

Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini. Estudio de cuatro casos

Alfonso González-Morán^a, Rocío Martín-López^b, María L. Ramos^a,
Concepción Román^a y María P. González-Asensio^a

^aSección de Dermatología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España.

^bSección de Anatomía Patológica. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España.

Resumen.—La atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini (AIPP) es una forma infrecuente de atrofia cutánea de etiología desconocida.

Describimos el cuadro clínico e histológico de 4 mujeres con AIPP. Tres tenían las lesiones en la espalda, la cuarta en la región glútea. El estudio histológico de 2 pacientes reveló un grado variable de alteración del colágeno (esclerosis e hialinización). En las otras pacientes la dermis era aparentemente normal.

Se discute si la AIPP es una entidad individualizada o relacionada con la morfea. Ambos cuadros, aunque separados, podrían formar parte de un mismo espectro dentro de las denominadas dermatitis fibrosantes. Nosotros no hemos encontrado serología positiva a *Borrelia burgdorferi* en nuestros pacientes.

Palabras clave: atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini, atrofia cutánea, dermatitis fibrosantes.

IDIOPATHIC ATROPHODERMA OF PASINI AND PIERINI. STUDY OF 4 CASES

Abstract.—Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini (IAPP) is an infrequent form of cutaneous atrophy, of unknown etiology.

We describe the clinical and histological symptoms of four women with IAPP. Three of them had lesions on the back, while the fourth had them on the buttocks. The histological study of two patients revealed a variable degree of collagen alteration (sclerosis and hyalinization). In the other patients, the dermis was apparently normal.

There is discussion about whether IAPP is a distinct entity or is related to morphea. Both sets of symptoms, although separate, could form part of the same spectrum within the fibrosing type of dermatoses. We found no positive serology for *B. burgdorferi* in our patients.

Key words: idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini, cutaneous atrophy, fibrosing dermatoses.

INTRODUCCIÓN

La atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini (AIPP) consiste en un proceso cutáneo atrofiante con rasgos bien definidos: localización preferente en la espalda de mujeres jóvenes o de edad media, bordes bien definidos y un carácter atrófico, que muestra depresión bajo el nivel de la piel adyacente¹. Por el contrario, presenta escasa especificidad histológica y, con frecuencia, el diagnóstico anatomopatológico será el de «piel normal» o «piel sin cambios significativos».

Su posición nosológica permanece en controversia: para unos autores corresponde a una forma de morfea, mientras que para otros constituye una entidad bien individualizada.

Comunicamos 4 casos de esta dermatosis infrecuente y se revisan sus características clinicohistológicas, así como su posición nosológica.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Una mujer de 40 años de edad presentaba, desde hacía 10 años, una lesión asintomática situada en la región dorsal paravertebral izquierda, a nivel dorsal (fig. 1). Esta lesión, ligeramente deprimida, medía 5 × 8 cm y mostraba una tonalidad parda. Los bordes eran netos. La palpación ponía de manifiesto una consistencia idéntica a la piel adyacente.



Fig. 1.—Caso 1. Lesión ligeramente deprimida de bordes netos («en acantilado») y tonalidad parda.

Correspondencia:

Alfonso González-Morán.
Castilla 1, 1.º-1.ª. 05005 Ávila. España.
agonzalezm@medynet.com

Recibido el 15 de octubre de 2004.
Aceptado el 3 de marzo de 2005.

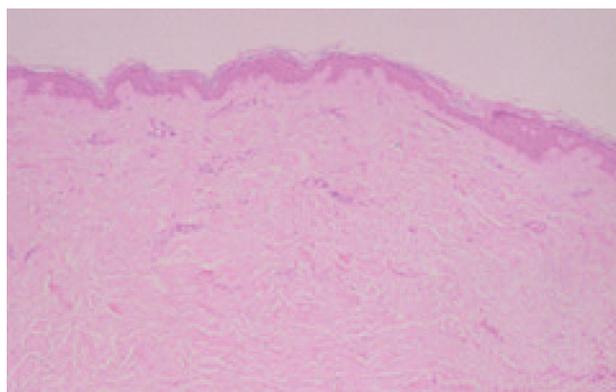


Fig. 2.—Caso 2. Área con esclerosis del colágeno situada en la dermis reticular. (Hematoxilina-eosina, $\times 40$.)

Se tomó biopsia radial para estudio histológico comparativo entre las zonas externa e interna del borde de la lesión. Los cortes fueron teñidos con hematoxilina-eosina, orceína y tricómico de Masson. El aspecto histológico observado a pequeño aumento era el de una piel aparentemente normal. No existían cambios llamativos en la distribución y estructura del tejido conjuntivo, las glándulas ecrinas se encontraban en la proporción habitual para su localización anatómica. Sin embargo, en los cortes estudiados no se pudieron hallar glándulas sebáceas ni folículos pilosebáceos, aunque sí sus músculos erectores. A mayor aumento se observaron pequeños focos de esclerosis en las proximidades de algunos anejos (fig. 2). Ocasionalmente, estos focos se acompañaban de discreto infiltrado linfocitario y extravasación hemática. Con el tricómico de Masson se confirmó la esclerosis del colágeno. La tinción con orceína puso de manifiesto la conservación de las fibras elásticas en el seno de estos focos, al igual que en el resto de la dermis.

Caso 2

Una mujer de 36 años de edad consultó por presentar, desde hacía 3 meses, una lesión asintomática situada en la línea media de la espalda, en su región interescapular. Medía 2×3 cm y estaba constituida por un área de tonalidad levemente rosada, delimitada por un borde neto y ligeramente deprimido. Su consistencia era normal en relación a la piel adyacente. El estudio histológico no mostró ninguna alteración reconocible en el colágeno, fibras elásticas ni anejos, ni existía infiltrado inflamatorio alguno.

Caso 3

Una mujer de 47 años de edad presentaba, desde hacía 6 meses, una lesión asintomática situada en la región glútea derecha. Esta lesión tenía una morfología redondeada, de 2×2 cm, deprimida y de tonalidad suavemente azulada-grisácea. En este caso el bor-



Fig. 3.—Caso 3. Lesión deprimida de tonalidad ligeramente violácea. Bordes en suave plano inclinado.

de estaba peor definido que en los casos anteriores (fig. 3). La palpación era como la de un orificio herniario, pero no protruía hacia el exterior.

Durante la toma de la biopsia se evidenció una clara disminución en el grosor de la dermis del interior de la lesión en relación a la del exterior. Histológicamente no existían alteraciones de la epidermis, las fibras elásticas, el colágeno ni los anejos. Tampoco había infiltrado inflamatorio.

Caso 4

Una mujer de 34 años mostraba, desde hacía 3 meses, una lesión cutánea, deprimida, asintomática, que se localizaba en la región interescapular de $2 \times 2,5$ cm. Sus bordes eran netos y su fondo blanquecino y surcado por finas telangiectasias. Histológicamente, la dermis afectada presentaba un grosor reducido respecto a la piel adyacente. En la dermis reticular media y profunda, existían haces de colágeno hialinizados y espacios interfibrilares disminuidos, que creaban una imagen de densificación del colágeno. En la dermis papilar se observaban telangiectasias. No existían alteraciones cuantitativas ni cualitativas de las fibras elásticas.

En los 4 casos la serología para *Borrelia burgdorferi* fue negativa.

COMENTARIO

La principal controversia en relación a la AIPP es su posición nosológica. Algunos autores la incluyen en las dermatitis fibrosantes, junto a la morfea, el liquen escleroatrófico y la acrodermatitis crónica atrófica. En efecto, la coexistencia de AIPP con morfea²⁻⁶, liquen escleroso y atrófico^{7,8} y esclerodermia sistémica⁹ hace pensar que pudiera ser así. Ackerman interpreta la AIPP como una expresión tardía de morfea¹⁰, pero nuestros pacientes, como los descritos por otros autores¹¹, no han pasado por una fase previa de morfea.

TABLA 1. DIFERENCIAS ENTRE ATROFODERMIA DE PASINI Y PIERINI Y LA MORFEA

	<i>Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini</i>	<i>Morfea clásica</i>
Borde liláceo	Inexistente	Presente casi siempre
Induración	Inexistente	Presente
Borde	Neto. Generalmente deprimido «en acantilado» o «huella sobre la nieve»	Más o menos neto. No deprimido
Edad de inicio	Más precoz	Más tardía
Sexo (V:M)	6:1	2,6:1
Comienzo	Más precoz	Más tardío
Curso	Más duradero y estable	Tendencia a involución
Grosor de dermis	Disminuida	Aumentada
Aspecto a pequeños aumentos	Piel normal	Dermis homogénea
Esclerosis	Ausente o mínima	Presente
Fibras elásticas	Normales	Normales
Anejos	Normales	Ausentes o reducidos
Curso	Prolongado e invariable a forma sistémica	Autolimitado-ocasional viraje
Disacáridos y Δ di-4S (DS)	Disminuidos	Incrementados

En la tabla 1 se resumen las principales diferencias entre la AIPP y la morfea.

Las lesiones de AIPP suelen ser asintomáticas. Su tamaño varía desde milímetros a centímetros. Suelen ser únicas, pero cuando son múltiples pueden distribuirse al azar, unilateralmente u ocupando uno o varios segmentos¹². Son lesiones ligeramente deprimidas de borde neto, semejantes a un acantilado o a una huella sobre la nieve. Cuando, se localizan en el abdomen o en las regiones glúteas el borde no es tan abrupto. Si las lesiones se sitúan en la espalda la consistencia es similar a la de la piel adyacente, pero si lo hacen en zonas con abundante panículo adiposo la consistencia está disminuida. La morfea clásica, por el contrario, sólo se deprime en los estadios finales (fase atrófica). El color de las lesiones varía desde pardo, rosado, azulado a grisáceo, pero estas no muestran anillo liláceo.

La causa de la AIPP es desconocida. No se ha demostrado relación con *B. burgdorferi*^{7,11}.

Aunque existe algún caso de agregación familiar, no está demostrado un fondo genético¹³.

Recientemente se ha publicado la disminución global de los glucosaminoglucanos en el tejido conjuntivo de la AIPP y de la morfea en su fase atrófica. Los datos obtenidos sugieren que el metabolismo de los glucosaminoglucanos es diferente en la AIPP y la morfea. La cantidad total de disacáridos y la cantidad de Δ Di-4S (DS) están incrementadas en la morfea atrófica, y disminuidos en la AIPP¹⁴. La AIPP se ha descrito en asociación, probablemente fortuita, con elastosis perforante serpiginosa en un paciente con cariotipo 47,XXY¹⁵ y con lupus eritematoso y déficit hereditario de C2 en otro¹⁶.

La inmunohistoquímica del infiltrado linfocitario acompañante, aunque escaso e inconstante, induce a pensar en posibles mecanismos inmunológicos

en la AIPP¹¹. El cuadro histológico de la AIPP muestra una disminución del grosor de la dermis afectada¹. No se han señalado alteraciones cuantitativas ni cualitativas en los anejos, excepto un aumento del diámetro de los músculos erectores del pelo¹⁷.

Las alteraciones en la estructura del colágeno son variables¹¹. Nosotros hemos observado algunas alteraciones del colágeno en sólo dos de las biopsias, consistentes en zonas de esclerosis en la dermis media e hialinización y disminución de los espacios interfibrilares de la dermis reticular media y profunda. El grado de afectación del colágeno podría no estar relacionado con el tiempo de evolución de las lesiones. La mayor parte de los autores no encuentra alteraciones significativas en las fibras elásticas. Los estudios mediante RM han comprobado que sólo existe una disminución de la dermis y no del tejido subcutáneo¹⁸.

Ningún tratamiento empleado se ha mostrado plenamente eficaz. El láser de alejandrita es útil en el control de las lesiones hiperpigmentadas¹⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Canizares O, Sachs PM, Jaimovich L, Torres VM. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Arch Derm. 1958; 77:42-58.
2. Kencka D, Blasczyk M, Jablónska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. Dermatology. 1995;190:203-6.
3. Cliff S, Harland CC. Atrophoderma of Pasini and Pierini (letter). Clin Exp Dermatol. 1996;21:174.
4. Cabré J. Atrofodermia idiopática progresiva de Pasini-Pierini. Actas Dermosifiliogr. 1965;58:183-200.
5. Kee CE, Brothers WS, New W. Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini with coexistent morphea. Arch Dermatol. 1960;82:100-5.

6. Murphy PK, Hymes SR, Fenske NA. Concomitant unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini and morphea. *Int J Dermatol.* 1990;29:281-3.
7. Wakelin SH, James MP. Zosteriform atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol.* 1995;20:244-6.
8. Heymann WR. Coexistent lichen sclerosus et atrophicus and atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol.* 1994;33:133-4.
9. Bisaccia EP, Scarborough DA, Lowney ED. Atrophoderma of Pasini and Pierini and Systemic Scleroderma. *Arch Dermatol.* 1982;118:1-2.
10. Ackerman AB. Scleroderma. En: *Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. An algorithmic method based on pattern analysis.* 2nd ed. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1997. p. 706-11.
11. Berman A, Berman GD, Winckelmann RK. Atrophoderma (Pasini-Pierini). Findings on direct immunofluorescent, monoclonal antibody, and ultrastructural studies. *Int J Dermatol.* 1988;27:487-90.
12. Bourgeois-Spinasse J, Grupper M Ch. Atrophodermie de Pasini-Pierini en bandes, unilatérale. *Bull Sc Fr Dermatol Syphiligr.* 1969;76:494-5.
13. Weiner MA, Gant JQ Jr. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini occurring in two brothers. *Arch Dermatol.* 1959;80:195-7.
14. Yokohama Y, Akimoto S, Ishikawa O. Disaccharide analysis of skin glycosaminoglycans in atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol.* 2000;25:436-40.
15. Armstrong DK, Walsh MY, Allen GE. Elastosis perforans serpiginosa associated with unilateral atrophoderma of Pasini and Pierini in an individual with 47,XXX karyotype. *Br J Dermatol.* 1997;137:158-60.
16. DeBracco MME, Bianchi CA, Bianchi O, et al. Heredity complement (C2) deficiency with discoid lupus erythematosus and idiopathic atrophoderma. *Int J Dermatol.* 1979;18:713.
17. Rimbaud P, Meynadier J, Peraldi R. Atrophodermie de Pasini-Pierini. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1969;76:573-5.
18. Carrington PR, Altick JA, Sanusi ID. Atrophoderma elastolytica discreta. *Am J Dermatopathol.* 1996;18:212-7.
19. Arpey CJ, Patel DS, Stone MS, Qiang-Shao J, Moore KC. Treatment of Atrophoderma of Pasini and Pierini-associated hyperpigmentation with the Q-switched alexandrite laser: A clinical, histologic, and ultrastructural appraisal. *Lasers Surg Med.* 2000;27:206-12.