

**DOI:** 10.26820/reciamuc/8.(3).sep.2024.317-323

**URL:** <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1500>

**EDITORIAL:** Saberes del Conocimiento

**REVISTA:** RECIAMUC

**ISSN:** 2588-0748

**TIPO DE INVESTIGACIÓN:** Artículo de revisión

**CÓDIGO UNESCO:** 32 Ciencias Médicas

**PAGINAS:** 317-323







## Atrofodemia Lineal de Moulin

Linear Atrophoderma of Moulin

Atrofodermia linear de Moulin

**Anthony Javier Fernández Arcos<sup>1</sup>; Michaell Dahyann Robalino Aldaz<sup>2</sup>; Martha Sofía Macay Loor<sup>3</sup>; Iveth Estefanía Torres Jiménez<sup>4</sup>**

**RECIBIDO:** 20/04/2024 **ACEPTADO:** 15/08/2024 **PUBLICADO:** 17/12/2024

1. Médico Cirujano; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; [anthonyfernandeza19@gmail.com](mailto:anthonyfernandeza19@gmail.com);  <https://orcid.org/0000-0002-9938-1725>
2. Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional; Médica; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; [jcruz@utb.edu.ec](mailto:jcruz@utb.edu.ec);  <https://orcid.org/0009-0003-7483-8463>
3. Médico; Investigadora Independiente; Portoviejo, Ecuador; [sofiamacayl@gmail.com](mailto:sofiamacayl@gmail.com);  <https://orcid.org/0009-0007-3051-962X>
4. Magíster en Salud y Seguridad Ocupacional Mención en Prevención de Riesgos Laborales; Médica Cirujana; Investigadora Independiente; Quito, Ecuador; [ietj1505@hotmail.com](mailto:ietj1505@hotmail.com);  <https://orcid.org/0009-0002-9397-0964>

### CORRESPONDENCIA

**Anthony Javier Fernández Arcos**  
[anthonyfernandeza19@gmail.com](mailto:anthonyfernandeza19@gmail.com)

**Quito, Ecuador**

## RESUMEN

La Atrofodermia Lineal de Moulin (LAM) es un raro trastorno dermatológico caracterizado por placas deprimidas hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko. Reportado por primera vez en 1992, se observa principalmente en niños y adolescentes, aunque también se han documentado casos en adultos. Las lesiones son unilaterales y no presentan inflamación previa o esclerosis. Histológicamente, se observa hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis sin cambios significativos en la dermis. La etiología de LAM es desconocida, pero se sospecha una mutación somática temprana durante la embriogénesis. El diagnóstico diferencial incluye otras dermatopatías congénitas y la atrofodermia de Pardini y Pierini. No existe un tratamiento eficaz conocido, aunque algunos tratamientos han mostrado respuestas parciales. La variabilidad en las características clínicas e histopatológicas de los casos reportados ha llevado a debates sobre la necesidad de actualizar los criterios diagnósticos de LAM para reflejar mejor su espectro clínico e histopatológico.

**Palabras clave:** Atrofodermia lineal de Moulin, Líneas de Blaschko.

## ABSTRACT

Personalized immunotherapy is a therapeutic strategy that aims to enhance each patient's immune system to fight diseases, primarily cancer. Unlike traditional treatments such as chemotherapy or radiation therapy, which indiscriminately attack both cancerous and healthy cells, immunotherapy focuses on stimulating the body's defenses to specifically recognize and eliminate tumor cells. To conduct this literature review, a thorough search was conducted in scientific databases such as PubMed, Scopus, and Web of Science, using combinations of key terms such as "personalized immunotherapy," "biomarkers," "immunological treatments," "oncology," and "precision medicine." Articles published in the last 15 years were considered, in both English and Spanish, with a focus on original studies, systematic reviews, and meta-analyses. Immunotherapy has opened new avenues for cancer treatment, but there is still much to investigate. Identifying new biomarkers and developing combination therapeutic strategies are active research areas that will improve the efficacy and safety of these treatments.

**Keywords:** Personalized immunotherapy, Biomarkers, Immunological treatments, Oncology, Precision medicine.

## RESUMO

A imunoterapia personalizada é uma estratégia terapêutica que visa reforçar o sistema imunitário de cada doente para combater doenças, principalmente o cancro. Ao contrário dos tratamentos tradicionais, como a quimioterapia ou a radioterapia, que atacam indiscriminadamente tanto as células cancerosas como as saudáveis, a imunoterapia centra-se na estimulação das defesas do organismo para reconhecer e eliminar especificamente as células tumorais. Para realizar esta revisão da literatura, foi efectuada uma pesquisa exaustiva em bases de dados científicas como PubMed, Scopus e Web of Science, utilizando combinações de termos-chave como "imunoterapia personalizada", "biomarcadores", "tratamentos imunológicos", "oncologia" e "medicina de precisão". Foram considerados artigos publicados nos últimos 15 anos, em inglês e espanhol, com foco em estudos originais, revisões sistemáticas e meta-análises. A imunoterapia abriu novos caminhos para o tratamento do cancro, mas ainda há muito a investigar. A identificação de novos biomarcadores e o desenvolvimento de estratégias terapêuticas combinadas são áreas de investigação activas que permitirão melhorar a eficácia e a segurança destes tratamentos.

**Palavras-chave:** Imunoterapia personalizada, Biomarcadores, Tratamentos imunológicos, Oncologia, Medicina de precisão.

## Introducción

La atrofodermia lineal de Moulin (LAM) es un trastorno dermatológico raro caracterizado por placas deprimidas hiperpigmentadas siguiendo las líneas de Blaschko. Fue reportado por primera vez por Moulin et al. en 1992 (1). Informaron de cinco pacientes jóvenes sanos que presentaban placas deprimidas hiperpigmentadas unilaterales a lo largo de las líneas de Blaschko en el tronco y las extremidades sin ninguna evidencia de progresión a largo plazo. Estas placas no se asociaron con inflamación, induración o esclerosis. La hiperpigmentación de la capa basal con cambios poco notables en las capas epidérmica y dérmica, incluyendo colágeno y elastina, fue el hallazgo histopatológico característico reportado en LAM. El término "blaschkose" fue sugerido por Moulin et al. en contraste con el término "blaschkitis", que implica la naturaleza no inflamatoria de la enfermedad (2).

Desde su primera descripción por Moulin et al., varios autores en todo el mundo han reportado casos con características clínicas e histopatológicas variables como inflamación previa, telangiectasias, esclerosis del colágeno y cambios psoriasiformes que no cumplen con los criterios diagnósticos de LAM y, sin embargo, se han publicado bajo el término general LAM. Por lo tanto, algunos autores propusieron variantes atípicas de LAM, mientras que otros supusieron que se identificaron diferentes entidades de la enfermedad como LAM (3). El hecho de que todos estos casos representaran la LAM clásica, como la descrita por Moulin et al., o una dermatosis relacionada, depende de si limitamos el diagnóstico de LAM tal y como lo describen Moulin et al. o si lo consideramos como un espectro de enfermedades en el que las lesiones pueden tener hallazgos clínicos e histopatológicos variados. Por lo tanto, es evidente que los criterios diagnósticos de LAM no se mantienen en la actualidad a la vista de los contrastes clínicos e histopatológicos etiquetados como

LAM y exigen una actualización meticulosa de los mismos. En el siguiente texto, el autor explicará por qué los criterios existentes de LAM no son suficientes ni precisos, evaluando cada criterio y comparándolo con los casos de LAM publicados clínicamente.

## Metodología

Esta investigación está enfocada en el estudio de la Atrofodermia lineal de Moulin con la finalidad de brindar información a lectores, especialista y estudiantes, en aras de reducir el impacto negativo que este tipo de enfermedad tiene en las personas que la padecen y brindar una mejor calidad de vida, a través, de tratamientos que proporcionen una mayor efectividad.

La revisión se ha centrado en textos, documentos y artículos científicos publicados disponibles en la web, considerando que aquella herencia de la globalización permite acceder a mayor y mejor información a través de las herramientas tecnológicas. El motor de búsqueda ha sido herramientas académicas de la web que direccionan específicamente a archivos con validez y reconocimiento científico, descartando toda información no confirmada o sin las respectivas referencias bibliográficas.

## Resultados

Los criterios de diagnóstico de LAM3 incluyen:

- Inicio durante la niñez o la adolescencia.
- Desarrollo de lesiones hiperpigmentadas, ligeramente atróficas, unilaterales siguiendo las líneas de Blaschko en el tronco o las extremidades.
- Ausencia de inflamación previa y ausencia de induración o esclerodermia posterior.
- Hallazgos histológicos que muestran hiperpigmentación de la epidermis basal y una dermis normal con tejido conectivo y fibras elásticas inalterados.

A continuación, se describirá cada uno de ellos de manera resumida:

1. **Inicio durante la infancia o la adolescencia:** Tang et al. han descrito un caso congénito de atrofodermia lineal en una niña hispana de 9 meses de edad que había estado presente en su pierna derecha desde el nacimiento (4). Por el contrario, Duwal et al. describieron a una mujer caucásica de 42 años que presentaba una historia de 5 años de máculas atróficas de color marrón en el brazo y el tronco izquierdos (5). Del mismo modo, Hussein et al. informaron de 4 casos de LAM en 2003, uno de ellos a los 38 años (6). Por lo tanto, limitar el inicio de la LAM a la infancia o la adolescencia no se justifica a la vista de los casos reportados anteriormente.
2. **Desarrollo de lesiones unilaterales hiperpigmentadas, ligeramente atróficas, siguiendo las líneas de Blaschko en el tronco o las extremidades:** Hay tres parámetros en este criterio, a saber, lesiones hiperpigmentadas, localización unilateral y presencia de lesiones en el tronco o las extremidades. Los investigadores han descrito informes de casos en los que no solo se observaron placas hiperpigmentadas sino también hipopigmentadas en LAM en asociación con lentiginosis. Contrariamente a la descripción de Moulin et al. de la localización unilateral de lesiones en LAM, el autor pudo encontrar cinco casos en los que las lesiones estaban presentes bilateralmente. Zhang et al. han informado por separado casos de LAM localizados en el cuello (7). Parece lógico que estos tres parámetros restrictivos del criterio 2 no sean válidos para el diagnóstico de LAM y, por lo tanto, deberían ser reevaluados.
3. **Ausencia de inflamación previa y ausencia de induración posterior o esclerodermia:** Moulin et al. habían sugerido que debería haber ausencia de inflamación previa para el diagnóstico

de LAM. Sin embargo, Brown y Fisher han reportado un caso con inflamación previa. Sugirieron que el LAM tiene dos variantes, a saber, tipos inflamatorios y no inflamatorios. Propusieron que la fase inflamatoria inicial podría conducir en última instancia a una hiperpigmentación con atrofia (2).

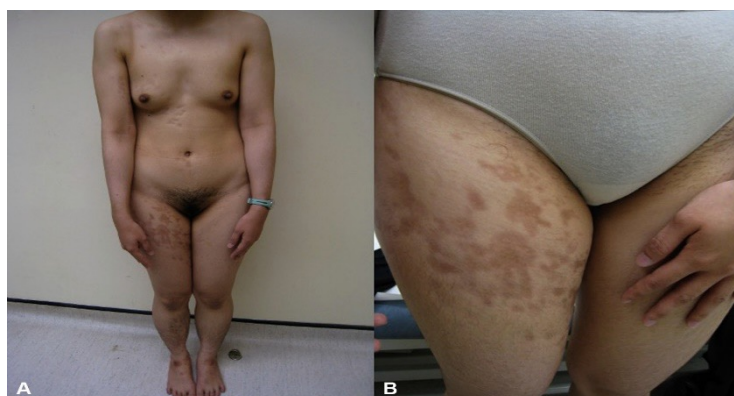
4. **Hallazgos histológicos que muestran hiperpigmentación de la epidermis basal y una dermis normal con tejido conectivo y fibras elásticas inalteradas:** En la serie de casos original de Moulin et al., solo informaron hiperpigmentación de la capa basal; sin embargo, el resto de la epidermis y la dermis no eran notables (3). Posteriormente, los autores han reportado nuevos hallazgos histopatológicos en LAM que incluyen atrofia epidérmica, infiltrados linfocíticos perivasculares, colágeno dérmico alterado, acantosis, disminución del tejido elástico, vasos sanguíneos dérmicos dilatados e infiltrado de células plasmáticas. De hecho, un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular en la dermis superficial combinado con fibras de colágeno anormales han sido los hallazgos histopatológicos más comunes reportados en LAM. Dado que estos casos con nuevos hallazgos histopatológicos presentaban suficiente evidencia clínica para apoyar un diagnóstico de LAM, estos autores sugirieron que el LAM no tenía un alcance tan limitado como se había descrito originalmente por Moulin et al., sino que probablemente comprendía un conjunto más amplio de características clínicas e histopatológicas que encajaban más bien dentro de un espectro de trastornos relacionados (6).

A partir de los hechos antes mencionados, es evidente que cuatro de los cinco criterios de LAM no están funcionando actualmente para el diagnóstico de LAM. Esto implica que, o bien estos casos que no cumplen con los criterios diagnósticos originales de LAM se refieren a una dermatosis diferente;

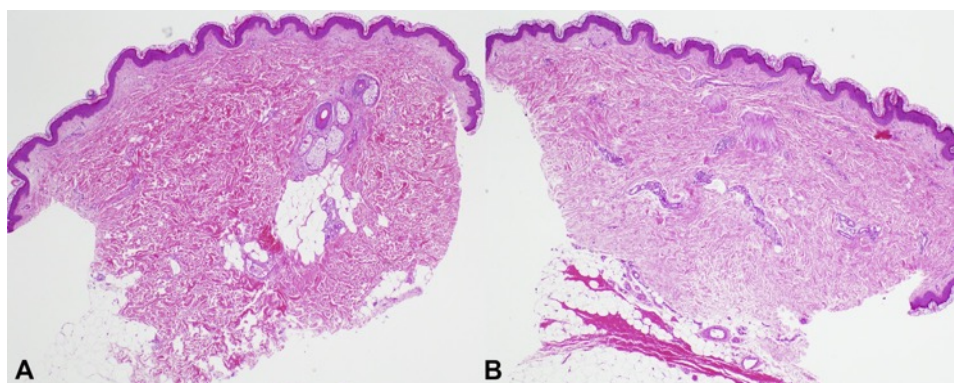
o representan variedades atípicas o novedosas de LAM; o necesitamos redefinir esta entidad controvertida y replantear sus criterios diagnósticos con un espectro clínico e histopatológico más amplio para dar cuenta de todas estas diferencias clínicas e histopatológicas en los casos de LAM. El autor opina que la LAM no tiene un alcance limitado en sus hallazgos clínicos o histopatológicos, como se propuso anteriormente, sino que abarca un espectro de enfermedades en el que existen características clínicas e

histopatológicas variadas. De ahí la necesidad de redefinir la MALA y actualizar sus criterios diagnósticos para evitar confusiones en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad rara.

Aunque difiere del reporte original de Moulin et al, el hallazgo histológico más común es un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular en la dermis superficial combinado con fibras de colágeno anormales (3).



**Figura 1.** A, Parches atróficos hiperpigmentados lineales en la parte superior del brazo derecho, el lado derecho de la parte superior del tórax, el muslo derecho y la pierna derecha siguiendo las líneas de Blaschko. B, Vista de cerca de los parches atróficos en el muslo derecho



**Figura 2.** A. Histopatología de la piel normal. B. El examen histopatológico de la piel afectada encontró un grosor dérmico reducido con colágeno dérmico más compacto e infiltración linfocítica perivascular dérmica superior leve. (Tinción de hematoxilina-eosina; aumento original: 340.)

La etiología del LAM sigue siendo desconocida. Hasta el momento, todos los casos notificados han sido esporádicos. Se cree que las dermatosis que siguen las líneas de Blaschko son causadas por una mutación somática que tiene lugar en las primeras etapas de la embriogénesis, lo que resulta en un mosaicismo genotípico y fenotípico. Sinha e al postularon que el LAM puede reflejar la acción de un gen autosómico letal que sobrevive al mosaicismo (8). Un evento mutacional postcigótico puede conducir a la pérdida del alelo de tipo salvaje correspondiente en el locus de atrofodermia, y esto da lugar a un clon de célula homocigótica que se manifiesta a lo largo de las líneas de Blaschko más adelante en la vida. El diagnóstico diferencial de la LAM incluye la dermatopatía congénita siguiendo las líneas de Blaschko, como la hipermelanosis nevoide lineal y verticilada, la incontinenia pigmentaria, el liquen estriado y los nevos epidérmicos. La LAM también debe diferenciarse de la atrofodermia de Pasini y Pierini, que también se presenta con una configuración similar, atrofia e hiperpigmentación, pero no sigue las líneas de Blaschko. La atrofodermia de Pasini y Pierini se considera una variante abortiva de la morfea. En nuestro paciente, el diagnóstico clínico inicial fue de morfea lineal.

Sin embargo, la presentación clínica, la ausencia de inflamación, induración o esclerodermia previa y la ausencia de esclerosis dérmica en el examen histopatológico, condujeron al diagnóstico de LAM. Es importante diferenciar la LAM de la morfea lineal, ya que el pronóstico es diferente. El pronóstico de la LAM es favorable, ya que no hay complicaciones asociadas.

No existe un tratamiento eficaz para la LAM. Los corticosteroides tópicos y la heparina no fueron útiles. También se observó que las dosis altas de penicilina y aminobenzoato de potasio eran ineficaces (9). Se informó una respuesta parcial al calcipotriol tópico. Se reportó un caso de LAM tratado con éxito con metotrexato 20 mg/semana durante 6 meses con una mejoría de la pigmentación

y atrofia (10). Los autores sugirieron que la LAM, la atrofodermia de Pasini y Pierini, y la esclerodermia lineal pueden ser un espectro de una entidad patológica común en vista de la respuesta al metotrexato, que es una opción terapéutica eficaz para la morfea. Sin embargo, algunos casos de LAM no responden a los esteroides tópicos potentes y al calcipotriol tópico, que son el tratamiento de primera línea para la morfea.

Desde la descripción original, ha habido mucho debate sobre si la atrofodermia de Pasini y Pierini es una entidad distinta o una variante abortiva y no indurada de la morfea. Informes posteriores de la co-ocurrencia de morfea y ocasionalmente liquen escleroso con atrofodermia de Pasini y Pierini sugieren una estrecha relación entre la atrofodermia de Pasini y Pierini y la morfea. Sin embargo, Arif et al informaron que los glicosaminoglicanos de la piel extraídos de la atrofodermia de las lesiones de Pasini y Pierini son diferentes de los de las lesiones típicas de morfea (11).

Sigue siendo controvertido si la LAM es una entidad distinta o está en un espectro de una entidad patológica común con atrofodermia de Pasini y Pierini y esclerodermia lineal. Aunque existen algunas similitudes entre estas 3 afecciones, también existen diferencias en la edad de inicio, distribución, histología, origen, desarrollo y pronóstico de las lesiones (12).

Este caso pone de manifiesto la importancia de reconocer la presentación clínica de esta enfermedad con parches hiperpigmentados atróficos en la línea de Blaschko. Cuando se sospecha de atrofodermia, se deben tomar biopsias de piel tanto de piel normal como de piel lesionada, ya que la atrofodermia a menudo muestra rasgos muy sutiles.

## Conclusión

La Atofodemia Lineal de Moulin (LAM) es una enfermedad dermatológica rara y compleja que presenta desafíos significativos tanto en su diagnóstico como en su trata-

miento. Desde su primera descripción en 1992, se ha observado principalmente en niños y adolescentes, aunque también se han documentado casos en adultos. Las características clínicas de LAM, como las placas deprimidas hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko, y la ausencia de inflamación previa, induración o esclerosis, son distintivas pero no exclusivas, lo que complica su diagnóstico diferencial con otras dermatopatías congénitas y la atrofodermia de Pasini y Pierini. La etiología de LAM sigue siendo desconocida, aunque se sospecha una mutación somática temprana durante la embriogénesis. La variabilidad en las características clínicas e histopatológicas de los casos reportados ha llevado a debates sobre la necesidad de actualizar los criterios diagnósticos para reflejar mejor su espectro clínico e histopatológico. A pesar de los avances en la comprensión de la enfermedad, no existe un tratamiento eficaz conocido, y los tratamientos actuales solo han mostrado respuestas parciales. La investigación futura debe centrarse en desentrañar la etiología de LAM y desarrollar tratamientos más efectivos para mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados.

### Bibliografía

- Moulin G, Hill MP, Guillaud V, Barrut D, Chevallier J, Thomas L. Acquired atrophic pigmented band-like lesions following Blaschko's lines. In: *Annales de Dermatologie et de Venereologie*. 1992. p. 729–36.
- Tovar TFG, Espinoza ABR, Solís JN, Cabello DG, Tovar ÓAG. Linear Atrophoderma of Moulin, A Case Report. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2020;18(2):124–8.
- Paradisi A, Ciobotariu I, Quattrini L, Ricci F, Peris K. Linear atrophoderma of Moulin. *J Dermatol*. 2024;51(6):e183.
- Tang C, Wang P. Atypical linear atrophoderma of Moulin complicated with elevated immunoglobulin M: a case report. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2023;193–6.
- Duwal A, Timilsina S, Pokhrel S. Linear Atrophoderma of Moulin: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc*. 2024;62(275):471.
- Hussein Al-janabi M, Diab S, Aljammal G, Kassab L, Al-Shehabi Z, Al-Soiufi L. Linear atrophoderma of Moulin: A rare case report and review of the literature. *Skin Health and Disease*. 2024;4(5):ski2-424.
- Zhang L, Li C, Fu L, Zhou P, Meng H, Shen X, et al. Linear atrophoderma of Moulin is due to the decreased dermal thickness. *Skin Research and Technology*. 2022;28(4):646–8.
- Sinha P, Ayub A, Madakshira MG, Sharma J. Linear atrophoderma of Moulin: case report of a rare disease. *Pigment International*. 2024;11(1):46–50.
- Vairaprakasam SP, Rathod RM, Chavan RL, Siddalingaiah SK. Linear atrophoderma of moulin; a mimicker of linear scleroderma. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists*. 2021;31(3):560–1.
- Weerasubpong P, Silpa-archa N. Linear Atrophoderma of Moulin with Facial Involvement: A Case Report and Review of the Literature. *Thai Journal of Dermatology*. 2021;37(2):69–75.
- Arif T. Linear Atrophoderma of Moulin Localized to Face: An Exceedingly Rare Entity. *Journal of Skin and Stem Cell*. 2020;7(2).
- Zhang LW, Ma MS, Chen T, Fu LX. A case of linear atrophoderma of Moulin. *An Bras Dermatol*. 2020;95(1):119–21.

### CITAR ESTE ARTICULO:

Fernández Arcos , A. J. ., Robalino Aldaz, M. D. ., Macay Loor , M. S. ., & Torres Jiménez, I. E. . (2024). Atrofodermia Lineal de Moulin. *RECIAMUC*, 8(3), 317-323. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.\(3\).sep.2024.317-323](https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.(3).sep.2024.317-323)

