

Pápulas blanquecinas pequeñas de distribución simétrica en cuello, antebrazos y tronco

Small whitish papules distributed symmetrically on the neck, forearms and trunk

Olga Gabriela Pérez,¹ María Cristina Kien² y Alberto Woscoff³

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 64 años de edad.

Antecedentes personales: un episodio de hematemesis que requirió internación. El examen endoscópico mostró gastropatía reactiva y mucosa gástrica congestiva. En forma concomitante presentó anemia severa, indicándose una transfusión de sangre y suplemento con hierro y ácido fólico.

Enfermedad actual: progresión de lesiones con intenso prurito que comenzaron hace dos meses en región posterior y lateral de cuello hasta alcanzar el estado actual en el lapso de 20 días.

Examen físico: numerosas pápulas no foliculares, milimétricas, blanquecinas localizadas simétricamente en región lateral y posterior de cuello, cara anterior de hombros, axilas y fosa antecubital (fotos 1 y 2).

Exámenes complementarios: hemograma (previo a la transfusión); hemoglobina: 6%; hematocrito: 23%; GR 2300000/mm³.

Examen oftalmológico y cardiológico: normal.

Histopatología: se observó epidermis sin lesiones significativas. En dermis papilar, marcada fragmentación y disminución de las fibras elásticas. Las fibras elásticas de dermis reticular y perifolicular están conservadas (foto 3) (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(3): 246-248).



Foto 1. Pápulas milimétricas no foliculares blanquecinas de distribución simétrica.

Fecha de recepción: 9/4/2010 | Fecha de aprobación: 6/5/2010

¹ Médica especialista en dermatología. Docente adscripto (UBA)

² Médica dermatóloga. Servicio de Dermatología Hospital Argerich

³ Profesor titular consulto Dermatología (UBA)

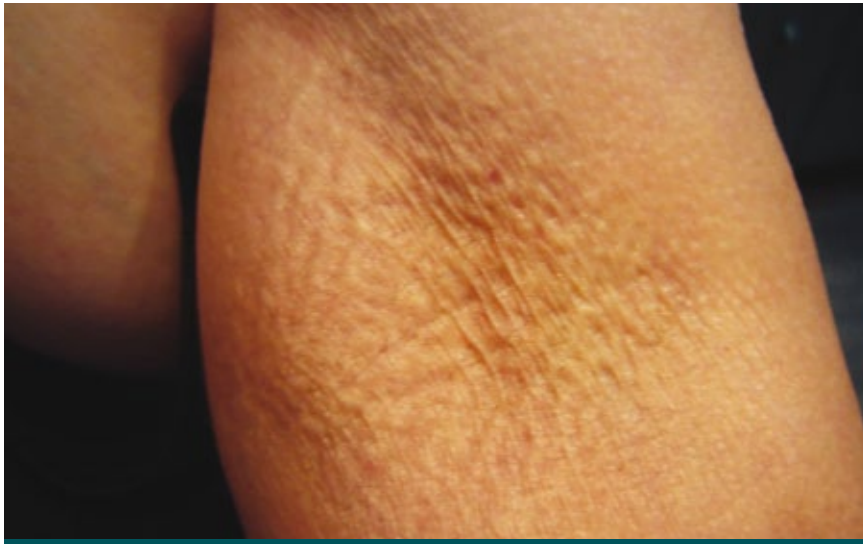


Foto 2. Pápulas milimétricas no foliculares blanquecinas de distribución simétrica.

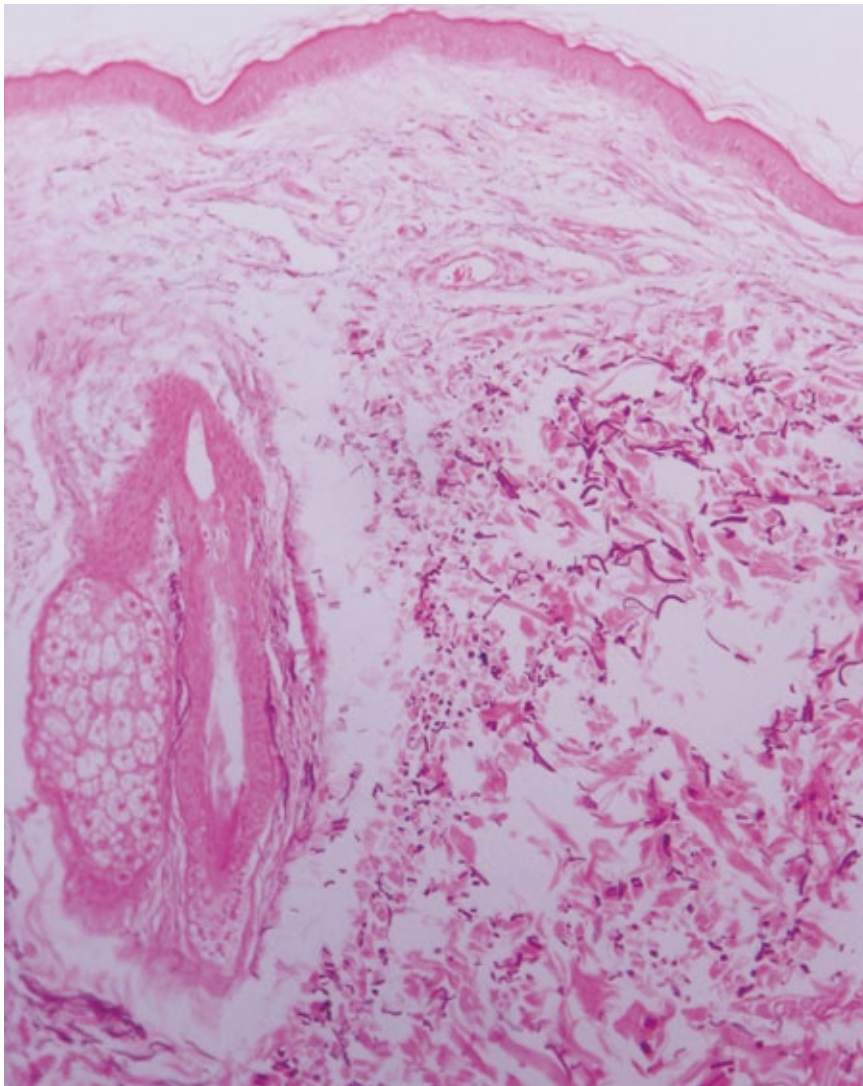


Foto 3. (H-E 40X) Fragmentación y disminución de las fibras elásticas en dermis papilar.

Diagnóstico

Elastólisis de la dermis papilar (EDP) tipo pseudoxantoma elástico.

La EDP fue descrita en 1992 por Rongioletti y Rebora.¹ Es un desorden adquirido, exclusivo del sexo femenino, en su mayoría mayores de 60 años, con muy escasas comunicaciones en mujeres menores de 40 años.² Hay sólo una publicación con afectación familiar en dos hermanas de 72 y 74 años de edad.³

Clínicamente se manifiesta como múltiples pápulas no foliulares, de 2-3 mm, amarillentas, color piel o blanquecinas, asintomáticas o pruriginosas, con un aspecto en empedrado. Las pápulas pueden agruparse en placas, se disponen en forma simétrica en regiones supraclavicular, lateral y posterior de cuello, porción flexora de antebrazos, axilas, inferior de abdomen y en pliegues inflamados.⁴ El aspecto en empedrado se debería a pequeños focos de herniación cutáneos derivados de defectos de la red de fibras elásticas subyacentes. El estudio histopatológico muestra epidermis normal o atrófica. En la dermis papilar, las fibras elásticas pueden estar ausentes o disminuidas y fragmentadas con pérdida del patrón arborescente.⁵ Esto se hace más evidente al utilizar tinciones especiales, como Verhoeff-Van Gieson, que muestran pérdida de las fibras elásticas en banda.⁶ No se observan depósitos cálcicos. Las fibras elásticas están constituidas por un centro amorfo de elastina y microfibrillas periféricas.⁷ Mediante estudios bioquímicos se han identificado las siguientes proteínas como constituyentes de las microfibrillas: fibrilina-1 (Fib-1), Fib-2, microfibrilla asociada a proteína -1 (MAGP-1) y MAGP-4.

La etiología de EDP es desconocida. Podría tratarse de anomalías de la elastogénesis debido a la presencia de fibras elásticas inmaduras¹ y por pérdida de elastina, Fib-1 y 2, MAGP-1, MAGP-4 en la dermis papilar, demostrable por estudios inmunohistoquímicos.^{8,9} Estos hallazgos sugerirían un proceso de reparación activo al daño elastolítico semejante al encontrado en el envejecimiento intrínseco o cronológico.⁹ Los diagnósticos diferenciales incluyen: pseudoxantoma elástico, papulosis fibrosa blanca del cuello, elastosis dérmica focal de inicio tardío, elastólisis de la dermis superior y elastólisis de la dermis media.⁴ El principal por las implicancias sistémicas es el pseudoxantoma elástico, enfermedad degenerativa hereditaria de las fibras elásticas con variantes autosómicas dominantes y recesivas, aunque existirían mutaciones esporádicas en algunos casos.¹⁰ Las manifestaciones cutáneas no difieren de la EDP pero se agrega compromiso ocular (estrías angioides), gastrointestinal (hematemesis o melena) y cardiovascular (angina, infarto, hipertensión y aneurismas, entre otros). Los cambios degenerativos afectan las fibras elásticas de la dermis media e inferior; con hematoxilina y eosina se presentan irregulares, eosinófilas y granulares. La tinción de Von Kossa demuestra la presencia de fosfatos y carbonatos, y la de Alizarina roja, de calcio. La calcificación de la membrana de Bruch condiciona el desarrollo de las estrías angioides. La fragmentación de la lámina

elástica interna de los vasos sanguíneos y el engrosamiento y fibrosis de la íntima son la causa de debilidad de los mismos con tendencia a rupturas o aneurismas.

La papulosis fibrosa blanca del cuello es considerada como parte de un mismo espectro de enfermedad: síndromes fibroelastolíticos relacionados con la edad.¹¹

Similares alteraciones en la elastina se han observado en la elastólisis de la dermis media, donde la pérdida de tejido elástico con un patrón en banda se observa en la dermis media; en tanto que en la EDP ocurre en la dermis papilar. La edad avanzada de los pacientes con elastosis de la dermis focal de inicio tardío sugiere también un proceso relacionado con el envejecimiento intrínseco.¹² La elastólisis de la dermis superior presenta elastofagocitosis.

No existe tratamiento para la EDP. Nuestra paciente mejoró del prurito con el empleo de tacrolimus 0,1% aplicado dos veces por día.

Bibliografía

1. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1992, 26: 648-650.
2. Byun J.Y, Do M.O, Kim S.H, Choi H.Y. *et ál.* Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age, *J. Dermatol.*, 2007, 34: 709-711.
3. Orlandi A, Bianchi L, Nini G, Spagnoli L.G. Familial occurrence of pseudoxanthoma elasticum like papillary dermal elastolysis, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 1998, 10: 175-178.
4. Lewis K.G, Bercovitch L, Dill S.W, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part II. Decreased elastic tissue, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2004, 51: 165-185.
5. Marini M.A., Saponaro A.E., Tolnay A., Costa Cordova H. *et ál.* Elastoidosis de la dermis papilar tipo pseudoxantoma elástico, *Dematol. Argent.*, 1997, 78: 86-91.
6. Vargas-Diez E., Peñas P., Fraga J., Aragües M. *et ál.* Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis, *Acta Dermatol. Venereol.*, (Stockh), 1997, 77: 43-45.
7. 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: S189-192.
8. Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T. *et ál.* Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1, *Br. J. Dermatol.*, 1998, 139: 141-144.
9. Tajima S, Ohnishi U, 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: 586-588.
10. Mc Kee Ph. *Pathology of the skin with clinical correlations*, 2ª edición, London, Mosby-Wolfe, 1996: 2.33-2.35.
11. Rongioletti F, Rebora A. Fibroelastolytic patterns of intrinsic skin aging: pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis and white fibrous papulosis of the neck, *Dermatology*, 1995, 191: 19-24.
12. Lewis K.G, Bercovitch L, Dill S.W, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part I. Increased elastic tissue, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2004, 51: 1-21.