

## Seudoxantoma elástico en el diagnóstico diferencial de las calcificaciones axilares en la mamografía

### Pseudoxanthoma Elasticum in the Differential Diagnosis of Axillary Calcifications on Mammography

Sr. Director:

Presentamos el caso de una paciente de 52 años, con antecedentes familiares de carcinoma de mama (madre), que acudió a realizarse una mamografía anual de control en la cual se apreciaron microcalcificaciones de distribución lineal siguiendo los pliegues cutáneos, de predominio en el cuadrante superoexterno mamario y ambas regiones axilares (fig. 1).

Fue remitida a Dermatología para valoración de las alteraciones cutáneas, que según comentaba la paciente habían comenzado muchos años antes. A la exploración física presentaba llamativos pliegues de piel redundante en ambas axilas, cuello e ingles, presentando en su superficie pápulas amarillentas «en pollo desplumado» (fig. 2A y B). A la palpación mamaria se evidenciaban —especialmente en el cuadrante superoexterno— pequeños nódulos superficiales de consistencia pétreo.

Se realizó una biopsia incisional cutánea procurando abarcar estos nódulos, objetivándose en el estudio histológico una fragmentación y calcificación de las fibras elásticas en los tercios medio y profundo de la dermis, teñidas de coloración azul con tinción hematoxilina-eosina por su alto contenido en calcio, y con una coloración marróncea con tinción de von Kossa (fig. 3A y B).

Con estos hallazgos, se confirmó el diagnóstico de pseudoxantoma elástico (PXE).

Tras interconsultas con los servicios de oftalmología, cardiología y medicina digestiva, se objetivaron estrias angioides en ambos ojos, con discreto edema en área macular juxtafoveolar y un prolapso de la válvula mitral, sin que se apreciase alteraciones digestivas asociadas.

El PXE es una enfermedad hereditaria del tejido conjuntivo caracterizada por diferentes manifestaciones cutáneas, oculares y cardiovasculares. Su patrón de herencia puede ser tanto autosómico dominante como recesivo, aunque la incidencia es 2 veces mayor en mujeres que en hombres. El locus en el cual reside la mutación es el 16p13.<sup>1,2</sup>

Las manifestaciones cutáneas características consisten en la aparición —en las axilas, las superficies laterales del cuello y las ingles— de máculas amarillentas que evolucionan a la formación de pápulas, que pueden confluir en grandes placas, y con el paso del tiempo los pliegues afectados se vuelven más laxos, haciéndose más evidentes. El diagnóstico diferencial de estas lesiones clínicamente se plantea fundamentalmente con los xantomas planos, habitualmente asociados a dislipemias, con lesiones de elastosis actínica y con lesiones cutáneas en pacientes que toman D-penicilamina<sup>3</sup>.

Los cambios histológicos más característicos son (en los órganos afectados) la presencia de fibras elásticas degeneradas (fragmentación en la dermis superficial y media), con

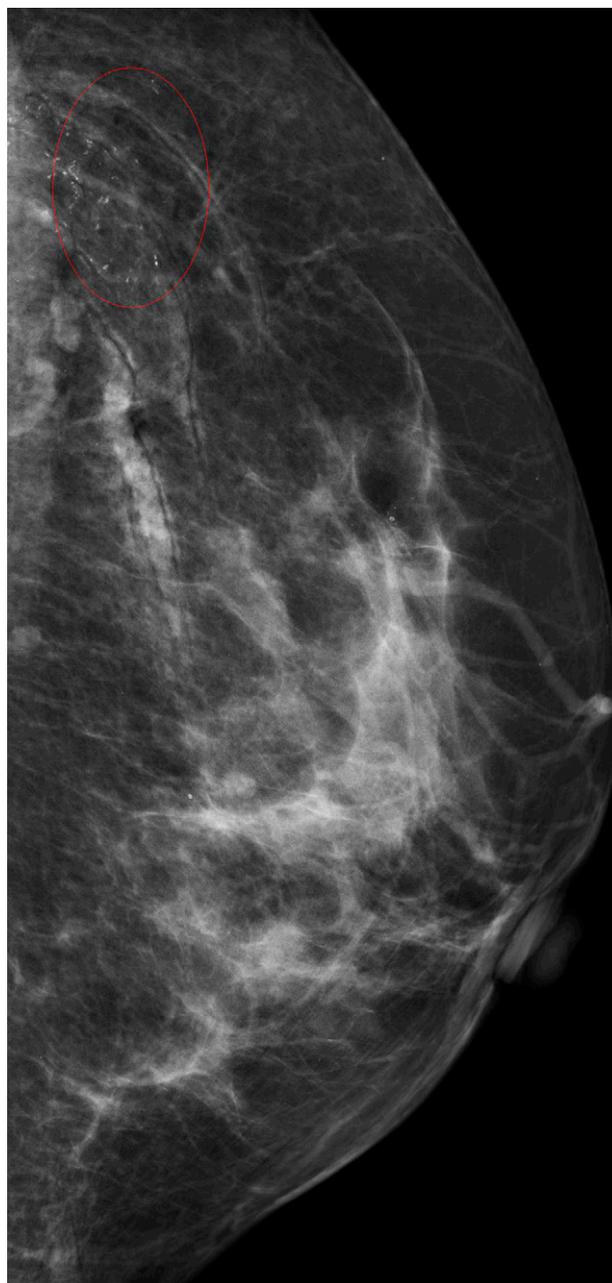
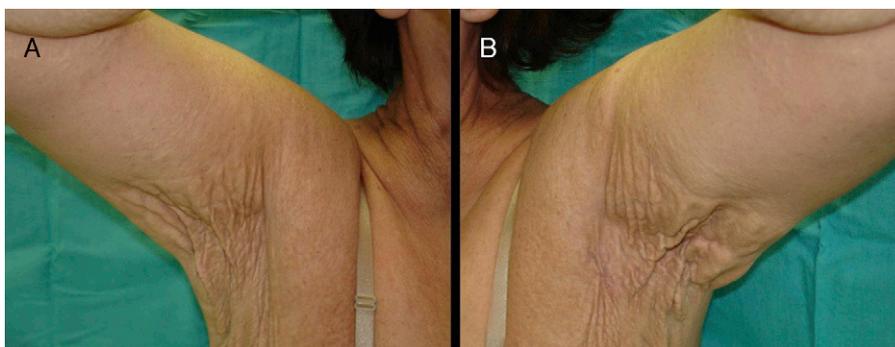


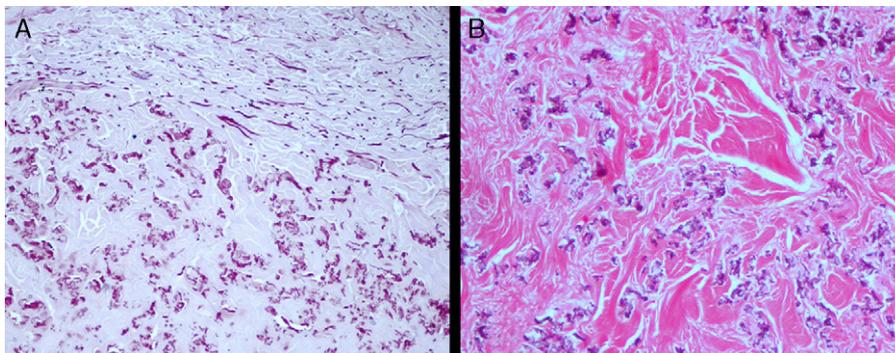
Figura 1 Mamografía de la mama izquierda.

calcificación de las mismas y cuya ausencia debe hacernos dudar del diagnóstico. Las alteraciones de las fibras elásticas son apreciables mediante hematoxilina-eosina, aunque puede ser útil la tinción de Von Kossa (fig. 3b) para apreciar mejor el calcio y de Verhoeff-Van Gieson para las fibras elásticas<sup>4</sup>.

Por ello, en estos pacientes no resulta excepcional observar, mediante radiografía simple y mamografía, imágenes de densidad calcio, que pueden distribuirse linealmente, secundarias a la calcificación de las fibras elásticas de la pared de los vasos sanguíneos, y/o como microcalcificaciones mamarias y axilares, debido a la calcificación de las fibras elásticas de la dermis<sup>3</sup>, e incluso se ha postulado que dichas microcalcificaciones mamarias puedan ser resultado



**Figura 2** A) Pliegues de piel redundante en la axila derecha. B) Pliegues de piel redundante en la axila izquierda.



**Figura 3** A) Tinción: orceína  $\times 100$ . B) Tinción: Von Kossa  $\times 200$ .

de la calcificación de la fascia muscular y los septos interlobulares glandulares<sup>5</sup>.

Se han descrito microcalcificaciones mamográficas en múltiples patologías, como en la osteodistrofia de Albright, la foliculitis crónica, el osteoma cutis y en gran variedad de trastornos metabólicos y endocrinológicos, como el hiperparatiroidismo y la hipervitaminosis D. Asimismo, es preciso realizar diagnóstico diferencial con depósitos en la piel de sustancias metálicas debidos al uso de desodorantes y otras cremas que pueden simular microcalcificaciones intracutáneas<sup>5</sup>.

Según el estudio de Bercovitch et al., se detectan microcalcificaciones mamarias en más de la mitad de las mujeres con PXE. En la mayoría de los casos estas calcificaciones parecen distribuirse de forma aislada, aunque en algunos pacientes<sup>6</sup> se han descrito formando agrupaciones a modo de conglomerados de contenido cálcico que justificarían la palpación de nódulos en ambas axilas, tal y como ocurrió en nuestro caso. Aunque es muy característico encontrar en estos pacientes la combinación de microcalcificaciones mamarias y calcificaciones vasculares, y no es raro encontrar estos hallazgos radiológicos en la población normal, la presencia de ambos debe hacernos valorar minuciosamente la piel, por si existiesen alteraciones sugestivas de PXE. Se ha observado que las calcificaciones que afectan a las estructuras vasculares que contienen tejido elástico pueden apreciarse hasta en un tercio de los pacientes mediante radiografía simple<sup>5</sup> y, al calcificarse las arterias coronarias, la sintomatología simula la originada por la arteriosclerosis.

En definitiva, aunque toda calcificación objetivada en una mamografía puede representar a priori un signo de

alarma, es importante conocer la frecuencia de asociación de las microcalcificaciones mamográficas con el PXE y tenerlo en cuenta de cara al diagnóstico diferencial con el carcinoma mamario<sup>7,8</sup>.

## Bibliografía

1. Struck B, Neldner KH, Rao V, St Jean P, Lindpaintner K. Mapping of both autosomal recessive and dominant variants of pseudoxanthoma elasticum to chromosome 16p131. *Human Mol Genet.* 1977;6:1823-8.
2. Guerra Tapia A, Hergueta Sánchez P, Iglesias Diaz L, Ivars Amoros J, Revenga Arranz F. Pseudoxantoma elástico en tres hermanas. *Actas Dermosifiliogr.* 1992;83:534-8.
3. Marchione R, Kim N, Kirsner RS. Pseudoxanthoma elasticum: new insights. *J Invest Dermatol.* 2009;129:258.
4. Albertyn LE, Drew AC. Mammographically detected microcalcifications due to pseudoxanthoma elasticum. *Australas Radiol.* 1991;35:81-2.
5. Bercovitch L, Schepps B, Koelliker S, Magro C, Terry S, Lebwohl M. Mammographic findings in pseudoxanthoma elasticum. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:359-66.
6. Pryck JJG, Thijssen HOM. Radiodiagnostic signs in pseudoxanthoma elasticum generalisatum (dysgenesis elastofibrillar mineralisans). *Clin Radiol.* 1977;28:549-54.
7. Parfrey NA, Doyle CT. Elastosis in benign and malignant breast disease. *Hum Pathol.* 1985;16:674-6.
8. Mera SL, Davies JD. Elastosis in breast carcinoma: I. Immunohistochemical characterization of elastic fibres. *J Pathol.* 1987;151:103-10.

L. Padilla-España<sup>a,\*</sup>, T. Fernández-Morano<sup>a</sup>, J. Del Boz<sup>a</sup> y R. Fúñez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eplaura85@hotmail.com

(L. Padilla-España).

doi:10.1016/j.ad.2011.09.009

## Dermatosis neutrofílica sobre área de linfedema posmastectomía

### Neutrophilic Dermatitis on Postmastectomy Lymphedema

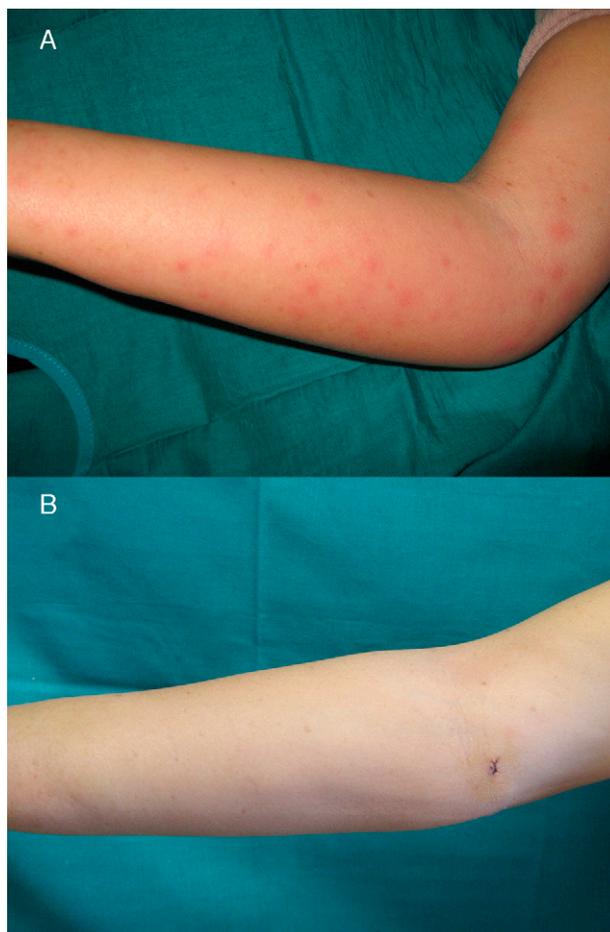
Sr. Director:

El síndrome de Sweet clásico o idiopático es una dermatosis neutrofílica caracterizada por la asociación de clínica cutánea y síntomas sistémicos. Las lesiones cutáneas tienden a localizarse en la cara, el cuello, el tórax y las extremidades superiores, y se presentan como pápulas, nódulos o placas eritematosas y dolorosas. Los síntomas sistémicos como mal-estar general, mialgias, artralgias y leucocitosis neutrofílica pueden preceder en días o aparecer de forma simultánea a la afectación cutánea. El síndrome de Sweet clásico o idiopático se ha relacionado con un proceso infeccioso digestivo o de vías respiratorias altas, con la enfermedad inflamatoria intestinal y con el embarazo. Con menor frecuencia es inducido por fármacos (el G-CSF es el más frecuente) o se asocia a un proceso maligno (con mayor frecuencia se trata de una neoplasia hematológica)<sup>1</sup>. La variante atípica o localizada sobre el área de linfedema se considera una forma menos grave.

Nuestra paciente tenía 60 años y había sido diagnosticada 6 años atrás de un carcinoma ductal infiltrante en la mama derecha. Se le practicaron una cirugía conservadora y una linfadenectomía axilar, y recibió como tratamientos adyuvantes radioterapia y quimioterapia. En el momento de la consulta estaba en tratamiento con capecitabina por la existencia de metástasis hepáticas. Desde hacía 2 días presentaba en cara interna de brazo y antebrazo derecho, que estaba edematizado, múltiples máculo-pápulas eritematosas, muy dolorosas a la palpación (fig. 1A). Días antes del inicio de la clínica cutánea sintió malestar general, sensación distérmica y escalofríos. La analítica realizada mostró solamente una elevación de la PCR (99,6 mg/l), sin anomalías en el hemograma (leucocitos 7.590/mm<sup>3</sup> [neutrófilos 69,9%]). Y en la biopsia cutánea se observó un denso infiltrado inflamatorio neutrofílico en la dermis, de disposición predominantemente perivascular y también intersticial, sin alteraciones en la epidermis (fig. 2). Se pautó tratamiento con amoxicilina-clavulánico y en menos de una semana las lesiones cutáneas se resolvieron por completo (fig. 1B).

La dermatosis neutrofílica sobre el área de linfedema posmastectomía se considera una variante atípica o localizada del síndrome de Sweet clásico o idiopático, y hasta la fecha solamente se han reportado unos 12 casos (tabla 1). Se ha descrito en mujeres con una edad comprendida entre los 39 y los 75 años, que habían sido sometidas a cirugía de cáncer de mama, linfadenectomía axilar y

otros tratamientos adyuvantes (radioterapia, hormonoterapia y quimioterapia), y como consecuencia de dichos tratamientos habían desarrollado un linfedema en el brazo ipsilateral. El tiempo transcurrido entre la cirugía mamaria y la aparición de las lesiones cutáneas de Sweet es muy variable, desde pocos meses hasta años. Clínicamente se manifiesta como múltiples pápulas eritematosas y dolorosas, que pueden confluir en placas y cuya localización se limita a la zona linfedematosa, afectándose en la mayoría de los casos el dorso de la mano, el antebrazo y el brazo. Con menor frecuencia, las lesiones son vesículas o ampollas y no se ha descrito la presencia de ampollas hemorrágicas ni pústulas. No se ha relacionado con una recaída local del cáncer de mama o con la existencia de metástasis a distancia, salvo un caso que asociaba metástasis cutáneas<sup>2</sup>, y solamente se ha descrito un caso en relación con la administración de



**Figura 1** A) Linfedema y máculo-pápulas eritematosas en la cara interna de brazo y antebrazo derecho. B) Brazo derecho sin lesiones a la semana de iniciar el tratamiento.