

## CASO CLÍNICO

# Haga su Diagnóstico

### *Make your Diagnosis*

José G. Catacora<sup>1</sup>, Víctor Delgado<sup>2</sup>.

Paciente mujer de 62 años de edad previamente sana quien seis meses atrás comienza a desarrollar erupción asintomática en pliegues antecubitales y luego en axilas y pecho. Recibió tratamiento con cremas de cortisona sin resultado.

La paciente reportaba recibir suplemento hormonal vía oral con estrógenos desde hace 15 años con reducción progresiva de la dosis de estrógeno en los últimos cinco meses. Además, ha tenido aumento de peso progresivo en los últimos años de aproximadamente 10kg.

No tenía antecedentes familiares de cuadros similares y el único dato relevante es enfermedad coronaria en el padre con infarto de miocardio y derrame pericárdico.

Al examen se apreciaba una paciente de piel blanca en buen estado general, con presencia de pápulas blanquecinas con leve tonalidad amarilla, forma redondeada, de 2 a 5mm de diámetro en su mayoría, de aspecto monomorfo, poco confluentes pero agrupadas y distribuidas simétricamente en pliegues antecubitales (**Fotografía 1**), axilas (**Fotografía 2**) y zona pectoral adyacente con extensión hacia el cuello y hombros (**Fotografía 3**). La mucosa oral y conjuntival no mostraba alteraciones de importancia y tampoco el pelo o las uñas. El resto del examen clínico no mostraba alteraciones.



Fotografía 1. Pápulas blanquecinas en pliegue antecubital.



Fotografía 2. Pápulas en zona axilar.



Fotografía 3. Lesiones similares en cuello.

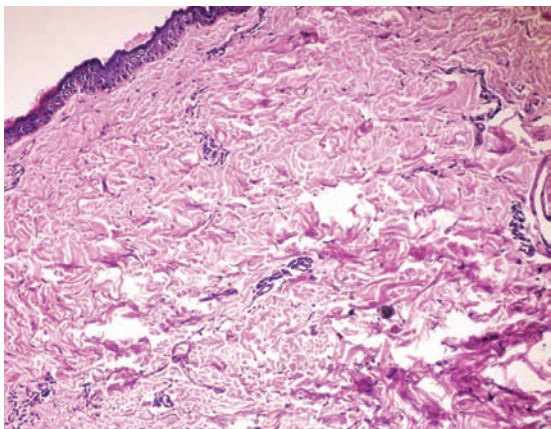
Ante la presunción de xantomas o siringomas, se le practicó hemograma, dosaje de glucosa, lípidos en sangre, pruebas de función hepática y de función tiroidea siendo los resultados normales.

<sup>1</sup> Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Guillermo Almenara

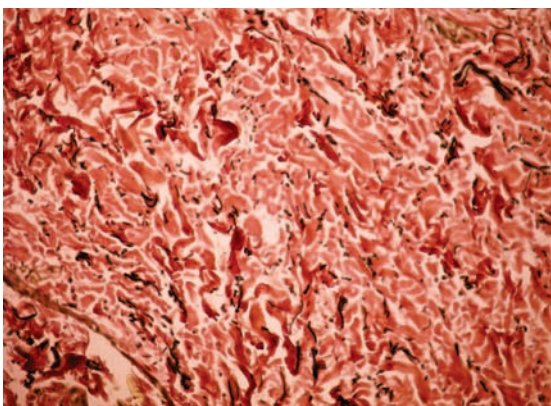
<sup>2</sup> Médico Asistente del Servicio de Patología del Hospital Nacional Guillermo Almenara  
Correo electrónico: jgcatacora@yahoo.com

Por la posibilidad de pseudoxantoma elástico, fue evaluada por oftalmología y cardiología siendo los resultados poco contribuyentes y sin hallazgos de importancia.

La biopsia de piel mostró una epidermis ligeramente adelgazada llamando la atención la presencia de fibras reticulares fragmentadas en la dermis media (**Fotografía 4**) que con tinción especial (coloración de Verhoeff) se demostró que se trataba de fibras elásticas (**Fotografía 5**).



Fotografía 4. Epidermis ligeramente adelgazada con fibras reticulares fragmentadas. HE 10X.



Fotografía 5. Fragmentación de fibras elásticas en la dermis media. Coloración de Verhoeff. 40X.

## ¿Cual es su diagnóstico?

### Elastolisis dérmica papilar tipo pseudoxantoma elástico

El pseudoxantoma elástico (PXE) es una genodermatosis autosómica recesiva caracterizada por mineralización ectópica del tejido colágeno y fibras de diversos tejidos principalmente la piel, retina y paredes vasculares. Esto ocasiona a su vez morbilidad y mortalidad alta por ruptura vascular o visceral.

La elastolisis dérmica papilar (EDP) es una dermatosis que semeja PXE en su cuadro clínico cutáneo e histológico, pero no se acompaña de lesiones viscerales. La EDP presenta pérdida de las fibras elásticas superficiales y se caracteriza por aparición de

pápulas amarillentas o blanquecinas agrupadas tipo adoquín con tendencia a unirse en placas localizadas en forma simétrica en zonas axilares, supraclaviculares, antecubitales, cara lateral y posterior del cuello, parte baja del abdomen<sup>1-7</sup>.

Histológicamente presenta atrofia epidérmica y una pérdida de las fibras elásticas en la dermis papilar. Puede verse fragmentación y aglomeración de fibras elásticas. La dermis reticular usualmente no está comprometida.

Su patogénesis puede incluir los efectos de la luz ultravioleta, el envejecimiento y trastornos de la elastogénesis. Por su similitud ha sido clasificado con las pápulas fibrosas del cuello como parte del síndrome fibro-elastolítico asociado a la edad<sup>8</sup>. Su relación con la elastosis solar está bien descrita<sup>9</sup>, pero no obstante, también se ha descrito cambios elastóticos en la dermis subpapilar no vinculados a elastosis solar, lo que podría ser indicio de reparación defectuosa ante un proceso elastolítico<sup>10</sup>.

Inicialmente se reportaron casos solo en mujeres mayores lo que apoyaba la hipótesis de cambios propios de la edad, pero después aparecieron reportes en mujeres jóvenes lo que sugiere factores adicionales<sup>11</sup>. Un factor adicional puede ser el hormonal en personas genéticamente predispuestas, con participación de los estrógenos o un desbalance entre estrógenos y progestágenos. A favor de cierta predisposición genética existe el reporte de una familia afectada con EDP<sup>12</sup>. La aparente relación temporal entre la disminución de la dosis de estrógenos y el inicio de la enfermedad en nuestro caso podría ser un indicador de la participación de un factor hormonal en la génesis de esta enfermedad. Curiosamente, PXE es más frecuente y severo en mujeres que en hombres. De otro lado, es bien conocida la influencia hormonal o metabólica en disturbios de las fibras elásticas en la gestación, la obesidad, exceso de corticosteroides y trastornos del crecimiento entre otros.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras dermatosis que simulan PXE como la beta-talasemia<sup>13-18</sup>, dermatopatía fibrosante nefrogénica<sup>19</sup> y elastosis amiloide<sup>20,21</sup>. También debe diferenciarse de otras condiciones que aparentemente están muy relacionadas con la EDP entre las que se cuenta la pápulas fibrosas blancas del cuello<sup>22,23</sup>, pápulas fibroelastolíticas<sup>24,25</sup>, elastosis dérmica focal<sup>26,27</sup> y la elastolisis de la dermis media<sup>28</sup>. En pacientes jóvenes debe diferenciarse de elastorrexia papilar<sup>29,30</sup>, dermatofibrosis lenticular diseminada (Buschke-Ollendorf)<sup>31</sup>, mastocitosis pseudoxantomatosa o xantelasmoide<sup>32-34</sup>. En pacientes expuestos a penicilamina<sup>35</sup> o a L-triptofano<sup>36</sup> pueden presentarse lesiones tipo PXE. Existe un reporte de caso muy parecido al nuestro considerado como PXE adquirido que plantea interrogantes de la relación de PXE clásico con posibles formas localizadas o tardías de la enfermedad<sup>37</sup>.

Se debe estar atento ante la posible presentación de esta dermatosis poco conspicua y sin mayores implicancias, para diferenciarla de otras enfermedades en especial de PXE, enfermedad muy seria y potencialmente fatal.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. RONGIOLETTI F, REBORA A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 648-50.
2. COUPE RL. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol.* 1993;28(2 Pt 1):282-3.
3. EL-CHARIF MA, MOUSAWI AM, RUBEIZ NG, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a report of two cases. *J Cutan Pathol* 1994; 21: 252-5.
4. PATRIZI A, NERI I, TREVISI P, VAROTTI C. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: another case. *Dermatology* 1994; 189: 289-91.
5. PIRARD C, DELBROUCK-POOT F, BOURLOND A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a new case. *Dermatology* 1994; 189: 193-5.
6. VARGAS-DIEZ E, PENAS PF, FRAGA J, ARAGUES M, GARCIA-DIEZA. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases and review of the literature. *Acta Derm Venereol* 1997; 77: 43-45.
7. OHNISHI Y, TAJIMA S, ISHIBASHI A, 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: 141-4.
8. 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.
9. LEE HS, SONG HJ, HONG WK, SHIN JH, CHOI GS. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis with solar elastosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22(3):368-9.
10. 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(3):586-8.
11. BYUN JY, DO MO, KIM SH, CHOI HY, MYUNG KB, CHOI YW. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age. *J Dermatol.* 2007;34(10):709-11.
12. ORLANDI A, BIANCHI L, NINI G, SPAGNOLI LG. Familial occurrence of pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1998;10(2):175-8.
13. HAMLIN N, BECK K, BACCHELLI B, CIANCIULLI P, PASQUALI-RONCHETTI I, LE SAUX O. Acquired Pseudoxanthoma elasticum-like syndrome in beta-thalassaemia patients. *Br J Haematol.* 2003;122(5):852-4.
14. FARMAKIS D, MOYSSAKIS I, PERAKIS A, ROMBOS Y, DEFTEREOS S, GIAKOUKIS A, et al. Unstable angina associated with coronary arterial calcification in a thalassemia intermedia patient with a pseudoxanthoma elasticum-like syndrome. *Eur J Haematol.* 2003;70(1):64-6.
15. CIANCIULLI P, SORRENTINO F, MAFFEI L, AMADORI S, CAPPABIANCA MP, FOGLIETTA E, et al. Cardiovascular involvement in thalassaemic patients with pseudoxanthoma elasticum-like skin lesions: a long-term follow-up study. *Eur J Clin Invest.* 2002;32(9):700-6.
16. AESSOPOSA, FARMAKIS D, LOUKOPOULOS D. Elastic tissue abnormalities resembling pseudoxanthoma elasticum in beta thalassemia and the sickling syndromes. *Blood.* 2002;99(1):30-5.
17. BACCARANI-CONTRI M, BACCHELLI B, BORALDI F, QUAGLINO D, TAPARELLI F, CARNEVALI E, et al. Characterization of pseudoxanthoma elasticum-like lesions in the skin of patients with beta-thalassemia. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44(1):33-9.
18. SAMARKOS M, AESSOPOS A, FRAGODIMITRI C, KARAGIORGA M, KALOTYCHOU V, VOSKARIDOU E, et al. Neutrophil elastase in patients with homozygous beta-thalassemia and pseudoxanthoma elasticum-like syndrome. *Am J Hematol.* 2000;63(2):63-7.
19. LEWIS KG, LESTER BW, PAN TD, ROBINSON-BOSTOM L. Nephrogenic fibrosing dermopathy and calciphylaxis with pseudoxanthoma elasticum-like changes. *J Cutan Pathol.* 2006;33(10):695-700.
20. VECCHIETTI G, MASOUYÉ I, SALOMON D, DOZIER C, SAURAT JH, HELG C, BORRADORI L. An unusual form of primary systemic amyloidosis: amyloid elastosis: report of a case treated by haematopoietic cell transplantation. *Br J Dermatol.* 2003;148(1):154-9.
21. SEPPN, PICHLER E, BREATHNACH SM, FRITSCH P, HINTNER H. Amyloid elastosis: analysis of the role of amyloid P component. *J Am Acad Dermatol.* 1990;22(1):27-34.
22. WANG DG, ZHU WY. White fibrous papulosis of the neck: a chinese case. *J Dermatol.* 2005;32(6):497-9.
23. SHIMIZU H, KIMURA S, HARADA T, NISHIKAWA T. White fibrous papulosis of the neck: a new clinicopathologic entity? *J Am Acad Dermatol.* 1989;20(6):1073-7.
24. BALUS L, AMANTEA A, DONATI P, FAZIO M, GIULIANO MC, BELLOCCI M. Fibroelastolytic papulosis of the neck: a report of 20 cases. *Br J Dermatol.* 1997;137(3):461-6.
25. JAGDEO J, NG C, RONCHETTI IP, WILKEL C, BERCOVITCH L, ROBINSON-BOSTOM L. Fibroelastolytic papulosis. *J Am Acad Dermatol.* 2004 Dec;51(6):958-64.
26. KOSSARD S. Pseudoxanthoma-like late-onset focal dermal elastosis. *Australas J Dermatol.* 2005;46(1):47-50.
27. 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(2 Suppl):S189-92.

28. REBORA A, PARODI A, RONGIOLETTI F. Mid-dermal elastolysis and pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Br J Dermatol.* 1995;132(3):487.
29. SEARS JK, STONE MS, ARGENYI Z. Papular elastorrhexis: a variant of connective tissue nevus. Case reports and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1988;19(2 Pt 2):409-14.
30. BORDAS X, FERRÁNDIZ C, RIBERA M, GALOFRÉ E. Papular elastorrhexis: a variety of nevus anelasticus? *Arch Dermatol.* 1987;123(4):433-4.
31. ASSMANN A, MANDT N, GEILEN CC, BLUME-PEYTAVI U. Buschke-Ollendorff syndrome--differential diagnosis of disseminated connective tissue lesions. *Eur J Dermatol.* 2001 Nov-Dec;11(6):576-9.
32. NIEMI KM, KARVONEN J. A case of pseudoxanthomatous mastocytosis. *Br J Dermatol.* 1976 Mar;94(3):343-4.
33. TORRAS H, MIERAS C, ROMAGUERA C, PIÑOL AGUADÉ J. Pseudoxanthomatous mastocytosis with aspects of nervus elasticus. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 1976;4(1):73-6.
34. CHRAIBI H, BELGNAOUI F, BENESSAHRAOUI M, MIRRANE H, MANSOURI F, HASSAM B. Adult-onset xanthelasmoid mastocytosis. *Ann Dermatol Venerol.* 2008 Jan;135(1):87-8.
35. IOZUMIK, NAKAGAWAH, TAMAKIK. Penicillamine-induced degenerative dermatoses: report of a case and brief review of such dermatoses. *J Dermatol.* 1997;24(7):458-65.
36. MAINETTI C, MASOUYÉ I, SAURAT JH. Pseudoxanthoma elasticum-like lesions in the L-TRYPTOPHAN-INDUCED EOSINOPHILIA-MYALGIA SYNDROME. *J AM ACAD DERMATOL.* 1991;24(4):657-8.
37. LALLA S, KAVANAGH GM. Acquired pseudoxanthoma elasticum of the elbow flexures. *Br J Dermatol.* 2004 Jul;151(1):242-4.