



Manchas marrones en hemicuerpo izquierdo: atrofodermia de Pasini y Pierini

Irene Salgüero-Fernández,¹ Antonio Harto-Castaño,² Adrián Cuevas-Bourdier³

¹ Dermatóloga. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda, Madrid; ² Dermatólogo. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid; ³ Anatomía Patológica. Hospital Leganés. Madrid.

RESUMEN

Introducción: La atrofodermia de Pasini y Pierini (APP) es un raro proceso descrito por primera vez por Pasini (1923) y más tarde por Pierini y Vivoli en 1936. Clínicamente se caracteriza por placas deprimidas que oscilan desde unos cuantos milímetros hasta varios centímetros. Normalmente se trata de un proceso bilateral y simétrico. Hasta donde tenemos conocimiento, éste es el cuarto caso unilateral descrito hasta el momento. **Descripción del caso:** Paciente de 18 años sin antecedentes patológicos de interés que consulta por manchas hiperpigmentadas asintomáticas de aparición progresiva en tronco y extremidad inferior, las lesiones eran asintomáticas y habían ido apareciendo progresivamente. **Conclusiones:** Se presenta un caso de APP con distribución unilateral, en nuestra revisión de la bibliografía sólo hemos encontrado tres casos previos.

Palabras clave: Atrofodermia, Pasini y Pierini, escleroderma, morfea.

ABSTRACT

Introduction: Pasini and Pierini's atrophoderma (PPA) is a rare process described for the first time by Pasini (1923) and Pierini and Vivoli in 1936. Clinically it is characterized by depressed plaques that range from a few millimeters to several centimeters. It is usually a bilateral and symmetric process. To our knowledge this is the fourth unilateral case described. **Case description:** An 18-year-old patient who consulted for asymptomatic hyperpigmented spots with progressive onset in the trunk and lower limb, the lesions were asymptomatic and progressively appeared. **Conclusions:** We present a case of PPA atrophy with a unilateral distribution, in our review of the literature we have only found three previous cases.

Key words: Atrophoderma, Pasini and Pierini, scleroderma, morphea.

INTRODUCCIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini (APP) es un raro proceso descrito por primera vez por Pasini (1923)¹ y posteriormente por Pierini y Vivoli en 1936.²

Se caracteriza por placas deprimidas que oscilan desde unos cuantos milímetros hasta varios centíme-

tros. Normalmente se trata de un proceso bilateral y simétrico, aunque se han registrado casos de distribución unilateral.³ Por lo regular los pacientes se presentan con múltiples placas que pueden mostrarse como placas atróficas, generalmente asintomáticas; sin embargo, algunos pacientes manifiestan sensación de ardor e incomodidad. A la palpación, la mayoría tienen una textura normal, aun cuando en algunos pacientes se han observado placas de morfea cutánea asociadas.

En la literatura se han encontrado tres casos previamente publicados con distribución unilateral, uno tiene la peculiaridad de tratarse de un cuadro de presentación congénita, cuando lo habitual es que se desarrollen en la pubertad o en adultos jóvenes,⁴ los otros dos casos se tratan de una paciente de 17 años

* Correspondencia: ISF, irenebsf@hotmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Salgüero-Fernández I, Harto-Castaño A, Cuevas-Bourdier A. Manchas marrones en hemicuerpo izquierdo: atrofodermia de Pasini y Pierini. Rev Mex Pediatr 2018; 85(2):70-72. [Brown spots on the left side of the trunk: atrophoderma of Pasini and Pierini]

en la que destaca su distribución zosteriforme⁵ y el otro, de un varón de 18 años en el que se desarrolla de forma concomitante a una morfea y se discute que podría tratarse de una forma superficial de la misma.⁶

Se expone un nuevo caso de atrofodermia unilateral de Pasini y Pierini, resaltando lo inhabitual e infrecuente de esta presentación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 18 años que consulta por un cuadro de seis años de evolución que consistía en erupción asintomática iniciada en el tronco (lado izquierdo) y extendido hacia la pierna ipsilateral. El paciente no tenía antecedentes de patología dermatológica o sistémica previa.

En el examen físico se evidenciaban placas eritematosas en zona izquierda del tronco, pierna y glúteo de 20-30 mm de diámetro. Mostraban un margen abrupto, lo que les daba una imagen de "borde de acantilado". No presentaba inflamación, induración ni esclerosis (Figura 1).

Los estudios de laboratorio incluían recuento sanguíneo y función hepática, los cuales fueron normales. La serologías frente a *Borrelia burgdorferi* fueron negativas.

Se tomó una biopsia que reveló reducción del grosor de la dermis cuando se comparaba con la piel sana adyacente. Las fibras de colágeno estaban homogeneizadas y las fibras elásticas, conservadas (Figura 2).

DISCUSIÓN

Si bien se han detallado muchas teorías para intentar explicar la etiología de este proceso (hereditaria, neurológica, alteraciones del complemento C2, deficiencia de glucosaminoglucanos e infecciosos), la causa es aún desconocida, aunque las últimas teorías orientan a que podría tratarse de una forma de morfea.³ Un pequeño

porcentaje tienen anticuerpos contra *Borrelia burgdorferi*, pero la relación causal no está bien establecida.

La APP se ha descrito en todos los grupos raciales y en todas las edades; no obstante, afecta con más frecuencia a mujeres durante la adolescencia y edad adulta joven (20-30 años)⁴ No se conocen factores de riesgo sin embargo, se presenta más en población europea que en la asiática o africana.

Se caracteriza por placas deprimidas, circulares u ovales cuyo tamaño varía de algunos milímetros a varios centímetros. Normalmente las placas tienen un borde abrupto de 2-8 mm. La piel adyacente es normal y no se aprecia halo eritemato-violáceo alrededor. Por lo regular se presenta de forma bilateral y simétrica, aunque ya hay tres casos reportados.⁴⁻⁶

La espalda, sobre todo la zona lumbosacra, es la zona más afectada. No se han registrado casos en cara ni manos, y los pies se ven afectados de forma excepcional.

El diagnóstico diferencial fundamental es la morfea, la ausencia de inflamación, induración o esclerosis apoya el diagnóstico de APP. En el lupus profundo, fascitis eosinofílica o lipoatrofia, los cambios histológicos se encuentran en el tejido celular subcutáneo a diferencia de la APP. Otros diagnósticos son atrofodermia lineal de Moulin, hipermelanosis localizada, síndrome de Goltz y las cicatrices postherpéticas hiperpigmentadas.⁶ A excepción del caso de la atrofodermia Moulin, éstos pueden diferenciarse por la historia clínica, evolución y hallazgos histológicos.

El diagnóstico es clínico aunque se recomienda la realización de una biopsia para descartar otros procesos. El estudio anatomopatológico muestra una dermis disminuida en grosor, esto puede detectarse mediante una biopsia o una ecografía cutánea con una sonda de alta frecuencia (> 13 MHz). Otros hallazgos histológicos incluyen epidermis normal o atrófica y anejos cutáneos sin alteraciones. La histología ayuda a excluir otras



Figura 1.

Placas deprimidas en hemicuerpo izquierdo.

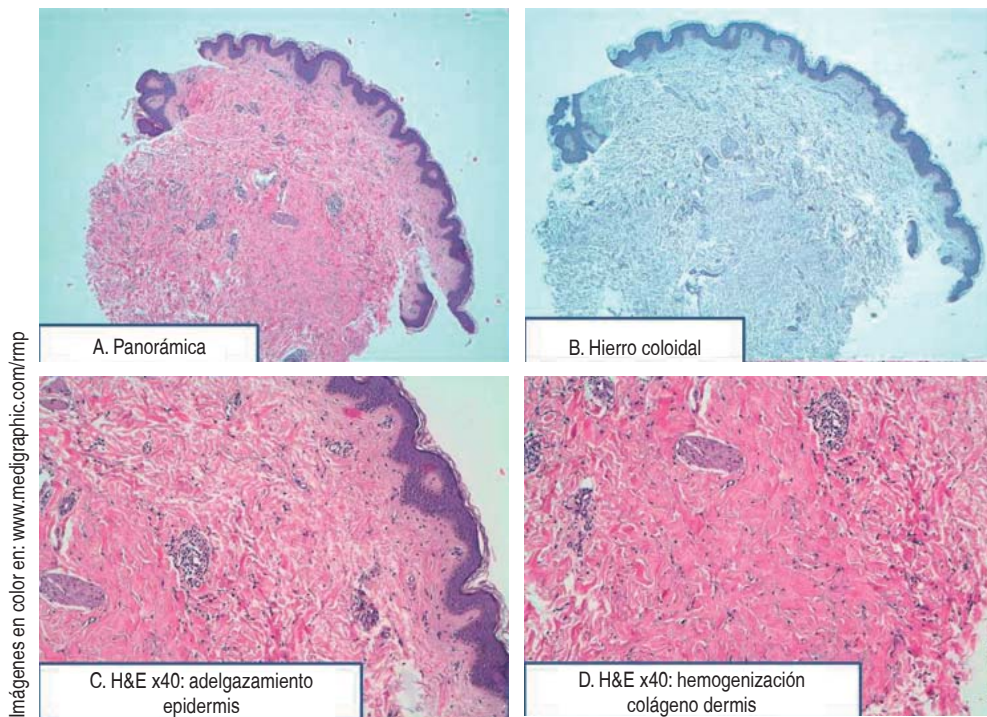


Figura 2.

Adelgazamiento de la dermis, con aumento de collagenización.

patologías. Debe tenerse en cuenta realizar serología para enfermedad de Lyme, dado el beneficio observado en algunos pacientes con títulos altos en quienes se les ha administrado tetraciclinas.

La APP se trata de un cuadro limitado a la piel, sin implicación sistémica ni complicaciones tanto en los clásicos cuadros bilaterales como en los unilaterales. Sin embargo, puede producir estrés significativo por el aspecto estético, por lo que debe ofrecerse al paciente alternativas terapéuticas.

No hay un tratamiento efectivo para la APP, ya que este cuadro se considera una forma de morfea superficial.⁷ Carter et al. describen un paciente que responde a hidroxycloquin a dosis de 400 mg/día, presentando resolución prácticamente completa de las lesiones. Se han descrito otros tratamientos, tales como corticoides tópicos, corticoides orales, retinoides tópicos o láser alejandrita o el Q switched. Pacientes con títulos altos de anticuerpos contra *Borrelia burgdorferi* se ha observado efectividad del régimen oral con doxiciclina 200 mg/día durante tres semanas. Se deberá insistir en que no existe un tratamiento efectivo y completo.

CONCLUSIONES

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una patología poco frecuente y presenta un amplio diagnóstico diferencial. Hasta donde tenemos conocimiento, éste es el cuarto caso unilateral descrito hasta el momento.

REFERENCIAS

1. Pasini A. Atrofodermia idiopática progresiva. *G Ital Dermatol.* 1923; 58: 785.
2. Pierini L, Vivoli D. Atrofodermia progresiva (Pasini). *G Ital Dermatol.* 1936; 77: 403-409.
3. Amano H, Nagai Y, Ishikawa O. Multiple morphea coexistent with atrophoderma of Pasini-Pierini (APP): APP could be abortive morphea. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007; 21(9): 1254-1256.
4. Kim SK, Rhee SH, Kim YC, Lee ES, Kang HY. Congenital atrophoderma of Pasini and Pierini. *J Korean Med Sci.* 2006; 21(1): 169-171.
5. Wakelin SH, James MP. Zosteriform atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol.* 1995; 20(3): 244-246.
6. Miteva L, Kadurina M. Unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol.* 2006; 45(11): 1391-1393.
7. Bielsa-Marsol I. Update on the classification and treatment of localized scleroderma. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104(8): 654-666.