

Respuesta a: ¿cuál es su diagnóstico?

Atrofodermia de *Pasini* y *Pierini*

Atrophoderma of Pasini and Pierini

Selmary Hernández del Pino^{1*}

María de los Ángeles Delfín Harmmant¹

Martha Rosa Fernández Batule¹

María de los Ángeles Peña Muñoz¹

Paul Casio Huairé Huaynalaya¹

¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico "Comandante Manuel Fajardo". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: selmary@infomed.sld.cu

RESUMEN

La atrofodermia de *Pasini* y *Pierini* es una condición dermatológica poco común. Aunque algunos autores la consideran una variante localizada de la morfea, para otros se trata de una entidad nosológica distinta. Se describe un paciente masculino de 56 años de edad, que presentaba lesiones en piel, en forma de máculas color café, tras un año de evolución. Luego de realizar biopsia de piel se confirma el diagnóstico de atrofodermia de *Pasini* y *Pierini*. Se presenta el caso por la importancia de pensar en esta enfermedad al momento de realizar el diagnóstico diferencial de la esclerodermia localizada y otros desórdenes esclerodermiformes, lo que permitirá aplicar la terapéutica adecuada.

Palabras clave: atrofodermia de *Pasini* y *Pierini*; morfea.

ABSTRACT

Atrophoderma of Pasini and Pierini is an uncommon skin disease. Some authors consider it to be a localized variant of morphea, while others view it as a different nosological condition. A case is described of a male 56-year-old patient with skin lesions in the form of

coffee-colored maculas of a year's evolution. Skin biopsy was performed which confirmed the diagnosis of atrophoderma of Pasini and Pierini. The case is presented due to the importance of considering this disease when making the differential diagnosis of localized scleroderma and other sclerodermiform disorders, which will lead to the application of the appropriate therapy.

Key words: atrophoderma of Pasini and Pierini; morphea.

Recibido: 14/03/2017

Aceptado: 31/03/2017

Caso clínico

Paciente masculino de 56 años de edad, con antecedentes de salud, que acude a consulta porque desde aproximadamente un año antes comienza a presentar manchas oscuras color café, con bordes rosados, localizadas en tórax y abdomen, las cuales no se acompañan de ninguna otra sintomatología. El paciente refiere que no ha llevado ningún tratamiento y que las lesiones han aumentado de tamaño y en número.

Al examen físico se observa un paciente con fototipo cutáneo III, que presenta máculas hiperocrómicas, de color café, localizadas en tronco, suaves y lisas al tacto, con bordes bien delimitados, pero irregulares, que dan la impresión de estar deprimidas al tacto (figuras 1 y 2). No se observa fenómeno de Raynaud, telangiectasias, ni esclerosis cutánea y la capilaroscopia se encuentra negativa.



Fig. 1 – Mácúlas hiperocrómicas, de color café, localizadas en tronco.



Fig. 2 – Mácúlas hiperocrómicas, lisas, con bordes bien delimitados e irregulares.

Todos los exámenes complementarios realizados se encontraron dentro de parámetros normales.

Se realiza biopsia de piel que informa epidermis normal con un infiltrado perivascular mínimo de linfocitos e histiocitos (Fig. 3).

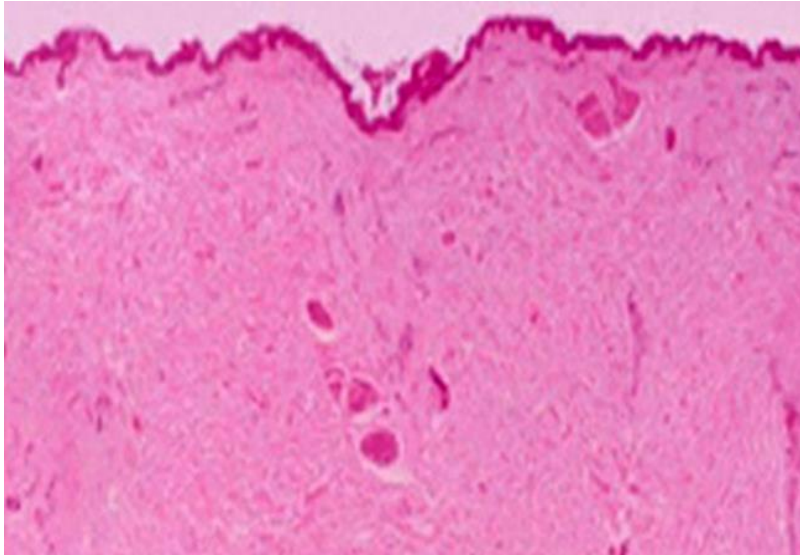


Fig. 3 – Infiltrado perivascular mínimo de linfocitos e histiocitos.

Hay homogenización focal y engrosamiento mínimo de haces de colágeno en la dermis reticular, compatible con la atrofodermia de *Pasini* y *Pierini* (Fig. 4).

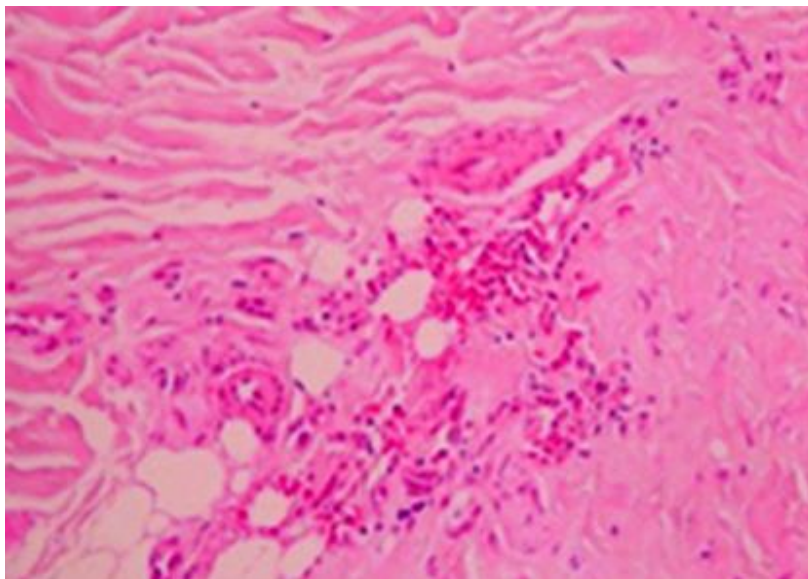


Fig. 4 – Engrosamiento de haces de colágeno en la dermis reticular.

Comentarios

Existen opiniones divergentes acerca de si la atrofodermia de *Pasini* y *Pierini* representa una entidad separada o es una variedad atrófica y superficial de la morfea.⁽¹⁾

Las lesiones de tipo simétrico en el tronco son las más comunes, aunque se han descrito variedades de aspecto zosteriforme.⁽²⁾ Las lesiones típicas son no induradas, de color café grisáceo, hiperpigmentadas y bien delimitadas que al tacto parecieran estar deprimidas.⁽³⁾ Aparte de las lesiones descritas no se han reportado síntomas asociados, afectación sistémica, niatrofia importante.⁽⁴⁾

La histopatología puede ser variable, la epidermis puede ser de aspecto normal, o tener un leve infiltrado linfocitario perivascular. La dermis puede estar reducida en su tamaño, o puede estar normal, y en algunos casos las fibras de colágeno pueden estar normales o escleróticas.⁽⁵⁾

Es importante tener en cuenta que, aunque la histopatología pueda resultar un tanto inespecífica, la correlación con la clínica nos ayuda a excluir otros diagnósticos en los que se pudiera pensar ante este tipo de pacientes.⁽⁶⁾

Los autores de este trabajo consideran que, ya sea la atrofodermia de *Pasini* y *Pierini* una forma clínica más de morfea, que una entidad aparte, es necesario que al momento de evaluar a pacientes con manifestaciones clínicas similares a las de una esclerodermia u otras enfermedades esclerodermiformes, se piense en esta entidad para evitar terapias equivocadas.

El paciente en estos momentos se encuentra en tratamiento con acetónido de triamcinolona al 0,1 % mostrando una notable mejoría clínica de las lesiones. No obstante, es importante señalar que hasta el momento ningún tratamiento ha mostrado eficacia completa en esta enfermedad.⁽⁷⁾

Referencias bibliográficas

1. Pullara TJ, Lober CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Int J Dermatol. 2014;23(10):643-5.

2. Bielsa I. Update on the Classification and Treatment of Localized Scleroderma. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;10:1016.
3. Peterson LS, Nelson AM, Su WP, Mason T, O'Fallon WM, Gabriel SE. The epidemiology of morphea (localized scleroderma) in Olmsted County 1960-1993. *J Rheumatol.* 2000;24:73-80.
4. Laxer R, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2016;18:606-13.
5. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology (Oxford).* 2006;45:614-20.
6. McNiff J, Glusac EJ, Lazova RZ, Carroll CB. Morphea limited to the superficial reticular dermis: an underrecognized histologic phenomenon. *Am J Dermatopathol.* 1999;21:315-9.
7. Feinstein AR. Clinical epidemiology. The identification rates of disease. *Ann Intern Med.* 2013;69(5):1037-61.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses con la elaboración de este documento.

Contribución de los autores

Selmary Hernández del Pino (seguimiento del paciente desde su diagnóstico, organización de la información y revisión final del manuscrito).

María de los Ángeles Delfín Harmmant (confección de la historia clínica del paciente y realización de la biopsia de piel).

Martha Rosa Fernández Batule (realización de la biopsia de piel).

María de los Ángeles Peña Muñoz (recolección de información bibliográfica para la confección del artículo)

Paul Casio Huaire Huaynalaya (revisión de las historias clínicas y redacción del artículo).