

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v70i2.11116>

## Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico

### *Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis.*

Luis R Flores Bozo,<sup>1</sup> Javier Ruíz Ávila,<sup>1</sup> Miren L Cárdenas Hernández<sup>2</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una dermatosis adquirida poco frecuente, de la que se han descrito alrededor de 60 casos. Afecta, predominantemente, a mujeres posmenopáusicas y en términos clínicos se distingue por numerosas pápulas no foliculares del color de la piel o blanquecinas que coalescen formando placas de aspecto empedrado, con distribución simétrica en el cuello. La afección evoluciona lentamente en meses o años. Desde el punto de vista histológico, hay ausencia total de fibras elásticas en la dermis papilar. A diferencia del pseudoxantoma elástico, no hay alteraciones cardíacas u oftálmicas. No se ha descrito un tratamiento efectivo.

**CASO CLÍNICO:** Se describen dos casos clínicos con hallazgos clínico-patológicos característicos en mujeres mexicanas posmenopáusicas con sospecha clínica inicial de pseudoxantoma elástico.

**CONCLUSIONES:** A pesar de lo infrecuente de las dermatosis que afectan al sistema de fibras elásticas de la piel, es fundamental el conocimiento de esta enfermedad como diagnóstico diferencial clínico e histológico; debe considerarse su afectación limitada a la piel, sin asociación con alteraciones sistémicas.

**PALABRAS CLAVE:** Fibras elásticas; pseudoxantoma elástico; mujeres posmenopáusicas.

#### Abstract

**BACKGROUND:** *Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis is a rare, acquired skin disease of which 60 cases have been previously described. It predominantly affects postmenopausal women and is clinically characterized by numerous whitish or skin-colored non-follicular papules that converge into symmetrical cobblestone-like plaques on the neck. The condition develops slowly, in months to years. A total absence of elastic fibers is observed in the papillary dermis in histopathology. Unlike pseudoxanthoma elasticum, no cardiac or ophthalmic alterations occur. No effective treatment has been described.*

**CLINICAL CASES:** *Two clinical cases with characteristic clinical-pathological findings in postmenopausal Mexican women with initial clinical suspicion of pseudoxanthoma elasticum are described.*

**CONCLUSIONS:** *Despite the rarity of dermatoses affecting the elastic fiber system of the skin, knowledge of this disease is essential as a differential diagnosis both clinically and histologically, considering its involvement limited to the skin and without association with systemic manifestations.*

**KEYWORDS:** *Elastic fibers; Pseudoxanthoma elasticum; Postmenopausal women.*

<sup>1</sup> Servicio de Dermatología, Clínica Dermédica, Ciudad de México.

<sup>2</sup> Departamento de Dermatopatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

#### ORCID

<https://orcid.org/0000-0001-5902-7150>

**Recibido:** agosto 2024

**Aceptado:** septiembre 2024

#### Correspondencia

Luis R Flores Bozo  
rodrigo.fbozo@gmail.com

#### Este artículo debe citarse como:

Flores-Bozo LR, Ruíz-Ávila J, Cárdenas-Hernández ML. Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Dermatol Rev Mex* 2026; 70 (2): 260-265.

## ANTECEDENTES

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico fue descrita en 1992 y se han reportado alrededor de 60 casos hasta la actualidad.

Afecta exclusivamente a las mujeres y, sobre todo, después de los 60 años. La causa se desconoce; sin embargo, se especula que múltiples factores pueden contribuir a su génesis, entre los que se incluyen el daño inducido por la exposición crónica a la radiación ultravioleta, la administración de corticosteroides tópicos o sistémicos, alteraciones en la elastogénesis y el proceso de envejecimiento de la piel.

En términos clínicos, semeja al aspecto del pseudoxantoma elástico, con múltiples pápulas no foliculares del color de la piel o blanquecinas que coalescen formando placas simétricas de aspecto empedrado, principalmente en el cuello. El cuadro suele ser asintomático y de curso crónico y, a diferencia del pseudoxantoma elástico, los pacientes afectados no manifiestan alteraciones sistémicas.

El diagnóstico se confirma con los hallazgos histopatológicos que demuestran ausencia de las fibras elásticas a través de tinciones especiales para fibras elásticas y la existencia de melanófagos. No existe un tratamiento de primera elección.<sup>1</sup>

Se describen dos casos clínicos en mujeres mexicanas en quienes se sospechó inicialmente el diagnóstico de pseudoxantoma elástico.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Paciente femenina de 64 años, con fototipo IV de Fitzpatrick y el antecedente de hipotiroidismo y miomatosis uterina, en tratamiento con

levotiroxina. Tenía una dermatosis localizada en las caras laterales del cuello, con tendencia a la simetría y extensión hacia las regiones retroauriculares, caracterizada por incontables pápulas del color de la piel, no foliculares, que confluían formando placas de bordes irregulares y aspecto en empedrado asintomáticas y de cuatro años de evolución. **Figura 1A**

La dermatoscopia reveló pápulas no foliculares blanco amarillentas y áreas de coloración marrón pardo, inespecíficas (**Figura 1B**). Negó el uso de tratamientos previos. Con sospecha clínica de pseudoxantoma elástico se tomó biopsia de piel diagnóstica en sacabocado, cuyo estudio reportó epidermis anfractuosa con algunos procesos interpapilares elongados e hiperpigmentación de la capa basal. En la dermis papilar se observó un discreto infiltrado inflamatorio perivascular por linfocitos y aislados melanófagos. **Figura 2A**

La tinción para fibras elásticas documentó ausencia de éstas en la dermis papilar y reticular superficial (**Figura 2B**). Con la tinción de Von Kossa no se observó calcificación de las fibras elásticas ni depósito de calcio. **Figura 2C**

Con base en los hallazgos clínicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico y no se prescribió tratamiento.

### Caso 2

Paciente femenina de 79 años, con fototipo III de Fitzpatrick y el antecedente de artritis reumatoide de un año de evolución, en tratamiento con metotrexato, sulfasalazina, gabapentina y ácido fólico. Tenía una dermatosis localizada en las caras laterales del cuello, caracterizada por incontables pápulas blanquecinas no foliculares que confluían formando placas de bordes irregulares y aspecto en empedrado, asintomáticas y de un mes de evolución. **Figura 1C**

La dermatoscopia reveló pápulas no foliculares blanquecinas y áreas de coloración marrón pardo inespecíficas con algunos vasos delgados arborizantes (**Figura 1D**). Negó la administración de tratamientos previos.

Con la sospecha clínica de pseudoxantoma elástico se tomó una biopsia de piel diagnóstica en sacabocado, cuyo estudio reportó cambios similares a los descritos en el caso clínico 1. **Figura 2D, E y F**

Se estableció el diagnóstico de elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico y se inició tratamiento con tretinoína al 0.025% en crema por las noches.



**Figura 1.** Hallazgos clínicos y dermatoscópicos. **A y C.** Características clínicas de la elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico en ambos casos: numerosas pápulas blanquecinas no foliculares que confluyen formando placas de bordes irregulares y aspecto en empedrado que afectan de manera simétrica las caras laterales del cuello. **B y D.** Hallazgos dermatoscópicos en ambos casos. Se observan pápulas no foliculares blanco-amarillentas, áreas de coloración marrón pardo inespecíficas y algunos vasos arborizantes delgados.

## DISCUSIÓN

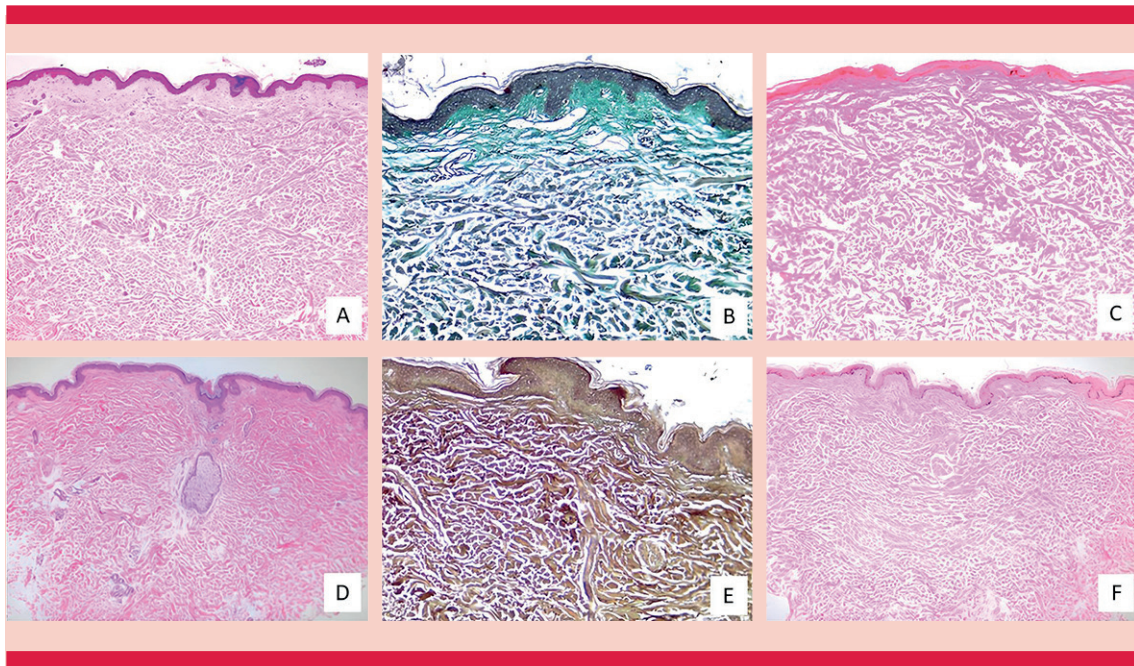
Se han descrito diversas enfermedades que afectan al sistema de fibras elásticas de la piel, ya sea por la disminución, ausencia o calcificación de éstas a nivel papilar y reticular. Esta afección se incluye en el espectro de las enfermedades del sistema fibroelástico de la piel.<sup>2-7</sup> **Cuadro 1**

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una alteración cutánea poco frecuente, caracterizada por la ausencia de las fibras elásticas en la dermis papilar; sin embargo, a pesar de ser un padecimiento considerado infrecuente, es probable que su prevalencia sea mayor, pero escasamente reportada, por lo que es fundamental fortalecer su conocimiento y diferenciarla del pseudoxantoma elástico. Este padecimiento se ha descrito sólo en mujeres posmenopáusicas con edad promedio de 61.8 años. Existen sólo dos casos descritos en pacientes menores de 40 años.<sup>8,9</sup>

La causa se desconoce, pero se considera multifactorial, incluido el envejecimiento intrínseco, factores genéticos, hereditarios, hormonales, alteraciones en la elastogénesis y la exposición a la radiación ultravioleta.<sup>10</sup>

En términos clínicos, afecta de forma simétrica las caras laterales del cuello. Se ha descrito la afectación de regiones supraclaviculares, axilas, los segmentos flexores de antebrazos, los pliegues antecubitales e inframamarios y los segmentos inferiores del abdomen.<sup>11</sup> Se distingue por numerosas pápulas no foliculares del color de la piel o blanquecinas que coalescen formando placas de aspecto empedrado, similares a las observadas en el pseudoxantoma elástico.<sup>12,13</sup> Tiene un curso crónico y habitualmente asintomático, aunque se ha descrito prurito ocasionalmente.<sup>14,15</sup>

A la dermatoscopia se describen vasos arborizantes lineales que corresponden a telangiectasias



**Figura 2.** Hallazgos histopatológicos. **A.** Corte histológico de piel teñido con hematoxilina y eosina, 4x. **B.** Tinción para fibras elásticas, 10x. Disminución y ausencia focal de fibras elásticas en la dermis reticular superficial y media. **C.** Tinción de Von Kossa, 4x. No se identifica calcificación de las fibras elásticas. **D.** Corte histológico de piel teñido con hematoxilina y eosina, 4x. **E.** Tinción con fibras elásticas, 10x. Disminución y ausencia focal de fibras elásticas en la dermis reticular superficial y media. **F.** Tinción de Von Kossa, 4X. No se identifica calcificación de las fibras elásticas.

de la dermis papilar, con pápulas no foliculares blanco-amarillentas y áreas de coloración marrón.<sup>15,16</sup>

El diagnóstico se establece con la correlación clínica y los hallazgos histopatológicos característicos, con tinciones especiales para documentar la ausencia de fibras elásticas (orceína, Verhoeff Van Gieson y Weigert). La tinción de Von Kossa sirve para observar depósitos de calcio y es característicamente negativa en esta enfermedad. Los melanófagos observados en la dermis papilar relacionados con el fotodaño, en conjunto con la pérdida selectiva de fibras elásticas, son específicos de la enfermedad.<sup>17</sup>

El diagnóstico diferencial incluye otras enfermedades del sistema fibroelástico de la piel.

No se ha descrito ningún tratamiento efectivo o de primera línea. La administración crónica de corticosteroides tópicos por periodos mayores a seis meses podría mejorar el aspecto cosmético de la piel afectada.<sup>18</sup> Otros autores reportaron alivio clínico e histológico con tres sesiones de terapia láser regenerativa no ablativa, que genera microcanales de daño térmico y estimulación de la formación de nuevas fibras de colágeno y elastina.<sup>19</sup>

El conocimiento de esta enfermedad como diagnóstico diferencial clínico e histológico ante la

**Cuadro 1.** Principales enfermedades de las fibras elásticas

	Características clínicas	Topografía	Hallazgos histológicos	Afección en otros órganos
Pseudoxantoma elástico	Pápulas blanquecino-amarillentas o del color de la piel que coalescen formando placas de aspecto empedrado	Cuello	Calcificación y fragmentación de fibras elásticas	Cardiovascular (claudicación intermitente, incremento de riesgo de cardiopatía isquémica) y oftálmica (estrías angioides en el fondo de ojo y riesgo de desprendimiento de retina)
Anetoderma	Pápulas atróficas y de aspecto atrófico	Tronco y extremidades	Pérdida focal de fibras elásticas en la dermis papilar y media	Puede existir asociación con enfermedades autoinmunitarias (síndrome antifosfolípídico, lupus eritematoso sistémico)
Cutis laxa	Piel laxa	Cara y tronco	Fibras elásticas escasas en la dermis	Puede asociarse con hernias
Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico	Pápulas blanquecino-amarillentas o del color de la piel que coalescen formando placas de aspecto empedrado	Cuello y regiones supraclaviculares	Ausencia de fibras elásticas	Ninguna
Papulosis fibrosa blanca	Pápulas blanquecinas aisladas	Cuello	Engrosamiento de la dermis papilar por colágeno y disminución de las fibras de elastina	Ninguna
Papulosis fibroelástica	Pápulas blanquecinas o amarillentas que confluyen en placas	Cuello	Pérdida de fibras elásticas en la dermis, papilas con fibrosis local en la dermis reticular superficial	Ninguna
Elastólisis dérmica intermedia	Pápulas perifoliculares	Cuello, tórax y miembros superiores	Pérdida de tejido elástico en la dermis reticular intermedia	Ninguna
Elastorrexis papular	Pápulas no foliculares	Tronco, extremidades	Ausencia, disminución o fragmentación de las fibras elásticas. Las fibras de colágeno pueden engrosarse	Ninguna

sospecha de enfermedades de la piel que cursen con alteraciones del sistema fibroelástico es decisivo. Debe considerarse su naturaleza limitada a la piel, sin asociación con manifestaciones sistémicas, como ocurre en el pseudoxantoma elástico, con el fin de evitar procedimientos diagnósticos y terapéuticos innecesarios en el paciente afectado.

## CONCLUSIONES

A pesar de lo infrecuente de las dermatosis que afectan al sistema de fibras elásticas de la piel, es fundamental el conocimiento de esta enfermedad como diagnóstico diferencial clínico e histológico; debe considerarse su afectación limitada a la piel, sin asociación con alteraciones sistémicas.

## DECLARACIONES

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Financiamiento

Ninguno.

## REFERENCIAS

- Quijada-Ucelo ZM, Cano-Aguilar LE, Verdugo-Castro PN, Vega-Memije ME. Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Dermatol Rev Mex* 2021; 65 (1): S114-9. <https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65id.5432>
- Gambichler, T. Mid-dermal elastolysis revisited. *Arch Dermatol Res* 2010; 302: 85-93. <https://doi.org/10.1007/s00403-009-1004-0>
- Oiso N, Kato M, Kawada A. Fibroelastolytic papulosis in an elderly woman with a 30-year history: overlapping between pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and White fibrous papulosis of the neck. *Eur J Dermatol* 2014; 24: 688-9. <https://doi.org/10.1684/ejd.2014.2470>
- Luo DQ, Liu JH, Chen MC, et al. Papular elastorrhesis: report of four cases and a review of literature. *Arch Dermatol Res* 2015; 307: 99-108. <https://doi.org/10.1007/s00403-014-1509-z>
- Yamamoto T, Hasegawa, T, Nakano H. Acquired localized cutis laxa occurring on the face after delivery. *Eur J Dermatol* 2015; 25: 266-7. <https://doi.org/10.1684/ejd.2015.2520>
- Lewis K, Bercovitch L, Dill S. Acquired disorders of elastic tissue: Part II decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51 (2): 165-85. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.03.016>
- Jagdeo J, Ng C, Pasquali Ronchetti I, et al. Fibroelastolytic papulosis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51 (6): 58-64. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.06.038>
- Byun JY, Do MO, Kim SH, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age. *J Dermatol* 2007; 34: 709-11. <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2007.00365.x>
- Lee HH, Kwon HB, Lee HY, et al. A case of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis on the neck of a young woman. *Korean J Dermatol* 2009; 47: 431-4. <https://doi.org/10.5021/ad.2011.23.2.193>
- Atzori L, Ferrelli C, Pilloni L, Rongioletti F. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: A mimicker of genetic pseudoxanthoma elasticum. *Clin Dermatol* 2021; 39 (2): 206-10. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2020.10.018>
- Utani A. Current state and prospect of pseudoxanthoma elasticum. *Nippon Rinsho* 2014; 72: 2073-7.
- Jacquin-Porretaz C, Aubin F, Vibratte F, et al. Élastolyse du derme papillaire pseudoxanthoma élastique-like: un cas Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: A case report. *Vénérologie* 2020; 147 (3): 194-7. <https://doi.org/10.1016/j.annder.2019.09.609>
- Vilanova A, Guiote MV, Ruíz JC, Linares J, et al. Anetodermia primaria. *Med Cutan Iber Am* 2006; 34: 283-6. doi:05-008
- Vázquez-Osorio I, Rosón E, Suárez-Peñaranda JM, Vázquez-Veiga H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Actas Dermosifiliogr* 2015; 106 (4): 333-6. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2014.10.002>
- Ito T, Fujita Y, Nomura T, et al. Dermoscopy of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 2013; 69: 202-3. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.04.059>
- Fukuda H, Mukai H, Otani A, Oharaseki T, et al. Dermoscopic findings of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Eur J Dermatol* 2017; 27 (1): 99-100.
- Ribeiro CP, Abuawad YG, Swiczar BCC, Valente NYS. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *An Bras Dermatol* 2017; 92 (6): 897-8. <https://doi.org/10.1684/ejd.2016.2911>
- Rongioletti F, Izakovic J, Rommanelli P, Lanuti E, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a large case series with clinic pathological correlation. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 128-35. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2011.09.008>
- Foering K, Torbeck RL, Frank MP, Saedi N. Treatment of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis with nonablative fractional resurfacing laser resulting in clinical and histologic improvement in elastin and collagen. *J Cosmet Laser Ther* 2018; 20 (7-8): 382-4. <https://doi.org/10.1080/14764172.2017.1358457>