

Atrofodermia vermiculata unilateral

Unilateral atrophoderma vermiculatum

Catalina Restrepo¹, Luis Alfonso Correa², Juan Guillermo Hoyos³

1. Médica, residente, Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia
2. Médico patólogo; docente, Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia; Grupo de Investigación Dermatológica, GRID, Medellín, Colombia
3. Médico dermatólogo; docente, Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia; Grupo de Investigación Dermatológica, GRID, Medellín, Colombia

Resumen

La atrofodermia vermiculata es una enfermedad benigna rara, generalmente de aparición esporádica, que se inicia antes de la pubertad, con una patogenia aún no clara, que se caracteriza por hiperqueratosis folicular y atrofia, con una progresión lenta que, finalmente, se resuelve espontáneamente en la adultez.

PALABRAS CLAVE: atrofodermia vermiculata, queratosis, atrofia, unilateral

Correspondencia:

Catalina Restrepo
Email: catar.r@hotmail.com

Recibido: 15 de agosto de 2011.

Aceptado: 2 de enero de 2012.

No se reportan conflictos de intereses.

Summary

Atrophoderma vermiculata is a benign and rare pathology, usually sporadic, that begins before puberty. Its pathogenesis is still unclear. It is characterized by follicular hyperkeratosis and atrophy, with a slow progression that ultimately limits itself in adulthood.

KEY WORDS: Atrophoderma vermiculate, keratosis, atrophy, unilateral

Historia clínica

Se trata de un paciente de 7 años, de sexo masculino, residente en Cauca (Antioquia), estudiante, sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

Fue remitido al Servicio de Dermatología por el Servicio de Reumatología por la presencia de una lesión de dos años de evolución en la cara, la cual había aumentado de tamaño y desprendía material blanquecino con el rascado; no había otros síntomas en la revisión por sistemas.

El paciente había consultado un año antes a otra institución, en donde le diagnosticaron lupus discoide confirmado por estudio anatomopatológico y, desde entonces, se encontraba en tratamiento con tacrolimus en ungüento al 0,1 % y dismutasa de peróxido, sin mejoría; además, la madre refería que la lesión estaba empeorando con la aparición de pápulas sobre la lesión.

En los exámenes de laboratorio se reportó: hemoglobina, 14,7 g/dL; hematocrito, 42,7 g/dL; leucocitos, 10.900 K/uL; velocidad de sedimentación globular, 18 mm/L; examen citoquímico de orina, normal; C3, 152 mg/dl ; C4, 32,4mg/dl; BUN, 13 mg/dl; ANAS y anti-

ADN, negativos, lo cual descartaba el compromiso sistémico por parte de reumatología.

Examen físico

Se encontró un paciente en buenas condiciones generales, con una placa de 5 cm de diámetro en la mejilla izquierda, hipocrómica, de bordes irregulares, con algunas lesiones deprimidas y atróficas, de 1 a 1,5 mm y comedones (FIGURA 1).

Con la impresión diagnóstica de lupus discoide, se revisaron las placas del estudio anatomopatológico previamente realizado y se observaron infundíbulos foliculares dilatados, ocupados por láminas concéntricas de queratina y con revestimiento epitelial folicular adelgazado por tramos, y en los extremos laterales la epidermis era de espesor variable (FIGURA 2). El corion cutáneo presentaba un número moderado de células con áreas de aspecto fibroso que se disponían paralelas a la superficie, mezcladas con algunos vasos dilatados y un discreto infiltrado inflamatorio crónico (FIGURA 3).

El diagnóstico definitivo fue de atrofodermia vermiculata. Se inició tratamiento con adapaleno al 0,1 %, con mejoría.



FIGURA 1. Placa unilateral en mejilla izquierda, de 5 cm de diámetro, hipocrómica, de bordes irregulares, con algunas lesiones deprimidas atróficas de 1 a 1,5 mm y comedones.



FIGURA 2. Infundíbulos foliculares dilatados, ocupados por láminas concéntricas de queratina; el revestimiento epitelial folicular se encuentra adelgazado por tramos y en los extremos laterales la epidermis es de espesor variable. Hematoxilina -eosina 40X.

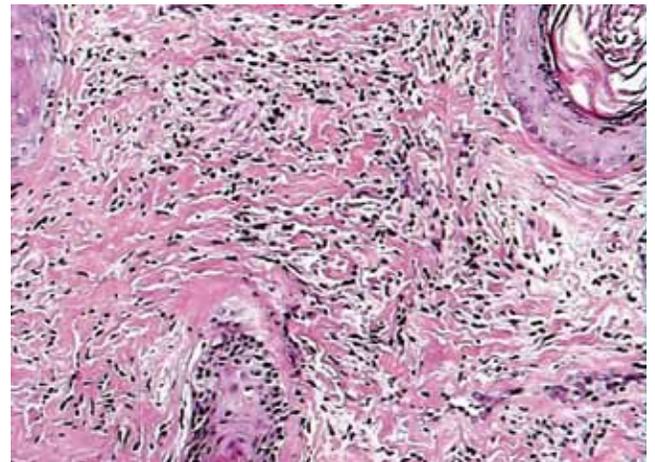


FIGURA 3. El corion cutáneo presenta moderado número de células con áreas de aspecto fibroso que se disponen paralelas a la superficie, mezcladas con algunos vasos dilatados y un discreto infiltrado inflamatorio crónico. Hematoxilina-eosina 40X.

Discusión

La atrofodermia vermiculata es una enfermedad muy rara que hace parte del grupo de queratosis pilaris atróficas –genodermatosis idiopáticas– las cuales están compuestas por tres diferentes entidades clínicas: la queratosis pilaris atrófica facial, la atrofodermia vermiculata y la queratosis folicular espinulosa decalvans, que tienen en común los trastornos foliculares queratósicos, con grados variables de inflamación y cicatrización atrófica secundaria¹.

La atrofodermia vermiculata fue descrita originalmente por Unna como *uleritema ofriogenes*, en 1894². Es una enfermedad benigna y la mayoría de los casos en la literatura científica son esporádicos, aunque se sabe que tiene una herencia autosómica dominante. Por lo general, se inicia entre los 5 y los 12 años, y aunque la mayoría de los casos documentados han comenzado antes de la adolescencia, se han reportado inicios en la pubertad o en la edad adulta. Los hombres y las mujeres parecen estar afectados por igual^{1,3}.

La fisiopatología no se conoce bien; se plantea un

defecto genético en el queratinocito que lo lleva a una hiperqueratinización, produciendo un tapón folicular que estimula la liberación de citocinas y ocasiona una respuesta inflamatoria; la inflamación perifolicular secundaria conduce a la fibrosis, la atrofia, la contracción del bulbo piloso y la alopecia⁴. Otros autores postulan que el enrojecimiento por una falla en la regulación autónoma puede jugar un papel en las manifestaciones clínicas¹. En algunos casos, se cree que existe una influencia hormonal, al tener en cuenta la mayor intensidad y el empeoramiento de las lesiones durante la pubertad y el embarazo; además, la mayoría de los casos se han descrito en mujeres⁵.

Manifestaciones clínicas

Se inicia con eritema y pápulas foliculares queratósicas en las mejillas. Progresivamente a depresiones atróficas, con un patrón en forma de cribas, que da una apariencia reticular, conocido como “de panal de abejas”. Estas lesiones suelen ser simétricas, aunque se han reportado algunos casos unilaterales⁶. Puede extenderse hasta afectar la parte superior de los labios y las orejas. La inflamación perifolicular, generalmente, se detiene después de la pubertad. La mayoría de los casos están asociados con rasgos atópicos y queratosis pilaris en las zonas extensoras de las extremidades y, más raramente, se ha asociado con quistes epidérmicos, leucoqueratosis oral, bloqueos cardiacos congénitos, defecto del tabique auricular, esteatocistomas múltiples, neurofibromatosis, síndrome de Rombo, síndrome de Noonan y síndrome de Down^{1,4}. También, se ha descrito el caso de un paciente con atrofodermia vermiculata, asociado con alteraciones oftalmológicas, del sistema nervioso central y defectos esqueléticos, el cual se cree que podría ser una variante del síndrome del nevo epidérmico⁶.

Entre los diagnósticos diferenciales están el síndrome de Bazex, el síndrome de Conradi-Hunermann y la atrofodermia perifolicular resultante de las cicatrices del acné, y otros menos probables, como la queratosis pilar, la pitiriasis rubra pilaris, el liquen plano pilar, el lupus eritematoso discoide, la pseudopelada, la alopecia mucinosa y la dermatitis seborreica¹.

La patogenia no está bien dilucidada; se cree que los factores principales son un tapón ortoqueratósico del orificio (*ostium*) folicular y la hipergranulosis, que conducen a deformidades en espiral del folículo piloso. La histopatología inicialmente es poco evidente con predominio de la perifoliculitis y, a medida que la enfermedad se establece, puede verse la hiperqueratosis folicular con atrofia del folículo y la glándula sebácea subyacente; también, se pueden encontrar comedones y atrofia del folículo y fibrosis perifolicular variable que puede extenderse por la dermis reticular circundante en forma de fibrosis laminar horizontal. La dermis puede presentar disminución del grosor. Por lo general, existe un escaso infiltrado perivascular de linfocitos e histiocitos⁶.

El tratamiento de este trastorno es un reto. Los antibióticos, como las tetraciclinas, las sulfonamidas, los macrólidos y las penicilinas, se han utilizado con poca mejoría. La isotretinoína se ha usado con éxito para detener la inflamación. Los emolientes, los esteroides tópicos e intralesionales, los retinoides, los queratolíticos, la luz ultravioleta y la pasta de cinc, se han utilizado con variables grados de éxito para frenar la progresión de la enfermedad. Cuando la enfermedad deja de progresar, se puede practicar dermoabrasión, usar láser o implantar colágeno, para ayudar a mejorar las cicatrices atróficas^{1,3}.

Conclusión

Se presenta el caso de un niño de 7 años con atrofodermia vermiculata, la cual es una enfermedad benigna con muy baja incidencia que, generalmente, es simétrica, aunque en nuestro paciente tuvo una presentación unilateral, lo que lo hace mucho más interesante y relevante; además, hubo mejoría clínica después de dos meses de tratamiento con retinoides tópicos.

Referencias

1. Callaway SR, Leshner JL. Keratosis pilaris atrophicans: Case series and review. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:14-7.
2. Frosch PJ, Brumage MR, Schuster-Pavlovic C, Bersch A. Atrophoderma vermiculatum. Case reports and review. *J Am Acad Dermatol*. 1988;18:538-42.
3. Dra P, Larralde M, María D, Abad E, Andrea D, Cervini B, *et al*. *Dermatología Pediátrica Latinoamericana*. 2009;52:31-3.
4. Luria RB, Conologue T. Atrophoderma vermiculatum: A case report and review of the literature on keratosis pilaris atrophicans. *Cutis*. 2009;83:83.
5. Rodríguez-Lojo R, Pozo JD, Barja JM, Piñeyro F, Pérez-Varela L. Keratosis pilaris atrophicans: Treatment with intense pulsed light in four patients. *J Cosmet Laser Ther*. 2010;12:188-90.
6. Hsu S, Nikko A. Unilateral atrophic skin lesion with features of atrophoderma vermiculatum: A variant of the epidermal nevus syndrome? *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:310-2.