

Atrofodermia lineal de Moulin. Presentación de un caso

Linear atrophoderma of Moulin. Case report

María del Carmen Seijas Sende,¹ Cristhian Alvarado Segura² y Ernesto Arteaga Hernández³

RESUMEN

La atrofodermia lineal de Moulin es una enfermedad muy rara descrita en 1992 y caracterizada por la presencia de bandas hiperpigmentadas levemente atróficas de distribución blaschkoide, localizadas principalmente en el tronco, que no son precedidas de inflamación o cambios esclerodérmicos. Usualmente es una condición benigna de aparición en la infancia o adolescencia. A continuación se describe un paciente de 17 años de edad con atrofodermia lineal de Moulin (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(6): 481-483).

Palabras clave:

atrofodermia lineal de Moulin, líneas de Blaschko, dermatosis lineal.

ABSTRACT

Linear atrophoderma of Moulin is a very rare disease described by Moulin in 1992. It is characterized by hyperpigmented linear atrophoderma which follows Blaschko's lines. There are no preceding inflammation or subsequent sclerodermatous changes. Usually it is a benign condition that appears during childhood or adolescence. We describe the case of a seventeen year old patient, affected by linear atrophoderma of Moulin (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(6): 481-483).

Keywords:

linear atrophoderma of Moulin, Blaschko's lines, linear dermatosis.

Fecha de recepción: 31/05/2011 | Fecha de aprobación: 29/08/2011

¹ Especialista de dermatología. Hospital Pediátrico Universitario Pedro Borrás Astorga

² Residente de dermatología. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras

³ Especialista en anatomía patológica. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras

Correspondencia: María del Carmen Seijas Sende, Calle 19, número 163, apartamento 5 entre K y L, CP 10400, Tel.: 8321922, Vedado, La Habana, Cuba. mcseijas@infomed.sld.cu

Caso clínico

Comunicamos el caso de un paciente de sexo masculino de 17 años de edad, que acudió a la consulta por presentar máculas pardoamarronadas, asintomáticas, localizadas en tronco. Las mismas estaban presentes desde los dos años de edad. Al examen físico se observaban máculas hiperpigmentadas y atróficas de bordes mal definidos localizadas en hemitórax izquierdo, que seguían las líneas de Blaschko. Las mismas había progresado desde su aparición, tornándose más oscuras y atróficas. El paciente no refería antecedentes de traumatismos ni signos inflamatorios previos (figura 1). Los exámenes de laboratorio hematológicos, bioquímicos y

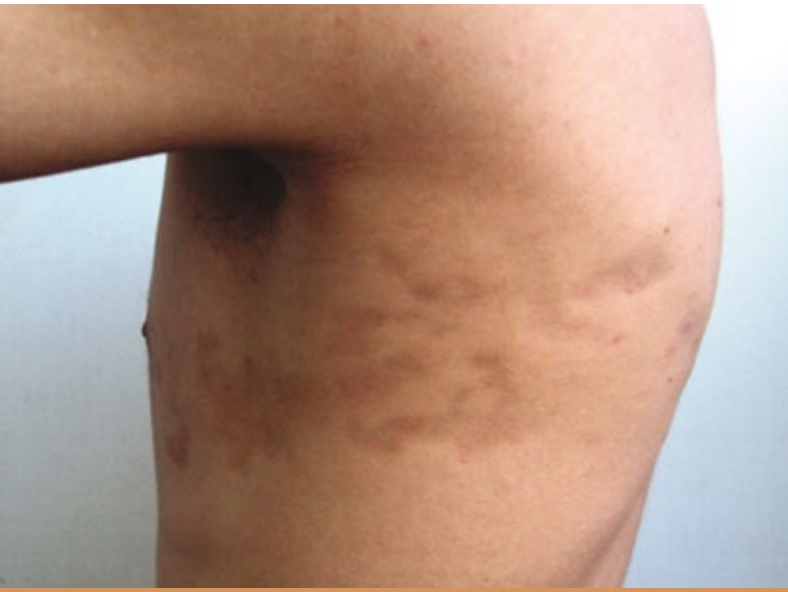


Foto 1. Máculas hipercrómicas y atróficas localizadas en hemitórax izquierdo que siguen las líneas de Blaschko.

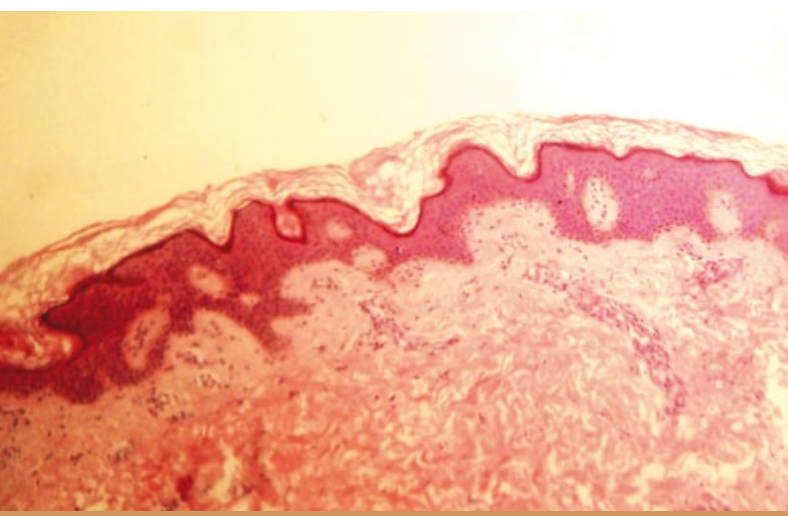


Foto 2. Dermatitis superficial perivascular con aumento de la pigmentación a nivel de la capa basal (H&E 100x).

perfil de coagulación se encontraron dentro de rangos normales, y los anticuerpos antinucleares (ANA), negativos. Se efectuó una biopsia de piel de la región del tórax; los cortes histológicos fueron coloreados con hematoxilina-eosina y en la misma se observó aumento de pigmentación a nivel de la capa basal de la epidermis con un infiltrado linfocítico perivascular en la dermis (figura 2). No se indicó ningún tratamiento y luego de dos años de observación el cuadro no se modificó.

Discusión

La atrofodermia lineal de Moulin (ALM) es una rara entidad descrita por Moulin *et ál.* en 1992.¹ Se caracteriza por bandas hiperpigmentadas y levemente atróficas que siguen las líneas de Blaschko.² La lesión aparece entre los 6 y los 20 años, y suele ser unilateral. En la mayoría de los casos se localiza en tronco, formando un patrón en “S” característico de las líneas de Blaschko.¹ Algunos autores proponen que se debería a un mosaicismos cutáneo.³⁻⁴ En general, la enfermedad es autolimitada, aparece sin signos previos de inflamación y no es seguida de induración ni cambios esclerodermiformes.⁵ Incluyendo los cinco casos originales, sólo 25 casos de ALM han sido comunicados en la literatura,⁵ aunque si somos rigurosos con la descripción original es probable que el número total de ALM sea más reducido, dada la disparidad clínica e histopatológica que existe en algunos de ellos.²

En sentido estricto, el diagnóstico de ALM precisa de los siguientes criterios: a) desarrollo durante la infancia o la 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) histológicamente: hiperpigmentación focal de la capa basal sin afectación del tejido conectivo ni de las fibras elásticas.^{2,6-7}

Clínicamente se han documentado casos de inicio en las extremidades inferiores de forma bilateral y simétrica, de curso progresivo ascendente y acompañados de telangiectasias.⁷ En sujetos con este patrón, el cuadro estaba precedido de fenómenos inflamatorios.^{6,8} Sin embargo, para algunos autores estos casos serían entidades clínicas distintas, como plantearon Utikal *et ál.*⁸ Es posible que correspondieran a atrofodermia lineal nevoide con telangiectasias de presentación infantil en pacientes sin patología hormonal asociada.³ Atasoy *et ál.*⁹ observaron la asociación con leuconiquia en un paciente con clínica compatible con ALM.

La etiología y patogenia de esta entidad aún se desconoce. El desorden podría deberse a una proliferación clonal de células que mutan durante la embriogénesis temprana.^{1,10} Moulin *et ál.*¹ no detectaron anomalías de laboratorio. Se ha comunicado un solo caso con la presencia de ANA po-

sitivos,⁹ pero la significación de este hallazgo es incierta. En nuestro paciente los resultados del laboratorio fueron normales. En el diagnóstico diferencial de la ALM deben incluirse las dermatopatías congénitas que siguen las líneas de Blaschko, la atrofodermia de Pasini y Pierini y la esclerodermia lineal.^{4,11}

En la histopatología con coloración de hematoxilina-eosina se observa la epidermis sin alteraciones y en la dermis se encuentra engrosamiento de los haces de colágeno, leve infiltrado inflamatorio crónico, fibras elásticas sin alteraciones y ocasionalmente se puede observar esclerosis del colágeno. En el tejido celular subcutáneo no hay alteración pero puede haber una disminución del grosor del tejido graso que puede ser la causa de la atrofia clínica evidente.^{3,12-13}

No se ha descrito tratamiento eficaz para esta entidad. Hay comunicaciones de pacientes tratados con altas dosis de penicilina, corticosteroides tópicos, heparina y aminobenzoato de potasio sin obtener resultados. El pronóstico es favorable y la ausencia de complicaciones parece ser la regla.¹³

Bibliografía

- Moulin G., Hill M.P., Guillaud V., Barrut D., et ál. Bandes pigmentées atrophiques acquises suivant les lignes de Blaschko, *Ann. Dermatol. Venerol.*, 1992, 119: 729-736.
- López N., Gallardo M.A., Mendiola M., Bosch R. et ál. Atrofodermia lineal de Moulin: Presentación de un caso, *Actas Dermosifiliogr.*, 2008, 99: 157-69.
- Danarti R., Bittar M., Happle R., König A. Linear atrophoderma of Moulin: Postulation of mosaicism for a predisposing gene, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2003, 49: 492-498.
- Schepis C., Palazzo R., Lentini M. A teen-ager with linear atrophoderma of Moulin, *Dermatol. Online J.*, 2010, 16: 7.
- Cecchi R., Bartoli L., Brunetti L., Pavesi M. Linear atrophoderma of Moulin localized to the neck, *Dermatol. Online J.*, 2008, 14: 12.
- Bowne C., Fisher B.K. Atrophoderma of Moulin with preceding inflammation, *Int. J. Dermatol.*, 2000, 39: 850-852.
- Palle M., Bayerl C. Linear Atrophoderma of Moulin, *Akt. Dermatol.*, 2009, 35: 46-48.
- Utikal J., Keil D., Klemke C.D., Bayerl C. et ál. Predominant telangiectatic erythema in linear atrophoderma of Moulin: novel variant or separate entity?, *Dermatology*, 2003, 207: 310-315.
- Atasoy M., Aliagaoglu C., Sahin O., Ikbali M., et ál. Linear atrophoderma of Moulin together with leuconychia: a case report, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2006, 20: 337-340.
- Baumann L., Happle R., Plewig G., Schirren C.G. Atrophoderma linearis Moulin, *Hautarzt*, 1994, 45: 231-236.
- Miteva L., Nikolova K., Obreshkova E. Linear atrophoderma of Moulin. *Int. J. Dermatol.*, 2005, 44: 867-869.
- Rompel R., Mischke A.L., Langner C., Happle R. Linear atrophoderma of Moulin, *Eur. J. Dermatol.*, 2000, 10: 611-613.
- Peching G., Galarza C., Kumakawa Z., Mendoza D. et ál. Atrofodermia que sigue las líneas de Blaschko, *Dermatol. Perú*, 2005, 15: 66-69.

* PERLAS DERMATOLÓGICAS

Embolización de colesterol cutáneo.

Gulden A., Tayfun A., Aylin E.G., *J. Dermatol. Case Rep.*, 2009, 3:27-29.

El síndrome de embolización de colesterol cutáneo puede producirse esporádicamente o más comúnmente en forma iatrogénica, por procedimientos endovasculares invasivos. Los órganos principalmente afectados incluyen los riñones, el tracto gastrointestinal y la piel. El diagnóstico se basa en el examen clínico e histológico, que revela la presencia de colesterol en la luz de las pequeñas arterias y arteriolas. El manejo requiere un enfoque multidisciplinario, especialmente cuando hay compromiso multiorgánico.

Una década de micofenolato mofetil para la nefritis lúpica: ¿es el vaso medio vacío o medio lleno?

Boumpas D.T., Bertias G.K., Balow J.E. *Ann. Rheum. Dis.*, 2010, 69: 2059-2061.

La nefritis lúpica proliferativa requiere terapia de inducción y de mantenimiento. La adyuvancia con inmunosupresores es más efectiva que los corticoides solos en la protección contra la progresión a enfermedad renal terminal (PERT). La ciclofosfamida ha demostrado eficacia a largo plazo. El micofenolato mofetil (MM) a corto plazo tiene una eficacia comparable, y no produce toxicidad gonadal. La terapia de mantenimiento debe ser de baja toxicidad y los agentes más utilizados son MM y azatioprina (AZ). La falta de superioridad objetiva del MM sobre AZ no justifica el costo mayor.

Traumatismo como factor desencadenante para el desarrollo de nevos melanocíticos.

Navarini A.A., Kolm I., Calvo X., Kamarashev J. et ál, *Dermatology*, 2010, 4: 291-296.

Los mecanismos para el desarrollo de los nevos melanocíticos adquiridos aún permanecen sin aclarar. Se comunica un caso de aparición de nevos melanocíticos eruptivos de la unión en el sitio de un traumatismo superficial. Se propone que los queratinocitos dañados y las células inflamatorias pueden liberar factores de crecimiento capaces de inducir la proliferación de células névicas en personas predispuestas.

» 1

» 2

» 3

León Jaimovich