

Atrofodermia de Pasini-Pierini, presentación de dos casos clínicos

Atrophoderma of Pasini and Pierini. Presentation of two clinical cases

Atrofodermia de Pasini-Pierini, apresentação de dois casos clínicos

Melina Farías¹, Santiago Boga², Gabriela Otero³

Resumen

La atrofodermia de Pasini-Pierini es una enfermedad rara con menos de 100 reportes de casos en la literatura, más frecuente en mujeres, predominando en la segunda o tercera década de la vida. Genera una atrofia a nivel dérmico, presentándose como una placa única o múltiple, de bordes bien definidos con un desnivel en profundidad. La causa es desconocida, se ha relacionado con infecciones por *Borrelia burgdorferi*. En cuanto a los tratamientos disponibles, no existe un tratamiento comprobado de primera línea, se indica en algunos casos doxiciclina por periodos prolongados. Se presentan dos casos clínicos de la atrofodermia de Pasini-Pierini y se revisan las características de dicha entidad.

Palabras clave: *Borrelia burgdorferi*
Esclerodermia
Atrofodermia

Key words: *Borrelia burgdorferi*
Scleroderma
Atrophoderma

Introducción

La atrofodermia de Pasini-Pierini es una enfermedad rara descrita en 1923 por Pasini como lesiones cutáneas atróficas en el tronco de una mujer de 21 años a las que definió como atrofodermia idiopática, y posteriormente en 1936, Pierini y colaboradores profundizaron en el tema definiendo la alteración y su posible vínculo con la morfea. Finalmente en 1958 nombraron la patología atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini⁽¹⁾.

Es más frecuente en mujeres en relación 6:1, predominando en la segunda o tercera década de la vida, con menos de 100 reportes de casos en la literatura. Genera una atrofia a nivel dérmico, motivo por el cual se estipula una posible relación con la morfea, existe

evidencia que sugiere considerar la atrofodermia de Pasini-Pierini como una manifestación del espectro de la esclerodermia localizada⁽²⁾.

Clínicamente se presenta como una placa única o múltiple, de bordes bien definidos con un desnivel en profundidad, hiperpigmentada, no indurada a la palpación, en general sin claros signos inflamatorios tales como eritema, edema o dolor, aunque en algunos casos se puede presentar con prurito, parestesias y leve molestia local⁽²⁾. A diferencia de la morfea, no se suele observar un halo violáceo ni eritematoso periférico a la placa⁽¹⁾. En casos raros puede observarse un leve eritema en lesiones tempranas⁽³⁾. Suele comenzar en el tronco, habitualmente en el dorso, y evoluciona insi-

1. Residente de Dermatología, Cátedra de Dermatología, Montevideo, Uruguay.

2. Posgrado de Dermatología, Cátedra de Dermatología, Montevideo, Uruguay.

3. Prof. Adjunta de la Cátedra de Dermatología Médico-Quirúrgica, dermatóloga CETEP-CHPR, Montevideo, Uruguay.

Centro Especializado en Tratamiento de Enfermedades de la Piel (CETEP), Hospital Pereira Rossel.

Se obtuvo el consentimiento informado por parte de los pacientes involucrados.

Correspondencia: Dra. Melina Farías. Correo electrónico: melinafariasma@gmail.com

Declaramos no tener conflicto de intereses.

Recibido: 22/3/2022

Aprobado: 26/9/2022



Figura 1. Caso clínico 1. Múltiples parches de color marrón claro en la espalda y miembro superior derecho. En **A** y **B** se observa depresión de la lesión con borde “en acantilado”.

diosamente hacia otras localizaciones como brazos y abdomen⁽²⁾.

La causa de la atrofodermia de Pasini-Pierini es desconocida. Se ha relacionado con infecciones por *Borrelia burgdorferi*^(3,4), donde un estudio serológico en 26 pacientes demostró anticuerpos IgG positivos contra *Borrelia burgdorferi* en un 53% de los pacientes con lesiones, en comparación con un grupo control sin lesiones, con 14% de positividad IgG. Ninguno informó IgM positiva a dicha bacteria⁽²⁾.

Se han descrito casos familiares, sin embargo, no se han confirmado genes vinculados⁽²⁾.

A nivel histológico presenta un desafío diagnóstico. No hay hallazgos patognomónicos de la enfermedad, la epidermis puede estar intacta, sin alteraciones, o mostrar una leve atrofia^(2,5).

En 16 muestras se observó un aumento de la pigmentación en la capa basal. Todos mostraron diversos grados de infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial compuesto por linfocitos e histiocitos principalmente, predominantemente en dermis media y papilar⁽³⁾. Mostraron grados variables de homogeneización

y aplanamiento de las fibras de colágeno en la dermis reticular. Los hallazgos más comunes incluyen atrofia con disminución del espesor de la dermis, esclerosis e hialinización⁽³⁾.

La alteración en las fibras elásticas es variable, puede haber fragmentación y disminución^(2,5). Se estudian mediante la tinción con orceína, donde se tiñen de color marrón⁽⁵⁾.

No se describieron alteraciones en anexos tales como glándulas sudoríparas y en unidades pilosebáceas⁽²⁾.

En cuanto a los tratamientos disponibles, no existe un tratamiento comprobado de primera línea. Aquellos pacientes que presentan anticuerpos para *Borrelia burgdorferi* han mostrado una respuesta al tratamiento con tetraciclinas, como doxiciclina en dosis de 200 mg/día⁽³⁾, previniendo la aparición de nuevas lesiones. Sin embargo, los estudios sobre el tratamiento con antibióticos arrojan resultados inconclusos⁽³⁾.

Otras opciones terapéuticas evaluadas fueron los corticoides tópicos, los antimaláricos vía oral tal como la hidroxiclороquina, los inhibidores tópicos de la calci-

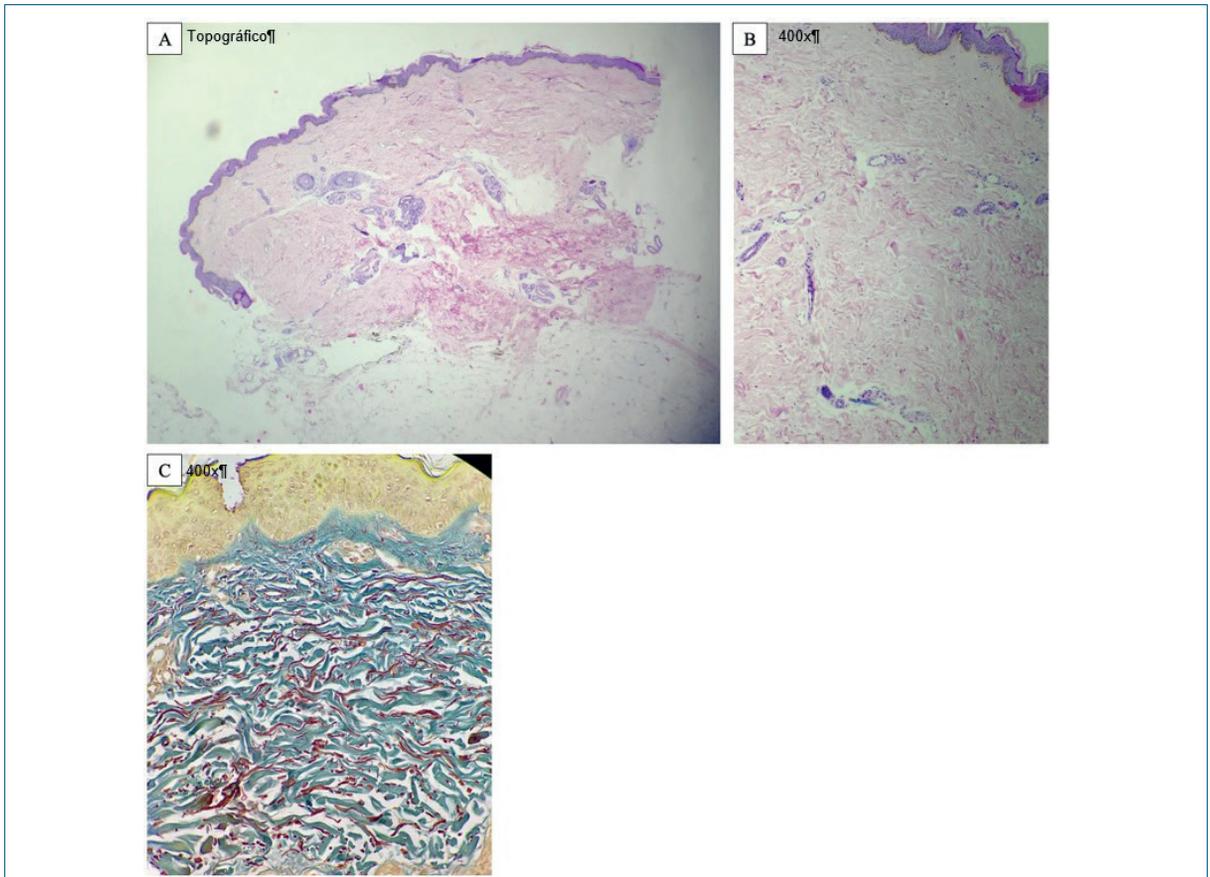


Figura 2. Histopatología de biopsia de lesión lumbar en caso clínico 1. **A** y **B**: tinción de hematoxilina y eosina donde se observan alteraciones inespecíficas en la dermis con presencia de dermis fibrocolagénica con escasos vasos de pequeño calibre, y pigmentación lentiginosa de células basales en la epidermis. **C**: tinción con orceína que muestra fragmentación de fibras elásticas compatible con atrofodermia de Pasini-Pierini.

neurina y tratamientos físicos como el láser Alexandrita Q-Switched, este último mejoró la hiperpigmentación que pueden presentar estas lesiones⁽⁶⁾.

Se presentan dos casos clínicos confirmados por anatomopatología de atrofodermia de Pasini-Pierini, del Centro Especializado en Tratamiento de Enfermedades de la Piel (CETEP), del Hospital Pereira Rossell, ubicado en Montevideo, Uruguay.

Caso clínico 1

Paciente de 26 años, sexo femenino, con antecedentes de diabetes melitus tipo I insulino dependiente, obesidad central, artrosis, depresión en tratamiento con sertralina y lorazepam, hipertrigliceridemia en tratamiento con fibratos. Es derivada al servicio de dermatología con planteo de esclerodermia.

Presenta una dermatosis, diseminada en tronco y miembros, localizada en abdomen, zona lumbar, miembro inferior izquierdo, miembro superior derecho caracterizada por placas castañas, deprimidas, sin inducción (figura 1).

Dermatosis de 10 años de evolución, asintomática, comenzando en zona lumbar derecha y abdomen con posterior diseminación al resto de las topografías. Al interrogatorio refiere artralgiás generalizadas a predominio nocturno. Niega elementos de sintomatología sistémica. Capilaroscopia sin elementos patológicos. Como hallazgo se destaca ANA 1/80, serología para *Borrelia burgdorferi* negativa, resto de la paraclínica sin alteraciones.

Con planteo de morfea se realizaron dos biopsias que informa un resultado inespecífico con dermis fibrocolagénica con escasos vasos, pequeños, sin alteraciones topográficas a nivel de dermis papilar.

En la evolución se realiza una tercera biopsia que muestra una pigmentación lentiginosa de células basales de la epidermis, sin evidencia de malignidad (figura 2.A-B). Posteriormente se aplica la tinción de orceína, específica para la evaluación de fibras elásticas, que mostró alteraciones compatibles con atrofodermia de Pasini-Pierini (figura 2C).

Se inicia tratamiento con doxiciclina 100 mg cada

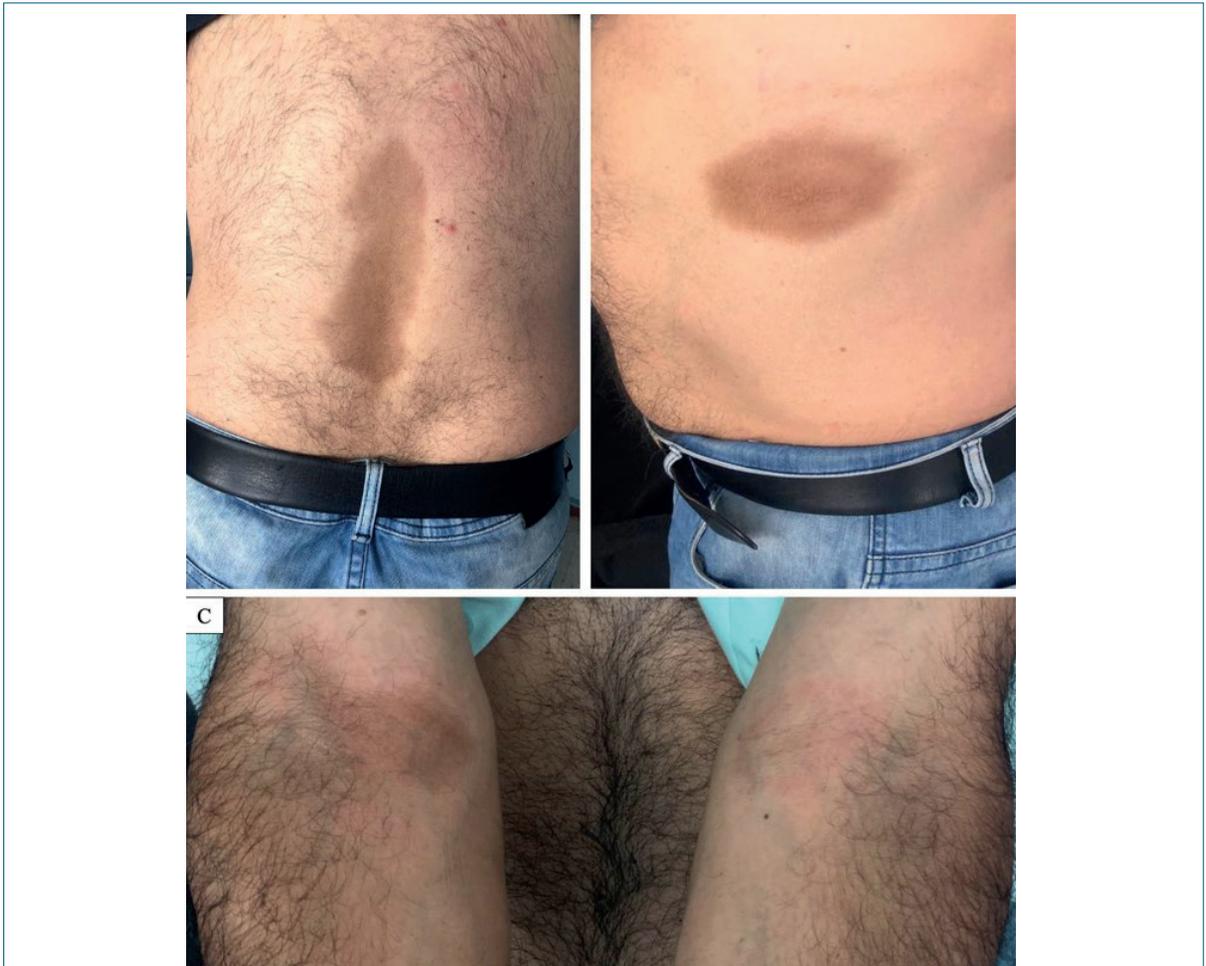


Figura 3. Caso clínico 2. Múltiples parches de color marrón claro en abdomen, región lumbar y pliegues de codo. En **A** se observa depresión característica de la lesión con borde "en acantilado".

12 horas realizándose dos ciclos, uno por dos meses en 2020, luego por 3 meses en 2021, que la paciente cumple de forma irregular.

En controles posteriores la paciente se mantiene estable sin remisión ni progresión.

Caso clínico 2

Paciente de 68 años, sexo masculino, con antecedentes personales de hipertensión en tratamiento con enalapril, enolista y extabaquista.

Presenta al examen una dermatosis de piel localizada en abdomen de un año de evolución, en dorso, zona lumbar media y pliegues antecubitales, que se caracteriza por placas eritematocastañas que en lo sintomático son levemente pruriginosas. No presenta atrofia ni esclerosis (figura 3).

Se realiza biopsia cutánea mediante *punch* de lesión en región lumbar, se observa aumento del espesor del colágeno de dermis reticular profunda (figura 4A y B). Mediante tinción de orceína se visualiza conservación

de fibras elásticas en la dermis papilar y reticular superficial, con engrosamiento y fragmentación parcial en los planos más profundos (figura 4C), hallazgos compatibles con atrofodermia de Pasini-Pierini.

Se inicia tratamiento con doxiciclina a dosis de 100 mg día, desconociendo evolución dado que el paciente no concurre a los controles.

Discusión

La importancia de este tema radica en que la atrofodermia de Pasini Pierini es una enfermedad poco frecuente cuyo diagnóstico suele confundirse con otras entidades como la morfea, que es su principal diagnóstico diferencial, por su similitud clínica e histopatológica. Hay que tener una alta sospecha para llegar al diagnóstico correcto.

Se tiene que prestar especial atención a las diferencias clínicas sutiles que existen entre las diversas dermatosis esclerodermiformes, lo que condiciona una dificultad diagnóstica sumado a una histología inespecí-

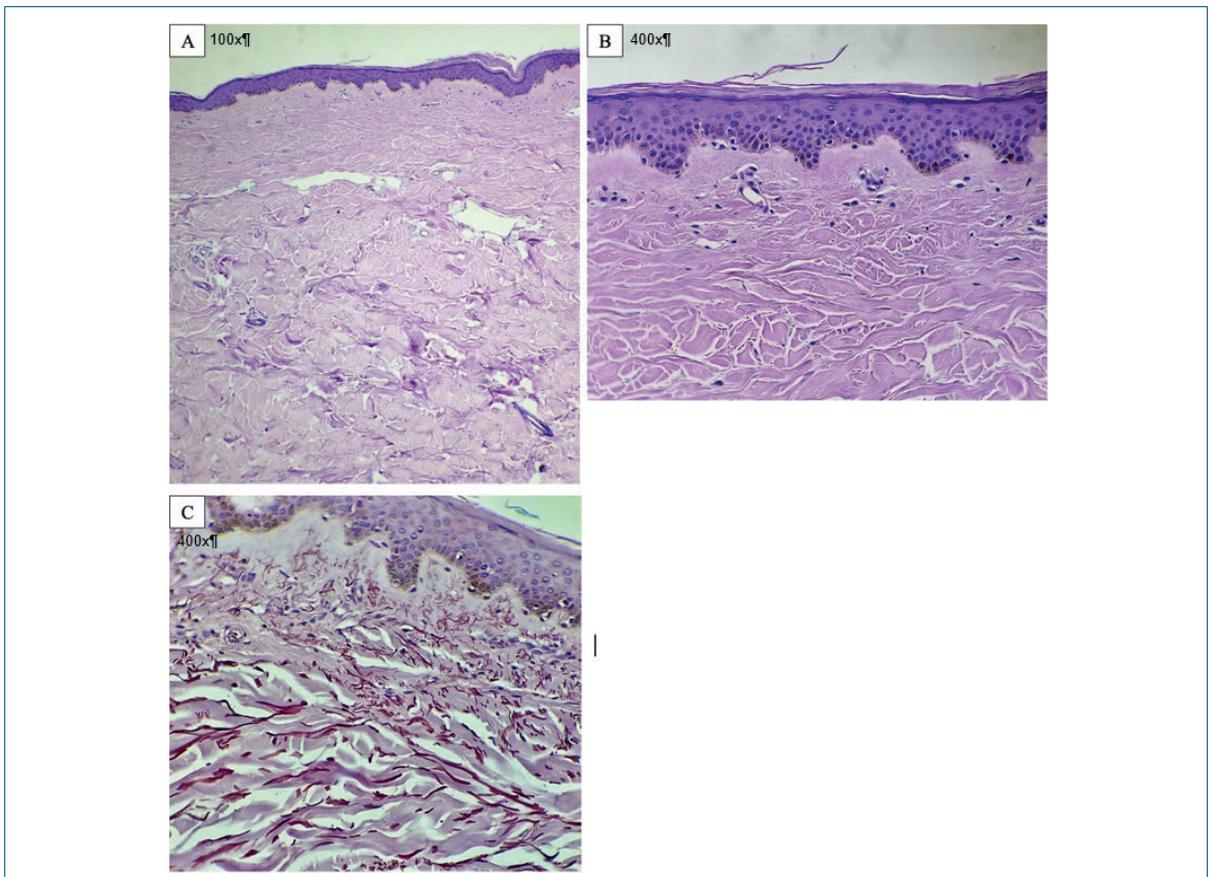


Figura 4. Histopatología en caso clínico 2. **A y B:** tinción con hematoxilina y eosina donde se observa aumento del espesor del colágeno de dermis reticular profunda. **C:** tinción específica con orceína, en ella se puede observar una conservación de las fibras elásticas a nivel de la dermis papilar y reticular superficial, destacándose en dermis profunda fibras elásticas con engrosamiento y fragmentación parcial.

fica sin características patognomónicas de la patología. Esto hace necesaria la correlación clínica-patológica y el uso de herramientas complementarias como tinciones especiales, siendo elementos fundamentales para arribar al diagnóstico correcto.

Ambos pacientes presentan clínica característica de la atrofodermia de Pasini-Pierini como lo es la presencia de placas de bordes bien definidos con un desnivel en profundidad, hiperpigmentada, no indurada a la palpación, sin claros signos inflamatorios tales como eritema, edema o dolor.

Destacamos que en ambos pacientes fue necesaria la tinción especial con orceína para arribar al diagnóstico, dado que la hematoxilina-eosina presentó escasas alteraciones. Planteamos que sería de utilidad para el dermatopatólogo realizar una biopsia de piel sana contralateral en vistas a establecer cambios sutiles del colágeno en la dermis.

Se plantea la asociación con la infección por *Borrelia burgdorferi*, en uno de los casos aquí reportados esto no se cumplió y en el otro lo desconocemos dado

que no se solicitó, sabiendo que en nuestro país no existe hasta el momento reportes de infecciones por dicha bacteria en el ser humano⁴.

En el primer caso no hubo remisión ni progresión de la enfermedad, que no podemos afirmar si se debe al tratamiento con doxiciclina o a la evolución natural de la misma.

Conclusiones

La atrofodermia de Pasini-Pierini es una enfermedad poco frecuente, de patogenia desconocida. Consideramos importante sumar dos casos a la literatura mundial, en una patología no siempre bien reconocida, probablemente subdiagnosticada, que presenta un reto diagnóstico debido a su gran similitud clínica con la morfea en placas. Hay que conocer su presentación clínica para poder sospecharla, sabiendo que la atrofodermia de Pasini-Pierini se presenta con placa única o múltiple bien definida con un desnivel en profundidad, característica que no se observa en la morfea. Cobra relevancia poder diferenciarlas correctamente dada la variabilidad que

estas dos entidades presentan en su patogenia y tratamiento, siendo fundamental las tinciones especiales al momento de estudiar la biopsia cutánea. Hay que tenerla presente también para poderla distinguirla de otros trastornos esclerodermiformes, para un diagnóstico más temprano y tratamiento oportuno.

Agradecimientos:

Al Dr. Daniel Mazzal, Prof. Adj. de Anatomía Patológica. Hospital de la Mujer.

Summary

Atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare disease, there being under 100 cases reported in literature. It is more frequent in women, and mainly occurs in their twenties or thirties. This condition results in dermal atrophy, and it may present as single or multiple plaques, with well-defined borders by differences in depth. The cause is unknown, although it has been related to *Borrelia Burgdorferi* infections. As to available therapies, there is no first line clinically proven treatment, although in some cases doxycycline is indicated for long periods.

The study presents two clinical cases of atrophoderma of Pasini and Pierini and reviews the main characteristics of this condition.

Resumo

A atrofodermia de Pasini-Pierini é uma doença rara com menos de 100 casos relatados na literatura; é mais frequente em mulheres, predominando na segunda ou terceira década de vida. Gera atrofia em nível dérmico, apresentando-se como placa única ou múltipla, com

bordas bem definidas e depressão em relação à pele adjacente. A causa é desconhecida e tem sido associada a infecções por *Borrelia burgdorferi*. Em relação aos tratamentos disponíveis, não há tratamento comprovado de primeira linha, sendo a doxiciclina indicada por longos períodos em alguns casos.

Apresentam-se dois casos clínicos de atrofodermia de Pasini-Pierini e faz-se uma revisão das características desta entidade.

Bibliografía

1. Maari C, Powell J. Atrofas del tejido conjuntivo. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatologia*. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2019:1539-48.
2. Litaïem N, Idoudi S. *Atrophoderma of Pasini and Pierini*. Treasure Island, FL: StatPearls Publishing, 2022.
3. Buechner SA, Ruffi 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(3):441-6. doi: 10.1016/s0190-9622(94)70053-2.
4. Venzal JM, Nava S. El género *Rickettsia* como agente de zoonosis en el Cono Sur de Sudamérica. *Rev Méd Urug* 2011; 27(2):98-106. Disponible en: <https://revista.rmu.org.uy/ojsrmu311/index.php/rmu/article/view/396> [Consulta: 3 setiembre 2021].
5. Rapini RP. Alterations of connective tissue. En: Rapini RP. *Practical Dermatopathology*. 2nd. ed. Edinburgh: Elsevier, 2012:139-50.
6. 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(3):206-12. doi: 10.1002/1096-9101(2000)27:3<206::aid-lsm2>3.0.co;2-1.