

Elastosis perforante serpiginosa

Elastosis perforans serpiginosa

R. Barabash-Neila¹, IM Coronel-Pérez¹, T. Zulueta-Dorado², J. Conejo-Mir¹

¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Correspondencia:

Román Barabash Neila
Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Virgen del Rocío
Avenida de Manuel Siurot, s/n
41013 Sevilla
e-mail: romanbarabash@hotmail.com

Resumen

La Elastosis perforante serpiginosa es una rara dermatosis crónica caracterizada por eliminación de fibras elásticas alteradas, a través de la epidermis. A menudo aparece asociada con distintos trastornos del tejido conectivo y puede desarrollarse después de un tratamiento con penicilamina. Sin embargo, también pueden presentarse de forma idiopática. No se conoce el mecanismo por el que se modifican las fibras elásticas y, lamentablemente, no hay ningún tratamiento para esta enfermedad que haya demostrado evidencia. Describimos un caso de elastosis idiopática perforante serpiginosa en placa, tratada de forma satisfactoria con láser de CO₂.

(R. Barabash-Neila, IM Coronel-Pérez, T. Zulueta-Dorado, J. Conejo-Mir. Elastosis perforante serpiginosa. Med Cutan Iber Lat Am 2012;40(2):69-71)

Palabras clave: Elastosis perforante serpiginosa, eliminación transepidermica, láser de CO₂.

Summary

Elastosis perforans serpiginosa is a rare chronic dermatosis characterized by extrusion of altered elastic fibers through the epidermis. It often occurs in association with a variety of connective tissue disorders, and may develop following penicillamine therapy; however, it may also present without comorbidities. The mechanism by which the elastic fibers are altered is not known and, unfortunately, there are no evidence-based treatments for this disease. We describe one patient with idiopathic elastosis perforans serpiginosa in patch pattern, which was successfully treated with CO₂ laser.

Key words: Elastosis perforans serpiginosa, transepidermal elimination, CO₂ laser.

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una dermatosis poco frecuente en la que se produce eliminación transepidermica de tejido elástico dérmico alterado[1]. Cursa con lesiones cutáneas constituidas por pápulas generalizadas, amarillentas y localizadas de forma característica en los pliegues axilares, cuello, abdomen y muslos[2]. En raras ocasiones las lesiones serán aisladas y confluirán formando círculos o placas. Presentamos un nuevo caso de EPS que destaca por su aparición en el patrón infrecuente en placa, y por la buena respuesta terapéutica obtenida con el uso de láser de CO₂.

Caso clínico

Varón de 56 años de edad sin antecedentes de interés salvo haber sido intervenido de tumor de Warthin en parótida

izquierda en 2005, consultó por la aparición de una lesión de 3 años de evolución, dolorosa y exudativa en región submandibular izquierda. No presentaba síntomas sistémicos acompañantes. Fue derivado por Cirugía Maxilofacial para estudio considerando que este proceso no estaba relacionado con su enfermedad parotídea.

A la exploración se observó una placa de 15 x 3 cm de tamaño, localizada en zona submandibular izquierda, que se extendía hacia la zona retroauricular homolateral. Presentaba zona central exulcerada y costrosa, con bordes sobreelevados, delimitados de forma moderada, y en su interior se apreciaban pápulas blancas nacaradas y brillantes (Figura 1). La lesión no tenía relación alguna en cuanto a su localización, con la cicatriz de la tumoración parotídea. El estudio analítico completo fue normal y los cultivos de hongos y bacterias fueron negativos.



Figura 1. Placa de 15 x 3 cm de tamaño con zona central exulcerada y costrosa, con bordes sobreelevados, y que presenta en su interior pápulas queratósicas blancas nacaradas y brillantes.

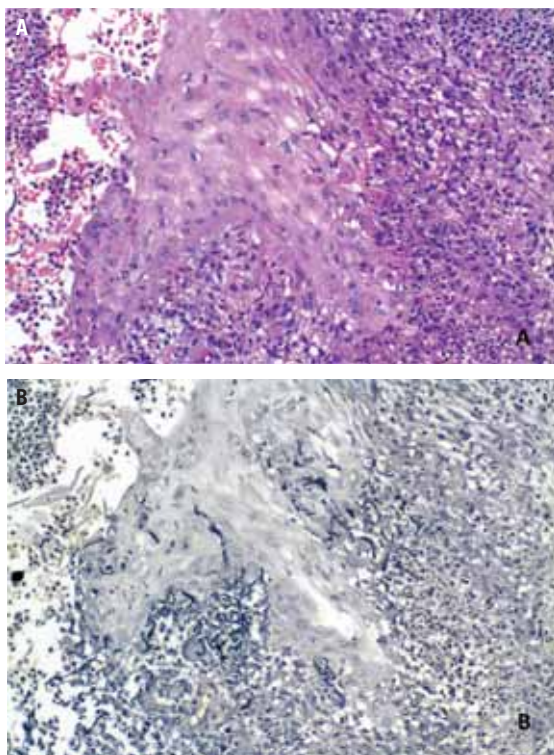


Figura 2. A) Eliminación de material basófilo a través de canales transepidérmicos. B) Eliminación transepidérmica de fibras elásticas alteradas.

El estudio histopatológico reveló una hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa con intensa inflamación mixta subyacente y eliminación de material basófilo a través de



Figura 3. Aspecto de la lesión tras una sesión de laser de CO₂.

canales transepidérmicos. La tinción de fibras elásticas fue compatible (Figura 2) y fue diagnosticado elastosis perforante serpiginosa idiopática.

Se instauró tratamiento con corticoides tópicos y acitretino 25 mg/24 h oral sin resultado alguno. Posteriormente se decide tratamiento con láser ablativo de CO₂ a 3 wattios de fluencia, con notable mejoría de la lesiones (Figura 3).

Comentario

La EPS pertenece al grupo de las dermatosis perforantes y se clasifica en tres grupos[6]:

- EPS idiopática: sin enfermedad de base relacionada.
- EPS reactiva: asociada a enfermedades de tejido conectivo (síndrome de Down, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta, pseudoxantoma elástico, esclerosis sistémica o morfea)[3].
- EPS secundaria a tratamiento con penicilamina.

En más del 90% de los casos ocurre en menores de treinta años, el 75% son varones y el 1% de los pacientes asocian síndrome de Down[4]. Su patogénesis es desconocida, aunque parece estar relacionada con defectos en el gen de la lisina. Se ha postulado en la EPS, un patrón de herencia autosómico dominante con expresión variable debido a que existen casos dentro de una misma familia[5]. Estudios recientes han demostrado que los queratinocitos epidérmicos que rodean el material elastótico expresan el receptor de elastina 67-kDa, el cual podría estar implicado en la interacción con la elastina y su posterior eliminación en este tipo de enfermedades perforantes[6].

Clínicamente se manifiesta mediante la aparición diseminada de lesiones papulosas queratósicas con bordes elevados y tapón queratósico central, pudiendo confluir formando líneas, círculos, arcos o placas como en nuestro caso. Es infrecuente encontrar lesiones en placa aislada que no asocien lesiones en el resto de la superficie corporal, como se da en nuestro paciente. La mayoría de lesiones aparecen en las extremidades superiores y el cuello, aunque la cara, los miembros inferiores y el tronco pueden estar comprometidos. Suelen ser asintomáticas o ligeramente dolorosas y pueden autolimitarse o hacerse permanentes.

El diagnóstico se basa en la clínica y en el estudio histopatológico. En éste se observa hiperplasia epidérmica que engloba cúmulos de fibras elásticas alteradas, fragmentadas, eosinófilas y brillantes, así como eliminación transepidérmica de dichas fibras, que constituye un dato patognomónico. Actualmente no hay ningún protocolo

que sugiera exámenes complementarios adicionales en estos pacientes.

El diagnóstico diferencial clínico incluye otros trastornos perforantes como la colagenosis perforante, el granuloma anular perforante y las dermatosis perforantes adquiridas.

Se han propuesto diversas estrategias terapéuticas para enfrentarse a esta patología, todas con muy bajos niveles de evidencia. Entre ellas destacan los retinoides tópicos y orales, el imiquimod crema 5% y la crioterapia, siendo la mayoría ineficaces[7]. En nuestro caso, al ser en placa y circunscrito a una región concreta, fue útil el tratamiento con láser de CO₂[8]. Aunque se desconoce el mecanismo exacto de funcionamiento de este láser en esta patología, se puede emitir la hipótesis de que actúa interrumpiendo el lento proceso de eliminación transepidérmica de fibras elásticas, así como induciendo la neoformación de colágeno, mejorando por tanto la degeneración existente en la dermis superior[9].

Bibliografía

1. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 561-81.
2. Barnadas MA, Curell R, Pujol R, de Moragas JM, Alomar A. Elastosis perforans serpiginosa in a patient with pseudoxanthoma elasticum. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97: 451-5.
3. Mehta RK, Burrows NP, Payne CM, Mendelsohn SS, Pope FM, Rytina F. Elastosis perforans serpiginosa and associated disorders. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26: 521-4.
4. De Pasquale R, Nasca MR, Musumeci ML, Micali G. Elastosis perforans serpiginosa in an adult with Down's syndrome: report of a case with symmetrical localized involvement. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2002; 16: 387-9.
5. Langeveld-Wildschut EG, Toonstra J, Van Vloten WA, Beemer FA. Familial elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol* 1993; 129: 205-7.
6. Fujimoto N, Akagi A, Tarima S, Ishibashi A, Nomura K, Matsushita A et al. Expression of the 67-kDa elastin receptor in perforating skin disorders. *Br J Dermatol* 2002; 146: 74-9.
7. Ratnavel RC, Norris PG. Penicillamine-induced elastosis perforans serpiginosa treated successfully with isotretinoin. *Dermatology* 1994; 189: 81-3.
8. Saxena M, Tope WD. Response of elastosis perforans serpiginosa to pulsed CO₂, Er:YAG, and dye lasers. *Dermatol Surg* 2003; 29: 677-8.
9. Abdullah A, Colloby PS, Foulds IS, Whitcroft I. Localized idiopathic elastosis perforans serpiginosa effectively treated by the coherent UltraPulse 5000C aesthetic laser. *Int J Dermatol* 2000; 39: 717-20.