

Morfeea buloasă – prezentare de caz

Irina BATÎR, *Mircea BETIU, Grigore MORCOV

Catedra Dermatovenerologie, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
Chișinău, Republica Moldova

*Autor corespondent: mircea.betiu@usmf.md

Generalități. Morfeea, cunoscută ca sclerodermie localizată, este o dermatoză, caracterizată prin depozitarea excesivă de colagen, ceea ce duce la îngroșarea dermului și țesutului subcutanat. Morfeea poate fi în plăci, generalizată, liniară sau buloasă. Forma buloasă este rar întâlnită, afectând mai des membrele inferioare, porțiunea inferioară a abdomenului și a toracelui. Au fost raportate aproximativ 100 de cazuri în literatura de specialitate dermatologică. Formarea bulelor pe leziunile de morfee este neclară. Etiopatogenia afecțiunii nu este cunoscută și tratamentele au efecte modeste. Cel mai frecvent, această boală are evoluție benignă, doar cu atingeri cutanate, fără afectarea organelor interne, deși există cazuri care pot evolua spre o formă sistemică a bolii.

Prezentare de caz. O pacientă în vârstă de 61 de ani, care s-a prezentat pentru tratament în Spitalul Dermatologie și Maladii Comunicabile, cu diagnosticul „sclerodermie în plăci”, prezenta acuze de erupții cutanate, cu localizare în regiunea submamară, pe abdomen (partea inferioară), regiunea lombară, pliurile inghinale, însoțite de senzații de prurit și arsuri. Pacienta a relatat despre apariția unei plăci dure la palpare, cu 8 ani în urmă, cu localizare în porțiunea inferioară a abdomenului care, ulterior, s-a extins în dimensiuni, apoi au apărut leziuni edematoase în regiunea submamară, devenite în timp dure. Acum 5 ani, în zona regiunii lombare, s-a observat apariția leziunilor buloase la periferia plăcilor de morfee. A administrat tratament în staționar și ambulator, fără efect terapeutic. Anamneza medicală a relevat prezența hipertensiunii arteriale și cardiopatiei hipertensive. Examenul dermatologic a evidențiat prezența plăcilor de culoare alb-sidefie, indurate la palpare, cu pseudobule la periferie, fiind localizate la nivelul regiunii lombare. Examinările paraclinice de rutină (analiza generală a sângelui, analiza sumară a urinei, probele biochimice) au fost în limitele normei. Testele serologice pentru boala Lyme, anti-ADN dublu catenar, celule LE au fost negative. Biopsia cutanată a prezentat un pattern sclerodermiform, cu straturi epidermale atrofiate, formate din 2-3 straturi de celule, stratul bazal nivelat, dermul cu omogenizarea fibrelor de colagen, sărac în celule, mai multe eritrocite în lichidul din bule subepidermice, fiind prezent și infiltratul perivascular limfocitar. S-a stabilit diagnosticul de morfee generalizată, formă buloasă. S-a inițiat un tratament antioxidant (tocoferol), imunosupresor (hidroxiclorochină) și topic (corticosteroizi de potență înaltă), efectele curative dovedindu-se destul de modeste.

Discuții. Morfeea, forma buloasă, a fost pentru prima dată descrisă de Morow, în 1896. Etiopatogenia încă nu este clară. Au fost propuse mai multe mecanisme: formarea bulelor, cauzată de limfedem și dilatarea vaselor limfatice, care apar în urma obstrucției vaselor de procesul scleros; modificările vasculare ca pseudoscleroză sau arteritele au un rol în formarea bulelor; traumatismele locale pot avea și ele un rol esențial în formarea acestora.

Concluzii. Cazul este interesant din punct de vedere al formei clinice de „morfee generalizată buloasă”, care este rar întâlnită în practica dermatologică, având o evoluție trenantă și persistentă, iar mecanismul patogenic rămâne a fi obscur.

Cuvinte-cheie: morfee, formă buloasă, prezentare de caz.

Bullous morphea – a case report

Introduction. Morphea, known as localized scleroderma, is a dermatitis characterized by storing excess collagen, which leads to thickening of the dermis and subcutaneous tissue. Morphea can be in plaques, generalized, linear or bullous forms. Bullous form is the rare one, it is affecting most commonly the legs, the lower portion of the abdomen and the chest. There were reported about 100 cases in the dermatological literature. Blistering lesions of morphea are unclear. The etiopathogeny of the disease is unknown and treatments have modest effects. Most commonly this disease is benign, only touching the skin without affecting the internal organs. Although there are cases which can develop into a systemic form of the disease.

Case report. We present the case of a patient aged 61 years, who was referred for treatment with the diagnosis “scleroderma in plaques”. She was complaining of skin rashes localized in submammary region, on the lower region of abdomen, lumbar region, inguinal folds, accompanied by itching and burning sensation. The patient reported the appearance of tough plaques 8 years ago, localized in the lower abdomen region; later the plaques increased, then appeared edematous lesions in inframammary area, which in time became tougher. Five years ago appeared in the lumbar region bullous lesions on the periphery of morphea plaques. She received inpatient and outpatient treatment without therapeutic effect. Medical history showed the presence of high blood pressure and hypertensive cardiomyopathy. Dermatological examination showed the presence of pearly-white plaques harsh on palpation, with pseudoblisters on the lesion edge, localized in the lumbar region. Routine laboratory examinations (blood test, brief analysis of urine and biochemical tests) were within normal limits. Serological tests for Lyme disease, anti-dsDNA, LE cells were negative. The skin biopsy showed sclerodermiform pattern with atrophied epidermal layers, composed of 2-3 layers of cells, the basal layer is leveled. In the dermis collagen fibers are homogenized and poor in cells, some erythrocytes were found in the liquid from subepidermal blister and perivascular lymphocytic infiltrate is present. The patient was diagnosed with “generalized morphea, bullous form”. The treatment was initiated with antioxidants (tocopherol), immunosuppressants (hydroxychloroquine) and topical (high potency corticosteroid), the healing effects were poor.

Discussions. Bullous form of morphea, was first described by Morrow in 1896. The etiopathogenesis is still unknown. It was suggested that bullae formation is attributed to lymphedema caused by dilated lymphatic vessels, which occurs as a result of lymphatic obstruction from the sclerodermatous process; the vascular changes like arteritis and phlebosclerosis also play a role in bullae formation; and local trauma.

Conclusion: The “generalized bullous morphea” case is interesting in terms of clinical form which is rarely encountered in dermatological practice, is in continues exploration and pathogenetic mechanism remains little known.

Key words: morphea, bullous form, case report.