

Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico



Pseudoxanthoma Elasticum-like Papillary Dermal Elastolysis

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico (EDPSP) es una entidad clinicopatológica caracterizada por lesiones cutáneas similares a las del pseudoxantoma elástico (PE) y la ausencia o pérdida importante de las fibras elásticas en la dermis papilar¹. Presentamos un nuevo caso de esta entidad, haciendo hincapié en su patogenia y sus características clinicopatológicas y dermatoscópicas, así como una revisión de la literatura indexada.

Presentamos el caso de una mujer de 74 años con bronquiectasias crónicas desde la infancia, insuficiencia aórtica y maculopatía en relación con la edad. Consultaba por lesiones asintomáticas en el cuello y las axilas desde hacía 4 meses. A la exploración física presentaba pápulas milimétricas no foliculares parduzcas, que confluían formando placas «en empedrado», simétricas en la región cervical, clavicular y axilar (fig. 1 A). No refería antecedente de traumatismo, exposición solar prolongada o aplicación de tratamientos tópicos. Negaba antecedentes familiares de interés. La imagen dermatoscópica mostraba múltiples áreas de coloración parduzca con tendencia a confluir, así como múltiples vasos de morfología lineal y arboriforme (fig. 1 B). Los exámenes cardiológico y oftalmológico únicamente mostraron datos en relación con su enfermedad de base. El estudio histológico con hematoxilina-eosina no reveló alteraciones específicas, pero la tinción con orceína mostró una pérdida prácticamente completa de las fibras elásticas limitada a la dermis papilar (fig. 1 C). Se observó la presencia de telangiectasias en la dermis papilar, así como ocasionales melanófagos dérmicos (fig. 1 D). La tinción de Von Kossa fue negativa (fig. 1 E).

La EDPSP es una entidad infrecuente y de etiopatogenia multifactorial descrita por Rongioletti y Rebra en 1992², de la que se han publicado cerca de 50 casos afectando a mujeres a partir de la 6.^a década de la vida (tabla 1).

Se caracteriza por la presencia de pápulas milimétricas, no foliculares, que tienden a confluir formando placas «en

empedrado». Se distribuyen de forma simétrica en el cuello, la zona supraclavicular y, en menor medida, las axilas, las fosas antecubitales y el abdomen¹. Suelen ser asintomáticas, por lo que no precisan tratamiento.

No existen manifestaciones sistémicas asociadas, a diferencia de lo que ocurre en el PE, aunque sí pueden presentar comorbilidades propias de su grupo etario, como hipertensión arterial, dislipidemia o diabetes mellitus¹. En nuestro caso destaca la presencia de bronquiectasias crónicas. En la literatura no hemos encontrado ningún caso de EDPSP asociado a bronquiectasias, y solo un caso de PE con bronquiectasias crónicas³. Sin embargo, la implicación de las fibras elásticas en el desarrollo de estas 3 entidades parece evidenciar un mecanismo patogénico común.

Dermatoscópicamente se observan áreas de coloración parduzca —correspondientes a las pápulas clínicas— con tendencia a confluir, así como múltiples vasos de morfología lineal y arboriforme⁴.

La EDPSP forma parte de las llamadas dermatosis invisibles, siendo necesarias tinciones específicas para fibras elásticas como Van Gieson u orceína¹, o el uso de anticuerpos monoclonales frente al componente P del amiloide⁵. Observaremos bajo una epidermis normal o ligeramente atrófica una pérdida parcial o total de las fibras elásticas en la dermis papilar^{1,5}. Los melanófagos dispersos en la dermis papilar, presentes en nuestro caso, pueden considerarse como una pista útil para el diagnóstico¹. A diferencia del PE, no se observan calcificaciones de las fibras elásticas con la tinción de Von Kossa^{1,5}.

Estudios inmunohistoquímicos demostraron que el defecto primario se encuentra en la elastina, ausente en estos pacientes, y no en la fibrilina-1, ausente tanto en pacientes con EDPSP como en controles de edad avanzada⁶.

Su etiopatogenia es controvertida. Rongioletti y Rebra englobaron a la EDPSP dentro de los síndromes fibroelastóticos relacionados con la edad¹, pese a que 2 de los casos afecten a mujeres jóvenes⁷ y de que únicamente se presente en mujeres. El papel de la radiación ultravioleta es controvertido dado que, en ocasiones, existe afectación de piel no fotoexpuesta, no suele existir el antecedente de excesiva exposición solar, no se observan otras lesiones cutáneas secundarias al daño actínico, y solo se encontró elastosis solar en un caso^{1,5,8}. Otra hipótesis considera la EDPSP resultado de una elastogénesis anormal, dada la presencia de fibras inmaduras en la dermis

Tabla 1 Casos descritos de elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico

| Casos | Sexo/Edad | Antecedentes personales | Esporádico/familiar | Localización | Síntomas | Evolución | Asociación |
|----------------------------------|---|--|---------------------|---|--------------|-------------|------------|
| Rongioletti et al. ¹ | M/65 | No | Esporádico | Cuello, supraclavicular, mastoidea | No | 5 años | No |
| Rongioletti et al. ¹ | M/63 | Queratocono | Esporádico | Cuello, supraclavicular | No | 4 años | No |
| Pirard et al. ¹¹ | M/73 | No | Esporádico | Cuello, supraclavicular | No | Un año | No |
| El-Charif et al. ¹² | M/80 | No | Esporádico | Cuello, antebrazos, abdomen | Prurito leve | 4 meses | No |
| El-Charif et al. ¹² | M/63 | HTA | Esporádico | Cuello | No | Un año | No |
| Patrizi et al. ¹³ | M/69 | No | Esporádico | Cuello, supraclavicular, axilas | No | 4 años | No |
| Vargas-Diez et al. ¹⁴ | M/68 | BRD, HTA, DLP | Esporádico | Cuello, supraclavicular | No | 4 años | No |
| Vargas-Diez et al. ¹⁴ | M/70 | HTA, DLP | Esporádico | Cuello, supraclavicular | Prurito leve | Desconocido | No |
| Orlandi et al. ¹⁰ | M/72 | No | Familiar | Cuello, axila | No | 5 años | No |
| Orlandi et al. ¹⁰ | M/74 | No | Familiar | Cuello, axila | No | 7 años | No |
| Ohnishi et al. ⁶ | M/57 | No | Esporádico | Cuello | No | Un año | No |
| Ohnishi et al. ⁶ | M/82 | No | Esporádico | Cuello, supraclavicular | No | Un año | No |
| Ohnishi et al. ⁶ | M/67 | IRC | Esporádico | Cuello | No | 5 años | No |
| Ohnishi et al. ⁶ | M/66 | Fibromas uterinos | Esporádico | Cuello | No | 3 años | No |
| Tajima et al. ¹⁵ | M/61 | DLP | Esporádico | Cuello | No | 3 años | No |
| Tajima et al. ¹⁵ | M/81 | No | Esporádico | Cuello, supraclavicular | No | 5-6 años | No |
| Akagi et al. ¹⁶ | M/89 | Cx cálculos biliares | Esporádico | Cuello | No | Desconocido | EFL |
| Byun et al. ⁷ | M/26 | No | Esporádico | Cuello, axilas | No | Infancia | No |
| Lee et al. ⁸ | M/41 | No | Esporádico | Cuello | Prurito leve | 10 años | No |
| Lee et al. ⁸ | M/62 | No | Esporádico | Cuello | No | Un año | ES |
| Monteagudo et al. ¹⁷ | M/70 | Dislipidemia, IVC | Esporádico | Cuello | No | 2 años | No |
| Alves et al. ¹⁸ | M/64 | No | Esporádico | Cuello | No | Un año | No |
| López et al. ¹⁹ | M/61 | No | Esporádico | Cuello, axilas, fosas antecubitales | No | Varios años | No |
| Zadeh et al. ²⁰ | M/67 | No | Esporádico | Cuello | No | 4 años | No |
| Abdullah et al. ²¹ | M/58 | No | Esporádico | Cuello | No | 2 años | No |
| Rongioletti et al. ¹ | 17 mujeres. Media de edad de 61,8 años; HTA (3), DLP (2), hipotiroidismo (una), DM-II (una), anemia (una), dermatitis atópica (una). Todos esporádicos. Cuello (100%), supraclavicular (41,2%) y axila (35,3%). Todos asintomáticos | | | | | | |
| Revelles et al. ⁵ | M/82 | No | Esporádico | Cuello, MMSS | Prurito leve | 2 años | No |
| Revelles et al. ⁵ | M/66 | TVP, nódulo tiroideo | Esporádico | Cuello, axila | No | 4 años | No |
| Ito et al. ⁴ | M/72 | No | Esporádico | Cuello | No | 3 años | No |
| Pranteda et al. ⁹ | M/64 | Miastenia gravis ocular, DM-II | Esporádico | Cuello, supraclavicular, hombros, fosas antecubitales | No | 2 años | No |
| Pranteda et al. ⁹ | M/65 | Histerectomía, síndrome del túnel carpiano | Esporádico | Cuello, axilas, fosas antecubitales | Prurito leve | 5 años | No |

Tabla 1 (continuación)

| Casos | Sexo/Edad | Antecedentes personales | Esporádico/familiar | Localización | Síntomas | Evolución | Asociación |
|------------------------------|-----------|------------------------------|---------------------|-------------------------|----------|-------------|------------|
| Pranteda et al. ⁹ | M/75 | Osteoartritis de cadera | Esporádico | Cuello, supraclavicular | No | Desconocido | No |
| Pranteda et al. ⁹ | M/62 | Espondilitis anquilopoyética | Esporádico | Cuello | No | 13 años | No |

BRD: bloqueo rama derecha; Cx: cirugía; DLP: dislipemia; DM: diabetes mellitus; EFL: elastosis focal lineal; ES: elastosis solar; HTA: hipertensión arterial; IRC: insuficiencia renal crónica; IVC: insuficiencia venosa crónica; MMSS: miembros superiores; TVP: trombosis venosa profunda.

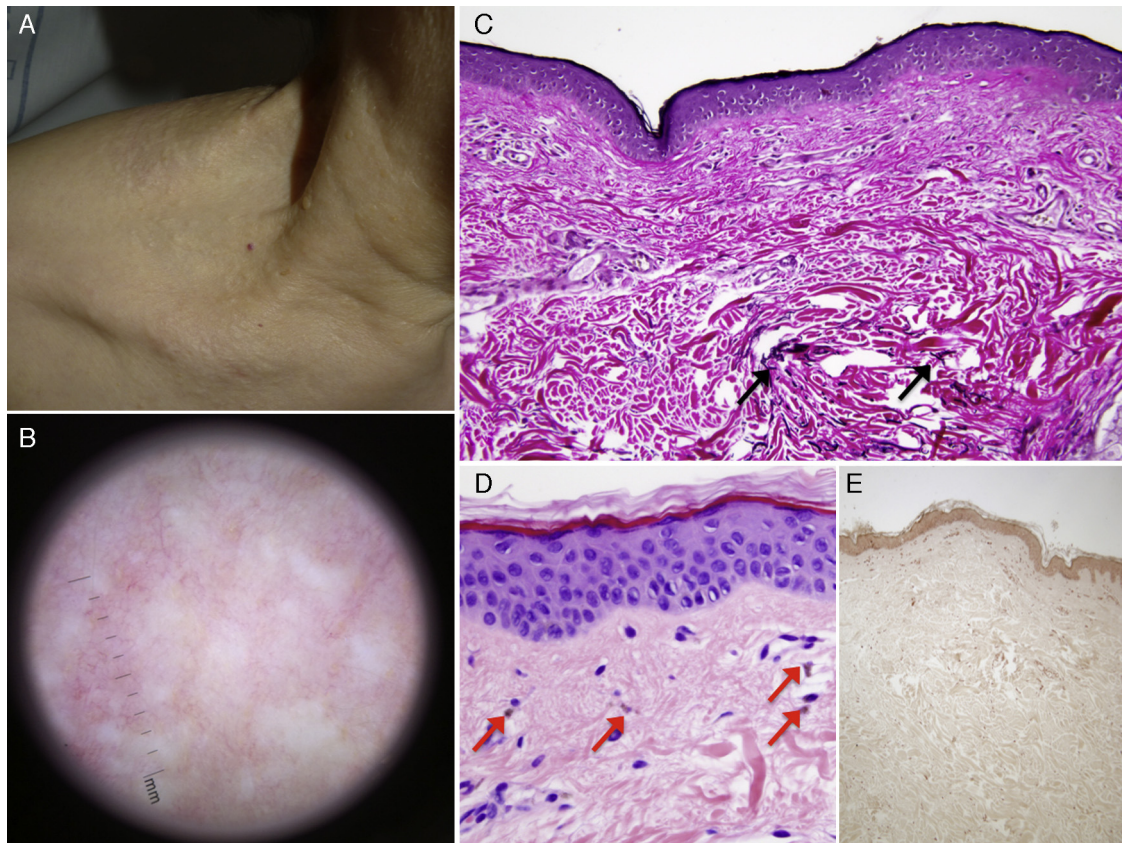


Figura 1 A. Pápulas milimétricas, no foliculares, de coloración parduzca, que confluyen formando placas «en empedrado». B. Áreas de coloración parduzca con tendencia a confluir, así como múltiples vasos de morfología lineal y arboriforme. C. Ausencia prácticamente total de fibras elásticas en la dermis papilar, en comparación con la dermis reticular, donde observamos fibras elásticas teñidas con orceína (flechas negras) (orceína, x10). D. Presencia de melanófagos dispersos en la dermis papilar (flechas rojas) (hematoxilina-eosina, x40). E. No se observan calcificaciones de las fibras elásticas con la tinción de Von Kossa (x10).

reticular superior o de fibroblastos activados^{1,5}. Pranteda et al. establecen la posible influencia de los glucocorticoides en su patogenia, dada su capacidad de reducir la expresión del gen de la elastina y su mRNA en cultivos de fibroblastos humanos⁹.

Aunque se trata de una enfermedad adquirida, la afectación de 2 hermanas¹⁰ y la ausencia de casos en varones apoya la existencia de algún factor genético, hereditario u hormonal, todavía sin determinar.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras dermatosis elastolíticas (tabla 2), pero sobre todo con el

PE, entidad hereditaria que se manifiesta a partir de la segunda década de la vida y que se asocia a complicaciones sistémicas, especialmente cardiovasculares y oftalmológicas, con una importante morbimortalidad.

En resumen, la EDPSP es una entidad fundamentalmente adquirida y multifactorial, incluyendo tanto factores genéticos como ambientales. Dado su carácter asintomático, lo prioritario es realizar un correcto diagnóstico descartando principalmente un PE, para así evitar procedimientos diagnóstico-terapéuticos innecesarios para los pacientes.

Tabla 2 Diagnóstico diferencial de la elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico

Pseudoxantoma elástico
 Papulosis fibrosa blanca del cuello
 Elastosis dérmica de inicio tardío
 Elastólisis dérmica superior
 Elastólisis de la dermis media
 Cutis laxa
 Nevus anelástico
 Anetoderma
 Xantomas eruptivos
 Milia
 Quistes eruptivos vellosos

Bibliografía

- Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Miteva M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: A large case series with clinicopathological correlation. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:128–35.
- Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol*. 1992;26:648–50.
- Fassote Ch. Pseudo-xanthome élastique avec stries angioïodes et bronchectasie. *Arch Belg Dermatol Syphiligr*. 1957;13:104–5.
- Ito T, Fujita Y, Nomura T, Abe R, Shimizu H. Dermoscopy of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:e202–3.
- Revelles JM, Machan S, Pielasinski U, Camacho D, Vallés L, Santonja C, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: Immunohistochemical study using elastic fiber cross-reactivity with an antibody against amyloid P component. *Am J Dermatopathol*. 2012;34:637–43.
- Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T, Sasaki T, Sakamoto H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal-elastolysis: report of four Japanese cases and immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1. *Br J Dermatol*. 1998;139:141–4.
- Byun JY, Do MO, Kim SH, Choi HY, Myung KB, Choi YW. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age. *J Dermatol*. 2007;34:709–11.
- Lee HS, Song HJ, Hong WK, Shin JH, Choi GS. pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis with solar elastosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008;22:368–9.
- Pranteda G, Muscianese M, Marmo G, Fidanza L, Pranteda G, Tamburi F, et al. Role of steroid therapy in pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2013;26:1013–8.
- Orlandi A, Bianchi L, Nini G, Spagnoli LG. Familial occurrence of pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 1998;10:175–8.
- Pirard C, Delbrouck-Poot F, Bourlond A. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: a new case. *Dermatology*. 1994;189:193–5.
- 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.
- Patrizi A, Neri I, Trevisi P, Varotti C. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: another case. *Dermatology*. 1994;189:289–91.
- 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.
- Tajima S, Ohnishi Y, Akagi A, Sasaki T. Elastotic change in the subpapillary and mid-dermal layers in pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Br J Dermatol*. 2000;142:586–8.
- 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:S189–92.
- 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.
- Alves R, Ferreira L, Vale E, Bordalo O. Pseudoxanthoma elasticum papillary dermal elastolysis: a case report. *Dermatol Res Pract*. 2010;2010, pii: 352724. doi: 10.1155/2010/352724. Epub 2010 Aug 16.
- López V, Revert A, Santonia N, Jordá E. Pseudoxanthoma elasticum-like dermal elastolysis: a case report. *Dermatol Online J*. 2011;17:13.
- Bagher Zadeh V, Najem N, El-Sayed Hanafy M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat*. 2011;20:35–8.
- Abdullah L, Abbas O, Dermacase. Can you identify this condition? Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Can Fam Physician*. 2012;58:768.

I. Vázquez-Osorio^{a,*}, E. Rosón^a, J.M. Suárez-Peñaranda^b y H. Vázquez-Veiga^a

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rogivaos@gmail.com (I. Vázquez-Osorio).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.10.002>