

Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico. Comunicación de seis casos

Pseudoxanthoma elasticum-like dermal papillary elastolysis: report of six cases

Sabrina Meik,¹ Mariana Arias,² María Carolina López Santoro,² Lais Gomes Barbosa Cunha,² María Cristina Kien,³ Graciela Pellerano⁴ y Alejandra Abeldaño⁵

RESUMEN

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es un raro trastorno adquirido caracterizado por pápulas y placas amarillentas localizadas principalmente en cuello y región supraclavicular. Los hallazgos histopatológicos y la ausencia de afectación sistémica lo diferencian del pseudoxantoma elástico. Comunicamos seis pacientes de sexo femenino de entre 72 y 79 años con diagnóstico clínico e histopatológico de esta entidad (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(5): 382-386).

Palabras clave:

elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico, elastólisis.

ABSTRACT

Papillary dermal elastolysis similar to pseudoxanthoma elasticum is a rare acquired disorder characterized by yellow-colored papules and plaques on the neck and supraclavicular region. Histopathologic examination and lack of systemic involvement differentiate it from pseudoxanthoma elasticum.

We report six female patients between 72 and 79 years old with clinical and histopathological diagnosis of papillary dermal elastolysis (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(5): 382-386).

Keywords:

papillary dermal elastolysis similar to pseudoxanthoma elasticum, elastolysis.

Fecha de recepción: 23/05/2011 | Fecha de aprobación: 21/06/2011

Introducción

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico (EDPSP) es un trastorno elastolítico adquirido, poco frecuente, caracterizado por múltiples pápulas y placas amarillentas con aspecto de empedrado, localizadas en el cuello, región supraclavicular y superficies flexoras. Histológicamente se caracteriza por pérdida de fibras elásticas (FE) a nivel de la dermis papilar. Tanto las características histopatológicas como la ausencia de compromiso oftalmológico y cardiológico lo diferencian del pseudoxantoma elástico (PXE).

¹ Jefa de residentes

² Médica dermatóloga

³ Médica dermatóloga. Jefa de Sección Dermopatología

⁴ Ex jefa de Unidad de Dermatología

⁵ Jefa de Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Corbeta Pi y Margal 750, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Sabrina Meik, Luis María Campos 501, 9º piso, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. sabrinameik@hotmail.com

Casos clínicos

Caso 1

Paciente de sexo femenino de 74 años, que consultó por presentar lesiones localizadas en cuello, asintomáticas, de dos años de evolución.

Antecedentes personales: glaucoma y gastrectomía subtotal en la infancia por ingesta accidental de querosén.

Examen físico: pápulas blanco-amarillentas agrupadas en placas con aspecto de empedrado en la región posterior del cuello, axilas, pliegues antecubitales e inguinales, en forma simétrica (foto 1).

Laboratorio: Hto 33,5%, Hb 11g/dl, VCM 70. Resto sin particularidades.

Biopsia cutánea: epidermis sin alteraciones. Dermis con ausencia focal de FE a nivel de la dermis papilar. Con la técnica de resorcina fucsina se evidencia la ausencia de FE en dermis papilar.

Caso 2

Paciente de sexo femenino de 72 años, que consultó por herpes simple recurrente. En el examen físico se hallaron lesiones asintomáticas en pliegues de años de evolución, que fueron aumentando progresivamente en número.

Antecedentes personales: trasplantada renal hacía cuatro años por insuficiencia renal crónica de causa desconocida en tratamiento inmunosupresor con ciclosporina, mofetil micofenolato y meprednisona.

Laboratorio: colesterol 246 mg/dl, resto dentro de parámetros normales.

Examen físico: múltiples lesiones papuloides blanco-amarillentas que se agrupaban formando placas, dispuestas en cuello, dorso, escote, axilas y caras flexoras de miembros superiores.

Biopsia cutánea: epidermis sin alteraciones. Dermis con moderada fragmentación y ausencia focal de FE a nivel de la dermis papilar, que se evidencia con mayor detalle con la tinción para FE.

Caso 3

Paciente de sexo femenino de 73 años, derivada por su médico clínico por lesiones en cuello de un año de evolución.

Antecedentes personales: HTA e hipotiroidismo en tratamiento.

Laboratorio: dentro de parámetros normales.

Examen físico: pápulas blanco-amarillentas de 2 a 4 mm de diámetro en cuello y axilas (foto 2).

Biopsia cutánea: epidermis sin alteraciones. Dermis con moderada fragmentación y ausencia focal de FE a nivel de la dermis papilar. Con la técnica para FE se evidencia la ausencia de FE en dermis papilar.

Caso 4

Paciente de 76 años, consultó por lesiones asintomáticas en



FOTO 1. Pápulas blanco-amarillentas agrupadas en placas con aspecto de empedrado en axilas.

cuello, de 2 años de evolución.

Antecedentes personales: osteoporosis e hipotiroidismo en tratamiento.

Laboratorio: dentro de parámetros normales.

Examen físico: pápulas color piel normal en cara posterior de cuello y axilas.

Biopsia cutánea: epidermis sin alteraciones. En dermis se observa ausencia focal de FE a nivel de la dermis papilar. Con la técnica para FE se evidencia la ausencia de las mismas en dermis papilar.

Caso 5

Paciente de 78 años, consultó por lesiones en cuello, de 3 meses de evolución.

Antecedentes personales: HTA en tratamiento.

Laboratorio: como datos positivos: urea 0,55 mg/dl, creatinina 1,40 mg/dl, colesterol 255 mg/dl, TSH 0,23 mlU/L., resto sin particularidades.

Examen físico: pápulas milimétricas color piel normal en caras laterales y posterior de cuello (foto 3).



FOTO 2. Pápulas blanco-amarillentas de 2 a 4 mm de diámetro en cuello.



FOTO 3. Pápulas milimétricas color piel normal en caras laterales y posterior de cuello.

Biopsia cutánea: epidermis sin alteraciones. En dermis se observa ausencia focal de FE a nivel de la dermis papilar. Con tinción para FE se evidencia la ausencia de dichas fibras a nivel de la dermis papilar (foto 4).

Caso 6

Paciente de 79 años de edad, consultó por un quiste epidérmico sobreinfectado.

Antecedentes personales: HTA, DBT, hipercolesterolemia, monorrea (donante renal), glaucoma y espondiloartrosis. En tratamiento con enalapril, atorvastatina, repaglinida, omeprazol y timolol gotas oftálmicas.

Examen físico: se hallaron lesiones papulosas blanco-amarillentas asintomáticas, agrupadas en placas con aspecto de empedrado en la región laterocervical y pliegues antecubitales bilaterales. Desconocía tiempo de evolución de esta dermatosis.

Laboratorio: dentro de parámetros normales.

Biopsia cutánea: epidermis sin alteraciones. Dermis con ausencia focal de FE a nivel de la dermis papilar. Con la técnica para FE se evidencia la ausencia de FE en dermis papilar.

Discusión

La elastólisis de la dermis papilar es un desorden adquirido del tejido conectivo poco frecuente, comunicado por primera vez por Rongioletti y Reborá en 1992.¹ Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas no foliculares blanco-amarillentas que se disponen simétricamente aisladas o formando placas con aspecto de empedrado en la región supraclavicular, cara posterior y laterales del cuello, caras flexoras de antebrazos, axilas y abdomen inferior.² Las lesiones generalmente son asintomáticas, aunque en ocasiones pueden ser pruriginosas. Afecta típicamente a mujeres en la tercera edad (63-80 años), tal como las pacientes descritas.³ Sin embargo, Byun *et ál.*² describen dos casos de EDPSP a edades más tempranas (26 y 41 años), y sugiere que el envejecimiento intrínseco no sería el único mecanismo involucrado en la patogénesis.

Si bien la EDPSP no se asocia a afectación sistémica, en ocasiones los pacientes padecen hipertensión arterial, hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia o insuficiencia renal crónica. Se considera que estas patologías no se asocian a la elastólisis de la dermis papilar, sino que se trata de afecciones propias de la edad avanzada.⁴

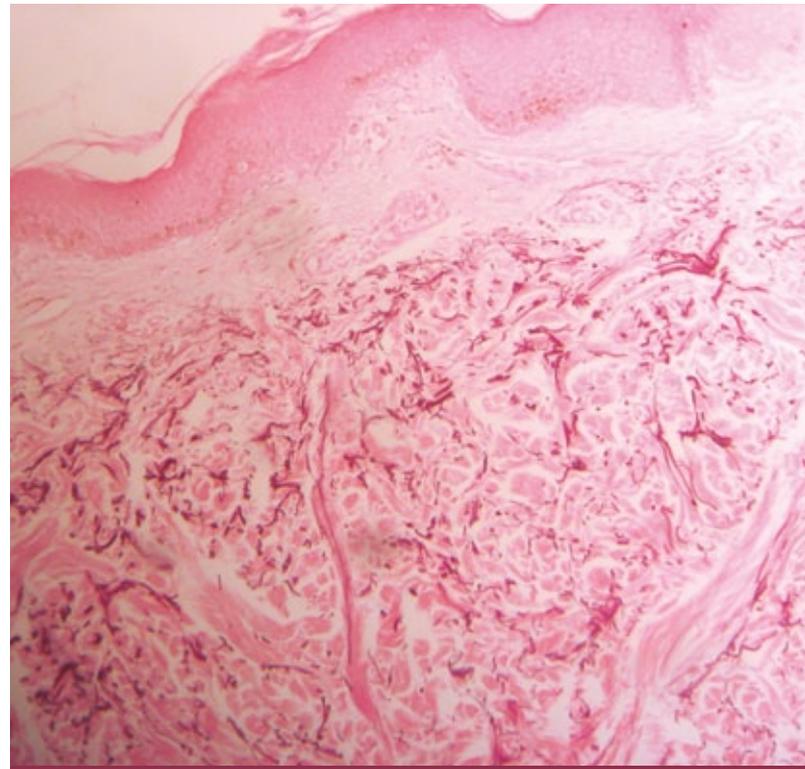
Existen dudas sobre el mecanismo etiopatogénico de esta entidad. Se ha sugerido que la radiación ultravioleta desempeña un papel causal, aunque es poco probable que sea el único factor, ya que algunas lesiones se encuentran en áreas no fotoexpuestas, los pacientes niegan exposiciones solares prolongadas y generalmente al examen físico carecen de lesiones secundarias a daño actínico. Lee *et ál.*⁵ describen el primer caso en el que coexisten la EDPSP y elastosis solar. Otra hipótesis propuesta es la de una elastogénesis anormal,

CUADRO 1. Cuadro comparativo entre los diferentes diagnósticos diferenciales

	ELASTÓLISIS DERMIS PAPILAR	PXE	ELASTÓLISIS DERMIS MEDIA	PAPULOSIS FIBROSA BLANCA DEL CUELLO	ELASTOSIS DÉRMICA FOCAL
Herencia Sexo – Edad	Adquirido ♀ Ancianos	Hereditario ♀ Jóvenes	Adquirido ♀ Jóvenes	Adquirido ♂ Ancianos	Adquirido ♀ Ancianos
Órganos comprometidos	Cutáneo	Cutáneo Ocular Cardiovascular	Cutáneo	Cutáneo	Cutáneo
Clínica	Pápulas amarillentas no foliculares. Placas aspecto de empedrado. Supraclavicular, cuello, axilas, pliegues antecubitales.	Pápulas y placas amarillentas. Laxitud cutánea. Compromiso de pliegues	Arrugas finas. Pápulas perifoliculares. Tronco, cuello y MMSS	Pápulas blancas dispuestas en forma aislada. Cuello	Pápulas blanco-amarillentas. Cuello y axilas
HP	Pérdida parcial o total de las FE en la dermis PAPILAR.	FE distorsionadas, fragmentadas y Ca++ en dermis RETICULAR media y profunda	Pérdida FE en dermis MEDIA. Infiltrado perivascular ocasional	Engrosamiento de haces colágenos en dermis SUPERIOR y MEDIA	Aumento FE en porción media y superior de dermis RETICULAR
IHQ	Déficit de elastina y de fibrilina-1	s/p	Déficit de elastina NO de fibrilina-1	s/p	s/p

así como un factor determinante parece ser el envejecimiento endógeno, ya que en la mayoría de los casos se trata de mujeres añosas.^{6,7} Orlandi *et al.*⁸ comunicaron dos casos de esta entidad de ocurrencia familiar en dos hermanas de 72 y 74 años, lo que sugiere que la herencia o la predisposición genética podrían considerarse en la patogénesis de la enfermedad. Tajima *et al.*⁹ proponen que estos cambios elastóticos es posible que reflejen un proceso de reparación activo por un daño elastolítico consistente con el envejecimiento intrínseco o cronológico. En la histopatología se observa una pérdida total o parcial de las FE a nivel de la dermis papilar. Además, las mismas pueden faltar alrededor de los folículos pilosos. También puede observarse fragmentación y pérdida del patrón arboriforme, pero no se aprecian calcificaciones. En la dermis reticular las FE tienen generalmente un aspecto normal, aunque en ocasiones se encuentran en menor cantidad. La epidermis es normal o atrófica y los anexos no se encuentran afectados.⁴ Con técnicas de tinción como Orceína y Verhoff-Van Gieson se demuestra la ausencia de FE.

Los estudios inmunohistoquímicos con anticuerpos antifibrilina-1 y anticuerpos antielastina de pacientes con EDPSP, han demostrado disminución tanto de la elastina como de la fibrilina-1 en la piel afectada, a diferencia de lo que ocurre en la piel normal envejecida, en la cual la elastina no presenta alteraciones.¹⁰ Dentro de los diagnósticos diferenciales (cuadro 1), debemos considerar principalmente al pseudoxantoma elástico, trastorno hereditario que se manifiesta en mujeres jóvenes, con la presencia de pápulas y placas amarillentas, además de laxitud de la piel, asociándose a compromiso sistémico (ocular, cardiovascular y gastrointestinal).¹¹ En la histopatología se caracteriza por la presencia de fibras elásticas distorsionadas y fragmentadas en la dermis reticular media y profunda con depósito de calcio en casos avanzados.^{3,4,12}

**FOTO 4.** Tinción para FE: ausencia de dichas fibras a nivel de la dermis papilar.

La elastólisis de la dermis media es un trastorno adquirido que ocurre en mujeres jóvenes con arrugas finas y pápulas perifoliculares en áreas bien delimitadas o difusas en tronco, cuello y miembros superiores, generalmente asintomáticas. A nivel histopatológico con tinciones especiales para FE, se observa la pérdida selectiva de las mismas a nivel de la dermis media. El estudio inmunohistoquímico se caracteriza

por un déficit de la elastina pero no de fibrilina-1.^{3,4,12}

La papulosis fibrosa blanca del cuello es un trastorno adquirido que se presenta principalmente en hombres japoneses de edad avanzada, con pápulas más blancas que amarillentas en cara lateral y posterior del cuello, dispuestas en forma aislada y no agrupadas en empedrado. Histológicamente se caracteriza por el engrosamiento de los haces colágenos a nivel de la dermis superior y media, sin afectación de las FE.^{3,4,12}

La elastosis dérmica focal de inicio tardío se manifiesta en mujeres de edad avanzada y se caracteriza por la presencia de pápulas blanco-amarillentas en empedrado en cuello y axilas. La principal diferencia es a nivel histopatológico, con un aumento de las FE estructuralmente normales a nivel de la porción media y superior de la dermis reticular.^{3,4,12,13}

En cuanto al tratamiento, cabe destacar que si bien se plantean diferentes opciones terapéuticas, como la tretinoína en forma tópica, hasta la actualidad no se ha descrito ningún tratamiento efectivo para esta patología. Recordamos que se trata de una entidad benigna y asintomática.^{3,4}

Conclusión

Es importante enfatizar la necesidad de plantear el diagnóstico diferencial principalmente con el pseudoxantoma elástico, patología que se asocia a compromiso sistémico. Hay que tener en cuenta que si bien la EDPSP se presenta principalmente en la adultez tardía, como en el caso de nuestras pacientes, hay casos descritos en pacientes jóvenes.

Por último, debemos destacar la falta de tratamientos efectivos hasta la actualidad para los pacientes que demandan mejoría estética.

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 al.* Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age, *J. Dermatol.*, 2007, 34: 709-711.
3. 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.
4. Pitarch G., Torrijos A., García-Melgares M.L., Roche E. *et al.* Elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico, *Actas Dermosifiliogr.*, 2006, 97: 131-133.
5. Lee H.S., Song H.J., Hong W.K., Shin J.H. *et al.* Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis with solar elastosis, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2008, 22:368-369.
6. El-Charif M.A., Mousawi A.M., Rubeiz N.G., Kibbi A.G. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a report of two cases, *J. Cutan. Pathol.*, 1994, 21:252-255.
7. Patrizi A., Neri I., Trevisi P., Varotti C. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: another case, *Dermatology*, 1994, 189: 289-291.
8. Orlandi A., Bianchi L., Nini G., Spagnoli L.G. Familiar occurrence of pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 1998, 10: 175-178.
9. 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: 586-588.
10. Ohnishi Y., Tajima S., Ishibashi A., Inazumi T. *et al.* Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and an immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1, *Br. J. Dermatol.*, 1998, 139: 141-144.
11. Díaz G., Daneri M., Salazar de Talamazzi S., Ortiz Mayor M. Pseudoxantoma elástico, *Dermatol. Argent.*, 2005, 11: 288-290.
12. Uitto J., Ringpfeil F., Pulkkinen L. Enfermedades hereditarias del tejido conjuntivo, en Bologna J., Jorizzo J., Rapini R., *Dermatología*, versión en español de la 1ª edición en inglés, Editorial Elsevier, Madrid, 2004, 1519-1529.
13. Kossard S. Pseudoxanthoma-like late-onset focal dermal elastosis, *Australas. J. Dermatol.*, 2005, 46: 47-50.

* BIBLIOGRÁFICO | Crecimiento de pestañas con bimatoprost al 0,03%

Dra. María Victoria Rodríguez Estoup

En diciembre de 2008 la FDA aprobó una nueva opción terapéutica: bimatoprost al 0,03% tópico para el tratamiento de la hipotricosis de pestañas.

El bimatoprost en solución oftálmica fue aprobado en 2001 para el tratamiento de la reducción de la presión intraocular en pacientes con glaucoma de ángulo abierto. La capacidad de afectar el crecimiento y apariencia de las pestañas fue evidenciada en diversos estudios clínicos de la droga utilizada como antihipertensivo ocular.

Normalmente, cada persona tiene entre 100 y 150 pestañas, y son más numerosas en el párpado superior. Miden 9 mm de largo aproximadamente, y crecen 0,15 mm/día. El crecimiento es cíclico, con tres fases: anágeno, catágeno y telógeno. El período anágeno dura de 1 a 2 meses y determina el largo de la pestaña. El

tratamiento con bimatoprost al 0,03% tópico incrementa el porcentaje de folículos en el período anágeno. Esto le otorga su capacidad de alargar las pestañas. También estimula la melanogénesis, lo cual resulta en pestañas más oscuras y, al mismo tiempo, parece incrementar el tamaño de la papila dérmica y el bulbo piloso, afectando el grosor de las pestañas. El perfil inocuo del bimatoprost es secundario a la baja exposición ocular que resulta de la aplicación tópica del producto en la base de las pestañas superiores; de esta manera no genera pigmentación cutánea (ojeras) ni cambios en el color del iris, como sucede con su aplicación en gotas. Como conclusión, el bimatoprost tópico al 0,03% es una opción segura, efectiva y novedosa de tratamiento de la hipotricosis de pestañas.

Cohen J. Enhancing the growth of natural eyelashes: the mechanism of bimatoprost – induced eyelash growth, *Dermatol. Surg.*, 2010, 36: 1361-1371.