

Atrofodermia lineal de Moulin, reporte de un caso

Linear Atrophoderma of Moulin, A Case Report

Talissa Fernanda Garza Tovar,¹ Alina Briseida Ramos Espinoza,¹ Josefina Navarrete Solís,² Diana González Cabello³ y Óscar Antonio Garza Tovar⁴

¹ Residente de Dermatología, Centro Médico Nacional del Noreste 25, imss, Monterrey, Nuevo León

² Jefe del Servicio de Dermatología, Centro Médico Nacional del Noreste 25, imss, Monterrey, Nuevo León

³ Anatomía patológica, Monterrey Nuevo León

⁴ Médico pasante en Servicio Social, Centro de Investigación Biomédica, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Coahuila, Torreón

RESUMEN

La atrofodermia lineal de Moulin (ALM) es un trastorno dermatológico autolimitado y poco frecuente, hasta ahora sólo se han descrito alrededor de 36 casos en la literatura. Se manifiesta en la infancia o la adolescencia, pero se ha demostrado que la edad de inicio no se limita a estos rangos. La ALM se caracteriza porque presenta lesiones cutáneas unilaterales, hiperpigmentadas, atróficas y deprimidas, en forma de banda que siguen las líneas de Blaschko. Se postula que es el resultado de un mosaicismo somático. El diagnóstico diferencial incluye la atrofodermia de Pasini y Pierini. La histopatología se caracteriza por una hiperpigmentación irregular y moderada de la capa basal de la epidermis y la dermis sin alteraciones. No existe un régimen de tratamiento, sin embargo, el pronóstico es excelente porque se trata de una enfermedad autolimitada. La principal preocupación sigue siendo estética. Presentamos el caso de una paciente de 14 años que cumple con todas las características clínicas e histopatológicas descritas por Moulin.

PALABRAS CLAVE: atrofodermia lineal de Moulin, líneas de Blaschko.

Introducción

La atrofodermia lineal de Moulin (ALM) es una afección cutánea poco frecuente, adquirida y autolimitada. Se caracteriza por lesiones cutáneas unilaterales, hiperpigmentadas, atróficas, en forma de banda que siguen las líneas de Blaschko. Esta patología se nombró en honor a Moulin, quien en 1992 reportó cinco casos de pacientes con esta dermatosis.¹

ABSTRACT

Linear atrophoderma of Moulin (LAM). It is a self-limited and rare dermatological disorder. There are only about 36 reported cases to this day. It usually manifests during childhood or adolescence, but it has been demonstrated that is not limited by these age ranges. LAM is characterized by unilateral, hyperpigmented and depressed, band-like atrophic skin lesions, that follows Blaschko's lines. It has been postulated that it is the result of a somatic mosaicism. The differential diagnosis includes the atrophoderma of Pasini and Pierini. Histopathologically is characterized by an irregular and moderate hyperpigmentation of the basal layer of the epidermis and normal dermis. There is no established treatment regimen for LAM. The progression of lesions usually stops within a few months, with aesthetics remaining as the major concern. We present a 14-year-old female with all the clinical and histopathological characteristics described by Moulin

Keywords: linear atrophoderma of Moulin, Blaschko's lines.

Reporte de caso

Se trata de una paciente de 14 años de edad, referida a la consulta de Dermatología porque presentaba hiperpigmentación de cuatro años de evolución. La paciente no contaba con antecedentes heredofamiliares, perinatales ni personales patológicos relevantes para su padecimiento actual.

En la exploración física se observó una dermatosis diseminada, con topografía inicial en el muslo derecho, extensión local hacia el pie ipsilateral, y posterior disemi-

CORRESPONDENCIA

Dra. Josefina Navarrete ■ dra.josefina.navarrete@gmail.com ■ talissa90@hotmail.com ■ Teléfono: 87 1111 5020

Departamento de Dermatología; Centro Médico Nacional del Noreste 25; Monterrey, Nuevo León

nación al tronco, la extremidad superior derecha y la mejilla ipsilateral; constituida por placas lineales siguiendo las líneas de Blaschko hipercrómicas color marrón, con atrofia, sin presencia de induración o inflamación (figuras 1 y 2). La paciente dijo no tener síntomas asociados ni tratamientos previos.

Se consideró como posible diagnóstico mosaicismo tipo atrofodermia lineal de Moulin, para descartar escle-rodermia lineal.



Figura 1. Placas unilaterales, hipercrómicas y atróficas que siguen las líneas de Blaschko.

Se realizaron paraclínicos incluyendo biometría hemática completa, química sanguínea, pruebas de funcionamiento hepático, perfil tiroideo, examen general de orina, panel viral (VIH, VHC, VHB), VDRL, anticuerpos antipéptido citrulinado, antiperoxidasa, antitiroglobulina, antiestreptolisina O, anti-ADN, anti-RNP, anti-RO, antimitocondriales, anticardiolipina IgM, anti-SCL 70, antinucleares, antifosfolípidos y anti-B2-glicoproteína, los cuales se encontraron dentro de parámetros normales. Se realizó biopsia de piel de la lesión del muslo derecho, la cual mostró epidermis con hiperpigmentación de la capa basal, dermis con presencia de escaso infiltrado inflamatorio crónico linfocítico perivascular, sin afectación de anexos (figura 3). Se hizo tinción de Verhoeff para fibras elásticas, no se encontró alteración (figura 4).

Con base en los hallazgos clínicos e histopatológicos se determinó el diagnóstico de atrofodermia lineal de Moulin. Se indicó fotoprotección estricta y suplemento a base de calcitriol y ácido fólico.



Figura 2. Placas hipercrómicas en la pierna derecha.

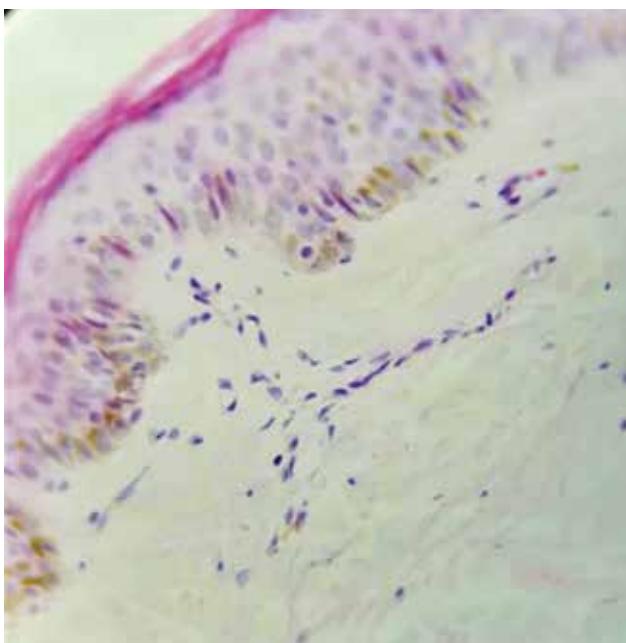


Figura 3. La tinción con hematoxilina y eosina (40x) muestra hiperpigmentación de la capa basal e infiltrado inflamatorio crónico perivascular.



Figura 4. La tinción Verhoeff-van Gieson (40x) para fibras elásticas no mostró alteraciones.

Etiología y patogenia

La etiología y la patogénesis de la ALM permanecen inciertas. Puede reflejar el mosaicismo causado por una mutación postcigótica que ocurrió en una etapa temprana del desarrollo.¹ Como muchas otras enfermedades que siguen las líneas de Blaschko, se postula que la ALM es el resultado del mosaicismo somático por el cual una mutación en la embriogénesis temprana da lugar a dos o más poblaciones celulares genéticamente distintas en el mismo individuo. Este estado de mosaico con enfermedad es probable que resulte de la exposición subsiguiente a un factor desencadenante,² aunque hasta ahora no se ha identificado claramente ningún factor desencadenante.³ Las mutaciones postcigóticas exactas y los eventos secundarios que dan lugar a los cambios cutáneos asociados con la ALM y la esclerodermia lineal todavía son desconocidos, y la relación nosológica entre la ALM, la esclerodermia lineal y la atrofodermia de Pasini y Pierini aún está por determinarse.²

Histología

Histopatológicamente la ALM se caracteriza por la hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis, acompañada de un ligero engrosamiento de las fibras de colágeno en la dermis y la presencia de un escaso infiltrado linfocítico perivascular. Aunque la alteración del tejido conectivo no se describe en el documento original, la mayoría de los casos reportados describen un engrosamiento de las

fibras de colágeno.⁵ A pesar de la apariencia atrófica de las lesiones, no se han encontrado datos de atrofia en la dermis y las fibras elásticas son normales.⁶

Aun cuando el cuadro clínico de la ALM es bastante característico, los hallazgos histopatológicos difieren en ciertos casos que se han reportado.⁷ Algunas de las características histopatológicas de casos informados como ALM son: hiperqueratosis, hipogranulosis,⁴ atrofia epidérmica leve, acantosis, presencia de melanófagos en la dermis papilar, fibras elásticas disminuidas o fragmentadas, vasos sanguíneos dérmicos dilatados, atrofia dérmica, infiltración de células plasmáticas,⁶⁻⁸ edema a nivel de la dermis,³ entre otros hallazgos; así como casos reportados con evolución sin nueva biopsia de piel, lo que pone en duda que se trate de verdaderos casos de ALM. Dada esta discrepancia en los hallazgos histológicos, se plantea la posibilidad de que algunos de estos casos diagnosticados como ALM en realidad pertenezcan a alguna de las otras enfermedades listadas en los diagnósticos diferenciales.

En 2011 Norisugi y colaboradores⁹ reportaron el caso de un paciente con ALM a quien se le realizó ultrasonido de tejidos blandos para evaluar el grosor de la piel que presentaba lesiones. Obtuvieron como resultado que el espesor del tejido celular subcutáneo de estas zonas se encontraba reducido en comparación con el de la piel normal, por lo que concluyeron que la posible causa de

la atrofia clínica presente en la ALM podría ser una reducción del tejido celular subcutáneo, y que la ecografía podría ser, por lo tanto, una evaluación útil y no invasiva para el diagnóstico de ALM.

Diagnósticos diferenciales

El diagnóstico diferencial de esta patología cutánea incluye principalmente atrofodermia de Pasini y Pierini (APP) y esclerodermia lineal. Entre otros diagnósticos diferenciales se pueden incluir otras dermatosis pigmentarias que siguen las líneas de Blaschko, como la incontinencia pigmentaria (síndrome de Bloch-Sulzberger), el liquen estriado, la hipermelanosis nevoide o la hipoplasia dérmica focal.¹

La atrofodermia de Pasini y Pierini es clínica e histológicamente similar a la ALM, siendo la principal diferencia clínica la distribución característica de la ALM, la cual es unilateral y sigue las líneas de Blaschko, mientras que la APP se puede presentar en cualquier parte del cuerpo, pero la zona más común es la región lumbosacra, y no sigue las líneas de Blaschko.⁸

Tratamiento

Debido a la rareza y la característica autolimitante de la enfermedad, no existe un régimen de tratamiento eficaz comprobado para la ALM. Se han descrito diferentes líneas de tratamiento como penicilina en dosis alta, penicilina intravenosa junto con terapia PUVA, corticosteroides tópicos, heparina, paraaminobenzoato oral de potasio,⁶ vitamina E en dosis altas (400 UI/día), y propionato de clobetasol tópico.⁷ Estos regímenes de tratamiento han tenido resultados parcialmente efectivos en algunos casos, pero ineficaces en la mayoría.⁶

En 2013 Zaouak y colaboradores¹ reportaron el primer caso de ALM tratado con metrotexato, justificado por la evolución del cuadro, y concluyeron que el metrotexato puede ser una opción terapéutica para los pacientes con ALM, ya que observó mejoría de las manifestaciones clínicas de la enfermedad, especialmente de la hiperpigmentación, sin embargo, no se obtuvo una resolución completa del cuadro y no se tomó nueva biopsia para diferenciar de esclerodermia, por lo que se requieren estudios controlados para considerar el metrotexato como un tratamiento para una patología autolimitada.

A pesar de que las lesiones de ALM no responden a las opciones de tratamiento, el pronóstico es excelente⁷ ya que la ALM es típicamente una enfermedad autolimitada. En general la evolución de las lesiones se detiene en pocos meses sin ninguna implicación de órganos internos, por lo que el principal problema es de tipo estético.³

En nuestro caso decidimos únicamente fotoprotección estricta y suplemento con calcitriol por su efecto inmunomodulador, ya que se trata de una paciente pediátrica, además tomando en cuenta el buen pronóstico de la enfermedad y la falta de sustento de efectividad de los tratamientos reportados, así como los posibles efectos secundarios de los esteroides tópicos (atrofia epidérmica, telangiectasias, estrías, acné o erupciones acneiformes, dermatitis rosaceiforme, síndrome de abstinencia a esteroides, entre otros), metotrexato (náusea, diarrea, anorexia, leucopenia y elevación de enzimas hepáticas) y PUVA terapia (efectos secundarios gastrointestinales y fototoxicidad).

Discusión y conclusión

La atrofodermia lineal de Moulin (ALM) es un trastorno dermatológico autolimitado que se caracteriza porque presenta lesiones cutáneas adquiridas, unilaterales, hiperpigmentadas y deprimidas en forma de banda que siguen las líneas de Blaschko, sin afectar anexos cutáneos.³ En nuestro caso, la biopsia mostró epidermis con hiperpigmentación de la capa basal, dermis con presencia de escaso infiltrado inflamatorio crónico linfocítico perivascular y fibras elásticas sin alteraciones, lo que concuerda con los hallazgos histopatológicos clásicos de esta enfermedad.

En la tabla 1 se muestran los criterios diagnósticos de la ALM, los cuales han sido publicados por diferentes autores a lo largo de la literatura; pero lo importante a destacar de nuestro reporte de caso es que nuestro paciente cumple con los cinco criterios diagnósticos establecidos.

En la literatura se han reportado alrededor de 36 casos de ALM, de acuerdo con los datos clínicos e histológicos documentados por los diferentes autores, creemos que algunos de estos casos realmente no son una ALM y que la prevalencia de esta enfermedad puede estar sobreestima-

Tabla 1. Criterios de diagnóstico^{1,4}

1. Desarrollo durante la infancia o la adolescencia
2. Aparición de lesiones hiperpigmentadas, levemente atróficas, unilaterales, en el tronco o las extremidades y con un patrón de distribución blaschkoide
3. Ausencia de inflamación previa o esclerosis sucesiva
4. Cuadro estable no progresivo sin tendencia a la remisión
5. Histológicamente: hiperpigmentación focal de la membrana basal y la dermis normal, sin daño del tejido conectivo ni de las fibras elásticas

da, ya que parte de los casos publicados a nivel histológico presentan datos propios de entidades clínicas distintas, lo que concuerda con López y colaboradores,⁴ quienes en 2008 informaron que es posible que el número total de casos compatibles con un diagnóstico estricto de ALM sea más reducido, dada la discrepancia en los hallazgos clínicos e histopatológicos de algunos de ellos.

En este reporte de caso destacamos la importancia de reconocer la presentación clínica de esta enfermedad, ya que puede confundirse fácilmente con otras entidades que muestran patrones similares de distribución, atrofia e hiperpigmentación, existiendo grandes diferencias en el pronóstico y tratamiento de cada una de ellas.

BIBLIOGRAFÍA

- Zaouak A, Ghorbel HH, Benmously O, Mlika R, Koubaa W, Badri T, Fenniche S et al, A case of linear atrophoderma of Moulin successfully treated with methotrexate, *Dermatologic Therapy* 2013; 27.
- Zahedi-Niaki O, Sissons W, Nguyen VH, Zargham R y Jafarian F, Linear atrophoderma of Moulin: an underrecognized entity, *Pediatr Rheumatol Online J* 2015; 13(1):39.
- Villani AP, Amini-Adle M, Wagschal D, Balme B y Thomas L, Linear atrophoderma of Moulin: report of 4 cases and 20th anniversary case review, *Dermatology* 2013; 227(1):5-9.
- López N, Gallardo M, Mendiola M, Bosch R y Herrera E, Atrofodermia lineal de Moulin: presentación de un caso, *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2008;165-7.
- Patsatsi A, Kyriakou A, Chaidemenos G y Sotiriadis D, Linear atrophoderma of Moulin: a case report and review of the literature, *Dermatol Pract Concept* 2013; 3(1):7-11.
- Emre S, Metin A, Sungu N, Kilinç F y Demirseren D, Linear atrophoderma of Moulin located on the face, *Our Dermatology Online* 2016; 7:204-6.
- Wongkietkachorn K, Intarasupht J, Srisuttiyakorn C, Aunhachoke K, Nakakes A y Niumpradit N, Linear atrophoderma of Moulin: a case report and review of the literature, *Case Rep Dermatol* 2013; 5(1):11-4.
- De Golian E, Echols K, Pearl H y Davis L, Linear atrophoderma of Moulin: a distinct entity?, *Pediatr Dermatol* 2014; 31(3):373-7.
- Norisugi O, Makino T, Hara H, Matsui K, Furuichi M y Shimizu T, Evaluation of skin atrophy associated with linear atrophoderma of Moulin by ultrasound imaging, *J Am Acad Dermatol* 2011; 65(1):232-3.