

# Reporte de dos casos de atrofodermia de Pasini y Pierini en el cuello

*Two case reports of atrophoderma of Pasini and Pierini on the neck*

Giancarlo Alberto Fajardo<sup>1</sup>, Juan Raúl Castro<sup>2</sup>, Diana Sofía Lozano<sup>3</sup>

1. Médico, residente de Dermatología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médico dermatólogo; docente asociado, Universidad Nacional de Colombia, E.S.E. Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Médica general, Fundación Universitaria Juan N. Corpas, Bogotá, D.C., Colombia.

## RESUMEN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una entidad rara, de origen idiopático, más frecuente en mujeres, que se presenta especialmente en el tronco y las extremidades, entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. Se presentan dos pacientes con la lesión ubicada en el cuello. El primero es una mujer de 57 años de edad, que consultó por una lesión asintomática, de 10 años de evolución, en la cara lateral izquierda del cuello. En el examen físico se encontró una zona atrófica parda de 3 x 2 cm. El segundo es un hombre de 65 años de edad, con una lesión atrófica de dos años de evolución, de color pardo grisáceo y de 10 cm, en la cara lateral izquierda de cuello. La presentación clínica de la atrofodermia de Pasini y Pierini idiopática en el cuello es una localización que rara vez se ha descrito.

**PALABRAS CLAVE:** atrofia, dermis, tejido elástico, cuello.

## SUMMARY

**Background:** The atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare entity, characterized as idiopathic especially on the trunk and extremities.

**Presentation of cases:** Case 1. Woman of 57 years of age with a 10-year history of an asymptomatic atrophic gray area of 3 x 2 cm in the neck. Case 2. A 65-year old man with two years of evolution of a left anterior cervical lesion of about 10 cm atrophy of greyish brown coloration.

The clinical presentation of the atrophoderma of Pasini and Pierini of idiopathic appearance, the neck area is a location that has been rarely described. Two cases that have similar characteristics in their location are presented.

**KEYWORDS:** atrophy, dermis, elastic tissue, neck.

## INTRODUCCIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es un tipo de atrofia dérmica, descrita por Pasini en 1923, por Pierini en 1936 y renombrada en la literatura por Cañizares en 1958<sup>1-3</sup>. Clínicamente corresponde a la presencia de zonas atróficas de la piel, con hiperpigmentación o hipopigmentación o sin cambios fracos del color, que oscilan entre

### Correspondencia:

Giancarlo Fajardo

### Email:

mdgianf@gmail.com

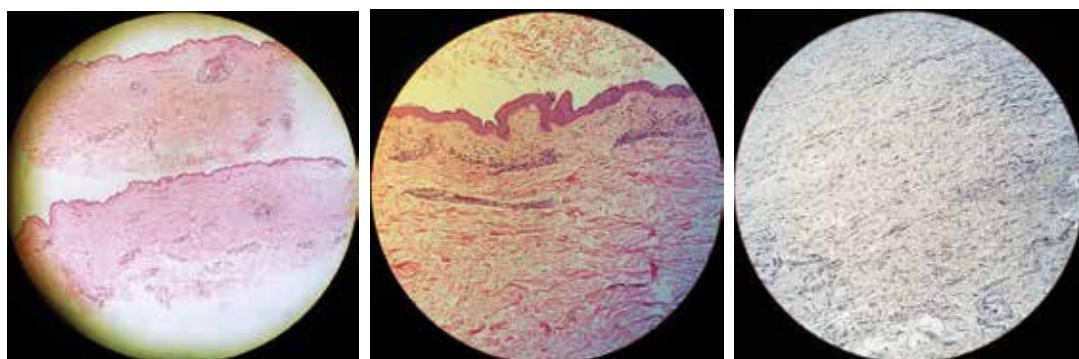
Recibido: 16 de marzo de 2016

Aceptado: 17 de julio de 2016

No se reportan conflictos de interés.



**FIGURA 1, A Y B.** Presentación de la zona atrófica en la zona cervical.



**FIGURA 2.** A. Epidermis ortoqueratósica, leve infiltrado perivasculares superficiales de linfocitos y fragmentación de fibras elásticas. Hematoxilina y eosina, 4X. B. Epidermis ortoqueratósica, leve infiltrado perivasculares superficiales de linfocitos. Hematoxilina y eosina, 10X. C. Tinción para fibras elásticas que muestra dichas fibras fragmentadas las muestra fragmentadas.

1 y 7 cm, situadas principalmente en el tronco y las extremidades<sup>1</sup>. Una localización poco frecuente es el cuello, por lo cual se presentan dos casos que afectan la zona cervical.

## CASOS CLÍNICOS

**Caso 1.** Se trata de una mujer de 57 años, que consultó por una lesión única en el cuello, de 10 años de evolución, y de crecimiento lento y estable en los últimos cinco años. Refirió sufrir de hipotiroidismo, en tratamiento con 75 µg diarios de levotiroxina. En el examen físico, presentaba una zona de piel atrófica de 2 x 3 cm, en la zona cervical izquierda, hiperpigmentada, parda, con bordes netos en acantilado y con áreas de

acentuación folicular. El reporte histológico informó una epidermis ortoqueratósica de grosor normal y colágeno hialinizado. Se observaron fibras elásticas disminuidas y fragmentadas con la coloración específica para ellas. La paciente recibió tratamiento con mometasona en emulsión al 0,1%, seguido de calcipotriol por cuatro semanas y tacrolimus al 0,1% por ocho semanas, sin resolución del cuadro clínico.

**Caso 2.** Se trata de un hombre de 66 años de edad, que consultó por la aparición de lesiones dérmicas en el cuello que aumentaron de tamaño progresivamente, con dos meses de evolución. En el examen físico presentaba un área atrófica de 10 cm que cubría la zona antero-lateral izquierda del cuello, de borde regular y bien definido, y con áreas de acentuación folicular. La

CARACTERÍSTICAS	ATROFODERMIA	MORFEA
Esclerosis	No	Sí
Duración	10 a 20 años	5 años
Involuciona	No	Raramente
Borde	En acantilado	Eritemato-violáceo
Anexos	Sanos	Comprometidos
Fibras elásticas	Normales o fragmentadas	Normales
Autoinmunidad	No	Sí
Dermis	Disminuida	Aumentada
Disacáridos	Disminuidos	Aumentados

TABLA 1. Comparación entre la atrofodermia de Pasini y Pierini y la morfea.

histología mostró una epidermis atrófica, ortoqueratósica, y en la dermis superficial y profunda, colágeno denso y discretos infiltrados inflamatorios linfoplasmocitarios intersticiales. La coloración para fibras elásticas confirmó su fragmentación. El paciente recibió mometasona al 0,1%; su evolución se desconoce, ya que no asistió al seguimiento.

## DISCUSIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una forma de atrofia dérmica, inusual, que afecta con mayor frecuencia a las mujeres, con una relación de mujer a hombre de 6:1<sup>1</sup>. Aparece en cualquier momento de la vida, pero es más frecuente entre la segunda y la cuarta décadas<sup>4</sup>. Se han descrito dos casos congénitos sin relación con malformaciones<sup>5</sup>.

Se muestra como una lesión asintomática, bien definida, única o múltiple, redonda u oval, hiperpigmentada de color pardo, rosado, violáceo, azul, eucrómica o hipopigmentada; es de crecimiento lento, no inducida y de tamaño variable, que oscila entre milímetros y centímetros<sup>4</sup>. Las lesiones pueden confluir, son asintomáticas y no presentan signos de inflamación<sup>2,3,4,6</sup>. Su localización es unilateral o bilateral, caso en el cual tienden a ser simétricas, y afectar principalmente el tronco y las extremidades; el cuello es una localización poco frecuente<sup>4</sup>. Es patognomónico un borde agudo,

descrito como en acantilado o de huellas en la nieve<sup>1,6</sup>. Afecta con mayor frecuencia el tronco y extremidades, y no genera compromiso profundo, lo cual ha sido demostrado con imágenes, como ultrasonido y resonancia magnética<sup>4,6</sup>.

Su causa es desconocida, tiene un inicio insidioso y se describe como una entidad benigna y asintomática que no causa complicaciones. En algunos casos se ha demostrado asociación con *Borrelia burgdorferi* hasta en un 38% o anticuerpos antinucleares (ANA) positivos; sin embargo, la fuerza de asociación es contradictoria y varía según la ubicación geográfica<sup>4,7</sup>.

Existe controversia sobre si la atrofodermia de Pasini y Pierini es una variante frustra de morfea o una enfermedad distinta, ya que se ha descrito sola o asociada con esta entidad; sin embargo, los estudios recientes sugieren que se trata de enfermedades diferentes<sup>4,6</sup>. La atrofodermia de Pasini y Pierini se puede diferenciar de la morfea en que carece de esclerosis, tiene un mayor tiempo de duración, raramente involuciona, presenta un borde en acantilado, se inicia con atrofia que puede esclerosarse y no se documenta compromiso de los anexos; las fibras elásticas pueden aparecer disminuidas o aglutinadas y la cantidad de disacáridos está disminuida<sup>4,8</sup>. La morfea se inicia como una placa eritematosa o esclerótica que posteriormente se atrofia, con un anillo de color lila o violáceo, tiene un curso corto, raramente involuciona y no tiene un borde en acantilado; suele causar alteración de los anexos, las fibras

elásticas son de apariencia normal y clínicamente muestra un anillo periférico violáceo; en cuanto a los disacáridos, se encuentran aumentados<sup>8</sup>.

Para la toma de la biopsia, se recomienda una elipse, perpendicular al borde, que incluya piel sana y afectada hasta el tejido celular subcutáneo<sup>2,3</sup>.

Los hallazgos en el estudio histopatológico son mínimos y usualmente no son diagnósticos. La epidermis tiene una apariencia normal o puede mostrar ligera atrofia con pigmento en la capa basal<sup>4</sup>. En la dermis, puede apreciarse un adelgazamiento leve de las papillas dérmicas, un ligero infiltrado inflamatorio perivascular linfohistiocitario, edema y melanófagos en la dermis superior, asociados a homogenización del colágeno y ausencia de compromiso de los anexos<sup>1,4</sup>. En cuanto a las fibras elásticas, los hallazgos son diversos, desde normales hasta fragmentación de intensidad diversa; al comparar la dermis afectada con la piel sana, puede mostrar un menor grosor<sup>3,4</sup>. En los dos casos descritos se encontraron cambios en las fibras elásticas y, en el segundo, hubo cambios inflamatorios leves.

Para sutratamiento se han utilizado diferentes opciones con resultados variables. Se han descrito diferentes reacciones con esteroides tópicos y sistémicos, al igual que con hidroxicloroquina<sup>9</sup>. Asimismo, se ha utilizado la D-penicilamina y hay reportes satisfactorios con doxiciclina (los relacionados con *B. burgdorferi*), en los cuales no solo se resolvió la hiperpigmentación sino también la atrofia dérmica<sup>10</sup>. Se ha utilizado el láser Q switched Alexandrita (755 nm) el cual disminuye la hiperpigmentación sin lograr devolver la piel afectada a su estado normal<sup>11</sup>.

## CONCLUSIÓN

La atrofodermia de Pasini y Pierini es una rara entidad que afecta principalmente a las mujeres de edad media en el tronco; es de diagnóstico clínico con hallazgos histopatológicos sutiles y que debe diferenciarse de otras enfermedades con atrofodermia, principalmente de la morfea. Se presentan dos casos de atrofodermia de Pasini y Pierini con localización atípica en el cuello, los cuales recibieron tratamiento-tópico sin mejoría clínica evidente.

## Agradecimiento

A María Claudia Carrillo, médica dermatopatóloga, E.S.E.Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, por las fotos histológicas.

## REFERENCIAS

1. Pasini A. Atrofodermia idiopathica progressiva. G Ital Dermatol. 1923;58:785.
2. Pierini L, Vivali D. Atrofodermia idiopathica progressiva (Pasini). G Ital Dermatol. 1936;77:403.
3. Canizares O, Sachs P, Jaimovich L, Torres V. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. AMA Arch Derm. 1958;77:42-58.
4. Saleh Z, Abbas O, Dahdah M, Kibbi A, Zaynoun S, Ghosn S. Atrophoderma of Pasini and Pierini: A clinical and histopathological study. J Cutan Pathol. 2008;35:1108-14.
5. Handler M, Alshaiji J, Shiman M, Elgart G, Schachner L. Congenital idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Dermatol Online J. 2012;18:4.
6. Franck J, MacFarlane D, Silvers D, Katz B, Newhouse J. Atrophoderma of Pasini and Pierini: Atrophy of dermis or subcutis? J Am Acad Dermatol. 1995;32:122-3.
7. Buechner S, Rufi T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histopathologic findings and antibodies to *Borrelia burgdorferi* in thirty-four patients. J Am Acad Dermatol. 1994;30:441-6.
8. Yokoyama Y, Akimoto S, Ishikawa O. Disaccharide analysis of skin glycosaminoglycans in atrophoderma of Pasini and Pierini. Clin Exp Dermatol. 2000;25:436-40.
9. Carter J, Valeriano J, Vasey F. Hydroxychloroquine as a treatment for atrophoderma of Pasini and Pierini. Int J Dermatol. 2006;45:1255-6.
10. Lee Y, Oh Y, Ahn S, Park H, Choi E. A case of atrophoderma of Pasini and Pierini associated with *Borrelia burgdorferi* infection successfully treated with oral doxycycline. Ann Dermatol. 2011;23:352-6.
11. 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.