

MORFEIA ZOSTERIFORME

André Laureano¹, Gabriela Marques Pinto², Jorge Cardoso³

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar Graduada de Dermatologia e Venereologia/Graduated Consultant, Dermatology and Venereology

³Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia, Director do Serviço/Chief and Head of Dermatology Department Serviço de Dermatologia, Hospital de Curry Cabral – Centro Hospitalar de Lisboa Central, Portugal

RESUMO – Encontram-se descritas várias dermatoses com padrão de distribuição zosteriforme. A morfeia zosteriforme constitui, pela sua raridade, uma forma de apresentação clínica excepcional. Os autores descrevem o caso de uma doente do sexo feminino, de 26 anos, caucasóide, observada em consulta de Dermatologia por dermatose com 1 ano de evolução, assintomática, unilateral e assimétrica, localizada ao flanco e dorso esquerdos, composta por placas hiperpigmentadas eritemato-acastanhadas, endurecidas, bem delimitadas, sem acentuação do eritema no bordo, com distribuição zosteriforme, metamérica. O exame histopatológico evidenciou atrofia ligeira da epiderme, fibrose com homogeneização da derme e perda de estruturas anexiais. Estas manifestações clínicas e histológicas foram compatíveis com o diagnóstico de morfeia zosteriforme. Iniciou-se terapêutica com PUVA tópico, tendo sido efectuado um total de 10 sessões com uma dose cumulativa de UVA de 16 J/cm², com marcada atenuação da infiltração das placas, mantida após um ano.

Os escassos casos de morfeia zosteriforme associam-se, maioritariamente, a infecções prévias por herpes zoster, envolvendo o mesmo dermatótopo, constituindo então uma das possíveis apresentações da resposta isotópica de Wolf. O que distingue este caso, ilustrativo da rara apresentação de morfeia com padrão zosteriforme, embora sem documentação desta infecção viral prévia.

PALAVRAS-CHAVE – Esclerodermia localizada; Morfeia zosteriforme; Terapia PUVA.

ZOSTERIFORM MORPHEA

ABSTRACT – A wide variety of pathogenically unrelated skin diseases may follow a zosteriform distribution pattern. Zosteriform morphea is a rare and recently described pattern of presentation of this localized sclerosis of the skin. We report the case of a 26-year old woman with morphea presenting with a zosteriform pattern without a preceding herpes zoster infection. She was treated with topical PUVA for a total of 10 sessions of treatment and a total UVA dose of 16 J/cm². Marked softening of the sclerotic plaques was seen. This is the first report of its successfully and safe use in the rare zosteriform presentation.

KEY-WORDS – Herpes zoster; Pigmentation disorders; PUVA therapy; Scleroderma, localized.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Dezembro/December 2013; Aceite/Accepted - Janeiro/January 2014

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Caso Clínico

Correspondência:

Dr. André Laureano

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospital de Curry Cabral – Centro Hospitalar de Lisboa Central
Rua da Beneficência, nº8
1069-166 Lisboa, Portugal
E-mail: andre.oliveira@sapo.pt

INTRODUÇÃO

A esclerodermia designa um espectro de entidades caracterizadas pelo endurecimento ou espessamento da pele e fibrose dos tecidos envolvidos¹. A morfeia corresponde à sua forma localizada, pelo compromisso predominantemente cutâneo. A sua etiologia ainda não se encontra completamente esclarecida, podendo incluir factores ambientais (traumatismos, radiações, infecções) ou do hospedeiro (causas auto-imunes, microquimerismo)^{1,2}.

Apesar de se encontrarem descritas várias dermatoses com padrão de distribuição zosteriforme, a morfeia zosteriforme, pela sua raridade, constitui uma forma de apresentação excepcional, consistindo na distribuição das lesões respeitando um ou mais dermatótomos. Na maioria dos casos é precedida pelo envolvimento cutâneo, nos mesmos dermatótomos, por uma infecção pelo herpes zoster. Este fenómeno, em que uma dermatose primária induz uma segunda dermatose na mesma localização, designa-se por resposta isotópica de Wolf³.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 26 anos, caucasóide, observada em consulta de Dermatologia por dermatose

unilateral e assimétrica, com um ano de evolução, localizada ao tronco (flanco e dorso esquerdos), com distribuição zosteriforme, metamérica (D12-L1) à esquerda, assintomática. A dermatose caracterizava-se por múltiplas placas eritemato-acastanhadas, endurecidas, bem delimitadas, de superfície lisa e brilhante (Fig. 1A-C).

A doente negou infecção prévia por herpes zoster, traumatismos, picada de artrópodes, aplicação de tópicos ou introdução de outros fármacos. No restante exame objectivo e na avaliação laboratorial (incluindo serologias para grupo Herpes, Borrelia e anticorpos anti-nucleares) não foram encontradas alterações.

Foi efectuada biopsia cutânea de uma das lesões e o exame histopatológico evidenciou atrofia ligeira da epiderme, fibrose com homogeneização da derme, perda de estruturas anexiais e ligeiro infiltrado perivascular linfocitário e plasmocitário (Fig. 2A-B).

A correlação entre as referidas manifestações clínicas e histológicas favoreceu o diagnóstico de morfeia, admitindo-se um padrão clínico com distribuição zosteriforme.

Foi então iniciado tratamento com uma aplicação tópica diária da associação de calcipotriol 50µg/g e dipropionato de betametasona 0.5mg/g, em pomada. Não se observou uma resposta clínica favorável após 6 meses, pelo que se iniciou terapêutica com PUVA (psoraleno + ultravioleta A) tópico. Os tratamentos eram



Fig 1 - Múltiplas placas eritemato-acastanhadas, bordos bem definidos, endurecidas, com distribuição zosteriforme.

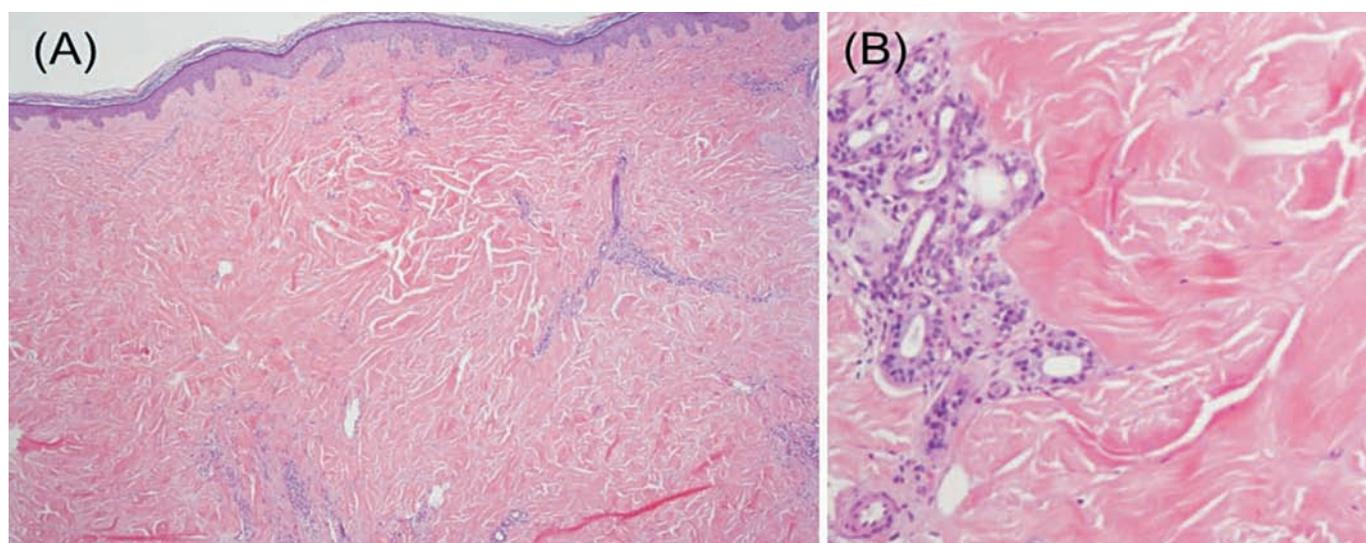


Fig 2 - Exame histopatológico: (A) aumento e espessamento das fibras de colagénio da derme (H&E, 40x) e (B) diminuição do número de apêndices cutâneos com envolvimento das glândulas sudoríparas por colagénio (H&E, 100x).

efectuados com uma frequência trissemanal e eram precedidos pela aplicação de uma loção de 8-metoxipsoraleno 0.1% nas lesões. A dose inicial de UVA foi de 0.5J/cm², com um acréscimo de 0.25J/cm² na dose precedente, em cada sessão. Foi realizado um total de 10 sessões, com uma dose cumulativa de UVA de 16 J/cm², sem efeitos adversos. Verificou-se uma marcada redução da infiltração das placas, mantida após um ano de conclusão da terapêutica, sem novas lesões.

DISCUSSÃO

Foi descrito um caso de morfeia com distribuição zosteriforme, distinto do padrão linear que acompanha as linhas de Blaschko, observado habitualmente na idade pediátrica. Encontram-se descritos menos de 10 casos de morfeia zosteriforme, a maioria associados a infecções prévias por herpes zoster, envolvendo o mesmo dermatomo, o que constitui uma das possíveis apresentações da resposta isotópica de Wolf^{2,3}.

Este caso é ilustrativo desta rara forma de distribuição das lesões de morfeia, e que aqui se distingue, apesar da sua distribuição por dermatomos, pela ausência

de documentação de infecção prévia por herpes zoster.

O PUVA tópico pode constituir uma alternativa terapêutica eficaz e segura na morfeia. Reforçamos aqui também a sua primeira e bem sucedida aplicação num caso de morfeia zosteriforme⁴.

REFERÊNCIAS

1. López N, Alcaraz I, Cid-Manas J, Camacho E, Herrera-Acosta E, Matilla A, et al. Wolf's isotopic response: zosteriform morphea appearing at the site of healed herpes zoster in a HIV patient. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008; 23:90-2.
2. Joshi A, Al-Mutairi N. Zosteriform morphea: a new pattern. *Acta Derm Venereol*. 2005; 85:279-80.
3. Kroth J, Tischer J, Samtleben W, Weiss C, Ruzicka T, Wollenberg A. Isotopic response, Koebner phenomenon and Renbok phenomenon following herpes zoster. *J Dermatol*. 2011; 38:1058-61.
4. Halpern SM, Anstey AV, Dawe RS, Diffey BL, Farr PM, Ferguson J, et al. Guidelines for topical PUVA: a report of a workshop of the British Photodermatology Group. *Br J Dermatol*. 2000; 142:22-31.