

## Caso Clínico

### MORFEIA ZOSTERIFORME

André Laureano<sup>1</sup>, Gabriela Marques Pinto<sup>2</sup>, Jorge Cardoso<sup>3</sup>

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

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

<sup>3</sup>Chefe 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/cm<sup>2</sup>, 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 dermatomo, 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/cm<sup>2</sup>. 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 envolvidos<sup>1</sup>. 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)<sup>1,2</sup>.

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 Wolf<sup>3</sup>.

### 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.

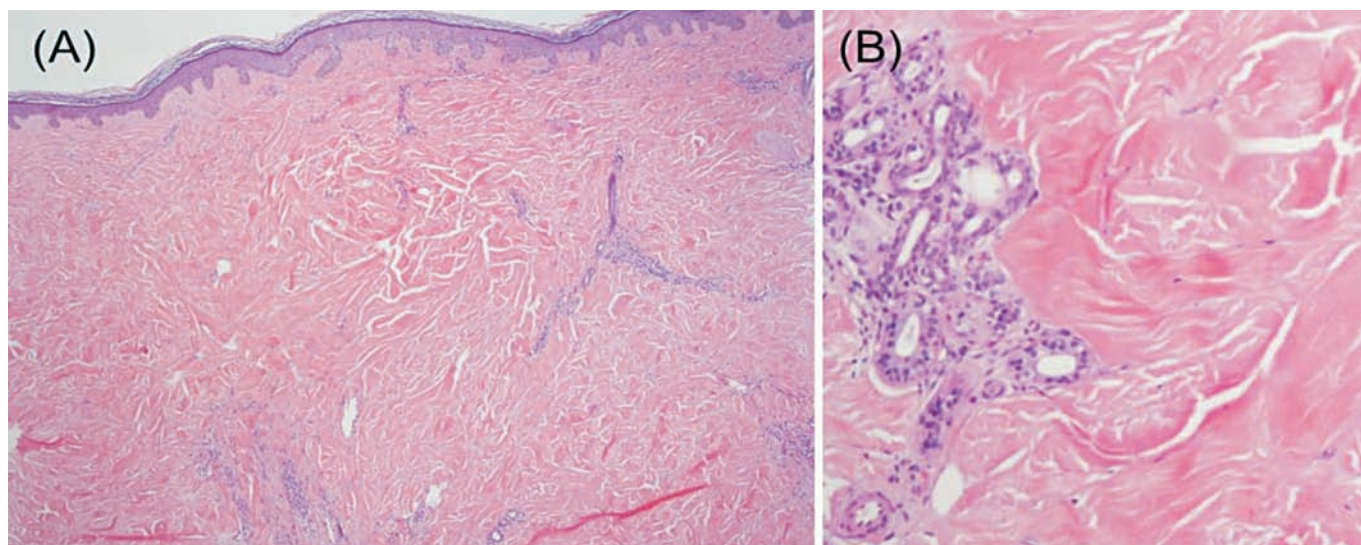
Foi efectuada biopsia cutânea de uma das lesões e o exame histopatológico evidenciou atrofia ligeira da epiderme, fibrose com homogeneização da derme, perda de estruturas anexiais e ligeiro infiltrado perivascular linfocitário e plasmocitário (Fig. 2A-B).

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/cm<sup>2</sup>, com um acréscimo de 0.25J/cm<sup>2</sup> na dose precedente, em cada sessão. Foi realizado um total de 10 sessões, com uma dose cumulativa de UVA de 16 J/cm<sup>2</sup>, 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<sup>2,3</sup>.

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 zosteriforme<sup>4</sup>.

### 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.