

Atrofodermia lineal de Moulin

Linear atrophoderma of Moulin

Magalí María Noel Okon,¹ Luciana Virginia Cardellino,¹ Mónica Claudia Recarte,² Rubén Tomasini³ y Marta Fritschy⁴

RESUMEN

La atrofodermia lineal de Moulin es una patología poco frecuente que se presenta en niños sanos y adultos jóvenes. Se manifiesta con lesiones que siguen las líneas de Blaschko. Ocurre sin estar precedida de inflamación, induración, esclerodermia o atrofia epidérmica. Debemos hacer diagnóstico diferencial principalmente con atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini y morfea. Tiene pronóstico favorable y no se la ha asociado a otras anomalías. Los tratamientos descritos han sido poco favorables. Presentamos el caso de una mujer de 15 años, con lesiones lineales en dorso y brazo, compatibles con atrofodermia lineal de Moulin (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (4): 292-294).

Palabras clave:

atrofodermia lineal de Moulin, líneas de Blaschko.

ABSTRACT

The linear atrophoderma of Moulin is a rare disease that occurs in healthy children and young adults. It manifests with lesions along the lines of Blaschko. It occurs without preceding inflammation, induration, scleroderma or epidermal atrophy. Primarily, we should make the differential diagnosis with idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini and morphea. It has a favorable prognosis and it has not been associated with other anomalies. The treatments described have been unsuccessful. We report a 15-year-old woman, with linear lesions on the back and arm compatible with linear atrophoderma of Moulin. (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (4): 292-294).

Keywords:

linear atrophoderma of Moulin, Blaschko's lines

Fecha de recepción: 19/06/2015 | **Fecha de aprobación:** 02/07/2015

¹ Alumnas de 3º año de la Carrera de Posgrado de Dermatología, UNR, Hospital I. Carrasco

² Prof. adjunta de Dermatología, UNR. Coordinadora de la Carrera de Posgrado de Dermatología, UNR

³ Prof. adjunto de Dermatología, UNR

⁴ Jefa del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital I. Carrasco, División Dermatología

Hospital Intendente Carrasco, Boulevard Avellaneda 1402, Rosario, Santa Fe, República Argentina.

Correspondencia: Magalí Okon. magaliokon@gmail.com

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 15 años, argentina, estudiante, sin antecedentes patológicos. Consultó a nuestro Servicio por lesiones atróficas en espalda de siete meses de evolución. Al examen físico se constataron máculas atróficas asintomáticas hiperpigmentadas dispuestas en forma lineal, localizadas a nivel escapular izquierdo (foto 1), que se extendían hacia el brazo homolateral (foto 2). Ante la sospecha diagnóstica de una atrofodermia lineal de Moulin o morfea se solicitaron exámenes complementarios, que incluyeron estudios de laboratorio (hemograma, recuento plaquetario, glicemia, hepatograma, función renal, lipidograma, VES, perfil tiroideo, proteinograma por electroforesis, Ac. IgM para *Borrelia burgdorferi* y estudios inmunológicos (látex, FAN, PCR, Ac anti-ENA, Ac anticardiolipinas, Ac anticentrómero), cuyos resultados se encontraron todos dentro de parámetros normales. La ecografía de partes blandas evidenció alteración. El estudio histológico de la biopsia de la piel de las lesiones cutáneas de la espalda mostró pigmentación de la capa basal de la epidermis, y en la dermis un infiltrado inflamatorio mononuclear sin alteraciones del colágeno (foto 3). Dados los hallazgos clínicos e histológicos se arribó al diagnóstico de atrofodermia lineal de Moulin. Se inició tratamiento con emolientes y betametasona tópica con escasa respuesta.

Comentarios

La atrofodermia lineal descrita por Moulin (ALM) *et ál.* en 1992 es un trastorno adquirido caracterizado por la repentina aparición de lesiones en la piel similares a bandas atróficas hiperpigmentadas.^{1,2}

Se presenta en niños sanos y adultos jóvenes, y afecta de forma más frecuente al sexo femenino.¹

La etiopatogenia de esta entidad aún se desconoce. Algunos autores proponen que podría deberse a una proliferación clonal de células que mutan durante la embriogénesis temprana.¹⁻³

Clínicamente se caracteriza por máculas atróficas, a menudo hiperpigmentadas. Éstas se disponen en banda. Comienzan a pocos centímetros de la línea media posterior, siguen las líneas de Blaschko y forman un patrón en "S" característico. Se localizan en tronco o extremidades y suelen ser unilaterales. No hay inflamación, induración, esclerosis o atrofia epidérmica, y el crecimiento del pelo en la zona afectada es normal.¹⁻³



FOTO 1. Máculas atróficas hiperpigmentadas dispuestas en forma lineal, localizadas a nivel escapular izquierdo.



FOTO 2. Máculas atróficas dispuestas en forma lineal, que se extienden hacia brazo homolateral.

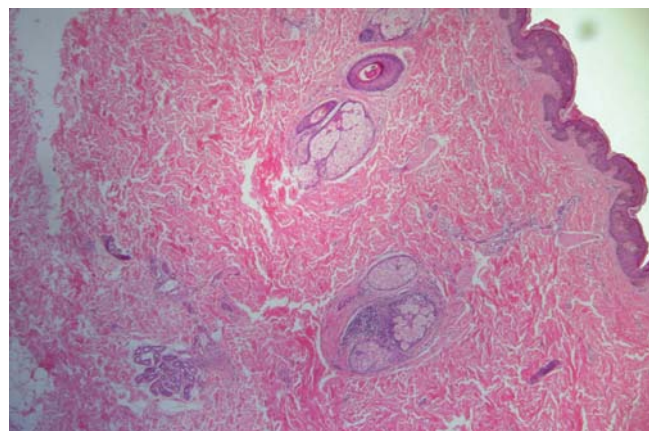


FOTO 3. Epidermis: pigmentación de la capa basal. Dermis: infiltrado inflamatorio mononuclear, sin alteraciones del colágeno (HyE, 40x).

Moulin *et ál.* no detectaron hallazgos anormales de laboratorio, aunque en tiempos recientes se ha comunicado un caso con anticuerpos antinucleares significativamente positivos.^{2,4}

En el estudio histológico de las lesiones cutáneas (HyE) se encuentra una hiperpigmentación irregular y moderada en el estrato basal de la epidermis. La presencia de unidades hialinas de eosinófilos dentro de la capa basal de la epidermis es un hallazgo ocasional y no específico. La dermis no se suele comprometer excepto por la presencia inconstante de un ligero infiltrado linfocitario perivascular. De forma ocasional puede observarse una esclerosis del colágeno. Las fibras elásticas no están comprometidas. En el tejido celular subcutáneo no suelen evidenciarse cambios, pero puede existir una disminución del grosor del tejido graso, que puede ser la causa de la atrofia clínica evidente.^{1,3} En caso de que existiera alteración a nivel hipodérmico, ésta podría visualizarse por medio del ultrasonido.⁵

Según Seijas Sende *et ál.*², Peching *et ál.*³ y López *et ál.*⁶ los criterios requeridos para el diagnóstico de ALM incluyen: a) desarrollo durante la infancia o adolescencia, b) aparición de lesiones hiperpigmentadas levemente atróficas, unilaterales, en tronco o extremidades con un patrón de distribución blaschkoide, c) ausencia de inflamación previa o esclerosis sucesiva, d) cuadro estable no progresivo sin tendencia a la remisión, y e) hiperpigmentación focal de la capa basal sin afectación del tejido conectivo ni de las fibras elásticas a nivel histológico.

El diagnóstico diferencial de la ALM debería realizarse con la atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini y la morfea. Algunos autores como De Golian *et ál.*⁴ consideran que debido a las similitudes clínicas e histológicas entre la ALM, la atrofodermia de Pasini y Pierini y la morfea, estas tres entidades representarían parte de un espectro de una misma enfermedad. La atrofodermia de Pasini y Pierini se presenta en la mayor parte de los casos de forma bilateral, simétrica, no sigue las líneas de Blaschko, es progresiva y en el centro de las lesiones antiguas se encuentra induración.^{3,7} La morfea presenta esclerosis y/o alteración del vello. Ambas entidades se excluyeron en el caso mostrado debido a la presentación clínica y los hallazgos en los estudios complementarios. Otras enfermedades de las cuales se debe distinguir a la ALM son las dermatosis pigmentarias que siguen las líneas de Blaschko.³

El pronóstico de la ALM es favorable y la ausencia de complicaciones es una característica de esta enfermedad.^{7,9} Por lo general el cuadro se mantiene y no hay comunicaciones que asocien esta patología con otras anomalías.^{1,2} Existen casos de ALM que se presentan de forma bilateral en extremidades inferiores, de curso progresivo, acompañados de telangiectasias y precedidos de inflamación. Para Utikal *et ál.* estos casos serían entidades clínicas distintas, y es posible que correspondieran a atrofodermia lineal nevoide con telangiectasias de presentación infantil en pacientes sin patología hormonal asociada.^{6,8}

No existe aún tratamiento eficaz para este desorden. Se ha intentado utilizar penicilina, corticosteroides tópicos, heparina, aminobenzoato de potasio, luz UV y vitamina E vía oral, sin obtener resultados óptimos.^{1,3,7,9}

La ALM es una patología poco frecuente, pero es importante conocerla y reconocer las enfermedades de las cuales se debe distinguir. Debemos tener en cuenta que hasta el momento no se ha asociado a otras anomalías y que a pesar de que la mayoría de los tratamientos es ineficaz, su pronóstico es favorable.

Bibliografía

1. Rompel R., Mischke A.L., Langner C., Happle R. Linear atrophoderma of Moulin, *Eur. J. Dermatol.*, 2000, 10: 611-613.
2. Seijas Sende M.C., Alvarado Segura C., Arteaga Hernández E. Atrofodermia lineal de Moulin. Presentación de un caso, *Dermatol. Argent.*, 2011, 17: 481-483.
3. Peching G., Galarza C., Kumakawa Z., Mendoza D. *et ál.* Atrofodermia que sigue las líneas de Blaschko, *Dermatol. Peru.*, 2005, 15: 66-69.
4. De Golian E., Echols K., Pearl H., Davis L. Linear atrophoderma of Moulin: a distinct entity?, *Pediatr. Dermatol.*, 2014, 31: 373-377.
5. Norisugi O., Makino T., Hara H., Matsui K. *et ál.* Evaluation of skin atrophy associated with linear atrophoderma of Moulin by ultrasound imaging, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2011, 65: 232-233.
6. López N., Gallardo M.A., Mendiola M., Bosch R. *et ál.* Atrofodermia lineal de Moulin: presentación de un caso, *Actas Dermosifiliogr.*, 2008, 99: 165-167.
7. Villani A.P., Amini-Adlé M., Wagschal D., Balme B. *et ál.* Linear atrophoderma of moulin: report of 4 cases and 20th anniversary case review, *Dermatology*, 2013, 227: 5-9.
8. Ang G., Hyde P.M., Lee J.B. Unilateral congenital linear atrophoderma of the leg, *Pediatr. Dermatol.*, 2005, 22: 350-354.
9. Zampetti A., Antuzzi D., Caldarola G., Celleno L. *et ál.* Linear atrophoderma of Moulin, *Eur. J. Dermatol.*, 2008, 18: 79-80.