

ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas no foliculares en empedrado

Non-Follicular Papules with a Cobblestone Appearance

Historia clínica

Mujer de 55 años con antecedente de carcinoma ductotubular de mama tratado con cirugía, radioterapia y quimioterapia que consultó por la presencia de varias lesiones asintomáticas, de dos años de evolución, que comenzaron en el cuello, el escote, las axilas y los brazos, extendiéndose a la región inferior del abdomen, las ingles y las muñecas. No refería historia de exposición solar prolongada ni antecedentes familiares de lesiones similares.

Exploración física

Se apreciaban múltiples pápulas no foliculares, amarillentas, de 2-4 mm de diámetro, localizadas en el cuello (fig. 1), las axilas, los brazos, la región inferior del abdomen, las ingles (fig. 2), los muslos y las muñecas, dispuestas con un patrón en empedrado. No presentaba afectación oftálmica ni cardiovascular.

Histopatología

El estudio histológico mostró la presencia en dermis de un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular, así

como un material laxo y basófilo que diseccionaba las fibras de colágeno; la práctica de una tinción de hierro coloidal, que fue positiva, permitió demostrar que se trataba de mucopolisacáridos ácidos. Mediante las tinciones de orceína y Verhoeff se observó disminución y fragmentación de fibras elásticas en la dermis papilar y media, con pérdida del patrón arboriforme (fig. 3). La tinción de Von Kossa fue negativa.



Figura 2



Figura 1

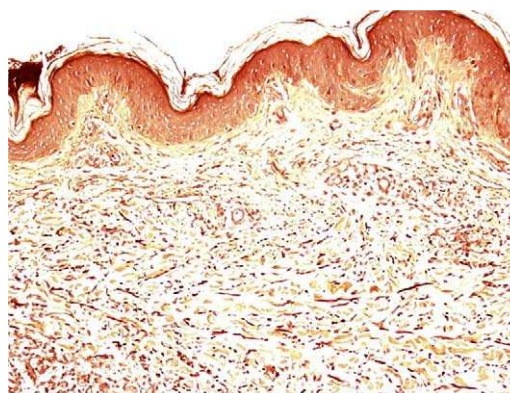


Figura 3 Orceína x10.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico (EDPSP).

Evolución y tratamiento

Dadas la benignidad del cuadro, la ausencia de sintomatología y la inexistencia de tratamiento efectivo, la paciente no fue tratada y las lesiones permanecieron estables.

Comentario

La EDPSP es una entidad adquirida, descrita por Rongioletti y Rebora en 1992¹, caracterizada por múltiples pápulas que remedan las lesiones cutáneas del pseudoxantoma elástico y por el descenso o ausencia de fibras elásticas en la dermis papilar². Afecta predominantemente a mujeres mayores de 60 años^{3,4}. Su etiopatogenia es desconocida, relacionándose con la radiación ultravioleta, el envejecimiento endógeno o la elastogénesis anormal (hallazgo de fibras elásticas inmaduras en la dermis reticular superior). Con respecto a su patogénesis se ha descrito un defecto en la elastina y la fibrilina^{1,5}, así como su relación con la elastólisis de dermis media, en la que existe un déficit de elastina pero no de fibrilina^{1,5}. En nuestra paciente pensamos que la aparición de lesiones dos años después del tratamiento con quimioterapia y radioterapia podría estar en relación con estos factores en el inicio del cuadro.

Clínicamente aparecen múltiples pápulas amarillentas, no foliculares, de 2-4 mm de diámetro, asintomáticas o levemente pruriginosas, agrupadas con patrón "en empedrado"^{2,3,5,6} debido a la herniación de la dermis a través de zonas con fibras elásticas afectas^{2,3,5}. Se localiza principalmente en la región cervical y supraclavicular, extendiéndose menos frecuentemente a las axilas, la zona pectoral, los pliegues antecubitales y al abdomen inferior^{3,5}. A diferencia del pseudoxantoma elástico no muestra manifestaciones sistémicas oftálmicas ni cardiovasculares^{2,3,5,6}.

La histopatología evidencia una pérdida parcial o total de fibras elásticas en la dermis papilar, pudiéndose asociar fragmentación de las mismas y pérdida del patrón arboriforme. La dermis reticular es normal o muestra disminución de fibras elásticas. La tinción de Von Kossa es negativa^{2,3,5}.

Los diagnósticos diferenciales principales son el pseudoxantoma elástico, la elastosis dérmica focal de inicio tardío similar a pseudoxantoma (aumento de fibras elásticas en

dermis reticular media y profunda), la papulosis fibrosa blanca del cuello (fundamentalmente en la región cervical, presenta engrosamiento de haces de colágeno en la dermis papilar y reticular media) y la elastólisis dérmica superior (un caso publicado que asocia elastofagocitosis).

No existe tratamiento efectivo. Se han utilizado retinoides tópicos sin hallar mejoría^{2,3}.

Pensamos que la EDPSP, la papulosis fibrosa blanca del cuello, la elastólisis dérmica superior y la elastosis dérmica focal de inicio tardío similar a pseudoxantoma pudieran ser diferentes entidades histopatológicas de un mismo espectro clínico, dado que la morfología y localización de las lesiones es similar, así como su predilección por edades avanzadas, presentando diferencias histopatológicas sutiles. Por ello podríamos considerarlas distintas expresiones del envejecimiento cutáneo y proponemos englobarlas como variantes de una única entidad bajo el nombre de "lesiones del envejecimiento cutáneo tipo pseudoxantoma elástico".

Conflicto de intereses

Los autores declaran 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. 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.
3. Monteagudo B, Cabanillas M, Used-Aznar MM. Elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Piel.* 2009;24:17–9.
4. Monteagudo B, Cabanillas M, Pérez-Valcárcel J, Suárez-Amor O. Papulosis fibrosa blanca del cuello. *Piel.* 2009;24:399–403.
5. Pitarch G, Torrijos A, García-Melgares ML, Roche E, Calatayud A, Fortea JM. Elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:131–3.
6. García-Arpa M, García-Rojo M, Vera-Iglesias E. Pápulas en cuello y flexuras. *Piel.* 2009;24:549–51.

C. Prada-García*, I. Ruiz-González y S. Delgado-Vicente

Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial de León, León, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: caminoprada@gmail.com
(C. Prada-García).