

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v69i5.10737>

Elastosis perforante serpiginosa en un paciente con síndrome de Down, hallazgos dermatoscópicos

Elastosis perforans serpiginosa in a patient with Down's syndrome, dermatoscopic findings.

Melissa Isaza Sánchez,¹ Sara Isabel Vanegas,¹ Janeth Villanueva Reyes²

Resumen

ANTECEDENTES: La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis poco frecuente, con una relación dudosa con el síndrome de Down y pocas descripciones dermatoscópicas en la bibliografía.

CASO CLÍNICO: Paciente de 12 años con síndrome de Down y cuadro de tres años consistente en la aparición de pápulas blanquecinas con costra central, conectadas por trayectos cicatriciales serpiginosos, localizadas en ambos miembros superiores, con prurito ocasional. El estudio de la biopsia reveló un canal tapizado por epitelio escamoso, con restos epiteliales acompañados de material basófilo denso. La dermis mostró engrosamiento de las fibras elásticas; con la tinción tricrómica de Van Gieson se objetivaron fibras elásticas anormales en el canal.

CONCLUSIONES: Los hallazgos dermatoscópicos pueden orientar el diagnóstico y seguimiento de la elastosis perforante serpiginosa.

PALABRAS CLAVE: Elastosis perforante serpiginosa; síndrome de Down; dermatoscopia.

Abstract

BACKGROUND: *Elastosis perforans serpiginosa* is a rare dermatosis, with a debated association with Down syndrome and few dermatoscopic descriptions in the literature.

CLINICAL CASE: A 12-year-old patient with a Down syndrome and a 3-year history of the appearance of whitish papules with a central crust, connected by serpiginous scar-like tracks located on both upper limbs, with occasional itching. The study of the biopsy revealed a canal lined with squamous epithelium containing residual epithelial material accompanied by dense basophilic material. The dermis exhibited thickening of elastic fibers, which was confirmed by Van Gieson's trichrome staining, indicating abnormal elastic fibers in the canal.

CONCLUSIONS: Dermoscopic findings can guide the diagnosis and monitoring of *elastosis perforans serpiginosa*.

KEYWORDS: *Elastosis perforans serpiginosa*; Down syndrome; Dermoscopy.

¹ MD, residente de Dermatología.

² MD. Dermatóloga-micóloga. Profesora asistente de la Sección de Dermatología y Cirugía dermatológica, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Salud, Hospital Universitario del Valle, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-5042-7040>

Recibido: noviembre 2023

Aceptado: noviembre 2023

Correspondencia

Melissa Isaza Sánchez
misaza89@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Isaza-Sánchez M, Vanegas SI, Villanueva-Reyes J. Elastosis perforante serpiginosa en un paciente con síndrome de Down, hallazgos dermatoscópicos. *Dermatol Rev Mex* 2025; 69 (5): 660-663.

ANTECEDENTES

La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis perforante¹ leve poco común, que no afecta otros órganos y predomina en pacientes masculinos mayores de 30 años.² Se asocia con enfermedades del tejido conectivo, como el síndrome de Marfan, y su relación con el síndrome de Down no está clara en la bibliografía.^{2,3}

Se distingue por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas anormales.⁴ Se manifiesta como pápulas con tapones córneos que forman figuras serpiginosas cicatriciales, con hallazgos dermatoscópicos poco descritos en la bibliografía.^{3,4,5} Lo anterior lleva al desconocimiento de esta afección y retardo en su diagnóstico, lo que repercute en la calidad de vida de los pacientes.

Se comunica un caso de elastosis perforante serpiginosa en un paciente con síndrome de Down y sus hallazgos dermatoscópicos, así como la respuesta al tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años con antecedente de síndrome de Down, quien manifestó un cuadro clínico de 3 años de evolución de aparición de pápulas blanquecinas con costra central, conectadas por trayectos cicatriciales serpiginosos, localizadas en ambos miembros superiores, con prurito ocasional.

Al examen físico se observaron pápulas eritematosas con costra central en pares unidas por trayectos cicatriciales serpiginosos en los miembros superiores. **Figura 1A**

A la dermatoscopia se advirtieron lesiones no melanocíticas, con bordes bien delimitados, pápulas con fondo rosado homogéneo hacia el centro y más claro hacia la periferia, con costras centrales color pardo claro y, alrededor de éstas, estructuras similares a crisálidas, que estaban

conectadas por estructuras blancas lineales en forma de red. **Figura 2A**

El estudio histopatológico mostró en la epidermis acantosis, un canal tapizado por epitelio escamoso, con restos epiteliales acompañados de material basófilo denso. La dermis mostró engrosamiento de las fibras elásticas y escaso infiltrado linfoplasmocitario aneural y perivascular (**Figura 2C**). En la tinción tricrómica de Van Gieson EPS se observó coloración de las fibras elásticas alteradas en este canal. **Figura 2D**

Con el diagnóstico de elastosis perforante serpiginosa se inició tratamiento con ácido retinoico tópico con disminución de las lesiones papulares y persistencia de las lesiones cicatriciales evidentes al examen físico (**Figura 1B**) y a la dermatoscopia. **Figura 2B**

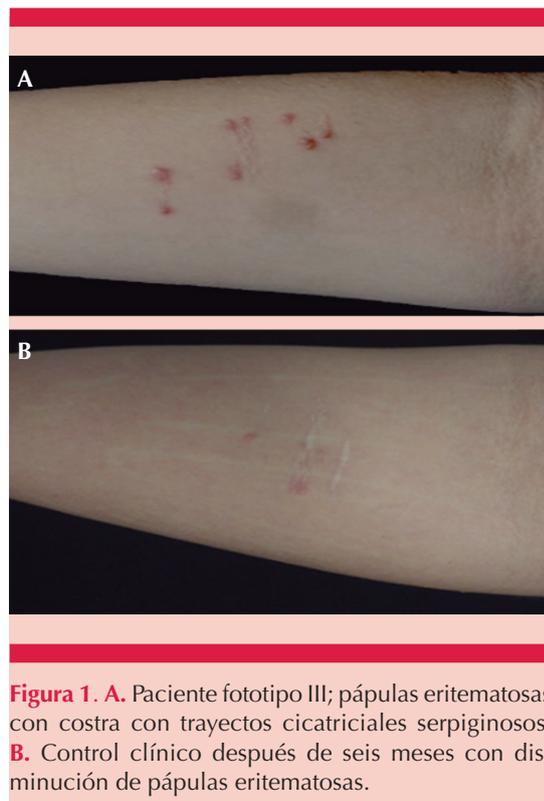


Figura 1. A. Paciente fototipo III; pápulas eritematosas con costra con trayectos cicatriciales serpiginosos. **B.** Control clínico después de seis meses con disminución de pápulas eritematosas.

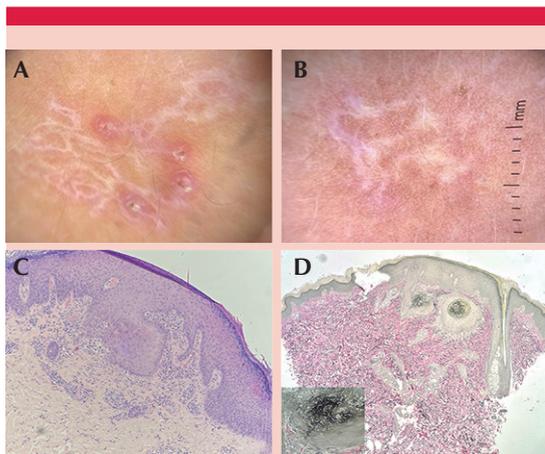


Figura 2. **A.** Dermatoscopia inicial: pápulas rosadas con costra central color pardo, rodeadas por estructuras similares a crisálidas, conectadas por estructuras blancas lineales. **B.** Dermatoscopia de control luego de seis meses de tratamiento; se observan lesiones lineales blanquecinas sin pápulas. **C.** Histopatología con H&E 40X: canal tapizado con epitelio con material basófilo. **D.** Tinción de Van Gieson: fibras elásticas anormales en el canal epidérmico, acercamiento de las fibras elásticas. 40X.

DISCUSIÓN

La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis perforante de baja incidencia. Su relación con el síndrome de Down no está clara, pero se asocia con las alteraciones del tejido conectivo que muestran estos pacientes, como la hiperlaxitud,⁴ lo que justificaría la asociación con esta enfermedad como en el paciente del caso. Debido a su baja incidencia, no hay muchas descripciones dermatoscópicas y en éstas no se describen las estructuras blancas en forma de red que conectan las pápulas; consideramos que estos hallazgos pueden correlacionarse histológicamente con los enlaces cruzados débiles que impiden la expansión de las fibras de colágeno a lo largo del eje axial, lo que es un hallazgo característico de esta enfermedad, a diferencia de los demás padecimientos perforantes de la piel.

Estos hallazgos se consideran un aporte importante a lo ya descrito de esta enfermedad porque permiten establecer su diagnóstico diferencial y su respectiva clasificación, además de la evolución terapéutica, como se observó en la dermatoscopia de control que únicamente mostró las estructuras blancas en red, lo que se considera un tratamiento exitoso sin actividad de la enfermedad.

No hay estudios aleatorizados respecto del tratamiento, por lo que en la actualidad se sustenta en reportes de casos, con opciones como tazaroteno, isotretinoína, imiquimod, infiltraciones o crioterapia;^{5,6} sin embargo, ante las características del paciente del caso y su escasa red de apoyo, se decidió iniciar tratamiento con ácido retinoico en crema, un retinoide tópico de fácil acceso y aplicación para asegurar el apego farmacológico, con lo que se obtuvo buena respuesta terapéutica a los seis meses de su inicio, con ausencia de las pápulas en la dermatoscopia de seguimiento.

CONCLUSIONES

El desconocimiento de esta enfermedad la convierte en un reto diagnóstico que requiere una alta sospecha y familiarizarse con sus características clínicas, las enfermedades asociadas y sus hallazgos dermatoscópicos e histopatológicos con el fin de evitar retraso en el diagnóstico y asegurar un tratamiento oportuno, lo que mejora la calidad de vida de los pacientes. Con este caso ilustramos los hallazgos clínicos, histopatológicos y dermatoscópicos de esta enfermedad, así como su tratamiento tópico exitoso con ácido retinoico.

REFERENCIAS

1. Montesu MA, Onnis G, Gunnella S, et al. Elastosis perforans serpiginosa: causes and associated disorders. *European Journal of Dermatology*. John Libbey Eurotext 2018; 18: 476-81. <https://doi.org/10.1684/ejd.2018.3355>

2. Polańska A, Bowszyc-Dmochowska M, Zaba RW, et al. Elastosis perforans serpiginosa: A review of the literature and our own experience. *Postepy Dermatologii i Alergologii*. Termedia Publishing House Ltd. 2016; 33: 392-5. <https://doi.org/10.5114/ada.2016.62849>
3. Ramírez-Bellver JL, Bernárdez C, Macías E, et al. Dermoscopy and direct immunofluorescence findings of elastosis perforans serpiginosa. *Clin Exp Dermatol* 2016; 41 (6): 667-70. <https://doi.org/10.1111/ced.12882>
4. Navarrete-Dechent C, Puerto C, Bajaj S, et al. Dermoscopy of elastosis perforans serpiginosa: A useful tool to distinguish it from granuloma annulare. *J Am Acad Dermatol* 2015; 73 (1): e7e9. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2015.02.1132>
5. Lee SH, Choi Y, Kim SC. Elastosis perforans serpiginosa. *Ann Dermatol* 2014; 26 (1): 103-6. <https://doi.org/10.5021/ad.2014.26.1.103>
6. Enos T, Vasquez R, Vandergriff T, et al. Treatment of extensive elastosis perforans serpiginosa with acitretin in a man with Down syndrome. *Int J Dermatol* 2020; 60 (5): 611-612. <https://doi.org/10.1111/ijd.15321>

Los artículos publicados, recibidos a través de la plataforma de la revista, con fines de evaluación para publicación, una vez aceptados, aun cuando el caso clínico, un tratamiento, o una enfermedad hayan evolucionado de manera distinta a como quedó asentado, nunca serán retirados del histórico de la revista. Para ello existe un foro abierto (**Cartas al editor**) para retractaciones, enmiendas, aclaraciones o discrepancias.

Las adscripciones de los autores de los artículos son, de manera muy significativa, el respaldo de la seriedad, basada en la experiencia de quienes escriben. El hecho de desempeñarse en una institución de enseñanza, de atención hospitalaria, gubernamental o de investigación no describe la experiencia de nadie. Lo que más se acerca a ello es la declaración de la especialidad acreditada junto con el cargo ocupado en un servicio o una dirección. Cuando sólo se menciona el nombre de la institución hospitalaria ello puede prestarse a interpretaciones muy diversas: efectivamente, labora en un gran centro hospitalario, pero se desempeña en funciones estrictamente administrativas, ajenas al tema de la investigación, estrictamente clínico.