

# ATROFODERMIA DE PASINI Y PIERINI UNILATERAL

*Unilateral Atrophoderma of Pacini and Pierini*

**Karla Ortiz Paredes, Verónica Meléndez Oviedo**

Servicio de Dermatología del Hospital Escuela, Tegucigalpa, Honduras

**RESUMEN. Introducción.** La atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini es una atrofia dérmica de etiología desconocida que en la mayoría de los casos se localiza en el tronco y el abdomen. El diagnóstico clínico es difícil por la infrecuencia de cuadro y su semejanza con otras patologías, pero su histología es característica. **Caso Clínico.** Se describe el cuadro clínico e histológico de esta patología en una paciente de tres años de edad quien presentó una lesión atrófica, grisácea, unilateral, localizada en muslo izquierdo, con 5 meses de evolución. El estudio histológico reveló hialinización y esclerosis del colágeno compatible con Atrofodermia de Pasini y Pierini. **Conclusión.** Este caso se reporta por su presentación morfológica e histopatológica típica de esta patología, pero atípica por la edad de la paciente y por la localización anatómica. *Rev Med Hondur* 2010;78(2):59-112.

**Palabras Clave:** Atrofia, Piel, Morfea, Esclerodermia localizada.

## INTRODUCCIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una dermatosis primaria con atrofia dérmica de naturaleza incierta que causa desfiguración de la zona afectada. Se considera es una variante atrófica primaria no esclerosada o indurada de esclerodermia localizada asintomática.<sup>1,2</sup> Existe una clasificación simple que la divide en Atrofodermia de Pasini y Pierini verdadera y Atrofodermia de Pasini y Pierini relacionada con morfea.<sup>3,4</sup>

En 1923, Pasini denominó a esta entidad como "atrofodermia progresiva idiopática", proponiendo que se trataba de una entidad nosológicamente distinta a la esclerodermia localizada. Desde 1936, Luis Pierini y col. estudiaron esta condición y su posible asociación con esclerodermia localizada. En 1958, Canizares sugirió que se denominara a esta patología como Atrofodermia de Pasini y Pierini.<sup>4,5</sup>

La Atrofodermia de Pasini y Pierini es una dermatosis infrecuente que inicia más comúnmente entre la segunda y tercera década de la vida, con una media de 30 años. Su distribución anatómica es usualmente bilateral y simétrica, localizada principalmente en espalda baja, pero también en otros sitios como tórax, brazos y abdomen. Es infrecuente que afecte las extremidades inferiores. Se ha documentado su asociación con liquen escleroso y atrófico, esclerodermia localizada, progresiva y sistémica.<sup>1,5,6</sup>

Se consideró publicar este caso clínico debido a que es una dermatosis infrecuente además con presentación clínica atípica por la edad de la paciente evaluada y por la distribución y localización anatómica de la lesión. Esta patología puede estar asociada a otras enfermedades sistémicas y es necesario conocerla para poder hacer la consideración diagnóstica clínica, estudios pertinentes, manejo y seguimiento adecuado.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se evaluó a paciente femenina de tres años de edad, procedente de la capital del país, sin antecedentes familiares similares ni

antecedentes de viajes fuera de la ciudad. Se presentó por primera vez a la consulta dermatológica con lesión de 5 meses de evolución, progresiva, caracterizada por placa unilateral deprimida, de bordes bien definidos, ovalada, de 4cm de diámetro, hipopigmentada pero con zonas de coloración grisácea, localizada en dorso de muslo izquierdo. Al tacto, su superficie era suave, no esclerosada y lisa. La lesión era asintomática y sin historia de tratamientos previos (Fig. 1).

Se consideró el diagnóstico clínico de Atrofodermia de Pasini y Pierini versus esclerodermia en placa. Se realizó biopsia en sacabocado de la lesión y de piel sana para estudio histopatológico. En la biopsia de la piel lesionada se observó la epidermis sin alteraciones, la dermis no se encontró engrosada y estaba compuesta por haces de colágeno gruesos, compactos y hialinizados, con un leve infiltrado mononuclear perivascular, estructuras foliculares discretamente atróficas y cortes del conducto eccrino sin alteraciones. Estos hallazgos histológicos fueron compatibles con Atrofodermia de Pasini y Pierini (Fig. .2).

## DISCUSIÓN

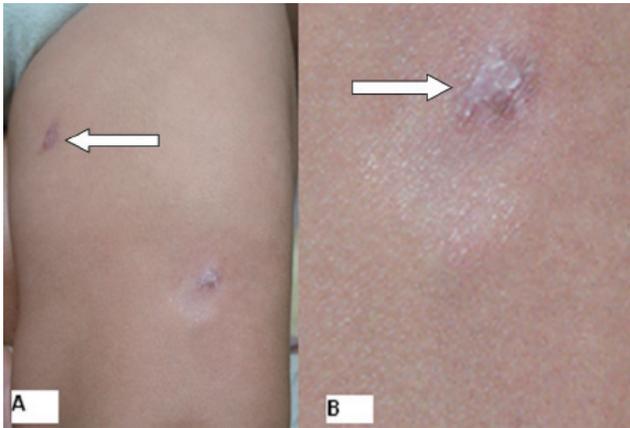
El caso de Atrofodermia de Pasini y Pierini presentado corresponde a una paciente femenina de tres años de edad, quien presentó una lesión asintomática de características morfológicas típicas pero a una edad, distribución y localización de la lesión poco frecuente. La etiología de la Atrofodermia de Pasini y Pierini es desconocida,<sup>7</sup> aunque muchos estudios recientes sugieren un vínculo entre atrofodermia y esclerodermia en placa o Morfea.<sup>8</sup>

La Atrofodermia de Pasini y Pierini tiene un comienzo insidioso, predomina en mujeres con una relación de 10:2; por lo general afecta a personas entre la segunda y tercera década de la vida y es rara en la infancia y la vejez.<sup>2,9,10</sup> Esto contrasta con la paciente que presentamos, quien era una niña de tres años de edad. Se conoce que las lesiones en esta patología son placas deprimidas, color café grisáceo, de formas redondeadas u ovals, superficie suave y lisa, bordes bien demarcados, que dan un aspecto de "plato invertido".<sup>11</sup>

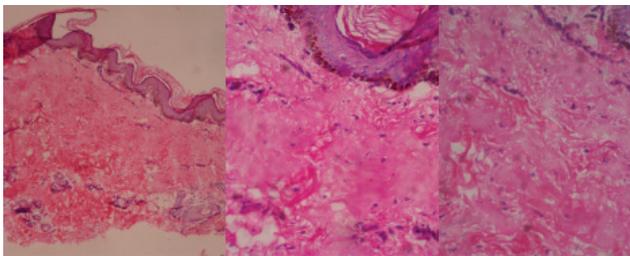
Ocasionalmente se ha reportado un aspecto escleroso y duro al tacto en el centro de las placas.<sup>11</sup> Su tamaño varía de 2 a 15 cm

Recibido 11/6/2010, aceptado con modificaciones menores 12/6/2010

Correspondencia: Dra. Karla Ortiz, Servicio de Dermatología, Hospital Escuela, Tegucigalpa, Honduras. Correo-E: bellotaop@yahoo.es



**Figura 1** A. Placa atrófica en cara anterior de muslo izquierdo (flecha es el sitio de biopsia de piel normal). B. Placa de 4cm de diámetro hipo pigmentada con zonas hipo e hiperpigmentadas (la flecha indica el sitio de biopsia de piel lesional).



**Figura 2.** Microfotografía de histopatología que muestra la dermis con haces de colágeno gruesos, compactos y en zonas hialinizadas.



**Figura 3.** Lesión posterior a 2 meses de tratamiento; hay menor atrofia y cambios de coloración.

y pueden confluir. Dichas lesiones suelen ser asintomáticas y se localizan en el tronco particularmente en la espalda (región lumbosacra). La afectación en extremidades y facial es rara; como el caso de nuestra paciente, quien presentó la lesión en el muslo. La distribución de este tipo de atrofodermia a menudo es bilateral y simétrica, aunque se han informado casos de distribución unilateral,<sup>13</sup> similares al caso de la niña que es objeto de este artículo.

Aunque es una dermatosis con características clínicas propias que permiten sospechar el diagnóstico, son los hallazgos histopatológicos los que confirman el diagnóstico final de la Atrofodermia de Pasini y Pierini. Estos hallazgos consisten en una epidermis normal o atrófica, con hiperpigmentación de la capa basal; en dermis papilar y media en la que se observa un infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas. En la dermis se observa reticular homogenización y edema del colágeno en los estadios tempranos y en las etapas tardías predomina la esclerosis del colágeno.

Se recomienda que se incluya en la biopsia un margen adecuado de piel normal, debido a que las alteraciones son sutiles y pueden pasar desapercibidas al patólogo.<sup>2,8,14</sup> En la biopsia realizada a nuestra paciente las características histopatológicas observadas fueron compatibles con Atrofodermia de Pasini y Pierini. El diagnóstico diferencial de esta patología incluye lesiones típicas de esclerodermia localizada o morfea,<sup>15,16,17</sup> lesiones de atrofodermia lineal de Moulin y otros menos probables como dermatofibrosarcoma protuberans atrófico, liquen escleroso y atrófico, lesiones cicatrizales, hipo o hiperpigmentación residual y anetoderma. En nuestra paciente se consideró como primer diagnóstico diferencial la morfea, todos los otros diagnósticos fueron descartados por la histopatología.<sup>14</sup>

El curso de esta entidad es progresivo, crónico y benigno y hasta la actualidad ningún tratamiento empleado ha mostrado ser plenamente eficaz. Algunos pacientes mejoran con corticosteroides tópicos, antibióticos y antimaláricos. La hidroxicloroquina se ha descrito como una opción terapéutica en pacientes con atrofodermia de Pasini y Pierini refractaria al tratamiento.<sup>18</sup> Hay algunos reportes anecdóticos de respuestas a amino benzoatos de potasio. El láser de Alejandrita es útil en el control de lesiones hiperpigmentadas<sup>14,15</sup> y el tratamiento quirúrgico no ha tenido buena respuesta. Nuestra paciente fue manejada con calcipotriol y betametasona con buena respuesta (Fig. 3).

## REFERENCIAS

1. Yokoyama Y, Akimoto S, Ishikawa O. Disaccharide analysis of skin glycosaminoglycans in atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clinic Exp Dermatol* 2000;25:436-40.
2. McKee PH, Calonje E, Granter S. *Pathology of the skin with clinical correlation*. 3rd Ed. Philadelphia, USA: Elsevier Mosby; 2005:p.821-22.
3. Posada T, Santacoloma JN. Atrofodermia de Pasini y Pierini: artículo de revisión. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1999;8(3):142-6.
4. Canizares O, Sachs P, Jaimovich L. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *AMA Arch of Dermatol* 1958;77:44-60.
5. Weiner M, Gant J. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *AMA Arch of Dermatol* 1959;80:195-7.
6. Achenbach RE, Kisanuki H, Gail L. Morfea unilateral. Variedad atrofodermia de Pasini y Pierini. Comunicación de 2 casos. *Rev. Argentina Dermatologica* 2003;9(4):20-3.
7. Pullara T, Clifford W, Lobfr M, Fenske N. Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J of Dermatology* 2000;45:642-5.
8. Saleh Z, Abbas O, Dahdah MJ, Kibbi AG, Zaynoun S, Ghosn S. Atrophoderma of Pasini and Pierini: a clinical and histopathological study. *J Cutan Pathol* 2008;35:1108-14.
9. Ljubka M, Miroslava K. Unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J of Dermatology* 2006;45:1369-70.
10. H Amano, Nagai Y, Ishikawa O. *Europ Acad of Dermatol and Venereol* 2007;21:1253-1302.
11. González A, López RM, Ramosa M, Romána M, González M. Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini: Estudio de cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(5):303-6.
12. Gina A, Patrice M, Hydth, Lee B. Unilateral congenital linear atrophoderma of the leg. *Ped Dermatol* 2005;22(4):350-54.

13. Abe T, Ochiai A, Kawamura R, Muto Y, Hirano Y, Ogawa. Progressive idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini: the evaluation of cutaneous atrophy by 13-MHz B-mode ultrasound scanning method. *Clinic Exp Dermatol* 2006;31:452-82.
14. Miteva L, Kadurina M. Unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 2006;45:1391.
15. Arpey J, Dipa S, Stone S, Qiang S, Moore K. Treatment of Atrophoderma of Pasini and Pierini-Associated hyperpigmentation with the Q-Switched Alexandrite laser: A clinical, histologic, and ultrastructural. *Lasers in Surg and Med* 2000;27:206-12.
16. Lacour M. Buschke-Ollendorff syndrome, Marfan's syndrome, Osteogenesis Imperfecta, Anetodermas and Atrophodermas. In: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. *Textbook of Pediatric Dermatology*. 2Ed. Oxford: Blackwell Science, 2006: p.1671-88.
17. Pascual-Castroviejo I, Ruggieri M. Focal dermal hypoplasia syndrome (Goltz syndrome). In: Ruggieri M, Pascual-Castroviejo I, Di Rocco C, Editors. *Neurocutaneous disorders. Phakomatoses and Hamartoneoplastic Syndromes*. Wien/New York: Springer Verlag, 2008:879-86
18. Carter J, Valeriano J, Frank B, Vasey. Hydroxychloroquine as a treatment for atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 2006;45:281-83.

**ABSTRACT. Introduction.** The Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini is a dermal atrophy of unknown etiology, occurring mostly in the trunk and abdomen. Clinical diagnosis is difficult because cases are rare and similar to other diseases; however, the histology is characteristic.

**Clinical case.** Here we describe the clinical and histological case in a three year-old female patient with a five-month history of an atrophic, gray unilateral plaque localized in the left thigh. The histological examination revealed hyalinization and sclerosis of collagen, findings compatible with Atrophoderma of Pasini and Pierini. Conclusion. This case is reported because of the typical morphological and histopathological presentation of this disease, but atypical for the patient's age and anatomical location. **Rev Med Hondur** 2010;78(2):59-112.

**Keywords:** Atrophy, Skin, Morphea, Localized Scleroderma.

## ¿NO LE LLEGA LA REVISTA?

Por aspectos financieros, el tiraje de la revista es limitado. Asegúrese de estar al día en sus cuotas de colegiación y de informar a las oficinas del Colegio Médico sobre su dirección exacta. Recuerde que en algunas regiones al interior del país, Ud. debe reclamar la revista en la oficina de la Delegación del Colegio.

### FORMATO DE ACTUALIZACION DE DATOS

Nombre: \_\_\_\_\_ No. Colegiado: \_\_\_\_\_

Dirección para correspondencia: \_\_\_\_\_

Dirección de trabajo: \_\_\_\_\_

Tel. en residencia: \_\_\_\_\_ Tel. en trabajo: \_\_\_\_\_ Celular: \_\_\_\_\_

Correo Electrónico: \_\_\_\_\_

Para confirmar que usted está en la lista de distribución de la revista comuníquese a las oficinas del Colegio Médico de Honduras:

#### Colegio Médico de Honduras

Centro Comercial Centro América, Blvd. Centro América, Tegucigalpa, Honduras

Tel. 232-6763, 231-0518, Fax 232-6573

cmhhon@yahoo.com y revistamedicahon@yahoo.es