

CASO CLÍNICO

Atrofoderma Lineal de Moulin.

Ma. Luisa Silva Mora,* Enrique Úraga P.,** Enrique Loayza S.***

- * Dermatóloga del Centro Dermatológico Dr Uruga – Guayaquil, Ecuador
 ** Director del Centro Dermatológico Dr Uruga – Guayaquil, Ecuador
 *** Dermatopatólogo – Guayaquil, Ecuador

Correspondence:
malusilm16@gmail.com

Palabras clave: Atrofoderma lineal de Moulin (ALM), Dermatitis adquirida, Lesiones hiperpigmentadas.

Fecha de recepción: 6/28/2023

Fecha de aceptación: 9/17/2023

RESUMEN

La atrofoderma lineal de Moulin (ALM) es una entidad infrecuente, descrita inicialmente en cinco pacientes por Moulin en 1992. Esta entidad afecta típicamente a niños y adolescentes sin antecedentes personales o familiares relevantes. Su carácter es autolimitado, de buen pronóstico, cuya afectación es predominantemente estética, por lo cual hasta el momento no hay un tratamiento específico. Presentamos el caso de un paciente masculino con un cuadro de varios años con lesiones compatibles con ALM.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino de 21 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, ni alergias. Acudió por un cuadro clínico de 8 años de evolución caracterizado por placas hiperpigmentadas levemente deprimidas, no induradas asintomáticas localizadas en tronco con predominio en espalda (Figura 1 y 2). A la dermatoscopia se evidenció abundante proliferación vascular.

Dentro del diagnóstico diferencial fueron consideradas esclerodermia lineal, atrofoderma de Moulin, micosis fungoide hiperpigmentada. Se solicitó biopsia de una lesión de región lumbar, cuya histopatología mostró sobrecarga melánica de los estratos basales de la epidermis, la dermis de aspecto normal, hallazgos compatibles con atrofoderma de Moulin (Figura 3). Luego de la explicación exhaustiva sobre la patología, el paciente decidió no realizar tratamiento y mantenerse en observación.

INTRODUCCIÓN

La ALM es una dermatosis adquirida y rara, que fue descrita en 1992 por Moulin en cinco pacientes de entre 6-20 años de edad a los cuales se les realizó un seguimiento por 2 a 30 años.¹ Sin embargo, fue Baumann el que acuñó el término de ALM como tal.²



Figura 1. Placas hiperpigmentadas levemente deprimidas localizadas en espalda



Figura 2. Placas hiperpigmentadas, algunas levemente eritematosas, deprimidas, localizadas en abdomen.

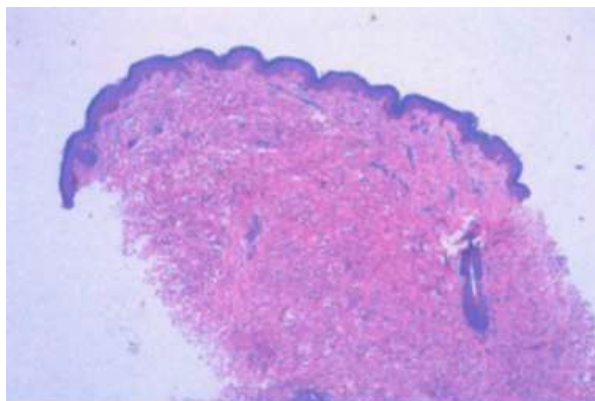


Figura 3. Sobrecarga melánica en estratos basales de epidermis y dermis de aspecto normal

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

1. Desarrollo durante la infancia o adolescencia
2. Lesiones hiperpigmentadas, levemente atróficas, unilaterales en patrón blaschkoide, en tronco o extremidades
3. Ausencia de inflamación previa o esclerosis sucesiva
4. Cuadro estable no progresivo con tendencia a la remisión
5. En la histología: pigmentación focal de la capa basal, dermis normal

Tabla 1: criterios diagnósticos de ALM.

Su etiopatogenia sigue siendo desconocida, con casos esporádicos, se considera un mosaicismo somático con una mutación postcigótica en el desarrollo temprano.³ Por otro lado, se ha sugerido la hipótesis de que en realidad se trata de una enfermedad autoinmune,⁴ ya que se ha encontrado similitudes clínicas e histológicas con la atrofoderma de Pasini y Pierini y la morfea lineal, siendo considerada por algunos autores como un espectro de una entidad.²

Según su descripción original, clínicamente se caracteriza por bandas hiperpigmentadas, ligeramente atróficas, usualmente unilaterales, de distribución Blaschkoide, localizadas en tronco, extremidades, y raramente región cérvico-facial.^{1,2,5} Usualmente tiene un inicio abrupto en la infancia o adolescencia. Las lesiones atróficas se acentúan gradualmente en los primeros años sin evidencia de inflamación previa, y luego se estabilizan sin presentar esclerosis.¹

Se han descrito en la literatura criterios diagnósticos de esta entidad.^{2,6} (Tabla 1).

En el año 2017, Yan y cols, reportaron el caso de una mujer con lesiones sugestivas de ALM con anticuerpos antinucleares positivos y elevación de inmunoglobulina M, en cuya biopsia se evidenció infiltrado linfocítico inflamatorio.⁴ En este año se reportó el caso de un paciente de 28 años con lesiones pruriginosas con anticuerpos antinucleares positivo y anti-ribonucleoproteínas, anti Sm positivos, en cuya biopsia se evidenció

aumento de fibras de colágeno, depósito de mucina e infiltrado linfocítico perivascular. Estos datos apoyan la teoría de un origen autoinmune.⁷

La primera descripción histopatológica mostraba hiperpigmentación de la capa basal, con una dermis normal, sin alteraciones de las fibras de colágeno, sugiriendo que la atrofia se deba a un adelgazamiento del tejido subcutáneo en dicha zona.¹ Sin embargo, casos descritos posteriormente muestran un infiltrado linfocitario perivascular difuso, alteración de las fibras de colágeno, con adelgazamiento de dermis y del subcutáneo.⁸

Aquí llegamos a una discusión que ha venido a tomar peso en los últimos tiempos, por qué hay atrofia y dónde está localizada. Inicialmente Moulin describió que la atrofia se debía a un adelgazamiento del tejido subcutáneo subyacente, sin afectación de la dermis.¹ Actualmente las causas de la atrofia siguen siendo controversiales, si se localiza en dermis o subcutáneo.⁹

En los últimos años, gracias a los avances tecnológicos se ha utilizado la ecografía como un método no invasivo para su diagnóstico, a su vez que ha ayudado en la discusión de por qué se produce la atrofia en esta entidad. En el 2011, Norisugi evaluó y comparó mediante ecografía el grosor de la dermis en las lesiones y en piel normal. Encontrando la dermis de espesor normal y reducción del espesor del tejido subcutáneo en las lesiones.⁹ Lo que apoyaría la descripción inicial de Moulin.¹

Por otro lado, Siew-Kiang Tan y colaboradores, compararon histológicamente piel normal y piel afecta, encontrando disminución del grosor de la dermis y evidenciando que las fibras de colágeno estaban más compactas en el área afecta. En el 2020 Conghui Li y colaboradores, demostraron mediante ecografía adelgazamiento de la dermis, mientras que en la histología la atrofia dérmica no fue evidente. Por lo que sugieren que este resultado negativo puede deberse a que la biopsia se tomó del centro de la lesión y no había biopsia de tejido normal para comparar. Sugiriendo la necesidad de tomar 2 biopsias una de la lesión y otra de piel sana.¹⁰

Aunque clásicamente no hay inflamación, induración o esclerosis en ALM, Browne y Fisher, describieron un caso en un paciente de 16 años cuyas lesiones fueron precedidas de inflamación. Y propusieron que la ALM puede estar precedida de un estadio de inflamación que evoluciona a hiperpigmentación con atrofia y sugieren a su vez que hay 2 formas de ALM: un tipo inflamatorio y un tipo no inflamatorio.^{11,8}

Por otro lado, Utikal y colaboradores describieron dos casos con eritema y teleangiectasias en las lesiones atróficas de distribución Blaschkoide, sugiriendo una variante nueva de ALM.¹²

Dentro del diagnóstico diferencial se incluyen principalmente la atrofoderma de Pasini y Pierini y la esclerodermia lineal. Siendo consideradas por algunos autores como un espectro de la misma entidad por la sobreposición clínica e histológica en algunos casos, y diferenciándose en que la ALM es típicamente unilateral con distribución blaschkoide, usualmente sin estadio inflamatorio evidente o esclerosis y progresión subsecuente. Otros diagnósticos diferenciales a considerar son incontinencia pigmentaria, liquen estriado, hipermelanosis nevoide, hipoplasia dérmica focal.¹³

No hay tratamiento efectivo, se han utilizado diversas modalidades con resultados variables como fototerapia, penicilina a altas dosis, esteroides tópicos, hidroquinona, heparina, inhibidores de la calcineurina, metotrexate, siendo la observación sin tratamiento un excelente método de seguimiento.¹⁴

CONCLUSIÓN

La ALM es una entidad infrecuente, de carácter benigno, con excelente pronóstico. Como evidenciamos en nuestro caso la presencia de telangiectasias en las lesiones puede no ser tan infrecuente. La localización de la atrofia y la presencia o no de inflamación sigue siendo un motivo de discusión que requiere más estudio. Su principal afectación suele ser cosmética y debido a la falta de respuesta al tratamiento la observación sin tratamiento específico es muy válida en estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moulin G, Hill MP, Guillaud V, Barrut D, Chevallier J, Thomas L. [Acquired atrophic pigmented band-like lesions following Blaschko's lines]. Vol. 119, *Ann Dermatol Venereol*. 1992. p. 729–36.
2. Atrofodermia lineal de Moulin, reporte de un caso.
3. 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):492–8.
4. Yan W, Wang S, Liu HJ, Wang L, Li W, Ran YP, et al. Linear atrophoderma of Moulin: a disease related to immunity or a kind of connective tissue disease? *Australasian Journal of Dermatology*. 2017 Aug 1;58(3):e126–8.
5. Demirci GT, Altunay IK, Mertoglu E, Kucukunal A, Sakiz D. Linear atrophoderma of Moulin on the neck. *J Dermatol Case Rep*. 2011;5(3):47–9.
6. López N, Gallardo MA, Mendiola M, Bosch R, Herrera E. A Case of Linear Atrophoderma of Moulin.
7. Tang C, Wang P. Atypical Linear Atrophoderma of Moulin Complicated with Elevated Immunoglobulin M: A Case Report. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2023;16:193–6.
8. Kara YA, Sarifakioglu E. Inflamed bilateral linear atrophoderma of moulin in an adult woman: A case report. Vol. 27, *Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica et Adriatica*. Slovenian Medical Society; 2018. p. 29–31.
9. 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):230–2.

10. Li C, Zhang L, Zheng L, Lu Y, Liu Y. Linear atrophoderma of Moulin: dermal or subcutaneous atrophy? Vol. 61, *Australasian Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing; 2020. p. e365–6.
11. Browne C, Fisher BK. Atrophoderma of Moulin with preceding inflammation. 2000. p. 850–2.
12. Utikal J, Keil D, Klemke CD, Bayerl C, Goerd S. Predominant telangiectatic erythema in linear atrophoderma of Moulin: Novel variant or separate entity? *Dermatology*. 2003;207(3):310–5.
13. Wang WM, Zeng YP. Linear Atrophoderma of Moulin. Vol. 156, *JAMA Dermatology*. American Medical Association; 2020. p. 581.
14. Villani AP, Amini-Adlé M, Wagschal D, Balme B, Thomas L. Linear atrophoderma of moulin: Report of 4 cases and 20th anniversary case review. Vol. 227, *Dermatology*. 2013. p. 5–9.

CASE REPORT

Linear Atrophoderma of Moulin.

Ma. Luisa Silva Mora,* Enrique Úraga P.,** Enrique Loayza S.***

* Dermatologist at Centro Dermatológico Dr Uraga
- Guayaquil, Ecuador

** Director of the Dermatological Center Dr. Uraga
- Guayaquil, Ecuador.

*** Dermatopathologist - Guayaquil, Ecuador

Correspondence: malusilm16@gmail.com

Key words: Linear atrophoderma of Moulin (ALM), Acquired dermatosis, Hyperpigmented lesions

Fecha de recepción: 6/28/2023

Fecha de aceptación: 9/17/2023

RESUMEN

Linear atrophoderma of Moulin (ALM) is a rare entity, initially described in five patients by Moulin in 1992. This entity typically affects children and adolescents with no relevant personal or family history. Its character is self-limited, with a good prognosis, whose affectation is predominantly aesthetic, for which there is no specific treatment so far. We present the case of a male patient with a picture of several years with lesions compatible with MLA.

CASE STUDY

This is a 21-year-old male patient with no significant personal history or allergies. He presented with a clinical picture of 8 years of evolution characterized by asymptomatic hyperpigmented, slightly depressed, non-indurated plaques located on the trunk, predominantly on the back (Figure 1 and 2). Dermoscopy showed abundant vascular proliferation.

The differential diagnosis included linear scleroderma, atrophoderma of Moulin, and hyperpigmented mycosis fungoides. A biopsy of a lesion of the lumbar region was requested, whose histopathology showed melanin overload of the basal layers of the epidermis, the dermis of normal appearance, findings compatible with atrophoderma of Moulin (Figure 3). After a thorough explanation of the pathology, the patient decided not to undergo treatment and to remain under observation.

INTRODUCTION

ALM is a rare acquired dermatosis, which was described in 1992 by Moulin in five patients between 6–20 years of age who were followed for 2 to 30 years!¹ However, it was Baumann who coined the term ALM as such.²



Figure 1: Slightly depressed hyperpigmented plaques located on the back.



Figure 2: Hyperpigmented plaques, some slightly erythematous, depressed, located on the abdomen.

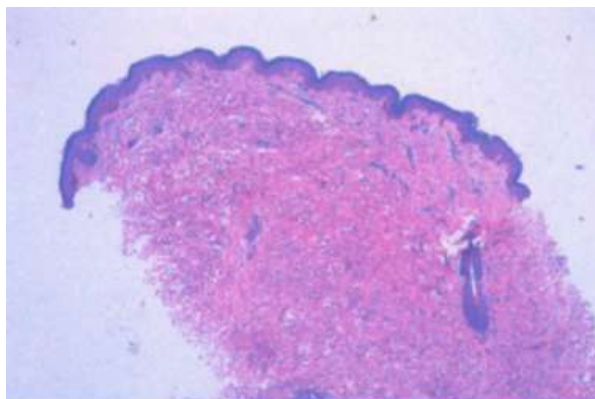


Figure 3: Melanin overload in basal strata of normal appearing epidermis and dermis.

Its etiopathogenesis remains unknown, with sporadic cases, it is considered a somatic mosaicism with a postzygotic mutation in early development.³ On the other hand, it has been suggested the hypothesis that it is actually an autoimmune disease,⁴ since clinical and histological similarities have been found with atrophoderma of Pasini and Pierini and linear morphea, being considered by some authors as a spectrum of an entity.²

According to its original description, it is clinically characterized by hyperpigmented bands, slightly atrophic, usually unilateral, of Blaschkoid distribution, located on the trunk, extremities, and rarely in the cervico-facial region.^{1,2,5} It usually has an abrupt onset in childhood or adolescence. Atrophic lesions are gradually accentuated in the first years without evidence of previous inflammation, and then stabilize without presenting sclerosis.¹

Diagnostic criteria for this entity have been described in the literature^{2,6} (Table 1).

In 2017, Yan et al. reported the case of a woman with lesions suggestive of MLA with positive antinuclear antibodies and elevated immunoglobulin M, in whose biopsy an inflammatory lymphocytic infiltrate was evidenced.⁴ This year a case was reported of a 28-year-old patient with pruritic lesions with positive antinuclear antibodies and positive anti-ribonucleoproteins, anti-Sm, whose biopsy showed increased collagen fibers, mucin deposition and perivascular lymphocytic infiltrate. These data support the theory of an autoimmune origin.⁷

The first histopathological description showed hyper-

DIAGNOSTIC CRITERIA

- 1 Development during childhood or adolescence
- 2 Hyperpigmented, slightly atrophic, unilateral lesions in blaschkoid pattern, in trunk or extremities
- 3 Absence of previous inflammation or successive sclerosis.
- 4 Stable non-progressive picture with tendency to remission.
- 5 On histology: focal pigmentation of the basal layer, normal dermis.

Table 1: Diagnostic criteria for MLA.

pigmentation of the basal layer, with a normal dermis, without alterations of the collagen fibers, suggesting that the atrophy is due to a thinning of the subcutaneous tissue in this area.¹ However, later described cases show a diffuse perivascular lymphocytic infiltrate, alteration of collagen fibers, with thinning of the dermis and subcutaneous tissue.⁸

Here we come to a discussion that has been gaining weight in recent times, why there is atrophy and where it is located. Initially Moulin described that atrophy was due to a thinning of the underlying subcutaneous tissue, without involvement of the dermis.¹ Currently the causes of atrophy remain controversial, whether it is located in the dermis or subcutaneous.⁹

In recent years, thanks to technological advances, ultrasound has been used as a noninvasive method for diagnosis and has helped in the discussion of why atrophy occurs in this entity. In 2011, Norisugi evaluated and compared by ultrasound the thickness of the dermis in lesions and in normal skin. He found normal dermis thickness and reduced subcutaneous tissue thickness in lesions.⁹ This would support the initial description of Moulin.¹

On the other hand, Siew-Kiang Tan and colleagues compared histologically normal skin and affected skin, finding decreased thickness of the dermis and evidencing that collagen fibers were more compact in the affected area. In 2020 Conghui Li et al. demonstrated by ultrasound thinning of the dermis, while on histology dermal atrophy was not evident. So they suggest that this negative result may be because the biopsy was taken from the center of

the lesion and there was no normal tissue biopsy for comparison. Suggesting the need to take 2 biopsies, one from the lesion and another from healthy skin.¹⁰

Although classically there is no inflammation, induration or sclerosis in ALM, Browne and Fisher described a case in a 16-year-old patient whose lesions were preceded by inflammation. They proposed that ALM may be preceded by a stage of inflammation that evolves to hyperpigmentation with atrophy and suggested in turn that there are 2 forms of ALM: an inflammatory type and a non-inflammatory type.^{11,8}

On the other hand, Utikal et al. described two cases with erythema and telangiectasias in atrophic lesions of Blaschkoid distribution, suggesting a new variant of MLA.¹²

The differential diagnosis mainly includes atrophoderma of Pasini and Pierini and linear scleroderma. Being considered by some authors as a spectrum of the same entity due to the clinical and histologic overlap in some cases, and differing in that ALM is typically unilateral with blaschkoid distribution, usually without evident inflammatory stage or sclerosis and subsequent progression. Other differential diagnoses to consider are incontinentia pigmentosa, lichen striatus, nevoid hypermelanosis, focal dermal hypoplasia.¹³

There is no effective treatment; various modalities have been used with variable results such as phototherapy, high-dose penicillin, topical steroids, hydroquinone, heparin, calcineurin inhibitors, methotrexate, with observation without treatment being an excellent method of follow-up.¹⁴

CONCLUSION

MLA is an uncommon entity, benign in nature, with an excellent prognosis. As evidenced in our case, the presence of telangiectasias in the lesions may not be so infrequent. The location of atrophy and the presence or not of inflammation is still a matter of discussion that requires further study. Its main affectation is usually cosmetic and due to the lack of response to treatment observation without specific treatment is very valid in these cases.

REFERENCES

1. Moulin G, Hill MP, Guillaud V, Barrut D, Chevallier J, Thomas L. [Acquired atrophic pigmented band-like lesions following Blaschko's lines]. Vol. 119, *Ann Dermatol Venereol*. 1992. p. 729-36.
2. Linear atrophoderma of Moulin, case report.
3. 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):492-8.
4. Yan W, Wang S, Liu HJ, Wang L, Li W, Ran YP, et al. Linear atrophoderma of Moulin: a disease related to immunity or a kind of connective tissue disease? *Australasian Journal of Dermatology*. 2017 Aug 1;58(3):e126-8.
5. Demirci GT, Altunay IK, Mertoglu E, Kucukunal A, Sakiz D. Linear atrophoderma of Moulin on the neck. *J Dermatol Case Rep*. 2011;5(3):47-9.
6. López N, Gallardo MA, Mendiola M, Bosch R, Herrera E. A Case of Linear Atrophoderma of Moulin.
7. Tang C, Wang P. Atypical Linear Atrophoderma of Moulin Complicated with Elevated Immunoglobulin M: A Case Report. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2023;16:193-6.
8. Kara YA, Sarifakioglu E. Inflamed bilateral linear atrophoderma of moulin in an adult woman: A case report. Vol. 27, *Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica et Adriatica*. Slovenian Medical Society; 2018. p. 29-31.
9. 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):230-2.
10. Li C, Zhang L, Zheng L, Lu Y, Liu Y. Linear atrophoderma of Moulin: dermal or subcutaneous atrophy? Vol. 61, *Australasian Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing; 2020. p. e365-6.
11. Browne C, Fisher BK. Atrophoderma of Moulin with preceding inflammation. 2000. p. 850-2.
12. Utikal J, Keil D, Klemke CD, Bayerl C, Goerdts S. Predominant telangiectatic erythema in linear atrophoderma of Moulin: Novel variant or separate entity? *Dermatology*. 2003;207(3):310-5.
13. Wang WM, Zeng YP. Linear Atrophoderma of Moulin. Vol. 156, *JAMA Dermatology*. American Medical Association; 2020. p. 581.
14. Villani AP, Amini-Adlé M, Wagschal D, Balme B, Thomas L. Linear atrophoderma of moulin: Report of 4 cases and 20th anniversary case review. Vol. 227, *Dermatology*. 2013. p. 5-9.