

## Elastorrexis papulosa. Presentación de un caso y claves para el diagnóstico diferencial

### Papular Elastorrhesis: A Case Report and Principal Differential Diagnoses

Sr. Director:

Dentro de las alteraciones del tejido elástico existe un grupo heterogéneo de enfermedades, caracterizado por una disminución de las fibras elásticas en la dermis. Se trata de cuadros poco frecuentes y con hallazgos tanto clínicos como histológicos, a veces superpuestos, por lo que su diagnóstico constituye un reto para el dermatólogo y el dermatopatólogo. Presentamos un caso de una de estas entidades, la elastorrexis papulosa (EP), y discutimos el diagnóstico diferencial clínico e histológico con otros procesos caracterizados por una alteración del tejido elástico.

Se trata de una mujer de 21 años, sin antecedentes de interés, que consultó por la aparición progresiva desde la adolescencia de múltiples lesiones asintomáticas sobreelevadas de color blanquecino en el escote, los hombros y la parte alta de la espalda. No refería aparición de acné en esas localizaciones ni en la región facial. A la exploración se apreciaban numerosas lesiones papulosas, blanquecinas, de 1-4 mm de tamaño, de distribución no folicular y ligeramente sobreelevadas (figs. 1 y 2). En el estudio histológico, con la tinción de orceína, se evidenció una notable disminución,afilamiento y fragmentación de las fibras elásticas en la dermis (fig. 3). El resto de pruebas analíticas y de imagen fueron normales. No se demostraron lesiones similares en los miembros de su familia. Los hallazgos clínicos e histopatológicos permitieron llegar al diagnóstico de EP.

El primer caso de EP fue descrito por Bordas et al en 1987<sup>1</sup>, considerándolo como una variante de *nevus anelasticus*. Aunque existen casos familiares<sup>2</sup>, el proceso se instaura generalmente de forma adquirida después de la adolescencia y de la segunda década de la vida, siendo más frecuente en el sexo femenino. Clínicamente se manifiesta en forma de múltiples pápulas blanquecinas de 5 mm o menor tamaño, no foliculares, no confluentes, distribuidas principalmente



Figura 2 Pápulas blanquecinas no confluentes en hombros.

en el tercio superior del tronco (hombros y raíz de los miembros). Sin embargo, se han descrito recientemente localizaciones más atípicas en la cabeza y el cuello<sup>3</sup>. La mayoría de los casos se presentan aislados sin otra patología concomitante<sup>4</sup>. Histológicamente podemos ver disminución y fragmentación de las fibras elásticas, principalmente en la dermis superior<sup>3</sup>.

Las características clínicas de la EP se asemejan a algunas formas incompletas del síndrome de Buschke-Ollendorff, donde aparecen lesiones no confluentes a nivel cutáneo denominadas *dermatofibrosis lenticularis disseminata*. Sin embargo, en esta última entidad la histología acostumbra a ser diferente, ya que las fibras elásticas se encuentran incrementadas en vez de disminuidas<sup>5</sup>. Aun así, algunos autores defienden que la EP pertenece a estas formas incompletas, sin afectación ósea (osteopoiquilia) ni otros hallazgos. Es por esto que la *dermatofibrosis lenticularis disseminata* es el principal diagnóstico diferencial de la EP junto con el *nevus anelasticus*. El *nevus anelasticus* se caracteriza por múltiples pápulas perifoliculares rojizas que se presentan de forma asimétrica en el tronco y los brazos, que pueden confluir formando placas<sup>6</sup>. Al igual que en la EP, el hallazgo

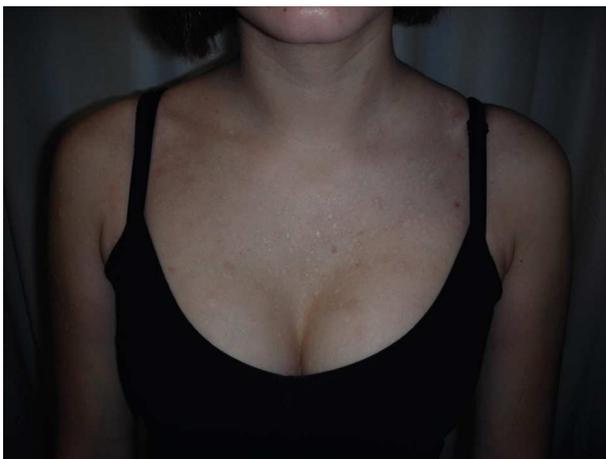


Figura 1 Múltiples pápulas blanquecinas en V en el escote.

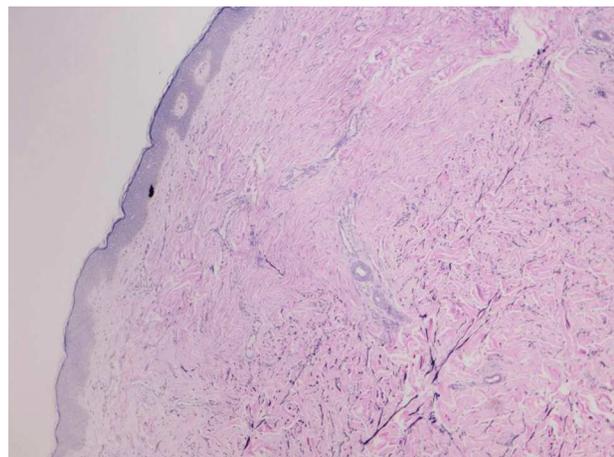


Figura 3 Tinción con orceína: disminución significativa, afilamiento y fragmentación de las fibras elásticas en la dermis superior.

histológico fundamental consiste en la disminución y degeneración de las fibras elásticas, aunque algunos autores afirman que existe mayor pérdida pero menor fragmentación de estas fibras que en la EP.

Entre los diagnósticos diferenciales que deben tenerse en cuenta, junto con sus claves clínico-patológicas, se encuentran los siguientes<sup>7-9</sup>:

1. Colagenoma eruptivo: múltiples pápulas blanquecinas de 2 a 5 mm en el tronco que aparecen alrededor de la adolescencia. Disminución de fibras elásticas y homogenización y engrosamiento del colágeno.
2. Elastólisis perifolicular: en mujeres de edad avanzada. Pápulas perifoliculares blanco-grisáceas de 1-4 mm en el cuello, los lóbulos de las orejas, los brazos y el tronco. Su etiología parece deberse a la toxina epidermolítica de *S. epidermidis*.
3. Cicatrices papulares por acné: pápulas foliculares hipopigmentadas en la porción superior del tronco en pacientes con historia de acné. Pérdida de fibras elásticas alrededor de los folículos<sup>10</sup>.
4. Anetodermias secundarias: placas o máculas de 5-25 mm atróficas, con arrugas finas y herniación en forma de saco del tejido subyacente. Pérdida de fibras elásticas. A veces también elastorrhexis en toda la dermis.
5. Elastólisis de la dermis media: más frecuente en mujeres entre 30 y 50 años. Placas eritematosas, telangiectasias y pápulas perifoliculares que se resuelven dejando una zona asintomática con finas arrugas, en el cuello y el tronco. Pérdida de fibras elásticas en banda en la dermis media.
6. Pseudoxantoma elástico: máculas y pápulas amarillas que confluyen en placas dando lugar a un característico empedrado de la piel, flacidez y laxitud. Fragmentación de las fibras elásticas, engrosadas y basófilas con presencia de depósitos de calcio.
7. Papulosis fibroelastolítica del cuello: relacionada con el fotoenvejecimiento, aparece en personas de edad avanzada. Clínica similar al pseudoxantoma elástico con fenómenos de elastólisis y desaparición de fibras elásticas y aumento de fibras de colágeno, con disminución de la melanina en la epidermis.

Algunos de estos trastornos han sido recientemente descritos y son poco conocidos debido al escaso número de casos publicados en la literatura. Además, casi todos comparten una clínica y una histología poco específica y bastante superponible. La suma de una serie de datos como la edad, el sexo, la clínica (pápulas no foliculares, no historia previa de acné, lesiones no confluentes) y la histología nos dan las claves para alcanzar el diagnóstico de EP. El caso que presen-

tamos es representativo de la dificultad diagnóstica de este grupo de enfermedades, y hemos querido dar una serie de datos fundamentales que ayuden a diferenciar cada entidad para facilitar su diagnóstico.

## Bibliografía

1. Bordas X, Ferrandiz C, Ribera M, Galofré E. Papular elastorrhexis: A variety of nevus anelasticus? Arch Dermatol. 1987;123:433-4.
2. Schirren H, Schirren CG, Stolz W, Kind P, Plewig G. Papular elastorrhexis: a variant of dermatofibrosis lenticularis disseminate (Buschke-Ollendorff syndrome). Dermatology. 1994;189:368-72.
3. Tan C, Zhu WY, Min ZS. Papular elastorrhexis located on occipito-cervical and mandibular regions. Eur J Dermatol. 2009;19:399-400.
4. Pajot C, Le Clec'h C, Hoareau F, Croue A, Verret JL. Two cases of papular elastorrhexis. Ann Dermatol Venereol. 2008;135:757-61.
5. Buechner SA, Itin P. Papular Elastorrhexis. Report of five cases. Dermatology. 2002;205:198-200.
6. Choonhakarn C, Jirattanapochai K. Papular elastorrhexis: a distinct variant of connective tissue nevi or an incomplete form of Buschke-Ollendorff syndrome? Clin Exp Dermatol. 2002;27:454-7.
7. Del Pozo J, Martínez W, Sacristán F, Fernández-Jorge B, Fonseca E. Papular Elastorrhexis, a Distinctive Entity? Am J Dermatopathol. 2008;30:188-90.
8. Lewis KG, Bercovith L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part II. Decreased elastic tissue. J Am Acad Dermatol. 2004;51:165-85.
9. Ryder HF, Antaya RJ. Nevus anelasticus, papular elastorrhexis, and eruptive collagenoma: clinically similar entities with focal absence of elastic fibers in childhood. Pediatr Dermatol. 2005;22:153-7.
10. Wilson B, Dent C, Cooper P. Papular acne scars. Arch Dermatol. 1990;126:797-800.

F.M. Almazán-Fernández<sup>a,\*</sup>, A. Clemente-Ruiz de Almirón<sup>a</sup>,  
A. Sanz-Trelles<sup>b</sup>, J.C. Ruiz-Carrascosa<sup>a</sup> y  
R. Naranjo-Sintes<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Carlos Haya, Málaga, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: almazanweb@hotmail.com  
(F.M. Almazán-Fernández).

doi:10.1016/j.ad.2010.10.021