

ATROFODERMIA QUE SIGUE LÍNEAS DE BLASCHKO

Atrophoderma that follows Blaschko's lines

Giuliana Peching¹, Carlos Galarza², Zélika Kumakawa¹, Dante Mendoza³, Victoria Morante⁴

Dermatol Perú 2005;15: 66-69

RESUMEN DE HISTORIA CLÍNICA

Enfermedad actual

Mujer de 25 años, natural y procedente de Arequipa, estudiante, soltera, con antecedentes de quemadura en tórax a los 8 años y consumo de “pastillas para bajar de peso” hace 6 meses. La paciente refiere que inició su enfermedad hace 8 años, con aparición de lesiones hipercrómicas a nivel del tórax anterior izquierdo y muslo izquierdo, las que se extienden progresivamente hasta hace cinco años, cuando que nota adelgazamiento de la piel en la zona anteriormente descrita y asimetría de las miembros inferiores.

Examen físico

Al examen físico preferencial se observó máculas hipercrómicas discretamente atróficas en el tórax anterior izquierdo y el muslo izquierdo sin forma ni bordes definidos, que siguen las líneas de Blaschko, de distribución unilateral. Asimetría del muslo izquierdo (Figuras 1 y 2).

Exámenes auxiliares y anatomopatológico

Los exámenes de laboratorio hematológicos, bioquímicos y perfil de coagulación se encontraron dentro de rangos normales. PCR: normal. ANA negativo. Anticuerpos para *Borrelia burgdorferi* negativo. Ecografía de partes blandas: disminución del grosor del tejido celular subcutáneo, con mayor ecogenicidad.

Se efectuó una biopsia de piel en la región del tórax, los cortes histológicos fueron coloreados con hematoxilina-



Figura 1. Máculas hipercrómicas en tórax anterior izquierdo siguiendo las líneas de Blaschko

eosina. Se observó la epidermis con discreta hiperqueratosis laminada ortoqueratósica, la capa malpighiana mantiene su espesor normal con discreto aumento de pigmento de la basal. En la dermis el colágeno está desorganizado, algo alterado por fragmentación y pérdida de la configuración de sus haces que se confirma con la coloración tricrómica de Masson (Figuras 3, 4 y 5). Se realizó la coloración Verhoeff apreciándose fibras elásticas normales.

1. Médico Residente de Dermatología, UNMSM. Hospital Nacional Dos de Mayo

2. Médico Asistente de Dermatología del Hospital Nacional Dos de Mayo. Tutor de Dermatología UNMSM

3. Presidente del Comité de la especialidad de Dermatología - Unidad de Postgrado UNMSM. Dermatopatólogo

4. Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Dos de Mayo



Figura 2. Máculas hiperocrómicas en muslo izquierdo

DISCUSIÓN CLÍNICA

La presencia de lesiones maculares atróficas hiperpigmentadas de distribución unilateral sugiere el diagnóstico de atrofodermia, y la localización siguiendo las líneas de Blaschko nos limita a pocos diagnósticos diferenciales.

El cuadro clínico de la paciente se diagnosticó como atrofodermia lineal de Moulin y como diagnósticos diferenciales la atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini y la morfea.

La atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini es una atrofia cutánea inusual que fue descrita por Pasini⁽¹⁾ en 1923, posteriormente lo hicieron Pierini y Vivoli⁽²⁾ en 1935 denominándola atrofodermia idiopática progresiva. Algunos autores la consideran como una variante atrófica no indurada de la esclerodermia localizada⁽³⁾. La etiología es desconocida, no

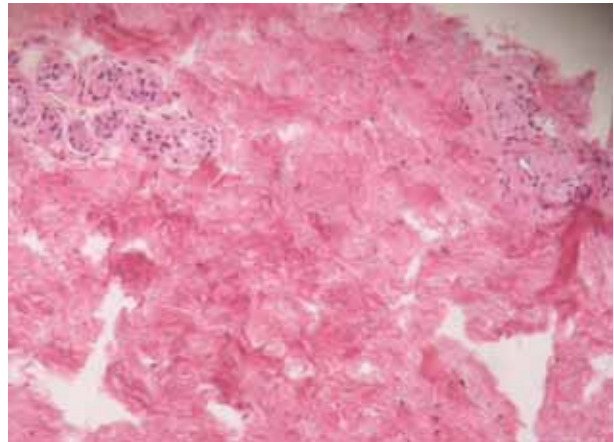


Figura 4. Zona de dermis con coloración H-E

encontrándose factores genéticos asociados pero algunos hallazgos sugieren que la *Borrelia burgdorferi* podría estar involucrada en la patogénesis^(4,5). Generalmente la edad de inicio está entre la segunda y tercera década de la vida siendo más frecuente en el sexo femenino. El inicio suele ser insidioso, asintomático, algunos refieren que la zona afectada se siente caliente o con sensación de hormigueo aunque el aspecto de la piel sea normal⁽⁶⁾. Se puede localizar en orden de frecuencia en espalda, región lumbosacra, región anterior del tórax, brazos, abdomen, piernas, muslos, caderas e ingles. Las lesiones iniciales son placas eritematosas cuyos ejes corren paralelos a las líneas de clivaje de la piel coalesciendo para constituir lesiones mayores, de 1 a 12 cm, que después de una a dos semanas se tornan pigmentadas variando del marrón al gris. Es bilateral, simétrica pero puede ser unilateral⁽⁷⁾ o seguir un patrón zosteriforme adoptando la forma lineal o en banda. La enfermedad progresa originando numerosas lesiones dentro de un lapso de tiempo variable de 10 a 20 años^(6,8,9) y puede detenerse sin involución^(10,11). Por el cuadro clínico de nuestra paciente se podría alejar esta posibilidad debido a

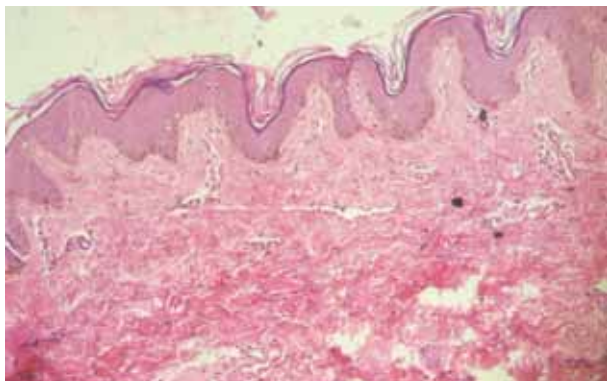


Figura 3. Coloración hematoxilina-eosina

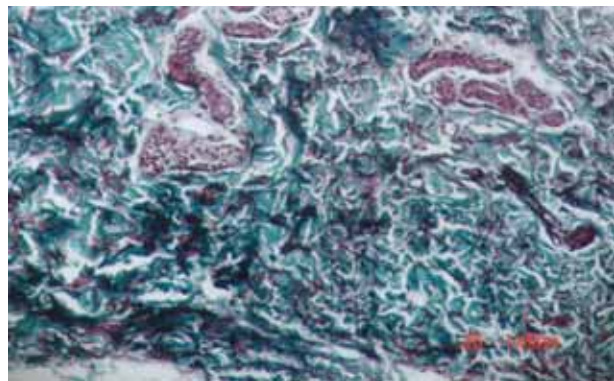


Figura 5. Zona de dermis con coloración tricrómica de Masson



que este tipo de atrofodermia, como se mencionó anteriormente, es mayormente bilateral, simétrica, no sigue las líneas de Blaschko, las lesiones progresan y en el centro de las lesiones antiguas son induradas.

La morfea es una esclerodermia bien circunscrita que se caracteriza por placas lineales, irregulares, ovaladas o redondeadas. Puede afectar a cualquier edad pero el pico de incidencia está entre los 20 y 40 años. La morfea lineal es más común en niños menores de 10 años^(12,13) y constituye el 15% de las esclerodermias localizadas. Afecta a ambos sexos pero es dos a tres veces más frecuente en mujeres⁽¹²⁾. La clasificación de morfea⁽¹⁴⁾ es: morfea en placa (liquen escleroso y atrófico, morfea guttata, morfea queiloide), morfea generalizada, morfea bulosa, morfea lineal y morfea profunda. La etiología es desconocida pero se ha asociado a factores hereditarios, infecciosos (*Borrelia burgdorferi*)^(5,15-17), autoinmunes, químicos y traumáticos. Las lesiones iniciales son eritematovioláceas con pérdida de vellos y disminución de respuesta a la sudoración, las lesiones progresan y el centro se torna blanco amarillento, con depresión gradual e induración^(13,18).

La morfea generalizada es la forma severa con amplia distribución de placas confluentes, grandes y múltiples con hiperpigmentación y en algunos casos con atrofia muscular. La morfea en placa está confinada a la dermis, el subtipo morfea en placa involucra una o dos áreas; la morfea guttata se presenta como placas ligeramente deprimidas o aplanada, pequeñas, múltiples en tórax, cuello, hombros; el liquen escleroso y atrófico son pápulas blanco aplanadas que pueden coalescer para formar grandes placas, ocasionalmente asociado a leve induración. La morfea bulosa se presenta como una bula tensa junto con una placa típica de morfea. La esclerodermia, usualmente, ocurre en niños como una placa lineal y unilateral en miembros, región frontal o tórax anterior. La morfea profunda involucra la dermis profunda, tejido subcutáneo, fascia y músculo⁽¹⁹⁾. El cuadro clínico de nuestra paciente descarta la morfea por las características clínicas de la lesión, ya que estas no son induradas o escleróticas ni circunscritas.

La atrofodermia lineal de Moulin es una entidad clínica rara que fue descrita por Moulin, en 1992, caracterizada por lesiones atróficas, hiperpigmentadas, que siguen las líneas de Blaschko^(20,21), no precedidas por inflamación aunque se han reportado casos aislados de este tipo de atrofodermia precedidos de signos inflamatorios⁽²²⁾. No hay induración ni esclerosis, se autolimitan, aparecen durante la infancia o adolescencia en el tronco o miembros⁽²³⁾. El origen y patogénesis es aún desconocida, pero podría ser el reflejo un mosaicismo causada por mutación somática postcigótica durante la embriogénesis temprana^(24,25). Las características clínicas de esta entidad concuerdan con el cuadro clínico de nuestra paciente, siendo ésta nuestra primera posibilidad diagnóstica.

DISCUSIÓN ANATOMOPATOLÓGICA

Dentro de los hallazgos histopatológicos encontrados en la epidermis se observó discreta hiperqueratosis laminada ortoqueratósica. La capa malpighiana mantenía su espesor normal con discreto aumento de pigmento de la basal. En la dermis se observó el colágeno desorganizado y alterado por fragmentación y pérdida de la configuración de los haces que se confirmó con la coloración tricrómica. Se efectuó la coloración de Verhoff encontrándose las fibras elásticas normales. No existían cambios en la hipodermis. Esto nos lleva a discutir las siguientes posibilidades diagnósticas:

Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini

La epidermis aparece normal, excepto por atrofia que se presenta raramente⁽²⁶⁾, aunque en estadios tardíos puede haber discreta hiperpigmentación. En etapas tempranas, en la dermis se observa engrosamiento de los haces de colágeno y leve infiltrado inflamatorio crónico⁽⁶⁾, en lesiones tardías no hay infiltrado inflamatorio. A nivel de dermis reticular se aprecia engrosamiento de los haces de colágeno. Las áreas induradas pueden mostrar haces de colágeno homogéneos hialinizados. En tejido celular subcutáneo no hay alteraciones^(8,27).

Morfea

La epidermis en el estadio inflamatorio inicial no está alterada⁽²⁸⁾, pero en el tardío hay una fase esclerótica con leve atrofia. A nivel del borde violáceo de la placa se observan haces de colágeno engrosados e infiltrado inflamatorio moderado, edema endotelial y de las paredes vasculares⁽²⁹⁾. En fases tardías, los haces de colágeno se encuentran engrosados y empaquetados. La dermis papilar aparece homogénea, con atrofia de las glándulas ecrinas y del tejido graso circundante. Las trabéculas que dividen el tejido graso subcutáneo están engrosadas debido al infiltrado inflamatorio y depósito de colágeno nuevo⁽³⁰⁾. En estadio tardío, el colágeno está engrosado e hialinizado, pálido y esclerótico, y reemplaza a las células grasas. Los vasos sanguíneos tienen una pared fibrótica y lumen estrecho^(28,30). La fascia y el músculo pueden estar afectados.

Atrofodermia lineal de Moulin

No hay alteración en la epidermis. En la dermis hay engrosamiento de los haces de colágeno y leve infiltrado inflamatorio crónico. No se aprecia alteración en el tejido celular subcutáneo con microscopía óptica pero puede haber una disminución del grosor del tejido graso que puede ser la causa de la atrofia clínica^(24,28).

DIAGNÓSTICO

El caso presentado, con máculas atróficas hipercrómicas que siguen las líneas de Blaschko, se correlaciona con atrofodermia lineal de Moulin y se confirma con la histopatología.



COMENTARIO

La atrofodermia lineal de Moulin se caracteriza por lesiones en banda atróficas adquiridas, que a menudo son hiperpigmentadas y siempre siguen las líneas del Blaschko. Fue descrita por primera vez por Moulin en 1992^(23,31), en 5 pacientes que presentaron lesiones con las características anteriormente descritas. Es una entidad rara ya que sólo se han reportado 19 casos hasta el momento a nivel mundial. Los criterios requeridos que hacen el diagnóstico de atrofodermia lineal de Moulin incluyen: 1) máculas atróficas lineales hiperpigmentadas adquiridas que siguen las líneas de Blaschko, 2) no estar precedidas de inflamación o esclerosis y 3) iniciarse durante la infancia o adolescencia⁽²²⁾. No están precedidas por inflamación aunque se han reportado casos aislados de este tipo de atrofodermia precedidos de signos inflamatorios, es por eso que alternativamente se podría proponer dos variantes de este tipo de atrofodermia: inflamatoria y no inflamatoria⁽²²⁾. La textura de la piel y crecimiento del vello es normal, no habiendo induración ni escleroderma, estas lesiones se pueden autolimitar. Aparecen durante la infancia o adolescencia en el tronco o miembros^(32,33).

La patogénesis aún es desconocida pero se podría explicar por una mutación somática que ocurre en la embriogénesis temprana debido a un mosaicismo^(24,25). El clon celular mutado se dispersa durante la ontogénesis sobre un segmento de piel definido como las líneas de Blaschko y seguidas por un segundo evento desconocido.

En la histopatología con coloración de hematoxilina-eosina se observa la epidermis sin alteración. En la dermis se encuentra engrosamiento de los haces de colágeno y leve infiltrado inflamatorio crónico, fibras elásticas sin alteraciones, ocasionalmente se puede observar esclerosis del colágeno. En el tejido celular subcutáneo no hay alteración pero puede haber una disminución del grosor del tejido graso que puede ser la causa de la atrofia clínica evidente^(24,33).

El diagnóstico diferencial de este desorden debería realizarse principalmente con la atrofodermia de Pasini y Pierini y con la morfea, además de las dermatosis pigmentarias que siguen las líneas de Blaschko pero que muestran una morfología diferente como la incontinencia pigmenti, el nevus epidérmico verrucoso lineal, el liquen estriado, la blaschkitis aguda, erupción a drogas lineal, pénfigo vulgar lineal y psoriasis lineal.

No se ha encontrado tratamiento eficaz para este desorden, se ha intentado altas dosis de penicilina, corticosteroides tópicos, heparina y aminobenzoato de potasio sin obtener resultados óptimos. El pronóstico es favorable y la ausencia de complicaciones es muy importante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pasini A. Atrofodermia idiopathica progresiva. *G Ital Dermatol* 1923;58: 785-809.
2. Pierini LE, Vivoli D. Atrofodermia idiopathica progresiva. *G. Ital Dermatol* 1936;77:403-9.
3. Kencka D, Blaszczyk M, Jablonska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. *Dermatology* 1995;190:203-6.
4. Buechner SA, Ruffli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histopathologic findings and antibodies to *Borrelia burgdorferi* in thirty-four patients. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:441-6.
5. Buechner SA, Winkelmann RK, Lautenschlager S. Localized scleroderma associated with *B. burgdorferi* infection. Clinical, histological and immunohistochemical observations. *J Am Acad Dermatol* 1993;29(2 Pt 1):190-6.
6. Canizares O, Sachs PM, Jaimovich L. Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Arch Dermatol* 1958;77:42-60.
7. Iriondo M, Bloom RF, Nelder KH. Unilateral atrophoderma of Pasini and Pierini. *Cutis* 1987;39:69-70.
8. Pullara TJ, Lober CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1984; 23:643-5.
9. Buechner SA, Ruffli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:441-6.
10. Poche Gw. Progressive idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Cutis* 1980;25:503-6.
11. Tinco O. Atrofodermia de Pasini y Pierini ¿una variante de la morfea? Diagnóstico: 1996;35:38-43.
12. Christiansen HB, Dorsey ES, O'Leary PA. Localised scleroderma - a clinical study of 23 cases. *Arch Dermatol* 1956;74:581-9.
13. Curtis AC, Tansen TG. The performance of localized scleroderma. *Arch Dermatol* 1956;78:749-57.
14. Petterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc* 1995;70:1068-76.
15. Abele DC, Anders KH. The many faces and phases of borreliosis. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:401-10.
16. Ross SA, Sanchez JL, Taboas JO. Spirochetal forms in the dermal lesions of morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *Am J Dermatopathol* 1990; 12:357-62.
17. Dillon WI, Saed GM, Fluenson DP. *Borrelia burgdorferi* DNA is undetectable by polymerase chain reaction in skin lesions of morphea, scleroderma or lichen sclerosus et atrophicus of patients from North America. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:617-20.
18. Wuthrich RC, Roenigk HH, Steck WD. Localized scleroderma. *Arch Dermatol* 1975; 111:98-100.
19. Morley SM, Gaylarde PM, Sarkany I. Epidermal thickness in systemic scleroderma and morphea. *Clin Exp Dermatol* 1985;10:51-7.
20. Hauser C, Skaria A, Harms M, Saurat JH. Morphea following Blaschko's lines. *Br J Dermatol* 1996;134:594-5.
21. Jackson R. The lines of Blaschko: a review and reconsideration. Observations of the cause of certain unusual linear conditions of the skin. *Br J Dermatol* 1976;95:349-60.
22. Browne C, Fisher BK. Atrophoderma of Moulin with preceding inflammation. *Int J Dermatol* 2000;39:850-2.
23. Rempel R, Mischke AL, Langner C, Happle R. Linear atrophoderma of Moulin. *Eur J Dermatol* 2000;10:611-3.
24. Danarti R, Bittar M, Happle R, König A. Linear atrophoderma of Moulin: Postulation of mosaicism for a predisposing gene. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:492-8.
25. Happle R. Mosaicism in human skin: understanding the pattern and mechanisms. *Arch Dermatol* 1993;129:1460-70.
26. Miller RF. Idiopathic atrophoderma. *Arch Dermatol* 1965; 92:653-60.
27. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopatología de la piel. 7ª Ed Buenos Aires: Intermédica 1991:486-7.
28. Reed RJ, Clark WH, Mihm MC. The cutaneous collagenoses. *Hum Pathol* 1973;4:165-86.
29. O'Leary PA, Montgomery H, Ragsdale WE. Dermatohistopathology of various types of scleroderma. *Arch Dermatol* 1957;75:78-87.
30. Fleischmajer R, Nedwith A. Generalized morphea, histology of the dermis and subcutaneous tissue. *Arch Dermatol* 1972;106:509-14.
31. Braun RP, Saurat JH. A case of linear atrophoderma of Moulin. *J Dermatol* 1996;23:660.
32. Cecchi R, Giomi A. Linear atrophoderma of Moulin. *Acta Derm Venereol* 1997;77:485.
33. Wollenberg A, Baumann L, Plewig G. Linear atrophoderma of Moulin: a disease which follows Blaschko's lines. *Br J Dermatol* 1996;135: 277-9.