

Atrofodermia de Pasini y Pierini. Artículo de revisión

Dra. Teresita Posada Sánchez,* Dra. Josefa Novales Santacoloma**

RESUMEN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una forma rara de atrofia cutánea. Realizamos una revisión de la literatura sobre esta entidad y su asociación con morfea.

Palabras clave: Atrofodermia, morfea.

ABSTRACT

Atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare form of cutaneous atrophy. A review of the literature about this entity and its association with morphea is made.

Key words: *Atrophoderma, morphea.*

INTRODUCCIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una condición dermatológica poco común. En la literatura podemos encontrarla definida como una variante atrófica primaria no indurada de morfea o como una forma de atrofia cutánea de etiología desconocida, lo que nos indica desde un inicio la principal controversia relacionada a esta entidad, si se asocia o no a esclerodermia localizada.

SINONIMIA

Numerosos sinónimos esencialmente de índole descriptivo se han encontrado en la literatura, tales como:

Esclerodermia atrófica D' Emblee, morfea plana atrófica, esclerosis atrófica y discrómica, escleroatrofia circunscrita tipo Pasini y Pierini, atrofodermia idiopática progresiva, entre otros.¹

HISTORIA

Desde 1908 Nobl comunicó el caso de una niña de 14 años con 2 placas azul-violáceas de consistencia sua-

ve bajo el nombre de "atrofia idiopática de la piel asociada con esclerodermia circunscrita", concluyendo que la misma causa puede inducir en una persona lesiones de esclerodermia y atrofia idiopática.

En 1923 Pasini denominó a esta entidad como "atrofodermia progresiva idiopática", proponiendo que se trata de una entidad nosológicamente distinta a la morfea.

Los dermatólogos argentinos, especialmente Luis Pierini desde 1936 estudiaron esta condición y su posible asociación con esclerodermia localizada; durante los siguientes 20 años Pierini observó cerca de 50 casos de esta condición, lo cual indica que no es tan infrecuente.

En 1956 Borda y Abulafia comunicaron un interesante caso que presentaba lesiones de atrofodermia idiopática en gotas y placas y liquen escleroso y atrófico.

Entre 1956 y 1958 Canizares publicó 5 casos de atrofodermia. A través de una amplia revisión de casos vistos anteriormente, realizó una detallada descripción de las características clínicas, e inició una clasificación. Fue también quien considerando las contribuciones de Pierini y su asociación al conocimiento de esta entidad, sugirió que esta atrofia cutánea se denominara atrofodermia de Pasini y Pierini. Sus observaciones y conclusiones fueron publicados en 1958 en la literatura americana.

* Residente de 4º año Dermatología, CDP.

** Jefe del Laboratorio de Dermatopatología, CDP.

Estudios posteriores se han realizado, fundamentalmente encaminados a conocer la asociación entre esta entidad y la morfea y a la investigación de sus posibles causas.²

ETIOLOGÍA

La etiología de la atrofodermia de Pasini y Pierini es desconocida, sin embargo, a lo largo de la historia de su estudio se han planteado diversas teorías al respecto:

Herencia. La ocurrencia de esta entidad en 2 miembros de una misma familia, reportados por Weiner y Gant, propone la posibilidad de una transmisión hereditaria de la misma.³

Neurogénica. La distribución zosteriforme que puede presentarse en esta entidad en algunos casos, sugiere que una causa neurogénica de esta condición es probable.²

Deficiencia de C2. La comunicación de casos de deficiencia selectiva del segundo componente del sistema del complemento, asociados a enfermedades de la colágena como Lupus eritematoso discoide, dermatomiositis y el hallazgo de esta deficiencia en una familia en la cual 2 de sus miembros homocigotos C2D, uno de los cuales tenía LED y el otro atrofodermia de Pasini y Pierini, así como 2 comunicaciones previas de esta asociación, realizados por Wild y Stern, sustentan la teoría de la deficiencia de C2 como probable causa de la enfermedad,⁴ Borrelia Burgdoferi. Estudios recientes indican que 20 al 50% de los pacientes con morfea tienen anticuerpos para B Burgdoferi. La controversia entre la asociación de atrofodermia de Pasini y Pierini con morfea, generó la búsqueda de anticuerpos en pacientes con atrofodermia.

Estos estudios han dado a conocer la presencia de anticuerpos en 38% de los pacientes (20-50%). Esta estadística y la respuesta al tratamiento antibiótico que se puede presentar en estos casos, puede sustentar el rol etiológico de la borrelia burgdoferi en algunos tipos de atrofodermia.⁵

Glucosaminoglicanos. El análisis de glucosaminoglicanos en la piel de pacientes con esclerosis sistémica y localizada, ha revelado niveles elevados de dermatán sulfato, comparado con otros componentes de glucosaminoglicanos. La elevación de los niveles de dermatán sulfato ha sido también encontrada en lesiones atróficas de hemiatrofia facial progresiva y en el caso de atrofodermia de Pasini y Pierini. Esto sugiere que un incremento en dermatán sulfato es una característica común en los cambios atróficos de esta entidad, por lo tanto se sugiere que el metabolismo alterado en la piel de pacientes con atrofodermia puede ser similar al estadio atrófico de la morfea. Ambas pueden basar-

se en la misma anomalía de glucosaminoglicanos, los cuales intervienen en la síntesis de colágena.⁶

CLASIFICACIÓN

Ante la relación que se ha observado entre morfea y esta entidad, se puede considerar una clasificación simple, que divide a la atrofodermia de Pasini y Pierini en:

- a) Atrofodermia de Pasini y Pierini "verdadera", la cual es una forma de atrofia idiopática con sus características clínicas e histológicas bien definidas.
- b) Atrofodermia de Pasini y Pierini relacionada con morfea. Que incluye los siguientes:
 - A.P.P. con características clínicas e histológicas semejantes a la morfea (considerada una variante atrófica de morfea no indurada o forma abortiva de morfea).
 - A.P.P. que coexiste con morfea.
 - A.P.P. en cuyas lesiones después de varios años de evolución se desarrollan lesiones histológicamente típicas de morfea.
 - A.P.P. que han evolucionado a esclerosis sistémica (los cuales son escasos).¹

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Predomina en mujeres, en una relación de 2:1, es observada principalmente en personas jóvenes con inicio en la infancia o adolescencia, aunque algunos autores refieren un predominio a los 30 años de edad.

La evolución es progresiva, lenta y su extensión se ha reportado que puede durar de meses hasta 10 o 20 años.

No se ha reportado involución de las lesiones en los casos no asociados a morfea. Es asintomática.

Topografía. Se presenta afectando predominantemente el tronco, de éste espalda (82%), tórax (39%), abdomen (30%) y brazos (30%), la cara, manos y pies están invariablemente libres de lesiones. Generalmente es bilateral y simétrica, pero se han reportado casos con un patrón zosteriforme en la distribución de las lesiones.

Morfología. Está constituida por placas deprimidas de color café grisáceo, de formas redondeadas u ovals, suaves y lisas al tacto, con bordes agudos bien demarcados, que junto con la depresión de la placa dan un aspecto de "Plato invertido". Ocasionalmente se ha reportado un aspecto escleroso y duro al tacto en el centro de las placas. Su tamaño varía de 2 a 15 cm en la mayoría de las placas. Pero la confluencia de las

mismas puede abarcar dimensiones mucho mayores. Se puede observar también hiperpigmentación de las lesiones. La piel que rodea a las lesiones es normal, nunca se observa halo eritematovioláceo^{1,7-9} (*Figura 1*).

HISTOLOGÍA

En el estudio histopatológico de estas lesiones se observa una epidermis normal o atrófica, con pigmentación de la capa basal. En dermis papilar y media se observa un infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas, con homogeneización de la colágena mínima y engrosamiento también mínimo de colágena en dermis reticular. Se recomienda que se incluya en la biopsia un margen adecuado de piel normal, debido a que las alteraciones son mínimas. El estudio histopatológico no es diagnóstico sino de histocompatibilidad (*Figura 2*).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial de la atrofodermia de Pasini y Pierini es la esclerodermia localizada o morfea. Canizares en 1958 publicó un cuadro comparativo de las características generales de ambas entidades, en el que se especifica lo siguiente:

Morfea. Es más común en mujeres, aparece entre los 29 y 50 años de edad. Afecta principalmente extremidades, de éstas inferiores, tronco, cara y cuello. La duración de la enfermedad es de 3 a 5 años y puede desaparecer espontáneamente sin dejar secuelas o dejando una placa ligeramente atrófica hiperpigmentada.

Clínicamente al inicio existe engrosamiento, induración de la piel, apareciendo placas de color rosado o marrón. Posteriormente se observa un centro pálido de aspecto marmóreo, un halo eritematovioláceo alrededor de las placas y puede afectar estructuras profundas.

Histológicamente, existe edema de colágena, que puede extenderse a dermis superficial y profunda. Con la evolución se observa una pronunciada esclerosis (engrosamiento de haces de colágena) y no hay cambios en las fibras elásticas.

Por su parte la atrofodermia de Pasini y Pierini es también más común en mujeres, su edad de inicio es la adolescencia o cerca de los 20 años. Afecta principalmente espalda, nunca se afectan manos, pies y cara.

Su evolución es progresiva, sin involución de las lesiones. Puede presentarse con lesiones concomitantes sugestivas de morfea en estadio edematoso. Clínicamente al inicio se observan placas suaves, deprimidas con borde agudo, de color café o grisáceo, sin halo eritematoso.

Posteriormente las placas pueden confluir llegando a ser más alargadas y ocasionalmente pueden aparecer cambios sugestivos de esclerosis central.

Histológicamente se observa edema de la colágena en dermis media y profunda, no hay esclerosis y se puede observar cambios en fibras elásticas concomitante con edema en dermis papilar.²

Posteriormente también en favor de proveer características que diferencien estas entidades, Pullara, Lober y Fenske publicaron argumentos en favor y en contra de la teoría que afirma que la "Atrofodermia de Pasini y Pierini es una variante benigna de morfea".



Figura 1. *Atrofodermia de Pasini y Pierini, aspecto clínico. Paciente del CDP.*

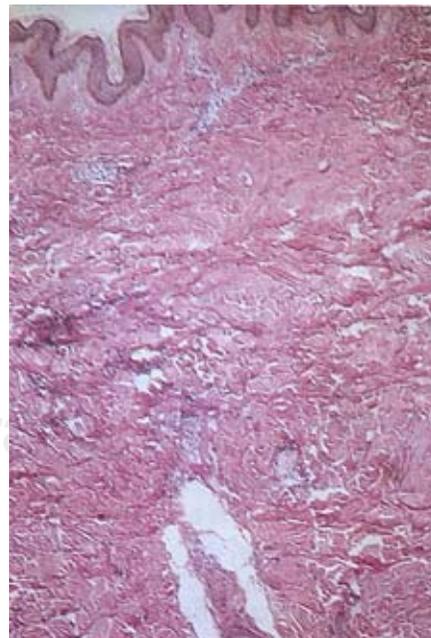


Figura 2. *Atrofodermia de Pasini y Pierini. Piel con cambios mínimos que por sí solos no son diagnósticos (HE 4X).*

Argumentos a favor:

- a) Las lesiones de morfea pueden ser atróficas e histológicamente similares a las lesiones de APP.
- b) Ambos tipos clínicos de lesiones pueden ocurrir en el mismo paciente con placas atróficas que aparecen en piel previamente sana.
- c) Algunas similitudes histológicas (esclerosis media y homogeneización de la colágena), existen en unos cuantos casos.
- d) Un caso comunicado recientemente, describe a un paciente con APP típica y desarrolló esclerosis sistémica progresiva.

Argumentos en contra:

- a) El típico halo eritematovioláceo de la morfea, está ausente en la APP.
- b) Las lesiones de la APP son progresivas, usualmente con una larga evolución, en comparación con la esclerodermia localizada.
- c) La lesión primaria de la APP es la atrofia, pudiendo preceder lesiones escleróticas por muchos años o permanecer sólo esta manifestación.
- d) Histológicamente hay varias diferencias:
 - Esclerosis: Prominente en morfea, mínima o ausente en APP.
 - El tejido elástico puede mostrarse agrupado en la A.P.P. pero esto no existe en la morfea.
 - El edema de la colágena en la morfea se extiende de dermis media a profunda.¹

Otras entidades consideradas dentro de los diagnósticos diferenciales incluyen: Enfermedad de Lyme, anetodermia, liquen escleroso y atrófico, nevo de Becker y cicatrices de herpes zoster.⁹⁻¹¹

TRATAMIENTO

No hay un tratamiento efectivo. Se menciona que la antibioticoterapia, con base en el posible origen infeccioso por *Borrelia B.* puede producir mejoría, utilizándose penicilina 2,000,000 UI, en DU semanal durante 2

o 3 semanas o tetraciclina 500 mg cada 8 horas por 2 semanas.

COMENTARIO

A pesar de que los estudios que hasta el momento se han realizado sobre la relación de atrofodermia de Pasini y Pierini con esclerodermia localizada, esta asociación aún no es clara. Aunque algunos autores la consideran una variante de morfea, nosotros consideramos que las diferencias histológicas, la evolución progresiva y lenta de las lesiones, la ausencia de involución de las mismas, así como la falta de un tratamiento efectivo, son suficientes para considerarla una entidad aparte de morfea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pullara T, Lober C, Fenske N. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1984; 643-645.
2. Canizares O, Sachs P, Jaimovich L. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *AMA Arch of Dermatol* 1958; 77: 44-60.
3. Weiner M, Gant J. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *AMA Arch of Dermatol* 1959; 80: 195-197.
4. Braco M, Bianchi C, Bianchi O. Hereditary complement (C2) deficiency with Discoid Lupus eritematosus and idiopathic atrophoderma. *Int J Dermatol* 1979; 714-717.
5. Buechner S, Ruffi T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histologic findings and antibodies to borrelia burgdoferi in thirty four patients. *JAAD* 1994; 30: 441-446.
6. Tajima S, Sakuraoka K. A case of atrophoderma of Pasini and Pierini. Analysis of glycosaminoglycan of the lesional of skin. *J Dermatol* 1995; 22: 767-769.
7. Kee Ch, Brothers W. Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini with coexistent morphea. *Arch of Dermatol* 1960; 82: 101-103.
8. Miller R. *Idiopathic atrophoderma*. 1965; 92: 653-660.
9. Briseño G, Rodríguez N. Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini. Reporte de un caso. *Dermatol Rev Mex* 1993; 37: 397-398.
10. Murphy P, Hymes S, Fenske N. Concomitant unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini and morphea. *Int J Dermatol* 1990; 29: 281-283.
11. Heymann. Coexistent lichen sclerosus et atrophicus and atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1994; 33: 133-134.