

Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico

Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis.

Zonia María Quijada-Ucelo,¹ Luis Enrique Cano-Aguilar,¹ Priscila Nohemí Verdugo-Castro,² Rosa María Lacy-Niebla,³ María Elisa Vega-Memije⁴

Resumen

ANTECEDENTES: La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una enfermedad cutánea adquirida del tejido conectivo poco frecuente, descrita por primera vez en dos mujeres mayores de 60 años con dermatosis similar a pseudoxantoma elástico, pero que histológicamente mostraron pérdida total del sistema elástico en la dermis papilar sin la afectación sistémica cardíaca y oftálmica característica. Hasta el momento existen 50 casos reportados en la bibliografía. En términos clínicos, consta de pápulas múltiples no foliculares color blanco-amarillo que forman placas en patrón de empedrado afectando el cuello y el área supraclavicular. Son asintomáticas o se asocian con prurito moderado. El diagnóstico se establece con el estudio histopatológico con tinciones especiales que muestran melanófagos y la pérdida selectiva de elastina en la dermis papilar sin cambios de interfase, así como ausencia de calcificación. Actualmente no existe un tratamiento efectivo contra esta enfermedad.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 69 años de edad con antecedente de administración de fototerapia con NB-UVB por padecer un año antes micosis fungoide, en quien se estableció el diagnóstico de elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico.

CONCLUSIONES: La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una dermatosis rara adquirida del tejido conectivo, con manifestaciones clínicas poco evidentes y síntomas leves.

PALABRAS CLAVE: Pseudoxantoma elástico; elastina.

Abstract

BACKGROUND: *Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis is a rare skin disease of the connective tissue that was first described in two female patients over 60 years of age with a pseudoxanthoma elastic-like dermatosis that presented a total loss of the elastic system in the papillary dermis without the characteristic cardiac and ophthalmic involvement. So far there are 50 cases reported in the literature. Clinically, they are multiple non-follicular white-yellow papules that coalesce in cobblestone patches that affect the neck and supraclavicular area. They are characteristically asymptomatic or associated to moderate itching. The diagnosis is made with the histopathological features and special stains that show melanophages and the selective loss of elastin in the papillary dermis without interface changes, as well as negative stains for calcification. Currently there is no effective treatment.*

CLINICAL CASE: *A 69-year-old female patient with a history of NB-UVB phototherapy administration due to suffering a year before micosis fungoides, in whom the diagnosis of elastolysis of the papillary dermis similar to elastic pseudoxanthoma was established.*

CONCLUSIONS: *Elastolysis of the papillary dermis similar to elastic pseudoxanthoma is a rare acquired connective tissue dermatosis, with little obvious clinical manifestations and mild symptoms.*

KEYWORDS: *Pseudoxanthoma elasticum; Elastin.*

¹ Residente de la división de Dermatología.

² Residente del departamento de Dermatopatología.

³ Adscrito del departamento de Dermatología.

⁴ Adscrito del departamento de Dermatopatología.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

Recibido: julio 2020

Aceptado: julio 2020

Correspondencia

Rosa María Lacy Niebla
rosilacy@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como:

Quijada-Ucelo ZM, Cano-Aguilar LE, Verdugo-Castro PN, Lacy-Niebla RM, Vega-Memije ME. Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (suplemento 1): S114-S119. <https://doi.org/10.24245/dermatol-revmex.v65id.5432>

ANTECEDENTES

Las enfermedades del sistema fibroelástico comprenden un conjunto de enfermedades cutáneas caracterizadas por la disminución o pérdida de las fibras elásticas a diferentes niveles de la dermis papilar y reticular.¹ La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una dermatosis con alteración adquirida de la elastina del tejido conectivo descrita por primera vez en 1992 por Rongioletti y Rebora.² Es una enfermedad exclusiva de mujeres al parecer de causa multifactorial en la que se correlacionan el daño por el envejecimiento, la radiación ultravioleta, administración de corticosteroides, alteraciones genéticas y de la elastogénesis.^{3,4} La apariencia clínica de la enfermedad es similar a la del pseudoxantoma elástico sin la afectación sistémica característica, es decir, sin la calcificación y fragmentación de las fibras elásticas en la dermis media y profunda, observadas con tinción de Von Kossa en la histopatología.^{5,6} Es de suma importancia el conocimiento de esta enfermedad que no tiene alteraciones sistémicas del tejido conectivo para evitar procedimientos diagnóstico-terapéuticos innecesarios para los pacientes, así como dar a conocer su cronicidad y ausencia de tratamiento de primera línea.^{1,3}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 69 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México, dedicada al hogar, que padeció una dermatosis bilateral y simétrica localizada en el cuello en sus caras laterales y anterior, constituida por numerosas pápulas milimétricas confluentes en una placa mal delimitada y que daban apariencia de empedrado fino a la piel, con cierto tinte amarillento y pigmentación marrón claro, sobre una piel con fototipo III-IV de Fitzpatrick. **Figura 1**

Tenía tiempo de evolución de aproximadamente seis años y se había acompañado siempre de



Figura 1. Dermatosis simétrica en las caras laterales del cuello, con pápulas milimétricas color amarillo, agrupadas sobre piel con leve coloración marrón.

prurito moderado, que desaparecía parcial y temporalmente con esteroides tópicos de mediana potencia, aunque refirió prurito continuo y persistente en el cuello desde los 60 años de edad cuando se inició la administración de fototerapia con NB-UVB por padecer un año antes micosis fungoide en fase de parche o mancha en estadio IA. NB-UVB se aplicó por tres años con una dosis terapéutica de 800 mJ/cm² por sesión, con respuesta clínica completa a los 9 meses de tratamiento y 87 sesiones, y terapia de destete y mantenimiento por enfermedad residual mínima histológica por dos años y 4 meses más, haciendo un total de 185 sesiones. Acumuló 151,043 mJ/cm² de dosis total de NB-UVB. Asimismo, la paciente tenía alopecia frontal fibrosante con cambios histológicos que evidenciaban una alopecia cicatricial con fibrosis perifolicular concéntrica y daño de interfaz vacuolar, de la que desconocía el tiempo de evolución. Los exámenes paraclínicos de biometría hemática, química sanguínea y pruebas de función hepática siempre se mantuvieron en límites normales.

Con los diagnósticos clínicos de siringomas, pseudoxantoma elástico o pápulas liquenoides

asociadas con la alopecia frontal fibrosante, se realizó una biopsia incisional cuyo estudio histológico reveló una epidermis con capa córnea en red de canasta y aplanamiento de los procesos interpapilares, con leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial constituido por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y hemosiderófagos cargados de hemosiderina en la dermis subyacente (**Figura 2**). Las tinciones de tricrómico de Masson y fibras elásticas mostraron fragmentación de las fibras elásticas de la dermis reticular superficial a la profunda (**Figura 3**). En la tinción de Von Kossa, no se observó calcificación de las fibras elásticas. Estos cambios corresponden histológicamente al diagnóstico de elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico que correlacionan con los cambios clínicos. Se indicó a la paciente la aplicación cada 24 horas de ácido retinoico a concentración de 0.025% a escalar a 0.050% de acuerdo con su tolerancia.

DISCUSIÓN

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una alteración cutánea poco frecuente consecuencia de la alteración

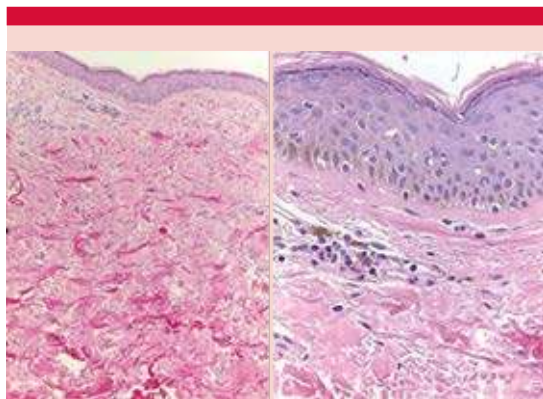


Figura 2. Epidermis aplanada, infiltrado perivascular superficial de linfocitos y melanófagos. Panorámica (A) HE 20x y acercamiento (B) HE 40x.

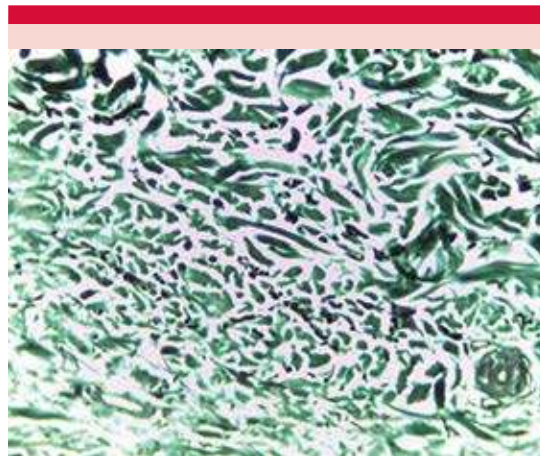


Figura 3. Tinción de fibras elásticas 60x: fragmentación de fibras elásticas.

de las fibras de oxitalan y elaunina del plexo elástico del tejido conectivo. Hasta el día de hoy se han reportado 50 casos exclusivamente en mujeres.⁴ La edad de manifestación predomina en la séptima década de la vida con edad media de 61.8 años.^{2,3,4} Sólo se han descrito dos casos en pacientes de edad menor a 40 años.^{7,8} Los autores refieren que esta dermatosis es exclusiva de mujeres por la búsqueda de atención médica ante un problema estético; sin embargo, no se descartan factores genéticos, hereditarios y hormonales.^{3,4}

La causa se desconoce, pero se considera multifactorial al ser relacionada con el envejecimiento intrínseco, administración de corticosteroides, alteraciones genéticas y en la elastogénesis y la exposición a radiación ultravioleta.^{4,9,10} A diferencia del pseudoxantoma elástico, esta enfermedad se manifiesta sin afectación sistémica.^{9,11}

Topográficamente la dermatosis afecta la cara lateral y posterior del cuello de manera simétrica, como se observó en el 100% de los casos reportados (n = 50) en una revisión realizada

por Vázquez-Osorio y su grupo.⁴ Otras localizaciones menos frecuentes, considerando los 20 casos reportados (100%) por Rongioletti y su grupo,³ son la región supraclavicular en el 41.2% (n = 7), las axilas en el 35.3% (n = 6), la fosa antecubital del antebrazo en el 5.9% (n = 1) y el abdomen bajo en el 5.9% (n = 1).^{3,4} Esta dermatosis crónica, pruriginosa y de extensión paulatina se caracteriza por múltiples pápulas no foliculares de 2 a 3 mm del color de la piel o amarillentas que coalescen en placas con patrón de empedrado, similares a las observadas en el pseudoxantoma elástico.^{2,3,9} A la dermatoscopia se describen vasos arborizantes lineales que corresponden a telangiectasias de la dermis papilar, con pápulas no foliculares blanco-amarillentas y áreas de coloración marrón parda.^{2,4,12}

El diagnóstico se establece con la correlación clínico-histopatológica que requiere tinciones específicas e inmunohistoquímica (IHQ), debido a que en la tinción con hematoxilina y eosina (H&E) no se observan cambios característicos.^{3,4,13} Las tinciones especiales para observar la pérdida o disminución de las fibras elásticas en la dermis papilar son la orceína, Verhoeff Van Gieson y Weigert.^{3,4,13} Von Kossa es la tinción para observar depósitos de calcio, que es característicamente negativa en esta dermatosis y necesaria para el diagnóstico diferencial con el pseudoxantoma elástico.⁵ Rongioletti y su grupo³ consideran que los melanófagos observados en la dermis papilar relacionados con el fotodaño, en conjunto con la pérdida selectiva de elastina sin cambios de interfase, son hallazgos diagnósticos específicos de la enfermedad. Este hallazgo lo confirmaron posteriormente Vázquez-Osorio y colaboradores.⁴ Las fibras elásticas muestran dos componentes: la elastina y las glicoproteínas miofibrilares (fibrilina 1 y 2).⁵ En la inmunohistoquímica se utilizan anticuerpos monoclonales contra el componente P del amiloide en dilución 1:2000, que marcan la periferia de las microfibras de las fibras elásticas de la piel y vasos

sanguíneos. Como distinción característica, las fibras de oxitalan (fibrilina 1) se tiñen de manera homogénea por formarse completamente por microfibras. En contraste, las fibras de elaunina (fibrilina 2) y fibras elásticas de la dermis reticular se observan como estructuras tubulares. Utilizando esta inmunohistoquímica, se observa pérdida de elastina y fibrilina 1 (oxitalan) en la dermis papilar. Si se comparan estos hallazgos con el envejecimiento intrínseco, en este último sólo se reporta la pérdida de la fibrilina 1 con elastina conservada.^{4,5,6,9} Otra herramienta utilizada en el estudio de la dermatosis es la microscopia electrónica, que muestra fibras elásticas inmaduras en la dermis intermedia con fibroblastos morfológicamente alterados como signo de elastogénesis anormal.²

El diagnóstico diferencial incluye otros trastornos elastolíticos, principalmente con el pseudoxantoma elástico por la similitud clínica y topográfica.⁵ Esta dermatosis hereditaria se manifiesta en la segunda o tercera décadas de la vida con mutación del gen ABCC6 que produce calcificación y degeneración de la piel, retina y vasos sanguíneos.⁵ En la manifestación cutánea se observan pápulas fibrosas de color blanco localizadas en el cuello. En la histopatología con la tinción Von Kossa se observan calcificación y fragmentación de las fibras elásticas cutáneas en la dermis media y profunda.^{5,6} Al ser una enfermedad sistémica, se requiere el seguimiento por los servicios de Cardiología y Oftalmología porque cursa con importante morbilidad y mortalidad.^{2,4,5,9} Otros diagnósticos diferenciales menos frecuentes y que implican pronósticos distintos, se encuentran en el **Cuadro 1**.

En la actualidad no existe un tratamiento tópico o sistémico de primera línea contra la elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico. Los retinoides se han propuesto como tratamiento tópico sin que se obtenga mejoría clínica durante los primeros

Cuadro 1. Principales diagnósticos diferenciales de la elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico^{2,11}

Dermatosis	Clínica	Histopatología	Alteración sistémica
Pseudoxantoma elástico	Pápulas blancas fibrosas en el cuello	Calcificación y fragmentación de fibras elásticas	Cardiovascular y oftálmica
Nevo anelástico	Pápulas amarillas en el tórax anterior	Fibras elásticas disminuidas en la dermis reticular	No
Anetoderma	Pápulas atróficas en el tronco y las extremidades	Pérdida focal de fibras elásticas en la dermis papilar y media	Oftálmica, ósea y cardiovascular
Cutis laxa	Piel laxa en la cara y el tronco	Fibras elásticas escasas en la dermis	Hernias
Papulosis fibrosa blanca	Pápulas blancas aisladas en el cuello	Engrosamiento de la dermis papilar por colágeno y disminución de fibras elásticas	No
Papulosis fibroelastolítica	Pápulas blancas o amarillas que forman placas en el cuello	Pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar con fibrosis focal en la dermis reticular superficial	No
Elastólisis dérmica intermedia	Pápulas perifoliculares en el cuello lateral, el tórax y los miembros superiores	Pérdida de tejido elástico en la dermis reticular intermedia	No

seis meses de administración.³ Valbuena y colaboradores¹ aplicaron dos dosis de triamcinolona intralesional sin obtener mejoría clínica. Por último, en 2018, Foering y su grupo¹⁴ reportaron mejoría clínica e histopatológica con aumento de fibras de colágeno y elastina posterior a la aplicación de láser de rejuvenecimiento fraccional no ablativo. Los autores concluyen que la radiación del láser se fragmenta en haces pequeños que provocan microcolumnas térmicas, promoviendo la reparación acelerada de la dermis afectada.¹⁴

CONCLUSIONES

La elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una dermatosis rara adquirida del tejido conectivo, con manifestaciones clínicas poco evidentes y síntomas leves. Es una enfermedad cutánea de causa multifactorial que en nuestra paciente muy probablemente haya contribuido la exposición ultravioleta que recibió a lo largo de su vida y como tratamiento contra la micosis fungoide. El diagnóstico es

de suma importancia por la similitud clínica que tiene con el pseudoxantoma elástico, una manifestación cutánea de una enfermedad hereditaria con afectación sistémica y pronóstico malo a mediano plazo. El reconocimiento de esta enfermedad con la correlación clínico-patológica evita que los dermatólogos realicen procedimientos diagnóstico-terapéuticos poco útiles en los pacientes. Es importante dar a conocer su cronicidad característica y ausencia de tratamiento de primera línea.

REFERENCIAS

1. Valbuena V, Assaad D, Yeung J. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a single case report. *J Cutan Med Surg* 2017; 21 (4): 345-347. doi. 10.1177/1203475417699407.
2. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 648-50.
3. Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a large case series with clinicopathological correlation. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 128-135. doi. 10.1016/j.jaad.2011.09.008.

4. Vázquez-Osorio I, Rosón E, Suárez-Peñaranda JM, Vázquez-Veiga H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Actas Dermosifiliogr* 2015; 106 (4): 333-336. doi. 10.1016/j.adengl.2015.03.014.
5. 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. doi. 10.1684/ejd.2016.2911.
6. Revelles JM, Machan S, Pielasinski U, Camacho D, 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 (6): 637-43. doi. 10.1097/DAD.0b013e318257be63.
7. Byun JY, Do MO, Kim SH, Choi HY, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age. *J Dermatol* 2007; 34: 709-711. doi. 10.1111/j.1346-8138.2007.00365.x.
8. 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: 431-434.
9. Vilanova A, Guiote MV, Ruiz JC, Linares J, et al. Anetoderma primaria. *Med Cutan Iber Lat Am* 2006; 34: 283-286.
10. Panteda G, Musclanese M, Marmo G, Fidanza L, et al. Role of steroid therapy in pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2013; 26: 1013-8. doi. 10.1177/039463201302600423.
11. Panagou E, Ratynska M, Heelan K. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a case report and review of literature. *Int J Dermatol* 2019; 58 (1): 93-97. doi. 10.1111/ijd.14093.
12. 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. doi. 10.1016/j.jaad.2013.04.059.
13. Ribeiro CP, Abuawad YG, Swiczar BCC, Valente NYS. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *An Bras Dermatol* 2017; 92 (6): 897-898. doi. 10.1590/abd1806-4841.20176845.
14. 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): 382-384. doi. 10.1080/14764172.2017.1358457.