

Elastolisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico

Gerard Pitarch, Arantxa Torrijos, M.^a Luisa García-Melgares, Elena Roche, Amparo Calatayud y José M. Fortea

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

Resumen.—La elastolisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico es un trastorno elastolítico caracterizado por lesiones cutáneas en el cuello y en la región supraclavicular que clínicamente se asemejan al pseudoxantoma elástico, sin complicaciones sistémicas. El examen histológico muestra una pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar. Comunicamos un caso en una mujer de 76 años con lesiones típicas en el cuello.

Palabras clave: pseudoxantoma elástico, elastolisis, fibras elásticas.

PAPILLARY DERMAL ELASTOLYSIS SIMILAR TO PSEUDOXANTHOMA ELASTICUM

Abstract.—Papillary dermal elastolysis similar to pseudoxanthoma elasticum is an elastolytic disorder characterized by cutaneous lesions on the neck and in the supraclavicular region that are clinically similar to pseudoxanthoma elasticum, with no systemic complications. The histological examination shows a loss of elastic fibers in the papillary dermis. We report a case in a 76-year-old woman with typical lesions on the neck.

Key words: pseudoxanthoma elasticum, elastolysis, elastic fibers.

INTRODUCCIÓN

La elastolisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico (PXE) es una entidad recientemente descrita, caracterizada por unas lesiones cutáneas similares al PXE. Los hallazgos histopatológicos y la ausencia de afectación sistémica permiten diferenciar esta enfermedad del PXE y de otros trastornos elastolíticos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 76 años con hipercolesterolemia y diverticulosis en colon consultó por la aparición desde hacía un año de unas pápulas asintomáticas de coloración amarillenta en las caras laterales y posterior del cuello. Las pápulas no eran foliculares y se agrupaban en placas con aspecto en empedrado (fig. 1). Las axilas y los espacios supraclaviculares no estaban afectados, y no se observaban otras lesiones de daño actínico en cuello, cara o escote. La paciente negaba exposiciones prolongadas al sol o procesos inflamatorios cutáneos en la zona afectada. Ningún familiar presentaba lesiones similares.



Fig. 1.—Múltiples pápulas amarillentas dispuestas en empedrado en la cara posterior y lateral del cuello.

En la biopsia cutánea teñida con hematoxilina-eosina sólo se observó una leve atrofia de la epidermis, sin cambios visibles en la dermis (fig. 2). La tinción con orceína demostró una pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar, con un discreto aumento de fibras elásticas en la dermis subpapilar (fig. 3). No se observaron alteraciones en la cantidad o disposición de las fibras elásticas en el resto de la dermis. No se detectaron depósitos de calcio con la tinción de von Kossa.

Correspondencia:
Gerard Pitarch. Dermatología.
Hospital General Universitario de Valencia.
Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia. España.
gerardpitarch@hotmail.com

Recibido el 31 de mayo de 2005.
Aceptado el 24 de octubre de 2005.

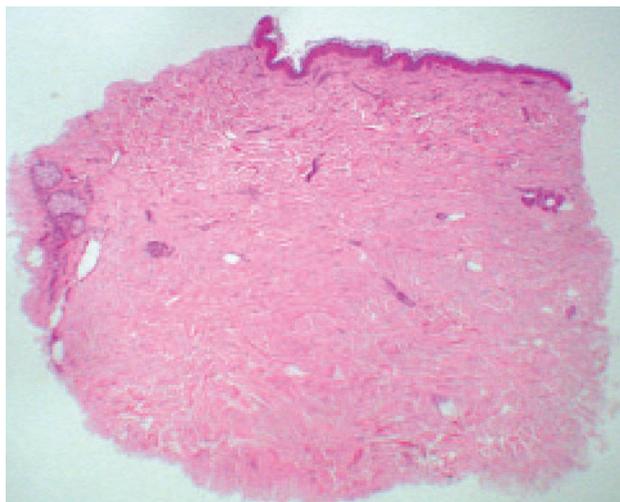


Fig. 2.—Visión panorámica de biopsia en sacabocados, con dermis y epidermis de apariencia normal. (Hematoxilina-eosina, x40.)

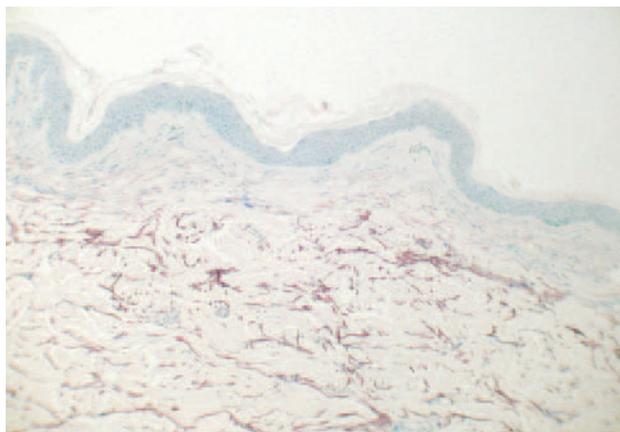


Fig. 3.—Pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar. (Orceína, x100.)

DISCUSIÓN

Los primeros casos de elastosis dérmica papilar similar a pseudoxantoma (EDPSP) fueron publicados por Rongioletti y Rebora en 1992¹. Desde entonces se han comunicado 15 casos. Afecta a mujeres de edades comprendidas entre los 57 y los 89 años. Las pápulas tienen de 2 a 4 mm de diámetro, no son foliulares y tienen un color amarillento o carnososo. Se disponen de manera simétrica formando grandes placas con aspecto de empedrado en las áreas laterocervicales. Es frecuente la afectación de la zona supraclavicular, aunque también se ha descrito la afectación de caras flexoras de antebrazos, pecho, abdomen inferior o axilas. Las lesiones son asintomáticas, aunque en ocasiones pueden ser escasamente pruriginosas.

Este trastorno no se asocia a afectación sistémica. Aunque algunos casos presentan hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia, hipertensión arterial o insuficien-

cia renal crónica parece que estos trastornos no están relacionados con la EDPSP, sino que se trata simplemente de patología frecuente en pacientes de edad avanzada. La asociación de diverticulosis colónica en esta paciente es interesante puesto que en la pared intestinal se aprecia elastosis y no elastosis². En esta paciente coexisten dos trastornos de las fibras elásticas, por aumento o por disminución, dependiendo del órgano afectado y posiblemente de los cofactores implicados en la patogénesis de cada uno de estos trastornos.

En la dermis papilar se observa una pérdida total o parcial de las fibras elásticas³. También puede observarse una marcada reducción de la cantidad de fibras elásticas en la dermis papilar, con fragmentación y pérdida del patrón arboriforme⁴. Las fibras elásticas también pueden faltar alrededor de los folículos pilosos¹. En un caso se ha descrito edema de dermis papilar con dilatación capilar y leve infiltrado linfocitario perivascular^{5,6}. En la dermis reticular las fibras elásticas tienen generalmente un aspecto normal, aunque en ocasiones se encuentran en menor cantidad o bien presentan un grosor variable y están enmarañadas⁶. Se ha descrito acumulación de fibras elásticas de aspecto y estructura normales en dermis subpapilar, posiblemente como reflejo del proceso de reparación tisular⁷. La epidermis es normal o atrófica. Los anejos no se encuentran afectados. Se ha sugerido que la disposición de las pápulas en empedrado es secundaria a un defecto del entramado de fibras elásticas que permite la herniación de la dermis a través de las zonas afectadas⁸. A nivel ultraestructural se han detectado fibras elásticas inmaduras en la porción superior de la dermis reticular, así como células de aspecto fibroblástico con cisternas dilatadas en el retículo endoplásmico¹. Con la tinción de von Kossa no se aprecian calcificaciones, a diferencia de las lesiones de PXE.

Existen dudas sobre el mecanismo etiopatogénico de esta entidad. La presencia de fibras elásticas inmaduras en la dermis reticular superior podría ser un signo de elastogénesis anormal. Aunque se ha sugerido que la radiación ultravioleta desempeña un papel causal es poco probable que sea suficiente, ya que algunas lesiones se presentan en zonas fotoprotegidas. En la anamnesis los pacientes niegan exposiciones solares prolongadas e intensas, y en la exploración física tampoco se encuentran lesiones secundarias a daño actínico⁸. Las fibras elásticas constan de dos componentes, elastina y glucoproteínas fibrilares. Se ha demostrado que en la EDPSP existe un defecto en la elastina y en la fibrilina-1, una glucoproteína fibrilar⁹. En la piel fotoexpuesta también existe una pérdida de fibrilina-1 pero se conserva la elastina¹⁰. Esta observación refuerza la idea de que la radiación solar no sea un factor decisivo en su patogénesis. El envejecimiento endógeno parece ser un factor determinante, ya que en todos los casos se trata de mujeres añosas. Se desconoce si el género influye en la patogénesis del cuadro, o por el contrario el abrumador predomi-

nio en mujeres se debe a que consultan más por lesiones con repercusiones estéticas.

La EDPSP se ha relacionado con dos entidades: la elastosis focal dérmica lineal y la elastosis de dermis media. En la elastosis de dermis media existe un déficit de elastina pero no de fibrilina-1. En la elastosis focal dérmica lineal las coincidencias son todavía mayores, ya que comparten la pérdida de tejido elástico en dermis papilar con acumulación de fibras elásticas normales en dermis subpapilar y media. En la inmunohistoquímica también se observa una pérdida de elastina y de glucoproteínas fibrilares, incluida la fibrilina-1⁹. Se ha sugerido que estas tres entidades podrían tener un sustrato común caracterizado por un defecto primario en los componentes de las fibras elásticas, con una presentación clínica variable según la localización y la extensión de la elastosis.

En el diagnóstico diferencial debemos considerar el PXE, la papulosis fibrosa blanca del cuello y la elastosis dérmica focal similar a pseudoxantoma de inicio tardío. En el PXE clásico las lesiones aparecen a edades tempranas, hay asociación familiar y se acompaña de afectación ocular o cardiovascular. Los hallazgos histopatológicos en el PXE clásico consisten en fragmentación y calcificación de fibras elásticas en dermis reticular. La papulosis fibrosa blanca del cuello se presenta como múltiples pápulas blancas en caras laterales y posterior del cuello, dispuestas aisladamente y no agrupadas formando un empedrado. Se ha descrito principalmente en varones japoneses. Microscópicamente no se observa afectación de las fibras elásticas, sino engrosamiento de los haces de colágeno situados en la dermis superior y media. Aunque la histopatología de la papulosis fibrosa blanca del cuello y la elastosis dérmica papilar similar a PXE es diferente, podría existir una relación entre ambas entidades, ya que ambas se presentan en pacientes ancianos, y tienen una morfología y localización similares¹¹. La elastosis dérmica focal de inicio tardío similar a PXE se caracteriza por pápulas blancoamarillentas organizadas en empedrado en cuello y axilas. Todos los pacientes son de edad avanzada, con predominio de mujeres. Se caracteriza por un aumento de fibras elásticas estructuralmente normales localizadas en la porción media y superior de la dermis reticular¹².

Hasta el momento no se ha descrito ningún tratamiento efectivo para este trastorno.

Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol*. 1992; 26:648-50.
2. Ludeman L, Warren BF, Shepherd NA. The pathology of diverticular disease. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2002;16:543-62.
3. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part II. Decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:165-85.
4. El-Charif MA, Mousawi AM, Rubeiz NG, Kibbi AG. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a report of two cases. *J Cutan Pathol*. 1994;21:252-5.
5. Hashimoto K, Tye MJ. Upper dermal elastolysis: a comparative study with mid-dermal elastolysis. *J Cutan Pathol*. 1994;21:533-40.
6. Pirard C, Delbrouck-Poot F, Bourlond A. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: a new case. *Dermatology*. 1994;189:193-5.
7. Tajima S, Ohnishi Y, Akagi A, Ishibashi A, Sasaki T. Elastic change in the subpapillary and mid-dermal layers in pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Br J Dermatol*. 2000;142:586-8.
8. Vargas-Díez E, Peñas PF, Fraga J, Aragües M, García-Díez A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases and review of the literature. *Acta Derm Venereol*. 1997;77:43-5.
9. Akagi A, Tajima S, Kawada A, Ishibashi A. Coexistence of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and linear focal dermal elastosis. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:S189-S92.
10. Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T, Sasaki T, Sakamoto H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and an immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1. *Br J Dermatol*. 1998;139:141-4.
11. Patrizi A, Neri I, Trevisi P, Varotti C. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: another case. *Dermatology*. 1994;189:289-91.
12. Kossard S. Pseudoxanthoma-like late-onset focal dermal elastosis. *Australas J Dermatol*. 2005;46:47-50.