



Dermatosis perforantes. Características clinicopatológicas en México

Guadalupe Rodríguez-Patiño,* Patricia Mercadillo-Pérez*

RESUMEN

Introducción: Las dermatosis perforantes son un grupo de enfermedades caracterizadas por la eliminación transepidérmica de fibras de colágeno, elásticas, detritus celulares, queratina y/o células inflamatorias sin un factor desencadenante. **Objetivo:** Determinar la prevalencia de las dermatosis perforantes primarias en el Servicio de Dermatopatología del Hospital General de México. **Material y método:** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo. Se hizo una revisión de los archivos y laminillas del Servicio de Dermatopatología del Hospital General de México en un periodo de 30 años, incluyéndose todos los casos de dermatosis perforantes primarias. **Resultados:** El total de reportes histopatológicos compatibles con dermatosis perforantes primarias fue de 22. La prevalencia en el Servicio de Dermatopatología del Hospital General de México fue de 0.0004. La más frecuente fue la foliculitis perforante, predominando en mujeres de la cuarta década de la vida. La correlación clinicopatológica mostró una concordancia de 0.25. **Conclusiones:** Las dermatosis perforantes son enfermedades raras cuyo diagnóstico clínico siempre debe ir acompañado de estudio histológico. La biopsia de piel es el estándar de oro para el diagnóstico de enfermedad perforante. Es importante realizar una adecuada correlación clinicopatológica para bien tratar estos casos.

Palabras clave: Dermatosis perforantes, colagenosis perforante, colágena degenerada, elastosis perforante.

ABSTRACT

*The perforating dermatosis are a group of diseases characterized by transepidermal elimination of collagen or elastic fibers, cellular detritus, keratin and/or inflammatory cells without any trigger factor. **Purpose:** To determine the prevalence of primary perforating dermatosis in Hospital General de Mexico of the Dermatopathology Service. **Methods:** Observational, retrospective and descriptive study. Review of the file and histological slides was made in Hospital General de Mexico of the Dermatopathology Service on a period of time of 30 years, including all the cases of primary perforating dermatosis. **Results:** The total of histopathological reports compatible with perforating dermatosis was of 22. The prevalence in Hospital General de Mexico in the Dermatopathology Service was 0.0004. The entity most frequent was perforating folliculitis, predominating in women of fourth decade of life. The clinical pathological correlation showed a concordance 0.25. **Conclusions:** The perforating dermatosis are a rare group of diseases which clinical diagnostic always must be accompanied of histopathological study. The biopsy is the gold standard for the diagnostic of perforating disease. It is important to make an adequate clinical-pathological correlation to treat well this cases.*

Key words: Perforating dermatosis, perforating collagenosis, degenerated collagen, elastosis perforans.

INTRODUCCIÓN

Las dermatosis perforantes son un grupo de enfermedades papulonodulares costrosas de causa desconocida, caracterizadas por la formación de tapones que-

ratósicos en los cuales el tejido conectivo penetra la epidermis para ser eliminado.^{1,2} El tejido eliminado puede ser: fibras de colágeno, elásticas, detritus celulares, queratina, y/o células inflamatorias sin un factor desencadenante preciso.²

Actualmente existen dos patrones característicos de dermatosis perforantes, uno heredado y otro adquirido (más frecuente), y que generalmente se asocia a enfermedad renal crónica (por la

* Servicio de Dermatopatología, Hospital General de México.

Recibido para publicación: 02/12/08. Aceptado: 14/01/09.

enfermedad o el tratamiento sustitutivo) o a diabetes mellitus.³

Existen enfermedades perforantes primarias y secundarias. Las dermatosis perforantes primarias incluyen un grupo variado de enfermedades que se distinguen por la eliminación transepidérmica de componentes del tejido conectivo dérmico. Las cuatro principales enfermedades perforantes primarias clásicas son la enfermedad de Kyrle, la foliculitis perforante, la elastosis perforante serpiginosa y la colagenosis perforante reactiva, a las que en los últimos 15 años se ha agregado una quinta: la dermatosis perforante adquirida, que ha sido recientemente reconocida en asociación con insuficiencia renal crónica.^{4,5} En las dermatosis perforantes secundarias, el fenómeno de eliminación transepidérmica es un hallazgo histológico que se observa como un componente infrecuente en una variedad de dermatosis que en su origen no son perforantes.

Las dermatosis perforantes tienen distribución cosmopolita, sin clara predilección por la raza. El patrón de herencia de las dermatosis perforantes aún se desconoce. Las dermatosis perforantes son más frecuentes en hombres que en mujeres en proporción 4:1 (elastosis perforante serpiginosa, colagenosis perforante reactiva y enfermedad de Kyrle). La foliculitis perforante se presenta más en mujeres. La dermatosis perforante más frecuente en adultos es la dermatosis perforante adquirida que se presenta sobre todo en pacientes con insuficiencia renal crónica, hemodiálisis (o diálisis peritoneal) o diabetes mellitus (5 a 10% de prevalencia), sin distinción de sexo.⁶

La patogenia de las dermatosis perforantes no se conoce con precisión. Existen varias teorías al respecto, una de las más aceptadas es la de la eliminación transepidérmica de tejido conectivo (propuesta por Pinkus),⁷ según la cual un estímulo todavía desconocido, probablemente traumático,⁸ que provoca una respuesta inflamatoria celular (Th),⁹ induce la hiperplasia del epitelio, rodeando el tejido conectivo «anormal» como si se tratara de un cuerpo extraño, promoviendo la penetración de este tejido en la epidermis para tratar de eliminarlo. La causa de esta reacción epitelial puede ser incluso un trauma continuo, por ejemplo el rascado crónico, como sucede en la dermatosis perforante adquirida.¹⁰

Las causas de dermatosis perforantes más aceptadas son la predisposición genética, anomalías adquiridas de la colágena (sobre todo colágeno tipo I y IV)¹¹ o de las fibras elásticas, metabolismo anormal de la vitamina A o D, presencia de una enzima liberada por neutrófilos y microangiopatía relacionada a diabetes.¹

La fibronectina, que se eleva en suero de pacientes con diabetes o uremia, se incrementa localmente en las dermatosis perforantes. La fibronectina juega un papel activo en la señalización de las células epidérmicas, en la motilidad celular y en la diferenciación de las células. Actualmente se considera que, en las dermatosis perforantes, la fibronectina se une a la colágena tipo IV y a los queratinocitos, induciendo la proliferación epitelial y la perforación por el tejido conectivo.¹² Se ha contemplado que otras sustancias como el ácido úrico, la hidroxiapatita y el silicón, puedan jugar un papel importante en la patogenia de estas enfermedades.¹³

Realizamos un estudio retrospectivo para contribuir con el conocimiento de las dermatosis perforantes, y exponer el comportamiento y casuística de las mismas en México.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo, a través de la revisión de los archivos y laminillas del Servicio de Dermatopatología del Hospital General de México. Dichos archivos y laminillas histológicas pertenecieron a las muestras recibidas provenientes del Servicio de Dermatología del Hospital General de México durante el periodo comprendido de enero de 1975 a diciembre de 2005.

Se recabaron datos clínicos respecto a edad, sexo, condiciones relacionadas, patologías subyacentes, morfología, topografía, así como diagnósticos finales, y hallazgos específicos en epidermis y dermis. Se realizó la clasificación de los casos, su correlación clínico-patológica y la ponderación de la frecuencia en los hallazgos en epidermis y dermis reportados en cada caso. El análisis estadístico se fundamentó en estadística descriptiva y tabulación de resultados.

RESULTADOS

Se encontraron un total de 31 reportes histopatológicos compatibles con alguna de las dermatosis perforantes primarias durante el periodo analizado. Nueve de los casos fueron eliminados del estudio por no contar con los datos necesarios para sustentar el diagnóstico de dermatosis perforante, por lo que el total de reportes histopatológicos incluidos en la investigación fueron 22.

La edad promedio del grupo fue de 35 años \pm 8.3 (límites: máximo 75 años y mínimo 12 años). La frecuencia de casos por grupo de edad fue mayor en la

segunda y cuarta décadas y menor en la sexta y octava.

De los reportes histopatológicos de los pacientes con dermatosis perforantes, ocho (34%) correspondieron a hombres y 14 (66%) a mujeres; la proporción hombre:mujer fue de 1:1.87. El promedio de casos nuevos de dermatosis perforantes por año, fue de 1.03 casos.

El tiempo promedio entre la presentación de la dermatosis y el diagnóstico fue de 2.3 años (rango: un mes a 20 años).



Figura 1. Región glútea. Lesiones de aspecto nodular, múltiples, 0.5-0.7 cm, con un tapón queratósico en su centro, costras hemáticas y sanguíneas.



Figura 2. Antebrazo cara externa. Lesiones de aspecto papular algunas, otras nodulares, con un tapón central hiperqueratósico rodeados de un halo eritematoso, algunas cubiertas por escama y costras sanguíneas

La frecuencia por tipos encontrados en el estudio favorecen en primer lugar a la foliculitis perforante ($n = 11$, 50%) y en segundo lugar a la enfermedad de Kyrle ($n = 7$, 32%); y finalmente a la elastosis perforante serpiginosa ($n = 2$, 9%) y colagenosis perforante reactiva ($n = 2$, 9%).

La topografía, en el caso de la elastosis perforante serpiginosa, fue la extremidad superior. En colagenosis perforante, enfermedad de Kyrle y foliculitis perforante, las localizaciones más frecuentes fueron extremidades superiores, tronco y extremidades inferiores, respectivamente (*Figuras 1 y 2*). El sitio más común de aparición de las dermatosis perforantes correspondió a extremidades superiores.

Se encontró que la enfermedad asociada más frecuente con las dermatosis perforantes es la diabetes mellitus, otras que se presentaron con menor frecuencia fueron: hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica, artritis reumatoide, cáncer de mama, infección por VIH/SIDA y leucemia.

Los hallazgos histológicos más importantes en la elastosis perforante serpiginosa encontrados a nivel epidérmico fueron: disqueratosis, espongirosis, exocitosis, canal perforante transepidérmico, conteniendo una masa basofílica (células epiteliales degeneradas, núcleos picnóticos de células inflamatorias, fibras elásticas degeneradas) en dos (100%) casos, con hiperplasia y necrosis epidérmica en uno (50%); a nivel dérmico: incremento de fibras elásticas y colágena degeneradas en dos (100%), reacción a cuerpo extraño y elastofagocitosis en uno (50%) (*Figuras 3 y 4*).

En la colagenosis perforante los hallazgos histológicos a nivel epidérmico fueron: hiperqueratosis en dos (100%) casos, paraqueratosis, disqueratosis, espongirosis, exocitosis en uno (50%), una depresión epidérmica cupuliforme ocupada por un tapón adherente (queratina paraqueratósica, detritus basofílicos, fibras de colágena degeneradas y neutrófilos) y canales perforantes epidérmicos con eliminación de fibras de colágena hacia la superficie cutánea en dos (100%). Y a nivel dérmico fibras de colágena degeneradas y elásticas fragmentadas en dos (100%) y uno (50%), respectivamente (*Figura 5*).

En el caso de enfermedad de Kyrle, los hallazgos histológicos encontrados fueron a nivel epidérmico: disqueratosis en dos (28%) pacientes, espongirosis en dos (28%), exocitosis en tres (42%), folículo piloso dilatado en siete (100%), necrosis de paredes foliculares en dos (28%), formación de un tapón queratósico con paraqueratosis y detritus celulares sobre una invaginación o depresión epidérmica en siete (100%), a nivel dérmico la presencia de una reacción

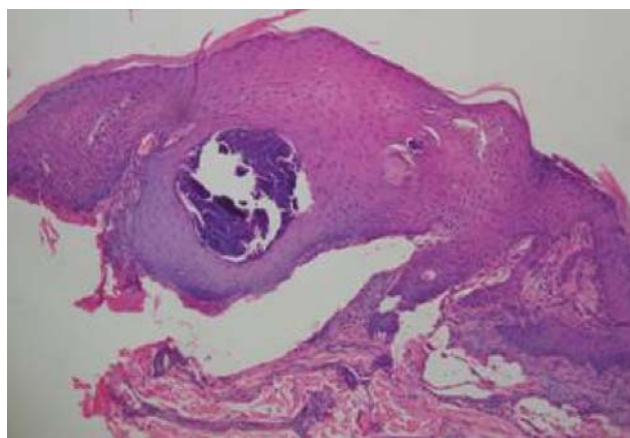


Figura 3. Hiperplasia epidérmica. Se observa el canal transepidérmico en vías de eliminación el cual contiene una masa basofílica.

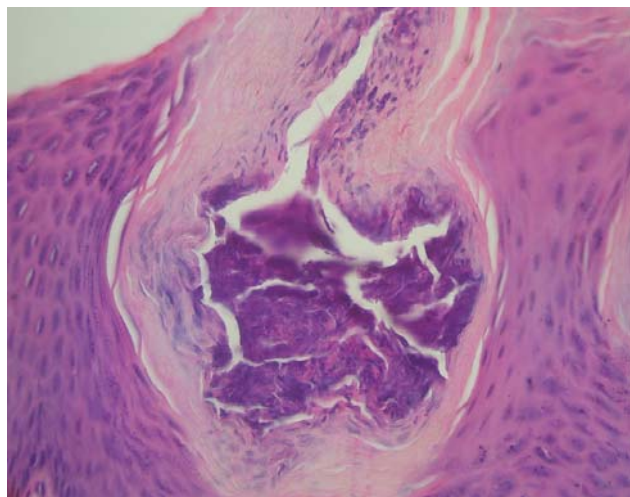


Figura 4. Canal transepidérmico y su contenido.

granulomatosa tipo cuerpo extraño con fibras elásticas aumentadas bajo la invaginación epidérmica con fibras de colágena degeneradas, las cuales se vieron en dos (28%) casos.

Por último, los hallazgos principales histológicos encontrados en la foliculitis perforante fueron, a nivel epidérmico: hiperqueratosis en siete (63%) sujetos, disqueratosis en siete (63%), espongiosis en ocho (72%), exocitosis en cinco (54%), folículo piloso dilatado en 11 (100%) con destrucción de las paredes foliculares en siete (63%) degeneración folicular en tres (27%), necrosis de paredes foliculares en 10 (90%), ocupado por tapón queratósico con paraqueratosis, detritus celulares, neutrófilos en 11 (100%), fibras de colágeno y elásticas dege-

neradas dentro de éste en seis (54%), fragmentos de pelo dentro del folículo y perforación del epitelio folicular en nueve (82%), pelo incurvado dentro del folículo en tres (27%), y a nivel dérmico presencia de fibras elásticas y colágenas degeneradas en cinco (45%) y ocho (72%), respectivamente, e infiltrado inflamatorio mixto (linfocitos, histiocitos, neutrófilos) (Figura 6).

DISCUSIÓN

En este estudio encontramos que las dermatosis perforantes son raras, ya que únicamente detectamos 31 casos, de los cuales sólo se confirmaron 22 en un periodo de 30 años (menos de un caso por año), lo que concuerda con lo estipulado en otras partes del mundo en cuanto a que las dermatosis perforantes son muy raras y que clínicamente es raro que sea la primera opción de diagnóstico.¹⁴

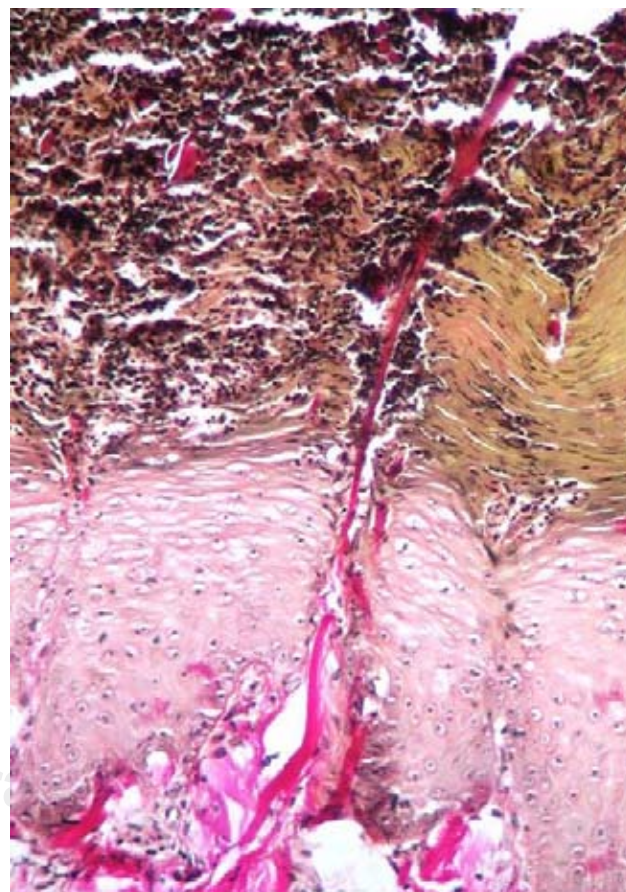


Figura 5. Tinción de Verhoeff. Detalle del material colagenoso eliminándose hacia la superficie a través de un canal transepidérmico.

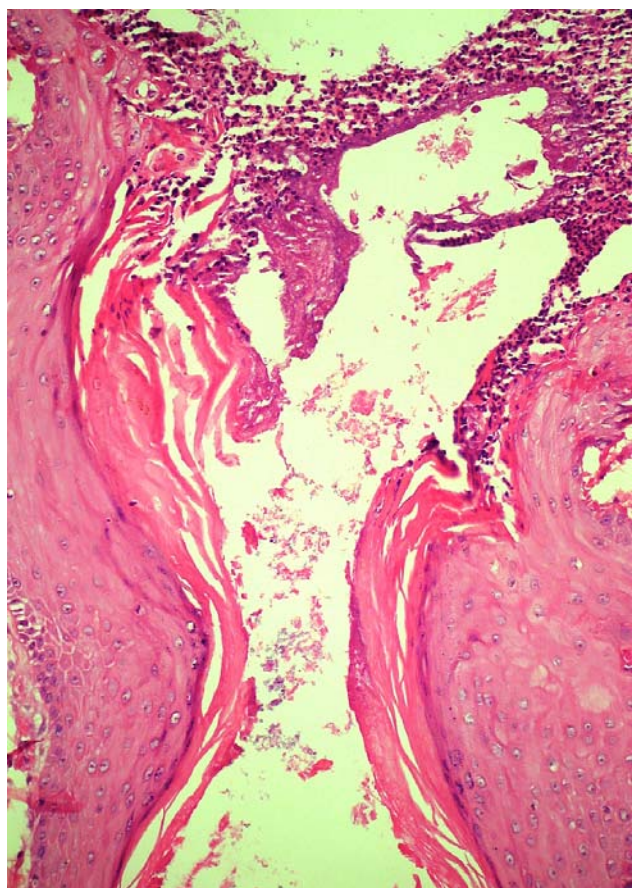


Figura 6. Canal transepidérmico con material queratósico y restos celulares en eliminación.

El predominio de casos se ubicó en la primera década del periodo analizado, lo que refleja que actualmente la enfermedad está siendo subdiagnosticada y, por consiguiente, no se toma biopsia para estudio histopatológico, el cual es el estándar de oro de estas entidades.

Las edades de presentación variaron entre la tercera y cuarta década de la vida, encontrando que hay una relación inversamente proporcional entre la edad de inicio y la frecuencia de la enfermedad; esto concuerda con lo mencionado por Kato,¹⁴ que considera que la edad más frecuente de presentación de las dermatosis perforantes es la segunda década de la vida, generalmente asociada a alguna enfermedad subyacente, de la cual puede ser la manifestación inicial.

Se observó predominio en el sexo femenino, siendo la relación hombre:mujer de 1:1.87. En la literatura no encontramos predominio de sexo; sin embargo, en algunas dermatosis perforantes, como la elastosis perforante serpiginosa, se reporta una proporción hombre:mujer de hasta 4:1.¹

El tipo más común de dermatosis perforante fue la foliculitis perforante. Esto concuerda con lo señalado en la literatura, ya que se considera que la foliculitis perforante es la forma más frecuente en mujeres, que predominaron marcadamente en el estudio, aunque la forma más vista en adultos es la dermatosis perforante adquirida, y presenta datos clínicos e histológicos de la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante.¹⁵

Encontramos que el promedio de tiempo entre la presentación y el diagnóstico es de 2.3 años, aunque puede llegar a ser tan largo como 20 años, lo que significa que la enfermedad es de difícil diagnóstico, pero sobre todo muestra el carácter benigno de la dermatosis que puede ocasionar leve prurito cuando no está asociado a insuficiencia renal crónica o diabetes mellitus.^{1,4,5}

En general, la topografía más frecuentemente observada en estas enfermedades fueron las extremidades superiores, también extremidades inferiores, lo que se puede relacionar con zonas de traumatismo frecuente, lo que al parecer es uno de los mecanismos que desencadenan las dermatosis perforantes.^{1,4,5}

Al realizar el estudio histológico de los casos, encontramos que los datos histológicos indican cambios epidérmicos adaptativos (disqueratosis, espongirosis, exocitosis) y la constante que es la perforación epidérmica por material degenerado proveniente de fibras de colágena, fibras elásticas o ambas, detritus celulares, y/o células inflamatorias.¹⁶

En cuanto a las enfermedades asociadas con las dermatosis perforantes, encontramos asociación con diabetes mellitus en dos casos, uno de colagenosis perforante reactiva y en otro foliculitis perforante. La hipertensión arterial se asoció con un caso de foliculitis perforante, misma situación con la artritis reumatoide, cáncer de mama, infección por VIH-/SIDA e insuficiencia renal crónica. Se detectó leucemia en un caso de elastosis perforante serpiginosa. No se encontraron asociaciones con lepra lepromatosa, enfermedad de Hodgkin, hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, síndromes genéticos (Treacher Collins, Down), hepatopatía ni enfermedad de Still, entre otras.

Como se pudo observar y concordando con la literatura, la diabetes mellitus es una enfermedad comúnmente asociada con las dermatosis perforantes, habiéndose descrito casos en la colagenosis perforante reactiva.^{17,18} Sin embargo, la diabetes mellitus también se ha encontrado asociada a otras dermatosis perforantes como la foliculitis perforante.¹⁹

Establecimos la concordancia entre el observador clínico (dermatólogo) y el histológico (dermatopatólogo) y encontramos que la concordancia entre los dos observadores fue baja, lo que demuestra que el diagnóstico clínico puede no ser suficiente para el diagnóstico; dado el polimorfismo que poseen las lesiones, es necesaria la realización de una biopsia que corrobore y clasifique el caso.

En conclusión, observamos que existen pocos estudios de casuística en México sobre las dermatosis perforantes, limitándose la mayoría sólo a reportes de casos aislados. La correlación clinicopatológica es fundamental para llegar al diagnóstico preciso. Se requieren más estudios sobre estas enfermedades para conocer los aspectos epidemiológicos, diagnósticos y terapéuticos que estas enfermedades tienen en México.

BIBLIOGRAFÍA

1. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 561-581.
2. Sehgal VN, Jain S, Thappa DM, Bhattacharya SN, Logani K. Perforating dermatoses: A review and report of four cases. *J Dermatol* 1993; 20: 329-340.
3. Cochran RJ, Tucker SB, Wilkin JK. Reactive perforating collagenosis of diabetes mellitus and renal failure. *Cutis* 1983; 31: 55-58.
4. Torres LV, Camacho FM, Mihm MC, Sober A, Sánchez CI. *Dermatología Práctica Ibero-Latinoamericana Atlas, Enfermedades Sistémicas Asociadas y Terapéutica*. Nieto Editores; 2005: 1093-1103.
5. Santamaría VG, Cervantes AMA, Barrios EG. Dermatosis con eliminación transepidermica clásicas. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2002; 11: 40-49.
6. Morton CA, Henderson IS, Jones MC. Acquired perforating dermatosis in a British dialysis population. *Br J Dermatol* 1996; 135: 671-677.
7. Bardach H. Dermatoses with transepithelial perforation. *Arch Dermatol Res* 1976; 257: 213-226.
8. Flannigan SA, Tucker SB, Rapini RP. Recurrent hyperkeratotic papules following superficial trauma. Reactive perforating collagenosis (RPC). *Arch Dermatol* 1985; 121: 1554-1558.
9. Kretzschmar L, Hamm H, John SM, Brocker EB. Elastosis perforans serpiginosa. Considerations on the pathogenesis based on a typical case. *Hautarzt* 1992; 43: 640-644.
10. Woo TY, Rasmussen JE. Disorders of transepidermal elimination. Part 1. *Int J Dermatol* 1985; 24: 267-279.
11. Herzinger T, Schirren CG, Sander CA, Jansen T, Kind P. Reactive perforating collagenosis—transepidermal elimination of type IV collagen. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21: 279-282.
12. Morgan MB, Truitt CA, Taira J. Fibronectin and the extracellular matrix in the perforating disorders in the skin. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 147-154.
13. Haftek M, Euvrard S, Kanitakis J. Acquired perforating dermatosis of diabetes mellitus and renal failure: Further ultrastructural clues to its pathogenesis. *J Cutan Pathol* 1993; 20: 350-355.
14. Kato N. Acquired perforating dermatosis. *J Dermatol* 1990; 17: 493-499.
15. Morton CA, Henderson IS, Jones MC. Acquired perforating dermatosis in a British dialysis population. *Br J Dermatol* 1996; 135: 671-677.
16. Mehregan AH. Perforating dermatosis: A clinicopathological review. *Int J Dermatol* 1977; 16: 19-27.
17. Antunes S, Mota M. Colagenosis perforante reactiva asociada a insuficiencia renal crónica y diabetes mellitus. *Med Cut ILA* 1988; 26: 413-416.
18. Briggs P, Fraga S. Reactive perforating collagenosis of diabetes mellitus. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 521-3.
19. Buckhart CG. Perforating folliculitis. *Int J Dermatol* 1981; 20: 597-599.

Correspondencia:

Dra. Guadalupe Rodríguez-Patiño
Torre Mayo 1er piso, Consultorio 201
Calle Pedro Ascencio 382
Barrio Santa Cruz Metepec
52140 Estado de México
Teléfono: 01(722) 2350-561
Fax: 01(722) 2350-561
E-mail: lupipat@hotmail.com