva al llarg dels mesos i metotrexat 15 mg setmanalment. Presentant una millora analítica al mes d'inici de tractament amb VSG 10 mm/h i PCR de 0,06 mg/dl. Un any després del diagnòstic la pacient presentà hiperpigmentació residual amb atròfia cutània de la zona (Figura 3). Va continuar amb tractament amb metotrexat setmanal 15 mg i va seguir tractament amb rehabilitació per millorar la retracció.

Figura 3. Lesions residuals un any després del debut de l'esclerodèrmia, amb atròfia cutània i retracció muscular.



DISCUSSIÓ

A grans trets classifiquem l'esclerodèrmia en esclerodèrmia localitzada o morfea, esclerodèrmia sistèmica i síndromes esclerodermiformes. Dins del primer grup hi ha inclosa l'esclerodèrmia lineal que ens ocupa. L'esclerodèrmia lineal és una varietat d'esclerodèrmia localitzada, que és relativament freqüent en nens¹⁻⁵, molt menys en adults i extremadament infreqüent en embarassades^{2,4} o dones lactants, i revisant la literatura només hem trobat 5 casos on l'embaràs pugui ser el potencial detonant d'aquesta malaltia.

L'esclerodèrmia lineal es caracteritza per esclerosi del compartiment cutani i canvis pigmentaris que adopten una disposició lineal. Trobem afectació de pell, teixit subcutani i a diferència de l'esclerodèrmia sistèmica no hi ha afectació orgànica. A l'esclerodèrmia sistèmica es poden afectar zones extenses de la pell i òrgans com el cor, pulmó o ronyons, també podem trobar a l'esclerodèrmia sistèmica el fenomen de Raynaud i l'esclerodactília.

A dia d'avui la patogènesis d'aquesta malaltia és desconeguda, s'han implicat diferents factors: traumatismes, radioteràpia, infeccions per Epstein Barr, *Borrelia burgdorferi*, varicel·la, o malalties autoimmunes prèvies com Raynaud.

El diagnòstic d'esclerodèrmia lineal es realitza per sospita clínica, a nivell analític a la forma lineal trobarem amb freqüència augment d'anticossos antinuclears, VSG i factor reumatoide i la confirmació ens la donarà la biòpsia.

El tractament d'aquestes pacients és un repte quan ens trobem a l'embaràs o el postpart. Els tractaments que es poden prescriure a l'actualitat encara que amb molta cura davant malalties reumatològiques durant l'embaràs són corticoides tòpics, corticoides sistèmics, hidroxicloroquina, dapsona, azatioprina i sempre sospesant el risc-benefici. En el cas d'esclerodèrmia lineal, sense afectació sistèmica és raonable esperar al postpart i amb la supressió de la lactància iniciar tractament. S'ha demostrat que un 50% dels casos presentaran regressió espontània després d'una mitjana de 3,8 anys, i per contra, també s'ha demostrat que una teràpia tòpica amb corticoides potents pot augmentar el risc de restricció del creixement fetal³.

Dins dels tractaments tòpics estudiats fins ara en ordre d'eficàcia s'inclouen la fototeràpia (UVA i PUVA), el tractament tòpic amb corticoides combinats amb calcipotriol, fototeràpia amb calcipotriol, tractament tòpic amb tacrolimus a l'0,1%, imiquimod tòpic, monoteràpia amb calcipotriol i infiltracions de corticoides intralesionals^{3,5,6}.

Dins dels tractaments sistèmics s'han utilitzat la prednisona a dosis recomanades de 0,5-1 mg/kg/dia les primeres 4-6 setmanes amb disminució progressiva i manteniment durant mesos, ciclofosfamida, ciclosporina A a la dosi de 5 mg/kg/dia o metotrexat 10-15 mg/setmanals durant un període de 24 setmanes⁷.

Altres tractaments d'utilitat són la fisioteràpia i en ocasions el tractament quirúrgic traumatològic ja que aquests pacients poden patir infiltrats a fàscia, musculatura, amb atròfia muscular i també afectació de l'os amb deformitats i deterior de la mobilitat amb discapacitat permanent.

La pacient que ens ocupa ha rebut tractament tòpic amb combinació de calcipotriol amb corticoides i tractament sistèmic amb corticoides via oral i metotrexat, a dia d'avui un any després de l'inici del quadre encara està en tractament amb metotrexat i presenta com es pot veure a les imatges (**Figura 3**) encara lesions cutànies residuals i atròfia i retracció muscular motiu pel qual està en tractament amb fisioteràpia. En el cas d'aquesta pacient amb esclerodèrmia lineal les últimes guies aconsellen evitar un nou embaràs durant el tractament, fins a la remissió total o passats de 3 a 5 anys de l'últim episodi d'esclerodèrmia.

L'esclerodèrmia lineal és una malaltia poc freqüent, però per això mateix per la seva poca freqüència i per la possibilitat de

seqüeles: cutànies, musculars i psicològiques que aquesta malaltia pot ocasionar, el metge de família ha d'estar alerta i fer una exploració curosa que serà la base del seu diagnòstic.

BIBLIOGRAFIA

1. Lanchipa P, Sanchez L, Pancorbo J, Regis A, Inti W. Morfea lineal. Dermatol Peru. 2003;13:131-5.
2. Wan J, Imadojemu S, Werth VP. Management of rheumatic and autoimmune blistering disease in pregnancy and postpartum. Clin Dermatol. 2016;34:344-52.
3. Narbutt J, Holdrowicz A, Lesiak A. Morfea: métodos de tratamiento local seleccionados y su eficacia: Reumatología. 2017;55:305-13.
4. Pham AK, Srivastava B, Deng A. Pregnancy-associated morphea: a case report and literature review. Dermatol Online J. 2017;23:1.
5. Pastor Oliver JF, Calcedo Ascoz A, Paricio Talayero JM, Santos Serrano L, Fernández Feijóo A, Ferriol Camacho M. Localized scleroderma: lesion "en coup de sabre". Review of the literature and report of a case. An Esp Pediatr. 1998;49:499-502.
6. Benchat L, Mernissi FZ. Morphea on the breast and pregnancy. Pan Afr Med J. 2013;16:22.
7. Adamska U, Slinko A, Bialecka A, Mecinska-Jundzill K, Adanski P, Czajkowski R. Morfea generalizada unilateral: reporte de un caso y revisión de la literatura. Adv Dermatol Allergol. 2018; XXXV:425-8.

Com citar l'article: Roman Bocanegra P, Pablos Herrero E, Aparicio Freixa J. Esclerodèrmia lineal a l'embaràs i postpart. But At Prim Cat 2019;37:39.