

## ATROFODERMIA IDIOPATICA DE PASINI Y PIERINI

*Dr. J. Di Prisco\*\**

*Dr. O. Reyes\**

*Dr. L. A. Velutini\*\*\*\**

*Dr. S. Mendoza\*\*\*\*\**

### INTRODUCCION

No habiendo encontrado en la literatura consultada a nuestro alcance ningún caso publicado en Venezuela de esta enfermedad, nos ha parecido interesante la publicación de 5 casos observados por varios de nosotros.

Dentro del complicado y aún oscuro capítulo de las atrofas primitivas de la piel, la Atrofodermia Idiopática de Pasini y Pierini, se destaca sin duda alguna, como una de las entidades más importantes, sobre la cual se han hecho varias publicaciones, las que comentaremos brevemente.

#### *Revisión de la literatura*

Pasinil presenta un caso de una mujer joven con manchas atróficas extensas en las cuales el proceso de atrofia tenía caracteres de ser primitivo y haber surgido sin causa apreciable, mientras el estudio histológico hizo pensar en atrofia consecutiva a una reacción inflamatoria de tipo tuberculoide.

Se trata de una paciente de 22 años de edad, obrera de una fábrica de telas, con antecedentes familiares sin importancia, menstruaciones escasas y dolorosas y antecedentes de haber sufrido proceso de enteritis y neumopatía T. B. C.

Estado de salud general perfectamente normal con examen físico normal. Sin focos infecciosos y con exámenes complementarios generales también con resultados normales.

\* Trabajo realizado en el Departamento de Dermatología del Hospital Universitario.

\*\* Profesor Asociado de la Cátedra de Clínica Dermatológica y Sifilográfica de la Universidad Central de Venezuela.

\*\*\* Profesor Asistente.

\*\*\*\* Profesor Asociado.

\*\*\*\*\* Médico Adjunto del Hospital "Carlos J. Bello", Cruz Roja Venezolana.

Las manifestaciones cutáneas de la enferma comienzan a los 18 años de edad, como manchas azulosas, redondeadas, no inflamatorias, localizadas en el dorso, de extensión difusa, lenta y progresiva, con aparición de otras lesiones de características iguales y siempre sin inflamación apreciable.

La erupción es descrita como manchas ligeramente cianóticas, pardo rojizas, no inflamatorias, atróficas y deprimidas, con desnivel apreciable entre la piel sana y la piel enferma, sin aspecto cicatricial, de superficie lisa permitiendo ver vasos por transparencia, con elasticidad y consistencia conservadas. Sensibilidad superficial conservada, acentuado dermografismo, sensaciones ocasionales de hormigueo y de calor. Las lesiones están distribuidas en dorso y miembros, sin simetría y con evidente predominio del lado derecho.

Las inoculaciones a cobayos con material de biopsia no arrojaron ningún resultado.

En este caso inicial Pasini señala que la atrofia se cumple a expensas del dermo reticular medie, y profundo, luciendo estructuralmente normales la epidermis y el tejido adiposo. Atrofia y aglutinación de las glándulas sebáceas y sudoríparas Infiltrado perivascular y periglandular especialmente en la zona de paso o borde de la mancha. Vasodilatación venosa en la zona de piel atrófica. Reducción del tejido conjuntivo de la zona atrofiada, sin fenómenos degenerativos con conservación del tejido elástico y mantenimiento de su estructura.

Los vasos lucen ligeramente dilatados y con leve inflamación adventicial.

Señala focos infiltrativos circunscritos en dermis reticular, poco numerosos, de elementos mononucleados, con escasos mastocitos y plasmocitos que son más evidentes en la zona de paso.

La investigación bacteriológica verificada en los cortes fue negativa. El autor comenta el diagnóstico diferencial de esta enfermedad con la Morfea y otras atrofas primitivas y secundarias.

En las conclusiones señala la posibilidad de una etiología tuberculosa.

Pierini y Vivoli,<sup>2</sup> publican un caso de una mujer soltera de 19 años de edad, con antecedentes personales y familiares sin importancia.

Sin antecedentes tuberculosos y con examen físico general normal.

Las lesiones cutáneas datan de 3 años y su comienzo es relacionado con una urticaria provocada por inyección de suero antitetánico. Están descritas como manchas pigmentadas, gris-violadas, localizadas en el tronco, atacando solamente el lado derecho, de tamaño variable, de color uniforme y de igual aspecto. No se aprecian vasos por traslucidez. La piel tersa y aterciopelada, presenta elasticidad normal sin formación de pliegues.

Los exámenes complementarios de rutina arrojan resultados normales. Prueba de tuberculina fuertemente positiva.

Hipotonía simpática leve. Discreto hipotiroidismo.

El autor señala estructura e imágenes histológicas muy similares a las encontradas por Pasini.

Ronzani,<sup>3</sup> publica un caso de una mujer joven de 16 años de edad, trabajadora de perfumería, con antecedentes familiares sin ninguna importancia. Infancia normal con menarquia a los 13 años y menstruaciones normales. Escarlatina a los 4 años de edad. Examen clínico general normal. Sin focos infecciosos.

La afección se inició a los 9 años de edad, cuando observó la aparición de manchas eritematosas de tamaño variable de corta duración y de aparición brusca después del baño, con la localización en las piernas. Lentamente las lesiones se hicieron persistentes y progresivas. A los 12 años aparecen lesiones similares en los brazos y en la mejilla derecha siempre sin inflamación y sin síntomas subjetivos.

Son manchas eritematosas de límites netos, con matices violáceos, pudiéndose apreciar en forma evidente el cuadriculado de la piel y las aberturas foliculares. La piel es de consistencia aumentada y edematosa, bordes sin rodete con un color que disminuye a la presión digital, sin descamación ni aspecto cicatricial, sin parestesias ni cambios de temperatura, con sensibilidad superficial conservada. Las lesiones asientan en las piernas, muslos, miembros superiores y mejilla derecha.

Prueba de tuberculina negativa. Estudio radiológico del tórax normal. Metabolismo basal, 17. Exámenes complementarios generales normales. Reflejos y sensibilidad normales.

En el estudio histológico el autor considera que las lesiones más importantes se encuentran en la zona de paso de la piel sana a la piel enferma.

En ella señala que la epidermis está normal. En dermis papilar homogeneidad del conjuntivo sin degeneración. Tejido elástico conservado. Anexos sensiblemente normales. Neoformación vascular y vasos dilatados y engrosados en sus paredes con numerosas células histiocitarias alrededor de ellos.

En la zona atrófica señalada disminución del grosor del epitelio, desaparición de las papilas y aplanamiento del límite dermoepidérmico, atrofia del dermo reticular. Menor cantidad de histiocitos alrededor de los vasos dilatados y engrosados. Dermis profunda sin alteraciones. Señala que las fibras elásticas lucen algo más alargadas que lo normal, quizás por ligera disminución de su número y hay disminución del tamaño de los anexos.

El autor estudia el diagnóstico clínico diferencial con la Morfea, con la Tuberculide eritemato-atrófica de Darier y con atrofiás primitivas y secundarias, siguiendo en general la clasificación de Rusch.

Comenta, como posible etiología, un factor irritativo permanente de muy lenta acción, así como el concepto sobre disendocríneas señalado por varios autores en otras atrofiás primitivas.

Pierini y Bosq.<sup>4</sup> presentan un paciente de 28 años de edad, soltero, argentino, que presenta desde hace 9 años, placa deprimida por debajo del nivel de la piel ubicada sobre el dorso del hemitórax derecho, cerca de la punta de la escápula, de forma ovalada y de eje mayor oblicuo. Límites netos y fondo de color oscuro apizarrado. Los autores comparan el color a la mancha cerúlea de la pitiriasis pubiana. De la piel sana a la piel enferma se pasa sin cambios bruscos. No existe ninguna otra lesión. El paciente sufrió de tuberculosis pulmonar. Curado en la actualidad. Ni el examen clínico, ni las pruebas de laboratorio muestran anormalidad alguna. El examen histopatológico es sorprendentemente negativo frente a los elementos clínicos. En un corte que abarca piel sana y enferma no se encuentra una modificación ostensible en la epidermis. La dermis sólo muestra una diferencia de espesor, no anotándose anormalidades en cuanto a su estructura. Sí se aprecia un aumento de los capilares dilatados en la zona afectada y aparecen llenos de hematíes.

Cordiviola y Bosq, presentan una paciente de 21 años, argentina, casada, que acusa dos manchas en la espalda, de tres años de evolución, según la paciente consecuencia de traumatismos anteriores. Una es mayor que la otra y mide unos 12 centímetros por 7, la otra es más pequeña y mide 2 por 3 centímetros. Ambas son de color azul pizarra. Por transparencia se ven los vasos al parecer ligeramente dilatados. El borde forma una suave depresión que la separa de la piel sana. No hay síntomas subjetivos.

En el examen histopatológico no se aprecia alteración alguna de la epidermis. En la dermis se puede ver una disminución del grosor y es ésta la única apreciable.

El examen clínico general y complementario de la paciente no revela datos de significación. Igualmente no se encontraron antecedentes ni evolución de tuberculosis.

Luís E. Pierini y Norberto O. Sánchez Basso,<sup>6</sup> señalan, en lo que puede considerarse la introducción de la publicación, que la "piel de estas placas es normal y reacciona normalmente a todos los estímulos habituales, mecánicos, físicos, químicos" e insisten en la "conservación perfecta de las fibras elásticas".

Describen un caso de una paciente argentina, empleada, casada, de 34 años de edad, con antecedentes familiares y personales sin importan

cia que consultó por escabiosis y al examen se le descubrieron lesiones que la enferma relaciona con nevus pigmentario congénito.

Las lesiones eran múltiples y situadas en dorso, flancos y raíz de los muslos con características iguales a las señaladas en los casos antes publicados. Los exámenes complementarios más o menos dentro de límites normales. Clínicamente apendicitis crónica. Pruebas de Mantoux negativas. Características histológicas similares a las ya señaladas en los otros casos publicados.

Luis A. Cordoviela, Celia Quevedo y Pablo Bosq.<sup>7</sup> publican el caso de una enferma argentina, soltera, de 26 años de edad, sin antecedentes personales de importancia. Mantenido tres meses en observación, presentaba una sola mancha en el muslo izquierdo, de 8 años de aparición, refiriendo ardores previos a la aparición de ella, así como a las que posteriormente aparecieron. Señalan que la coloración de la placa no era uniforme y no observaron telangiectasias. Reacciones dermatográficas y fisiológicas normales. La histología del caso corresponde a la de los otros publicados y los autores destacan las diferencias clínicas e histológicas con esclerodermia.

Mac Allen Weiner and James Q. Gant,<sup>8</sup> presentan dos casos de Atrofia de Pierini y Pasini. Se trata de dos hermanos de 17 y 19 años de edad, respectivamente, nacidos en Estados Unidos, de padres italianos. El menor de los dos presenta en espalda y en región deltoidea, manchas marrones de tamaño variable, algo deprimidas por debajo del nivel de la piel normal vecina. Los bordes son muy netos. No hay evidencia de eritema, modificación del color de los bordes, induración o esclerosis. En muchas de las manchas las venas se pueden apreciar por transparencia. La superficie es lisa y de aspecto normal.

En el hermano mayor, las manchas aparecieron en región escapular izquierda, dos años antes. Poco a poco y en forma asintomática fueron extendiéndose y aparecieron en antebrazo y parte baja de la espalda. En esos sitios se aprecian manchas pigmentadas de color marrón claro, ligeramente deprimidas y con los mismos caracteres del caso anterior. Al examen histopatológico, no se encontró modificación de la epidermis. Capa basal ligeramente pigmentada. Capilares dilatados, pero sin modificación de la pared de los vasos. En algunos sitios, los capilares son rodeados de linfocitos. El colágeno no muestra mayores irregularidades y no se ven alteraciones al PAS ni a la tinción para mucopolisacáridos. Las fibras elásticas abundantes. Anexos normales.

Llama la atención sobre algunos hechos, tales como : la elasticidad de la piel en los sitios afectados permanece normal, el crecimiento de los pelos no es afectado, la coexistencia de queratosis folicular en uno de los pacientes permite apreciar que en el sitio afectado no se evidencia. La capacidad de producir eritema por factores mecánicos no está alterada.

La sensibilidad permanece normal. La cicatriz de la biopsia apareció a las seis semanas, hipertrófica y eritematosa.

Orlando Cañizares, Perry M. Sachs, León Jaimovich y Víctor Torres,' hacen un recuento de la bibliografía y presentan cinco casos. Insisten en el diagnóstico diferencial con la morfea. Algunos de los casos recopilados, habían sido ya diagnosticados por los doctores Borda, Cordero y Noissitou.

Como características en la entidad señalan : aparece usualmente en personas jóvenes, entre las dos primeras décadas de la vida, su localización más frecuente es en el tronco, en su cara posterior. La cara, manos y pies son siempre respetados. El tamaño de las lesiones varía de pocos centímetros a grandes placas. El color de las manchas es azul violáceo y se presentan como deprimidas, limitando bruscamente con la piel sana. La superficie de las manchas es lisa y con excepción de su color, la piel es de aspecto normal. Ninguna modificación se aprecia por la palpación. La piel vecina es normal, no se aprecia nada similar a anillo lila. Algunas veces después de muchos años se puede apreciar cierta modificación escleroder miforme.

Histológicamente, la grasa y la epidermis se encuentran normales y sólo señala cierto edema del colágeno y pérdida del tejido elástico.

En la discusión del trabajo, el doctor Francis A. Ellis, de Baltimore, anota haber visto lesiones semejantes consecutivas a Morfea.

Francisco Rochese,<sup>10</sup> sugiere que la atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini pueda ser una localización, en piel lampiña, de la Pseudopelada, es decir un equivalente.

Luis E. Pierini,<sup>11</sup> refuta la anterior sugerencia y establece que la Atrofodermia idiopática tiene caracteres propios que la diferencian de las secuelas de Morfea y de la Pseudopelada.

Kogoj,<sup>12</sup> refiere un caso publicado en 1929 en colaboración con K. Forkas como Nevo atrófico de Hallopeau. Treinta años después, o sea en esta fecha, publica un similar y confiesa que bajo la influencia del artículo de Cañizares (ya citado), puede incluir ambos en la entidad Atrofodermia de Pasini y Pierini. En su publicación plantea la discusión de fondo sobre la naturaleza de la enfermedad de Pasini. y Pierini y en especial enfoca la cuestión de si la afección debe considerarse como una entidad autónoma o si no se trata más que de una secuela o aspecto de otra afección como la Morfea.

Concluye que la Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini no es el resultado de un proceso patogénico único, sino que a veces se trata de una entidad autónoma de origen desconocido, pero otras veces se trata de una formación nevoide. Además no descarta que la Esclerodermia pueda originar manchas con los caracteres descritos en la Atrofoderma

Idiopática de Pasini y Pierini y también que manchas con estos mismos caracteres puedan volver a adquirir un aspecto esclero-dérmico, como una inmaduración retrógrada.

Por nuestra parte no hemos encontrado ni en la historia, ni en la morfología, ni en la histología patológica ningún dato que permita relacionar la Atrofodermia Idiopática de Pasini y Pierini con la Morfea o con otro cuadro dermatológico incluyendo los nevus.

Recordemos su aparición frecuente entre los 15 y 30 años, su constante blandura y depresión, su color violáceo, la posibilidad de ver los vasos por transparencia, sin atrofia epitelial, su total falta de esclerosis o induración, su silencio histológico. Todos estos caracteres la separan de la Morfea y le dan individualidad y autonomía.

## INFORME SOBRE NUESTROS CASOS

### *Caso N° 1*

Paciente I. G. G., de sexo femenino, de color moreno claro, soltera, de 19 años de edad, natural de la Isla de Margarita, Porlamar, Estado Nueva Esparta, estudiante.

Paciente asmática. Refiere menarquia a los 14 años con menstruaciones tipo 3/30 y malolientes.

Su afección comenzó hace aproximadamente 9 años, por lesión en la cara posterior de la pierna izquierda, como una pequeña mancha discrómica, de contornos irregulares, que aumentó de tamaño ocupando mayor extensión. Pocos meses después comenzaron a aparecer lesiones en la espalda, que describe como manchas uniformes que lentamente fueron aumentando de tamaño y comenzaron a deprimirse. Refiere prurito ocasional en las lesiones de las piernas, en su comienzo. Niega concomitantes de importancia en la etapa previa al inicio de su enfermedad, o en cualquiera época evolutiva de ella.

Al examen físico presenta manchas pigmentadas, de color marrón claro o moreno, de límites más o menos precisos e irregulares, al mismo nivel de la piel normal en la base de la cara posterior del cuello, orientada hacia el lado izquierdo.

En la región supra-escapular izquierda se observa una mancha pigmentada de forma oval, orientada oblicuamente hacia abajo y afuera, de límites precisos y ligeramente irregulares, deprimida, siendo aparente a la vista y al tacto el cambio de nivel de la piel sana a la enferma, el cual se hace en forma brusca y presentando digitaciones o engranaje entre la piel sana levantada y la piel enferma deprimida, que en ciertas zonas toma aspecto de pseudópodos.



*Foto N° 1. Aspecto clínico de uno de nuestros casos.*



*Foto N° 2.-Detalles de lesión del dorso.*



La coloración es uniforme, la elasticidad está conservada y su tersura y consistencia son normales. En el seno de la mancha pueden distinguirse finos vasos por translucidez. Lesión similar más pequeña a nivel del ángulo inferior de la escápula del mismo lado.

Lesiones similares, pero de características menos precisas y definidas, luciendo ligeramente discrómicas y no deprimidas, en la cara posterior del muslo izquierdo, en casi toda su extensión, y en la cara postero-externa de la pierna derecha en sus dos tercios inferiores y zona adyacente de la Bargante del pie.

La sensibilidad superficial completamente conservada a nivel de las lesiones. Reflejo vaso-motor (prueba de la histamina) normal en todas las manchas. El reflejo sudoral, explorado en mancha del dorso, resultó francamente alterado; hubo sudoración, pero fue definitivamente menos intensa y de aparición tardía en relación a la prueba testigo.

Prueba de tuberculina (PPD de 5U.) : + (9 mm.) a las 72 horas.

*Otros exámenes complementarios:*

Metabolismo Basal: + 16.

Electroforesis de proteínas:

	Porcentaje	Gramos %	Total
Albúmina .....	45,6	4,19	9,2

*Globulinas:*

Alfa 1 .....	3,2	0,29	
Alfa 2 .....	11,3	1,04	
Beta .....	14,1	1,28	
Gamma .....	25,8	2,38	

Urea sanguínea: 25 miligramos por ciento.

Glicemia : 115 miligramos por ciento.

Colesterol total: 195 miligramos por ciento.

Lípidos totales : 770 miligramos por ciento.

Reacción de Kahn: Negativa (0).

V. D. R. L.: Negativo (0).

Número de Hematíes : 4.090.000 por mm<sup>3</sup>.

Número de Leucocitos : 7.000 por mm<sup>3</sup>.

Hemograma: 67 Segmentados, 3 Eosinófilos, 29 Linfocitos, 1 Monocito.

Hemoglobina : 14 gramos por ciento.

Indice de sedimentación : 21.

Examen de Heces: Huevos de Tricocéfalos.

Examen general de Orina:: Sin alteraciones.

Imagen pulmonar: Normal.

### Biopsia

Estudio histológico de fragmento tomado del límite de una mancha del dorso:

Hiperqueratosis muy discreta con el cuerpo mucoso de Malpighio moderadamente atrófico e irregular. Hiperpigmentación de la capa basal. Infiltrado muy discreto de linfocitos y fibroblastos, difuso y en pequeños focos peri-vasculares. Discreta anisocromia e irregularidad de las fibras colágenas. Los anexos glandulares, lucen de aspecto normal.

Tejido celular subcutáneo sin alteraciones.

Coloración según Masson: No se observan alteraciones del colágeno.

Coloración con azul de toluidina : Muy escasas células con gránulos metacromáticos que se interpretan como mastocitos en cantidad que corresponde a la que puede ser observada en la piel normal.

Coloración Van Gieson: Colágeno y fibras musculares de aspecto normal.

Coloración por la orceína : Fibras elásticas conservadas.

### *Caso N° 2*

V. J., natural de Holanda, de color blanco, de 50 años de edad. El paciente consultó por presentar lesiones que describe como manchas rojas en el tórax, que luego se extendieron a los brazos y que relacionaba con la exposición a la luz solar, comenzando hace 8 meses, con crecimiento lento y progresivo.

Entre sus antecedentes familiares y personales no hay datos de significación, salvo que refiere dolores articulares en la cadera del lado izquierdo, periódicos, especialmente con la marcha, de corta duración, cuya aparición coincidió con la de las manchas.

Al examen clínico se aprecia una piel blanca con cambios seniles discretos. Manchas eritemato pigmentadas con aumento del brillo cutáneo con finas telangiectasias, de tamaño variable, localizadas en la espalda (región escapular derecha), cara anterior del tórax y cara antero-externa de los brazos. El paciente niega síntomas subjetivos a nivel de las lesiones descritas. Mucosas indemnes. El resto de la exploración clínica fue completamente normal.

### *Biopsia*

Epitelio suprimido que corresponde a piel sana vecina a la lesión con aspecto irregular y con discreta hiperqueratosis folicular. La piel en

(erma presenta atrofia moderada del cuerpo mucoso y capa córnea de aspecto normal. Dermis de aspecto más o menos uniforme con edema discreto. Discreta atrofia de las glándulas con conservación del músculo piloerector e infiltrado predominantemente linfocitario en focos perivasculares, peri-anexiales y perineurales sin alteraciones visibles en los propios filetes nerviosos. Los pequeños vasos de dermis medio y profundo lucen algunos con espesamiento de sus paredes y otros hiperhémicos.

Coloración Masson : Colágeno de aspecto normal.

Coloración Van Gieson : Colágeno y músculo de aspecto normales.

Coloración con azul de toluidina : Muy escasas células con gránulos metacromáticos.

Coloración con orceína : Fibras elásticas conservadas.

### *Caso N° 3*

M. J. R., de sexo masculino, de 8 años de edad, escolar, natural de Villa de Cura, Estado Aragua, consulta por presentar manchas pigmentadas en la piel que comenzaron hace aproximadamente 4 años por lesiones que la madre define como "inflamación" en la zona maleolar externa del lado izquierdo, con manifestaciones posteriores de dermatitis aguda que curó rápidamente con tratamiento local que no puede precisar. Quedó en esa zona una mancha que la madre del paciente describe como azul oscura. Tres años después comenzaron a aparecer en la pierna y el muslo izquierdo manchas pigmentadas que fueron creciendo en tamaño y aumentando en número hasta adquirir la extensión y el aspecto actual. Prurito y parestesias ocasionales. Entre los antecedentes personales generales y familiares no logramos descubrir nada de importancia. El examen físico general del paciente solamente reveló carie del primer molar inferior derecho y amigdalitis hipertrófica.

Al examen dermatológico se aprecia a nivel de los miembros inferiores, especialmente del lado izquierdo, numerosas manchas pigmentadas de límites bien definidos, de forma en general redondeadas, unas aisladas, otras confluentes formando lesiones de bordes policíclicos. Algunas de ellas están ligeramente deprimidas, situadas por debajo del nivel de la piel normal que las circunda, siendo muy suave el paso de la piel normal a la piel enferma. El color de las lesiones es moreno claro uniforme y en algunas de ellas la superficie luce ligeramente accidentada por pequeñas depresiones que corresponden a las aberturas foliculares ligeramente dilatadas, siendo parcialmente alopecicas. Las manchas de los muslos presentan tonalidad amarillenta en su zona central. En algunas de ellas se observan finas telangiectasias.

En el miembro inferior izquierdo las manchas se extienden irregularmente distribuidas desde el dorso del pie y zonas maleolares hasta la

cara postero-externa de la pierna y el muslo. Del lado derecho, las lesiones se distribuyen más aisladamente sin ninguna orientación precisa.

La sensibilidad superficial de las lesiones está conservada. La prueba de la histamina resultó normal en las manchas y fuera de ellas. La prueba sudoral resultó evidentemente alterada en las manchas de las piernas.

Prueba de la tuberculina: (P. P. D. de 5 U.) Negativa. (0 mm. a las 72 horas).

Metabolismo basal: 4.

*Electroforesis de proteínas:*

	Porcentaje	Gramos %
Albúmina .....	49	3,82

*Globulina:*

Alfa 1 .....	4	0,31
Alfa 2 .....	12	0,94
Beta .....	10,5	0,82
Gamma .....	24,5	1,90

Urea sanguínea: 20 miligramos por ciento.

Glicemia: 91 miligramos por ciento.

Colesterol total: 146 miligramos por ciento.

Esteres del Colesterol: 61 por ciento.

Reacción de Kahn: Negativa. (0).

V. D. R. L.: Negativo.

Número de Hematíes: 4.290.000 por mm<sup>3</sup>.

Número de Leucocitos: 6.700 por mm<sup>3</sup>.

Hemoglobina: 13,5 gramos por ciento.

Hematocrito : 43 por ciento.

Índice de Sedimentación: 8 milímetros.

Fórmula Leucocitaria: Segmentados,65; Eosinófilos, 4; Linfocitos,27, y Monocitos, 4.

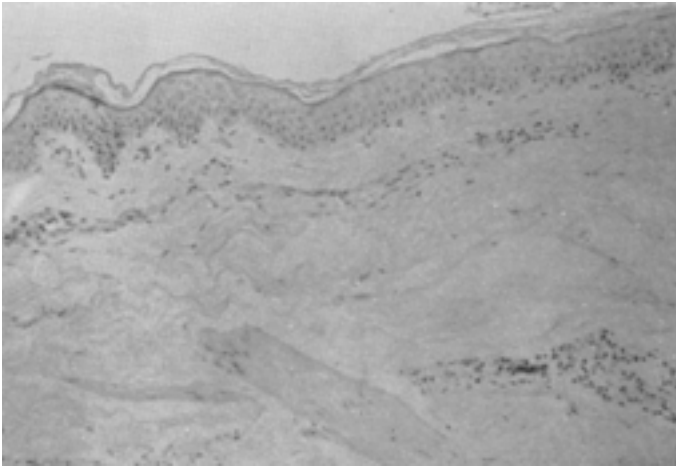
Heces: Sin parásitos.

Examen general de orina: Normal.

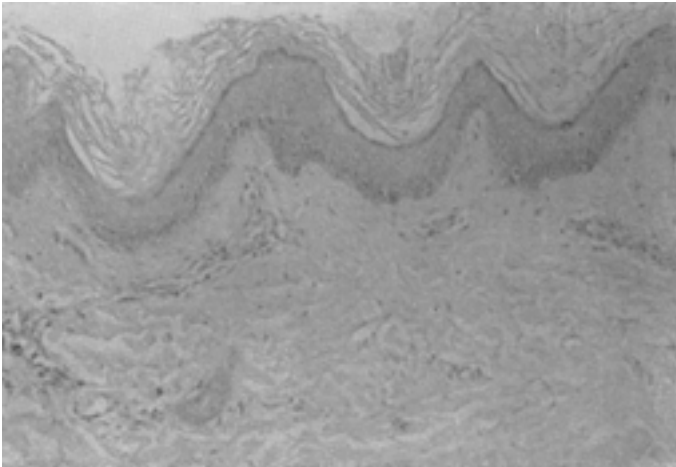
Imagen pulmonar: Normal.

*Biopsia N° 1*

Hiperqueratosis discreta. Cuerpo mucoso moderadamente atrófico. Capa basal conservada. Infiltrado linfocitario con escasos fibroblastos en dermis superior y medio formando focos poco compactos alrededor de los vasos.



*Foto N° 3.-Aspecto histopatológico de uno de nuestros casos.*



*Foto N° 4.-Otros detalles histopatológicos de uno de nuestros casos.*

Algunos de los pequeños vasos lucen con sus paredes ligeramente edematizadas. Atrofia moderada de los anexos, más aparente en las glándulas sebáceas. Panículo adiposo indemne.

Coloración según Van Gieson : Se observa cierta irregularidad en la forma, dirección y grosor de los haces colágenos.

La coloración de Azul de Toluidina y Giemsa, no revelaron alteraciones.

#### *Biopsia N° 2*

Lesiones en general muy similares a las anteriores. Observamos vaso con paredes engrosadas por proliferación endotelial y con su luz casi totalmente ocluida. El estudio de los cortes coloreados con Van Gieson y Masson, nos da la misma impresión antes señalada sobre el colágeno. Las coloraciones de Giemsa y Azul de Toluidina, tampoco revelaron hechos de importancia.

#### *Caso N° 4*

R. R. D., mestizo, de color moreno claro, soltero, agente de policía, de 22 años de edad, natural de Biscucuy, Estado Portuguesa.

Este paciente consultó por manchas oscuras, deprimidas, en el tronco y los miembros. Refiere que su enfermedad comenzó hace aproximadamente un año, estando bien de salud general y sin ningún concomitante de importancia ; observó que ciertas zonas de la piel se tornaban eritematosas, con discreta sensación de ardor y prurito; en pocos días esas zonas tomaban una tonalidad oscura, quedando manchas pigmentadas, las cuales muy lentamente comenzaron a deprimirse en una forma irregular sin aumentar en extensión su tamaño primitivo, desapareciendo entonces el eritema y todo síntoma subjetivo. Las primeras lesiones aparecieron en la espalda, después en los muslos, luego en el resto del tronco y por último en los miembros superiores. Todas han seguido la misma evolución insidiosa y progresiva. Nunca existió ningún concomitante de importancia.

Entre los antecedentes familiares se logró establecer que la madre era asmática y que su abuela había muerto de afección cardíaca.

Entre sus antecedentes personales acusa amigdalitis ocasionales, blenorragia tratada con Penicilina y Terramicina; posible picadura por reduvidos (Tripanosomiasis Sudamericana, Enfermedad de Chagas), síndromes disentéricos y helmintiasis intestinal.

Al examen dermatológico, presenta en el tronco, principalmente en la cara posterior, numerosas manchas pigmentadas de forma oval o redondea

das, bien limitadas, uniformemente deprimidas en bajo relieve, destacado claramente en el borde con la piel sana, existiendo entre la piel sana y la enferma, un franco y preciso desnivel. En algunas manchas se ven finas telangiectasias. La piel conserva su elasticidad y consistencia normales, siendo suaves al tacto y lisas. Las lesiones tienen distribución metamérica.

Numerosas lesiones similares en miembros, especialmente los superiores, con las mismas características, aunque algunas son más difusas y de bordes menos precisos en relación al desnivel con la piel sana.

La sensibilidad superficial está conservada a nivel de todas las manchas.

El reflejo vaso-motor (prueba de la Histamina) y el reflejo sudoral, (prueba de la Acetilcolina) están conservados.

Las mucosas y los anexos están aparentemente normales.

Fluorofotografía: Imagen pulmonar normal.

Urea sanguínea: 90 miligramos por ciento.

Colesterol: 219 miligramos por ciento.

Metabolismo basal: 8.

#### *Electroforesis de proteínas:*

	Porcentaje	Gramos %
Proteínas totales .....		8,5
Albúmina .....	68	5,8
Alfa 1 .....	2,6	0,21
Alfa 2 .....	5,2	0,44
Beta .....	7,9	0,67
Gamma .....	16,3	1,38

Los exámenes de heces y orina resultaron normales.

Número de Hematíes por  $\text{mm}^3$ : 5.070.000. Número de Leucocitos por  $\text{mm}^3$ : 5.950. Hemoglobina: 15,4 gramos por ciento.

Hematocrito : 52 por ciento.

Hemograma : Segmentados, 65; Linfocitos, 31; Eosinófilos, 4.

Reacción de Kahn: Negativa. (0).

V. D. R. L. Negativo.

### *Biopsia N° 509*

1. De piel sana vecina a la lesión: Epitelio de aspecto normal. Edema perivascular con infiltrado linfocitario y escasos fibroblastos alrededor de los vasos en dermis superiores y media.

2. De piel enferma: Epidermis discretamente irregular. Linfocitos y fibroblastos forman manguitos a lo largo de algunos capilares.

3. De piel intermedia: Tomando piel sana y piel enferma: Epidermis discretamente irregular. Su grosor y aspecto es sensiblemente igual a lo largo de todo el corte. Discreto infiltrado linfocitario y fibroblástico en focos perivasculares en dermis superior y media, que disminuye notablemente en intensidad al pasar de la parte sana a la enferma.

### *Caso N° 5*

H. R., de color blanco, soltera, de 14 años de edad, estudiante, natural de Caracas.

La paciente consultó por manchas pigmentadas en el miembro superior derecho, refiriendo que la afección comenzó hace aproximadamente cuatro años, por pequeña mancha pigmentada en la cara interna del tercio inferior del antebrazo derecho. La lesión fue lentamente creciendo a medida que aparecían otras en la misma región y posteriormente, en el brazo del mismo lado. Las manchas fueron aumentando de tamaño y de intensidad de color, hasta adquirir el aspecto que luego se describirá.

Entre los antecedentes personales y familiares de la enferma no encontramos ningún dato de interés, en relación a su dermatosis. El examen general de los aparatos y sistemas no reveló datos de importancia.

Al examen físico se observan manchas pigmentadas, de tonalidad muy ligeramente violada, bien limitadas, de forma oval, de superficie lisa con pelos normales y muy ligeramente en bajo relieve, pero sin contraste notable de niveles, entre la piel sana y la enferma. Están localizadas en la cara interna del antebrazo derecho y en la cara posterior del brazo del mismo lado.

Hay también manchas pigmentadas pequeñas, a nivel del dorso de la falange distal de los dedos anular y medio de la mano derecha, sin características especiales. Diez meses después del examen inicial, ha aparecido una pequeña mancha oval ligeramente pigmentada, bien limitada, de características clínicas específicas poco deprimidas en el hipocondrio izquierdo.

Se aprecia esbozo de lengua escrotal.

Reflejos vaso-motor (prueba de la Histamina) y reflejo sudoral (prueba de la Acetilcolina), conservados en las manchas y fuera de ellas.



La sensibilidad superficial está totalmente conservada a nivel de las lesiones señaladas.

Prueba de la tuberculina (P. P. D. de 5 U.) : + (10 mm.) a las 72 horas. Sus exámenes complementarios generales resultaron como sigue

	Gramos %	Porcentaje
Albúminas .....	4,85	65,5
<i>Globulinas:</i>		
Alfa 1 .....	0,33	4,5
Alfa 2 .....	0,56	7,5
Beta .....	0,81	11,0
Gamma .....	0,85	11,5

Protidos totales: 7,4 gramos por ciento

*Química sanguínea (16-2-61):*

Urea, 28 miligramos por ciento. Glucosa, 80 miligramos por ciento. Colesterol total 162 miligramos por ciento. Lípidos totales: 525 miligramos por ciento. V. D. R. L.: Negativo.

*Hematología (16-2-61):*

G. R.: 3.916.000 por mm<sup>3</sup>.

G. B.: 7.200.

Hemoglobina : 13,3 gramos por ciento.

Hematocrito: 42 por ciento. V. de S.: 18 milímetros.

Seg.: 65. Eos.: 3. Linf.: 32.

*Heces (16-2-61)*

Examen microscópico: Al examen directo no se vieron parásitos.

*Orina (16-2-61)*

Color amarillo. Olor. S. G. Reacción ácida.

*Químico*

Proteínas : Neg. Azúcares reduc. Neg. Hemoglobina. Neg.

*Microscópico:*

Células escasas, leucocitos: No. G. Pus. no. G. rojos. No. Pigmentos biliares. Neg. Urobilina. Trazas.

*Cristales:*

Uratos amorfos presentes. Mucina presente en hilos.  
Bacterias: Muy escasas.  
Metabolismo basal: 20.

## COMENTARIOS

Nuestra publicación se refiere a cinco casos de Atrofodermia Idiopática de Pasini y Pierini; cuatro casos corresponden a personas jóvenes, la menor de 8 años de edad, y la mayor de 22 años de edad. Todos estos casos son personas nacidas en Venezuela, tres de color moreno claro y una de color blanco. El otro caso es un paciente blanco natural de Holanda, de 50 años de edad. En nuestra casuística encontramos tres varones y dos hembras.

La oportunidad de observar en un tiempo relativamente corto 5 casos de la afección que nos ocupa nos inclina a pensar que ella sea algo más frecuente que lo que aparentemente parece dentro de lo poco común que es la observación de casos de atrofia primitiva de la piel. Debido a los antecedentes, hechos clínicos, evolutivos e histopatológicos que hemos encontrado en nuestros casos nos parece que se trata de una entidad dermatológica independiente que corresponde en su totalidad a la afección descrita originalmente por Pasini y Pierini como Atrofodermia idiopática y observada posteriormente por otros autores.

Durante el estudio de nuestros casos nos detuvimos a considerar el diagnóstico diferencial con la Morfea, al igual que lo han hecho la mayoría o todos los que han publicado casos con anterioridad, y sobre este punto hacemos resaltar los siguientes hechos: 1. Ninguno de nuestros pacientes relató historia de lesiones con endurecimiento (esclerosis) ni ostensible actividad periférica "lilae ring". 2. Nunca pudimos comprobar tal sintomatología en el momento del examen clínico. Además, en algunos de nuestros casos hemos observado lesiones iniciándose que hemos visto evolucionar sin adquirir características de Morfea. Los trastornos pigmentarios discrómicos de las lesiones son de menor importancia comparados con la pigmentación uniforme, suavidad y tersura de las manchas observadas en nuestros casos. 3. No encontramos lesiones histológicas propias de esclerodermia (hipertrofia del colágeno, homogeinización, colageinización del panículo adiposo, etc.).

Nos pareció útil, o para situarnos en un plano inobjetable, descartar la posibilidad de lesiones residuales de Hanseniosis y en este sentido basta citar para descartar tal sospecha, la conservación de la sensibilidad superficial y del reflejo vaso-motor, es decir, prueba de la histamina normal.

Debemos señalar que en dos de nuestros casos hemos encontrado la prueba de la acetilcolina (reflejo sudoral) alterado, la cual algunos autores señalan como normal en sus casos. Nosotros no encontramos una explicación anatómica o histopatológica a este hallazgo.

De acuerdo con las publicaciones anteriores las alteraciones histológicas encontradas en nuestros casos no nos parecen de mayor importancia y consideramos que la histología es poco específica y nada expresiva de los hechos clínicos observados. Las coloraciones especiales no nos reportaron mayor adelanto en el aspecto histológico de lo señalado por otros autores.

Creemos útil recordar también que en nuestros casos y los anteriormente publicados, los exámenes generales clínicos y complementarios verificados no parecen arrojar ninguna luz sobre una posible causa o hipótesis etiopatogénica de esta afección.

Sería de desear que entre los observadores de esta afección se verifique una exhaustiva revisión y pormenorizado estudio de los casos para aclarar, hasta donde sea posible, los diversos aspectos de la enfermedad, que si bien no daña el estado general del enfermo constituye un estado patológico cutáneo que preocupa al paciente y que, por lo tanto, reclama nuestra más interesada atención.

## RESUMEN

Se hace revisión bibliográfica sobre la afección denominada Atrofodermia Idiopática de Pasini y Pierini, destacando los hechos más importantes señalados por los diferentes autores, tanto clínicos como histopatológicos.

Cinco casos de esta enfermedad son estudiados y referidos con datos de antecedentes, clínica, evolución y exámenes practicados, entre los cuales se incluyen los estudios histopatológicos verificados. Se incluyen unos comentarios sobre los casos publicados, relacionando ciertos hechos con los hallados por otros autores.

## SUMMARY

A bibliographical review is made of a disease known as "Atrophodermia de Pasini y Pierini", pointing out the most important clinical and histopathological findings of different authors.

Five cases of this disease were studied and referred to, with clinical data, evolution and different tests made, including the histopathological one. Some commentaries are included about the cases published relative to certain facts encountered by other authors.

## RESUME

Les auteurs font une révision bibliographique sur la maladie connue sous le nom de "Atrophodermie Idiopatique de Pasini et Pierini", faisant remarquer les faits les plus importants, tantôt cliniques comme histopathologiques, signalés par les différents auteurs.

On fait des raisonnements sur les cas publiés, faisant référence aussi à certain faits trouvés par les auteurs.

## ZUSAMMENFASSUNG

Die Verfasser inachen eine bibliografische Dursicht über die Krankheit Atrofoderma Idiopática de Pasini y Pierini, in der die wichtigsten klinischen and histopatologischen Tatsachen der anderen Verfasser genannt werden.

Fünf Falle dieser Krankheit werden j etzt studiert and berichtet mit v orhergehenden Daten: Klinische Entwicklung, Untersuchungen in denen sich die beglaubigten, histopatologischen Studien einschliessen.

Die veröffentlichten Falle übereinstimmen mit den gefundenen Dader anderen Verfasser.

## BIBLIOGRAFIA

1. Pasini, A. "Atrofoderma idiopática progresiva". *Giorn. Ital. Derm. e Sif.* 1923:785.
2. Pierini, L. E. y Vivoli D. "Atrofoderma idiopática progresiva (Pasini)". *Giorn. Ital. Derm. e Sif.* 1936:403.
3. Ronzani, M. "Atrofoderma idiopática progresiva a síndrome anómalo". *Giorn. Ital. Derm. e Sif.* 1939:689.
4. Pierini, L. E. y Bosq P. "Atrofoderma idiopática progresiva". *Rev. Argent. Dermatosisif.* 1941:25, 537.
5. Cordiviola L. A. y Bosq P. "Atrofoderma idiopática de Pasini". *Rev. Arg. Derm.* 1944:28, 288.
6. Pierini, L. E. y Norberto O. Sánchez Basso. "Atrofoderma idiopática de Pasini". *Rev. Arg. de Derm.* 28:538. 1944.
7. Cordiviola, L. A. Quevedo Celia y Bosq Pablo. "Atrofoderma idiopática de Pasini". *Rev. Arg. de Derm.* 1944:28, 542.
8. Idiopathic Atrofoderma of Pasini and Pierini, "Occurring in Two Brothers Weiner Gant. *AMA Archives of Dermatology*". Vol. 80. N° 2. Agosto 1959, Página 109/195-111/197.
9. Cañizares, Sachs P, Jaimovich, and Torres. V. "Idiopathic Atrofoderma of Pasini and Pierini.. *AMA Archives of Dermatology*". 77:42. Jan 1958.
10. Ronchese Francesco. "Pseudopelada" - *Archives of Dermatology.* 82:336. 1960. 11. Pierini, L. E. "*Archives of Dermatology*". 83:665. 1961.
12. Kogoj F. "Quest-ce que cert que la maladie de Pasini-Pierini". *Ann. de Dermant. et de Syphi.* Tome 88. 4. 3. Mai-Juni, 1961, pág. 247.