

ATROPHODERMIA VERMICULATĂ – OBSERVAȚII ASUPRA UNUI CAZ

ATROPHODERMIA VERMICULATA – A CASE REPORT

A. OANȚĂ, M. IRIMIE*

Brașov

Rezumat

Introducere: Atrophodermia vermiculata alături de keratosis pilaris atrophicans faciei și keratosis follicularis spinulosa decalvoans face parte din grupul afecțiunilor caracterizate prin keratoză pilară și atrofia pielii.

Caz clinic: Pacientă în vârstă de 32 de ani este consultată pentru atrofie reticulară dispusă simetric la nivelul feței apărută de la vârsta de 14 ani și cu agravare în următorii 5 ani. Depresiunile pielii au forme neregulate cu diametrul de 1-3 mm și adâncimea de 1 mm, bine delimitate și separate prin punți inegale de epiderm dând aspectul caracteristic de fagure de miere. Localizarea este pe frunte, obraji, nas și regiunea preauriculară. De asemenea la nivelul feței se constată o ușoară seboree și eritem. Examenul histopatologic a evidențiat un infiltrat inflamator moderat perivascular și perifolicular, fibroză perifoliculară și rărirea sau atrofia foliculilor piloși.

Discuții: Atrophodermia vermiculata este o afecțiune probabil cu transmitere autozomal recesivă. Aspectul clinic este caracteristic prin atrofie reticulară cu aspect de fagure de miere. Evoluția este lentă cu tendință de agravare în primii ani de la apariție.

Concluzii: Atrophodermia vermiculata este o afecțiune rară cu aspect clinic și histologic caracteristic.

Cuvinte cheie: atrophodermia vermiculata, keratoză pilară, atrofie cutanată

Summary

Background: Atrophodermia vermiculata together with keratosis pilaris atrophicans faciei and keratosis follicularis spinulosa decalvoans belong to a group of closely related conditions characterized by keratosis pilaris and atrophy of the skin.

Clinical case: A 32-year-old woman presented to our department because of a symmetric reticular atrophy of the face appeared since she has 14 years of age with progressive worsening in the next 5 years. The depressions of the skin were irregular in shape, with a diameter of 1–3 mm and a depth of about 1 mm, sharply defined and delimited by irregular bridges of epidermis resulting in a honeycomb appearance of the skin. The lesions are located on the forehead, cheeks, nose and pre-auricular area. Also a mild seborrhea and erythema were noted on the face. The histopathological findings showed mild perifollicular and perivascular inflammation, perifollicular fibrosis and decrease in number and atrophy of the hair follicles.

Discussion: Atrophodermia vermiculata is probable inherited in an autosomal recessive pattern. Clinical manifestations with reticular atrophy of the skin in a honeycomb appearance are characteristic. The course is generally slow, with progressive worsening.

Conclusion: Atrophodermia vermiculata is a rare disease with distinctive clinical manifestations and histological appearance.

Key words: atrophodermia vermiculata, keratosis pilaris, atrophy of the skin

DermatoVenerol. (Buc.), 55: 347-351

*S.C. DERMAMED S.R.L. Brașov.

Introducere

Atrophodermia vermiculata (AV) este o genodermatoză rară caracterizată prin inflamație și atrofie foliculară. Caracteristica morfologică a afecțiunii este atrofia reticulară cu aspect de fagure de miere (*honeycomb*) localizată simetric pe obraji, frunte și regiunea preauriculară. Leziunile cutanate au ca și cauză o keratinizare anormală a foliculului pilosebaceu. Tratamentul este în scop cosmetic constând în dermabraziune, crioterapie, laser terapie, fototerapie precum și medicație topică.

Caz clinic

Pacientă în vârstă de 32 de ani a fost consultată pentru prezența unei atrofii reticulare simetrice a feței. Leziunile au apărut de la vârsta de 14 ani continuând să se extindă până la vârsta de 19 ani ulterior devenind staționare. Apariția lor nu a fost precedată de inflamație sau traumatisme. Antecedentele personale și familiale ale pacientei sunt fără importanță.

Examenul dermatologic evidențiază prezența pe un fond seboreic și eritematos al feței a unei atrofii reticulare simetrice localizată îndeosebi pe frunte dar și pe obraji, nas, bărbie și zonele preauriculare (figurile 1, 2, 3). Depresiunile tegumentului au forme neregulate cu diametrul de 1-3 mm și adâncime de aproximativ 1 mm, bine delimitate și separate prin punți înguste de epiderm dând aspectul de „fagure de miere” caracteristic pentru AV. Sprâncenele sunt normale, iar pe fața de extensie a brațelor nu este prezentă keratoza pilară.

Examenul histopatologic a evidențiat un infiltrat inflamator moderat perifolicular și perivascular, fibroză perifoliculară și descreșterea în număr sau atrofia foliculilor piloși (figura 4). Examinările biologice au fost normale. Pacienta a refuzat tratamentul propus.

Discuții

Atrophodermia vermiculata (AV) este o afecțiune rară, probabil cu transmitere autozomal recesivă, descrisă și sub alte denumiri precum *atrophoderma reticulatum*, *foliculitis ulerythematos a reticulata* sau *honeycomb atrophy*. Debutul afecțiunii este de obicei în copilărie între 5 și 12 ani

Introduction

Atrophodermia vermiculata (AV) is a rare genodermatosis characterized by follicular inflammation and atrophy. The basic morphological manifestation of this condition is honeycomb type reticular atrophy symmetrically localised on the cheeks, forehead and in the preauricular area. Skin lesions are caused by abnormal keratinisation of the pilosebaceous follicle. Treatment is applied with cosmetic purposes and consists in dermabrasion, cryotherapy, laser therapy, phototherapy as well as topical medication.

Clinical case

The 32-year-old woman that presented to our department suffers from a symmetric reticular atrophy of the face. Lesions were first evinced at the age of 14 and extended up to 19 years of age, when they became stationary. Their appearance was not preceded by inflammations or traumatisms. The clinical history of the patient and her family is of no relevance.

The dermatological examination points out to the presence on the seborrhic and erythematous face of a symmetric reticular atrophy mainly located at the level of the forehead, but also on the cheeks, nose, chin and in the pre-auricular areas (Fig. 1, 2, 3). The depressions of the skin are irregular in shape, with a diameter of 1–3 mm and a depth of about 1 mm, sharply defined and delimited by narrow bridges of epidermis resulting in a honeycomb appearance of the skin, typical of AV. Eyebrows have normal aspect and keratosis pilaris is not present on the extension sides of the arms.

The histopathological findings showed mild perifollicular and perivascular inflammation, perifollicular fibrosis as well as a decrease in number or atrophy of the hair follicles (Fig. 4). Biological results were within normal limits. The patient did not accept suggested treatment.

Discussions

Atrophodermia vermiculata (AV) is a rare disease, probably inherited in an autosomal recessive pattern and also known under various other names such as *atrophoderma reticulatum*, *foliculitis ulerythematos a reticulata* or *honeycomb atrophy*. It usually makes its debut in childhood,



Figura 1. Atrofie reticulară cu aspect de fagure de miere pe fond de seboree și eritem la nivelul frunții.

Figure 1. Honeycomb reticular atrophy against a background of seborrhea and erythema at forehead level.



Figura 2. Depresiuni atrofice cu forme neregulate pe fond seboreic la nivelul aripilor nazale.

Figure 2. Irregularly shaped atrophic depressions related to seborrhea of the nasolabial fold.



Figura 3. Leziuni atrofice deprimare în aria preauriculară.

Figure 3. Depressed atrophic lesions in pre-auricular area.



Figura 4. Infiltrat inflamator moderat perifolicular și perivascular, fibroză perifoliculară și descreșterea în număr și atrofia foliculilor piloși (colorație HE).

Figure 4. Perifollicular and perivascular moderate inflammatory infiltrate, perifollicular fibrosis, decrease in number and atrophy of the hair follicles (HE coloration).

dar poate apărea și la pubertate sau la adulți, fără predispoziție de sex sau rasă.

Clinic afecțiunea se prezintă sub forma unei atrofii reticulare localizate de obicei simetric pe obraji, frunte, regiunea preauriculară, rareori leziunile putând să se extindă pe buza superioară, helix și lobul urechii, dar și pe fețele de extensie ale membrilor. Nu sunt afectate sprâncenele, genele sau pielea păroasă a capului. Au fost descrise și localizări unilaterale [1, 2]. Leziunile se prezintă ca și depresiuni de formă neregulată cu diametrul de 2-3 mm și adâncimea de 1 mm, bine delimitate și separate prin punți epidermale înguste dând aspectul de fagure de miere (*honeycomb*) sau de mâncat de vierme (*worm-eaten*). În AV se pot întâlni și eritem facial, rare comedoane și chiste de milium. Keratoza pilară este deseori prezentă la nivelul membrilor [3].

Histologic aspectul este caracterizat de prezența dopurilor foliculare, atrofia foliculului pilos, scleroza dermală și inflamația perifoliculară și perivasculară [4, 5].

Evoluția este de obicei spre o agravare lentă până la pubertate ulterior notându-se chiar regresii spontane.

AV face parte din grupul afecțiunilor caracterizate prin keratoză pilară și atrofie a pielii. Din acest grup fac parte și *keratosis pilaris atrophicans faciei* și *keratosis follicularis spinulosa decalvans* care se diferențiază de AV prin localizare, grad de inflamație, mod de transmitere ereditar și aspect histologic. Astfel *ulerythema ophryogenes* formă clinică de *keratosis pilaris atrophicans faciei* se diferențiază de AV prin transmitere ereditară autosomal dominantă iar clinic prin eritem, papule foliculare și atrofie a părții laterale a sprâncenelor.

Diagnosticul diferențial al AV trebuie făcut cu afecțiuni care prezintă cicatrici atrofice ale feței precum lupusul eritematos, varicela și acnea. Nevul comedonian se diferențiază prin prezența comedoanelor de mari dimensiuni cu dispoziție asimetrică. *Atrophia maculosa varioliformis cutis* este caracterizată prin cicatrici ușor deprimite, bine delimitate, liniare, rectangulare sau varioliforme fără dispoziție particulară la nivelul feței, neprecedate de inflamație sau traumatisme.

AV se poate asocia foarte rar cu leucokeratoza orală [6], sindromul Marfan [7], neuro-fibromatoza sau defectul septal atrial [8]. În sindromul

at the age of 5 to 12, but may also appear in teenagers or adults, irrespective of sex or race.

From a clinical point of view, this condition is characterized by a reticular atrophy symmetrically located in most cases on the cheeks, forehead and pre-auricular area, while lesions seldom extend to the upper lip, helix and ear lobe as well as on the extension sides of the arms. Eyebrows, eyelashes and hairy skin of the scalp are not affected. Unilateral locations have also been described [1, 2]. Lesions consist of irregularly shaped depressions of 2-3 mm in diameter and 1 mm depth, sharply defined and delimited by narrow bridges of the epidermis resulting in a *honeycomb* or *worm-eaten* aspect. AV is also associated with facial erythema and rarely with comedone and milium cysts. Keratosis pilaris has been frequently noted in limbs [3].

Histological aspect is characterized by follicular knots, atrophy of hair follicle, dermal sclerosis and perifollicular and perivascular inflammation [4, 5].

The disease generally takes a slow course, with progressive worsening until puberty and subsequent recovery, even by spontaneous regression.

AV belongs to the group of conditions characterized by keratosis pilaris and atrophy of the skin. Also belonging to this group are *keratosis pilaris atrophicans faciei* and *keratosis follicularis spinulosa decalvans*, which differ from AV by location, inflammation level, genetic inheritance transmission and histological aspect. Thus, unlike AV, *ulerythema ophryogenes*, a clinical form of *keratosis pilaris atrophicans faciei*, is mainly inherited in autosomal hereditary pattern and presents as erythemas, follicular papules and atrophy of the lateral sides of the eyebrows.

Differential diagnosis in AV has to be determined with reference to conditions of atrophic scars of the face such as lupus erythematosus, varicella and acne. Comedo nevus features asymmetrically disposed large comedones. *Atrophia maculosa varioliformis cutis* is distinguished by mildly depressed, sharply delimited linear, rectangular or varioliform scars, not particularly localised at face level and unpreceded by inflammation or traumatisms.

AV is very rarely associated with oral leucokeratosis [6], Marfan syndrome [7], neurofibromatosis or the atrial septal defect [8]. AV is associated in Rombo syndrome with

Rombo AV este asociată cu chiste de milium, hipotricoză, tricoepitelioame, carcinoame bazocelulare și vasodilatație periferică cu cianoză [8, 9], iar în sindromul Nicolau-Băluș AV este asociată cu siringoame eruptive și chiste de milium [10]. În accidentul industrial din 1976 de la Seneso (Italia) la copiii expuși la 2,3,7,8-tetraclorodibenzo-*p*-dioxin, acnea apărută a fost urmată de apariția AV [11].

Pacienții cu AV sunt afectați psihic de leziunile faciale impunându-se de aceea tratamente cosmetice eficiente. Tratamente precum crioterapia, fototerapia, keratoliticele, dermatocorticoizii, injecțiile intralezionale cu corticosteroizi, pastele cu zinc sau băile cu permanganat de potasiu s-au dovedit ineficiente. Se pare că cea mai bună alternativă terapeutică rămâne dermabraziunea și/sau injecțiile cu collagen. Se mai pot încerca și laserul cu dioxid de carbon sau YAG laser.

Concluzie

AV este o afecțiune rară cu aspect clinic și histologic caracteristic.

Intrat în redacție: 5.08.2010

milium cysts, hypotrichosis, trichoepitheliomas, basal cell carcinoma and peripheral dilation with cyanosis [8, 9], and in Nicolau-Băluș syndrome in conjunction with eruptive syringomas and milium cysts [10]. In the industrial accident that occurred in Seveso, Italy, in 1976, AV effects were ascertained following the acne resulted from children's exposure to 2,3,7,8-tetrachlorobenzo-*p*-dioxin [11].

AV patients are under constant psychological stress due to facial lesions, hence efficacious cosmetic treatment is required. Procedures such as cryotherapy, phototherapy, keratolytic treatment, dermatocorticoids, intralesional injections with corticosteroids, zinc paste barrier creams or potassium permanganate bath have proven ineffective. Apparently, the best therapeutical alternative is dermabrasion and/or collagen injections. Carbon dioxide laser or YAG laser are also an option.

Conclusions

Atrophoderma vermiculata is a rare disease with distinctive clinical manifestations and histological appearance.

Received: 5.08.2010

Bibliografie/Bibliography

1. Arrieta E, Milgram-Sternberg Y. Honeycomb atrophy on the right cheek. *Arch Dermatol* 1988; 124:1101-4.
2. Lorusso B, Benci M, Lotti T. Monolateral atrophoderma vermiculatum. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1993; 2:239-41.
3. Kooij R, Venter J. Atrophoderma vermiculata with unusual localisation and associated congenital anomalies. *Dermatologica* 1959;118: 161-7.
4. Bassioulas K, Frigidou M, Nakuci M et al. Atrophoderma vermiculata. *Cutis* 1997;59: 337-40.
5. Frosch PJ, Brumage MR, Schuster-Pavlovic C et al. Atrophoderma vermiculatum. Case reports and review. *J Am Acad Dermatol* 1988;18: 538-42.
6. Seville RH, Mumford PF. Congenital ectodermal defect: atrophoderma vermicularis with leukokeratosis oris. *Br J Dermatol* 1956;68: 310.
7. Sidwell RU, Harper JI. Vermiculate atrophoderma in a boy with Marfan syndrome. *Br J Dermatol* 1999;141: 750-1.
8. Michaelsson G, Olsson E, Westermarck P. The Rombo syndrome: a familial disorder with vermiculate atrophoderma, milia, hypotrichosis, trichoepitheliomas, basal cell carcinomas and peripheral vasodilation with cyanosis. *Acta Dermatovenereol (Stockh)* 1981;61: 497-503.
9. Ashinoff R, Jacobson M, Belsito DV. Rombo syndrome: a second case report and review. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:1011-4.
10. Dupre A, Carrere S, Bonafe JL et al. Syringomes éruptifs généralisés, grains de milium et atrophodermie vermiculée. Syndrome de Nicolau et Balus. *Dermatologica* 1981;162: 281-6.
11. Caputo R, Monti M, Ermacora E et al. Cutaneous manifestations of tetrachlorodibenzo-*p*-dioxin in children and adolescents. Followup 10 years after the Seveso, Italy, accident. *J Am Acad Dermatol* 1988;19: 812-9.