

Atrofodermia lineal de Moulin

Lineal atrophoderma of Moulin.

Ángela Londoño,¹ Camila Pérez-Madrid,² Nathalie Morales,³ Rodrigo Restrepo,⁴ Daniela Morales⁵

Resumen

ANTECEDENTES: La atrofodermia lineal de Moulin es una dermatosis lineal caracterizada por placas atróficas, hiperpigmentadas, unilaterales, de curso benigno y de alivio espontáneo, no asociada con inflamación o cambios esclerodérmicos. Su particularidad es la aparición de las lesiones a nivel de las líneas de Blaschko.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino con lesiones en las líneas de Blaschko durante 23 años, sin progresión ni desvanecimiento de las lesiones, en la ciudad de Medellín, Colombia.

CONCLUSIONES: Este caso clínico resalta la importancia de reconocer este tipo de lesiones en nuestro medio, los resultados histopatológicos y de descartar otros diagnósticos de padecimientos de configuración similar, mismos que, a pesar de sus sutiles diferencias, tienen un pronóstico diferente para el paciente.

PALABRAS CLAVE: Atrofodermia; lesión atrófica; lesión hiperpigmentada.

Abstract

BACKGROUND: Linear atrophoderma of Moulin is a linear dermatosis characterized by atrophic, hyperpigmented, unilateral skin lesions, with a benign and self-limiting course, not associated with inflammation or sclerodermal changes. It is described as the appearance of lesions following Blaschko's lines.

CLINICAL CASE: A 36-year-old male patient with atrophic hyperpigmented plaques for 23 years, without progression or fading of the lesions, compatible with linear atrophoderma of Moulin in the city of Medellín, Colombia.

CONCLUSIONS: This clinical case highlights the importance of recognizing this type of lesions in our environment, histopathological results and of discarding other diagnoses of similar diseases, which, despite of their subtle differences, have a different prognosis for the patient.

KEYWORDS: Atrophoderma; Atrophic lesion; Hyperpigmented lesion..

¹ Dermatóloga, Universidad Pontificia Bolivariana. Epidemióloga, docente, coordinadora de posgrado de Dermatología.

² Dermatóloga, epidemióloga, docente.

³ Dermatóloga.

⁴ Profesor de especialización en Dermatopatología.

⁵ Médica general.

Universidad CES, Medellín, Colombia.

Recibido: febrero 2020

Aceptado: junio 2020

Correspondencia

Daniela Morales Restrepo
danielamoralessrpo2@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Londoño A, Pérez-Madrid C, Morales N, Restrepo R, Morales D. Atrofodermia lineal de Moulin. Dermatol Rev Mex. 2020; 64 (6): 748-754.

ANTECEDENTES

La atrofodermia lineal de Moulin es una dermatosis lineal, descrita por Moulin y colaboradores en 1992.¹ Se distingue por placas atróficas, hiperpigmentadas, unilaterales, usualmente no precedidas por inflamación y no asociadas con cambios esclerodérmicos.² Su característica principal y diferencial es la aparición de las lesiones siguiendo las líneas de Blaschko.

Pocos casos se han reportado en la bibliografía mundial y usualmente no siguen la descripción inicial de Moulin.³

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 36 años de edad que refirió un cuadro clínico de 23 años de evolución de lesiones en la región derecha del tronco y la espalda, asociado con prurito ocasional, negó otros síntomas.

Al examen físico se observó una placa atrófica hiperpigmentada marrón, con trayecto lineal, localizada en la región costal, el abdomen, la región torácica y lumbar del lado derecho. Se sospechó cuadro clínico de morfea lineal vs liquen escleroso vs atrofodermia lineal de Moulin (**Figuras 1 y 2**).

Se realizó toma de biopsia del área afectada localizada en el tórax que reveló epidermis de grosor normal con dermis que mostraba colágeno denso. Los anexos pilosebáceos y ecrinos no tenían alteraciones (**Figura 3**). A mayor aumento era evidente la hiperpigmentación uniforme de la parte basal del epitelio. Había un muy ligero infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular superficial (**Figuras 3 y 4**).

Los hallazgos clínicos e histopatológicos (**Figuras 3 a 6**) se consideraron compatibles con atrofodermia lineal de Moulin. Se evaluó el



Figura 1. Placa hiperpigmentada marrón, atrófica en el tronco y el abdomen.

paciente un año después del diagnóstico, no se observó progresión o cambios de la lesión.

DISCUSIÓN

La atrofodermia lineal de Moulin fue descrita en 1992 por Moulin y colaboradores a partir de las lesiones observadas en cinco pacientes durante 17 años de seguimiento.¹ La descripción inicial de las lesiones eran bandas atróficas, lineales, hiperpigmentadas, localizadas principalmente en el tronco y las extremidades, siguiendo asimétricamente las líneas de Blaschko, no asociadas con signos de inflamación o de esclerosis. Afecta a pacientes entre 6 y 20 años de edad, con proporción de sexo de 1:1.3 (masculino:femenino),⁴



Figura 2. Placas hiperpigmentadas de color marrón, atróficas, localizadas en la espalda.

sin riesgo de progresión o de esclerosis generalizada.⁵

A partir de los primeros reportes se establecieron criterios diagnósticos,⁶ que resumen las características clínicas e histopatológicas de la enfermedad (**Cuadro 1**). Sin embargo, desde la fecha, aunque se han descrito alrededor de 47 casos en la bibliografía mundial, pocos de ellos cumplen con la descripción original, por lo que se ha planteado la enfermedad como parte del espectro clínico de otras afecciones, como la atrofodermia de Pasini y Pierini o esclerodermia lineal o, por el contrario, como una enfermedad subdiagnosticada debido a la alta disparidad clínica e histopatológica.⁷⁻⁹



Figura 3. Placa hiperpigmentada marrón, atrófica, localizada en la espalda superior.

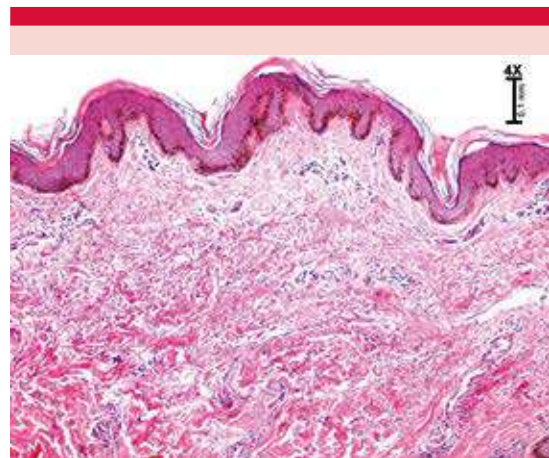


Figura 4. Fotografía microscópica a poco aumento (HE 4X) en la que se observa una piel con características arquitectónicas normales, con hiperpigmentación basal epidérmica.

Reportes de caso muestran variabilidad en cuanto al cuadro clínico de los pacientes con respecto al original. Browne y Fisher reportaron

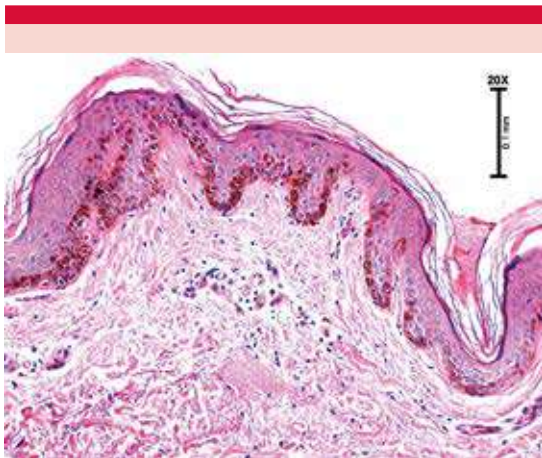


Figura 5. Mayor aumento de la microfotografía anterior HE-20X. Discreto infiltrado mononuclear perivascular en la dermis superficial.

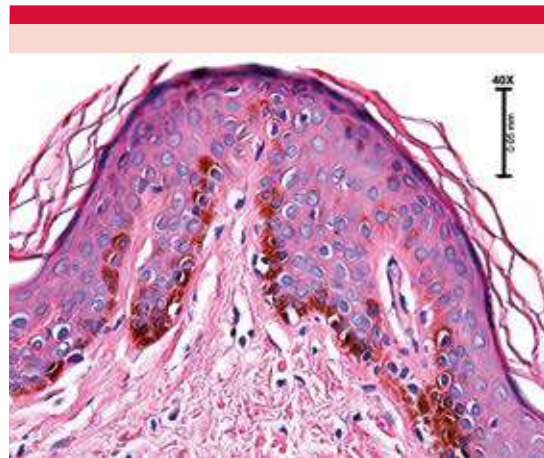


Figura 6. Detalle a gran aumento HE-40X. Capa de queratina en cesta, melanización intensa de casi todos los queratinocitos basales.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos de atrofodermia lineal de Moulin^{6,7}

Clínicos

1. Inicio de las lesiones durante la niñez o la adolescencia
2. Placas hiperpigmentadas, atróficas, unilaterales, siguiendo las líneas de Blaschko del tronco y las extremidades
3. Ausencia de inflamación, induración o esclerodermia
4. Lesiones estables, no progresivas, con posterior remisión

Histológico

1. Hiperpigmentación de la epidermis basal, sin alteraciones en la dermis, sin alteraciones del tejido conectivo y fibras elásticas

en el año 2000 un caso de atrofodermia lineal de Moulin asociada con inflamación, propusieron una posible fase inflamatoria que precede a la aparición de las lesiones, que probablemente en la mayoría de los casos es pequeña y tiende a ser de alivio espontáneo, por lo que no se logra evidenciar en la mayoría de los casos; clasificaron la patología en tipo inflamatorio y no inflamatorio.² Se han reportado casos de lesiones compatibles

de origen congénito¹⁰ y sólo un bajo porcentaje de los casos se reportan en pacientes mayores de 30 años.^{11,12}

Además, se han reportado casos en localizaciones diferentes al tronco y las extremidades, como el cuello y la cara,^{11,13} lesiones bilaterales; asociadas con hipopigmentación,¹⁴ leuconiquia,¹⁵ lentiginosis,^{14,16} telangiectasias^{17,18} y anticuerpos antinucleares positivos.¹⁹

En términos histopatológicos, se distingue por hiperpigmentación en la epidermis basal con engrosamiento de haces de colágeno, leve infiltrado inflamatorio crónico en la dermis sin alteraciones de fibras elásticas y sin signos claros de atrofia a pesar de los hallazgos clínicos.²⁰ Esto se debe a la reducción del tejido subcutáneo pero no de tejido dérmico, a diferencia de la atrofodermia de Pasini y Pierini donde ocurre disminución de ambos tejidos.²¹

La patogénesis de la atrofodermia lineal de Moulin aún permanece desconocida, se han propuesto múltiples hipótesis; no obstante,

requieren más estudios para comprobarlas. Danarti y su grupo proponen que las características de las lesiones (esporádicas, asimétricas, de extensión variable e incidencia igual en hombres que mujeres) son reflejo del mosaicismo de un gen autosómico letal causante de las lesiones.¹² Wollenberg y colaboradores proponen una mutación somática durante la embriogénesis temprana, con clones celulares mutados que se extienden sobre un segmento de piel definido por las líneas de Blaschko, que durante un segundo evento muestra las lesiones en esta distribución.²² Yan y su grupo plantean la posible asociación de la atrofia lineal de Moulin con enfermedades del tejido conectivo y con alteraciones de factores inmunológicos debido a la existencia de IgM y C3 en vasos sanguíneos pequeños en estudios de inmunofluorescencia directa, linfocitos T y macrófagos en la región perivascular y fibras de colágeno en microscopia electrónica.²³

Existen múltiples diagnósticos diferenciales en los que las sutiles diferencias clínicas o histológicas entre los padecimientos dificultan el diagnóstico. Entre ellas, la atrofia lineal de Pasini y Pierini demuestra lesiones clínicas análogas, pero no sigue las líneas de Blaschko. La esclerodermia lineal muestra induración, esclerosis y signos francos de inflamación.²⁰ La morfea lineal manifiesta lesiones escleróticas, progresivas, con potencial afectación orgánica.^{7,22,24} Igualmente deben considerarse otras dermatosis que siguen las líneas de Blaschko como la incontinencia pigmentaria, el liquen estriado, hipoplasia dérmica focal e hipermelanosis nevoide.²⁵

Ang y su grupo reportaron lesiones de origen congénito. En caso de considerar la atrofia lineal de Moulin posible causa congénita, deben descartarse enfermedades como síndrome de Conradi-Hünnerman-Happle, síndrome CHILD, síndrome de Goltz e incontinencia pigmentaria.¹⁰

El tratamiento contra la atrofia lineal de Moulin ha sido controvertido. Hasta el momento existen reportes de caso en los que se obtiene alivio parcial de las lesiones, pero sin suficientes estudios para determinar su efectividad, por lo que no se ha concretado un tratamiento definitivo. La mayor parte de los tratamientos comenzaron con la premisa de la similitud de la atrofia lineal de Moulin con atrofia lineal de Pasini y Pierini, morfea y esclerodermia, con base en su efectividad en estas enfermedades, por lo que tratamientos útiles en las enfermedades anteriores se han estudiado con resultados heterogéneos.

Utkal y su grupo observaron alivio de las lesiones con PUVA más penicilina IV en pacientes con atrofia lineal de Moulin asociada con telangiectasias.¹⁷ Asimismo, el paraaminobenzoato potásico oral alivió la sensación de tirantez y mejoró la estabilización de las lesiones en el tiempo.²⁶ En dos reportes de caso el calcipotriol tópico disminuyó la progresión, obteniendo mejoría cosmética parcial.^{13,24} Un tratamiento contra la esclerodermia, como el metotrexato oral, mejoró francamente la pigmentación y los signos de atrofia.²⁵ Procedimientos como plasma rico en plaquetas se utilizaron en un reporte de caso buscando alivio de la atrofia, con resultados parciales.²⁷ A pesar de la variedad de tratamientos, las altas dosis de penicilina y los corticosteroides tópicos más heparina no han reportado alivio de las lesiones.²⁴

CONCLUSIONES

La atrofia lineal de Moulin es una enfermedad poco conocida y de incidencia incierta debido a la alta disparidad clínica. Los pocos artículos comunicados en la bibliografía difieren en si es una afección clínica poco diagnosticada o si su prevalencia es sobrestimada debido a la discrepancia de los reportes clínicos con los criterios diagnósticos iniciales.

Este caso clínico resalta la importancia de reconocer este tipo de lesiones en nuestro medio, los resultados histopatológicos y de descartar otros diagnósticos de padecimientos de configuración similar, mismos que, a pesar de sus sutiles diferencias, tienen un pronóstico diferente para el paciente.

Se necesitan más estudios y concientización acerca de su diagnóstico para en un futuro definir causa, tratamiento y espectro clínico, logrando así diferenciar la atrofodermia de Moulin como una afección única.

REFERENCIAS

- Moulin G, Hill MP, Guillaud V, Barrut D, Chevallier J, Thomas L. [Acquired atrophic pigmented band-like lesions following Blaschko's lines]. *Ann Dermatol Venereol* 1992; 119 (10): 729-736.
- Browne C, Fisher BK. Atrophoderma of moulin with preceding inflammation. *Int J Dermatol* 2000; 39 (11): 850-852. doi:10.1046/j.1365-4362.2000.00095-2.x
- Patsatsi A, Kyriakou A, Chaidemenos G, Sotiriadis D. Linear atrophoderma of Moulin: a case report and review of the literature. *Dermatol Pract Concept* 2013; 3 (1): 7-11. doi:10.5826/dpc.0301a03
- Villani AP, Amini-Adlé M, Wagschal D, Balme B, Thomas L. Linear atrophoderma of Moulin: Report of 4 cases and 20th anniversary case review. *Dermatology* 2013; 227(1):5-9. doi:10.1159/000347110
- Baumann L, Happle R, Plewig G, Schirren CG. Atrophoderma linearis Moulin. *Der Hautarzt* 1994; 45 (4): 231-236. doi:10.1007/s001050050066
- López N, Gallardo MA, Mendiola M, Bosch R, Herrera E. A case of linear atrophoderma of Moulin. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)* 2008; 99 (2): 165-167. doi:10.1016/S1578-2190(08)70226-9
- Tan S-K, Tay Y-K. Linear atrophoderma of Moulin. *JAAD Case Rep* 2016; 2 (1): 10-12. doi: 10.1016/j.jdc.2015.10.005
- de Golian E, Echols K, Pearl H, Davis L. Linear atrophoderma of Moulin: A distinct entity? *Pediatr Dermatol* 2014; 31 (3): 373-377. doi:10.1111/pde.12003
- Zahedi niaki O, Sissons W, Nguyen V-H, Zargham R, Jafarian F. Linear atrophoderma of Moulin: an underrecognized entity. *Pediatr Rheumatol* 2015; 13 (1). doi: 10.1186/s12969-015-0036-6
- Ang G, Hyde PM, Lee JB. Unilateral congenital linear atrophoderma of the leg. *Pediatr Dermatol* 2005; 22 (4): 350-354. doi: 10.1111/j.1525-1470.2005.22415.x
- Tukenmez Demirci G, Altunay IK, Mertoglu E, Kucukunal A, Sakiz D. Linear atrophoderma of Moulin on the neck. *J Dermatol Case Rep* 2011; 5 (3). doi: 10.3315/jdc.2011.1074
- 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 (3): 492-498. doi: 10.1067/S0190-9622(03)00895-8
- Emre S, Metin A, Sungu N, Kilinc F, Demirseren DD. Linear atrophoderma of Moulin located on the face. *Our Dermatology Online* 2016; 7 (2): 204-206. doi: 10.7241/our.20162.56
- Oiso N, Kimura M, Itoh T, Kawada A. Variant of linear atrophoderma of Moulin: Hyper- and hypopigmented linear atrophoderma with aberrant area cutanea and lentiginosis following the lines of Blaschko. *J Dermatol* 2012; 39 (12): 1097-1099. doi: 10.1111/j.1346-8138.2012.01627.x
- Atasoy M, Aliagaoglu C, Sahin O, Ikbali M, Gursan N. Linear atrophoderma of Moulin together with leuconychia: a case report. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20 (3): 337-340. doi: 10.1111/j.1468-3083.2006.01434.x
- Yücel S, Özcan D, Seçkin D. Lentiginosis within plaques of hypopigmented linear atrophoderma of Moulin: another example of twin spotting? *Int J Dermatol* 2013; 52 (11): 1427-1429. doi: 10.1111/j.1365-4632.2011.05147.x
- Utikal J, Keil D, Klemke C-D, Bayerl C, Goerdt S. Predominant telangiectatic erythema in linear atrophoderma of Moulin: novel variant or separate entity? *Dermatology* 2003; 207 (3): 310-315. doi: 10.1159/000073096
- Miteva L, Obreshkova E. An unusual manifestation of linear atrophoderma of Moulin. *Acta Dermato-Venereologica* 2002; 82 (6): 479-480. doi: 10.1080/000155502762064737
- Ripert C, Vabres P. Linear atrophoderma of moulin associated with antinuclear antibodies: letters to the editor. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24 (1): 108-109. doi: 10.1111/j.1468-3083.2009.03371.x
- Miteva L, Nikolova K, Obreshkova E. Linear atrophoderma of Moulin. *Int J Dermatol* 2005; 44 (10): 867-869. doi: 10.1111/j.1365-4632.2004.02221.x
- Norisugi O, Makino T, Hara H, Matsui K, Furuichi M, Shimizu T. Evaluation of skin atrophy associated with linear atrophoderma of Moulin by ultrasound imaging. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65 (1): 232-233. doi: 10.1016/j.jaad.2009.12.005
- Wollenberg A, Baumann L, Plewig G. Linear atrophoderma of Moulin: a disease which follows Blaschko's lines. *Br J Dermatol* 1996; 135 (2): 277-9.
- Yan W, Wang S, Liu H-J, et al. Linear atrophoderma of Moulin: a disease related to immunity or a kind of connective tissue disease? *Australasian J Dermatol* 2017; 58 (3): e126-e128. doi: 10.1111/ajd.12514
- Wongkietkachorn K, Intarasupit J, Srisuttiyakorn C, Aunhachoke K, Nakakes A, Niumpradit N. Linear atrophoderma of Moulin: A case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol* 2013; 5 (1): 11-14. doi: 10.1159/000346747

25. Zaouak A, Ghorbel HH, Benmously-Mlika R, et al. A case of linear atrophoderma of Moulin successfully treated with methotrexate. *Dermatol Ther* 2014; 27 (3): 153-155. doi:10.1111/dth.12099
26. Igarza A, Conejo-Mir S, Llopis C, Barrios L, Andreu C, Ortega N. Linear atrophoderma of Moulin: Treatment with Potaba. *Dermatology* 1996; 193 (4): 345-347. doi: 10.1159/000246288
27. Kharkar VD, Abak BA, Mahajan SA. Linear atrophoderma of Moulin: A rare entity. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2018; 84 (5): 591-594. doi: 10.4103/ijdv.IJD-VL_136_17

