

ELASTOSIS DÉRMICAS.

Presentación de tres casos.

ME García-Solano⁽¹⁾, C Pereda Carrasco⁽²⁾, A Buendía Alcaraz⁽¹⁾, D González Olmos⁽³⁾, Al Sánchez Pérez ⁽³⁾ y S Ortiz Reina ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Servicio de Anatomía patológica del HU Los Arcos del Mar Menor.

⁽²⁾ Servicio de Dermatología del HU Los Arcos del Mar Menor.

⁽³⁾ TEAP Servicio de Anatomía patológica del HU Los Arcos del Mar Menor.

⁽⁴⁾ Servicio de Anatomía patológica del HU Santa María del Rosell.



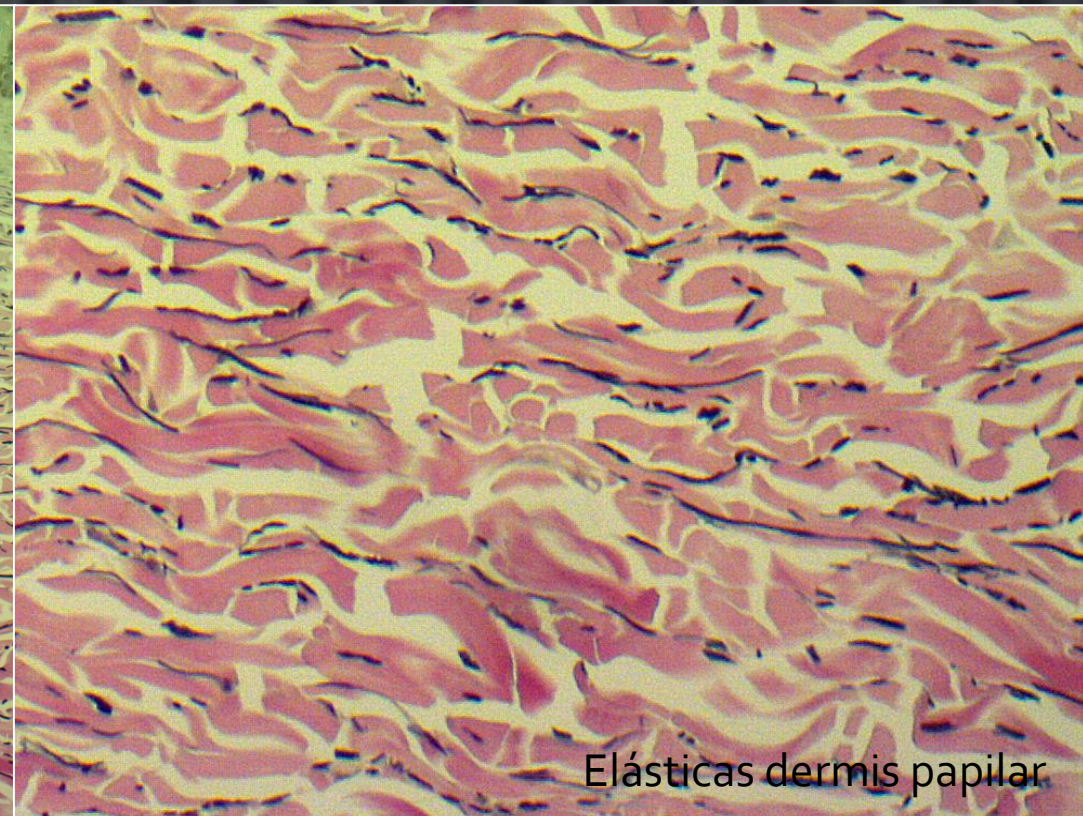
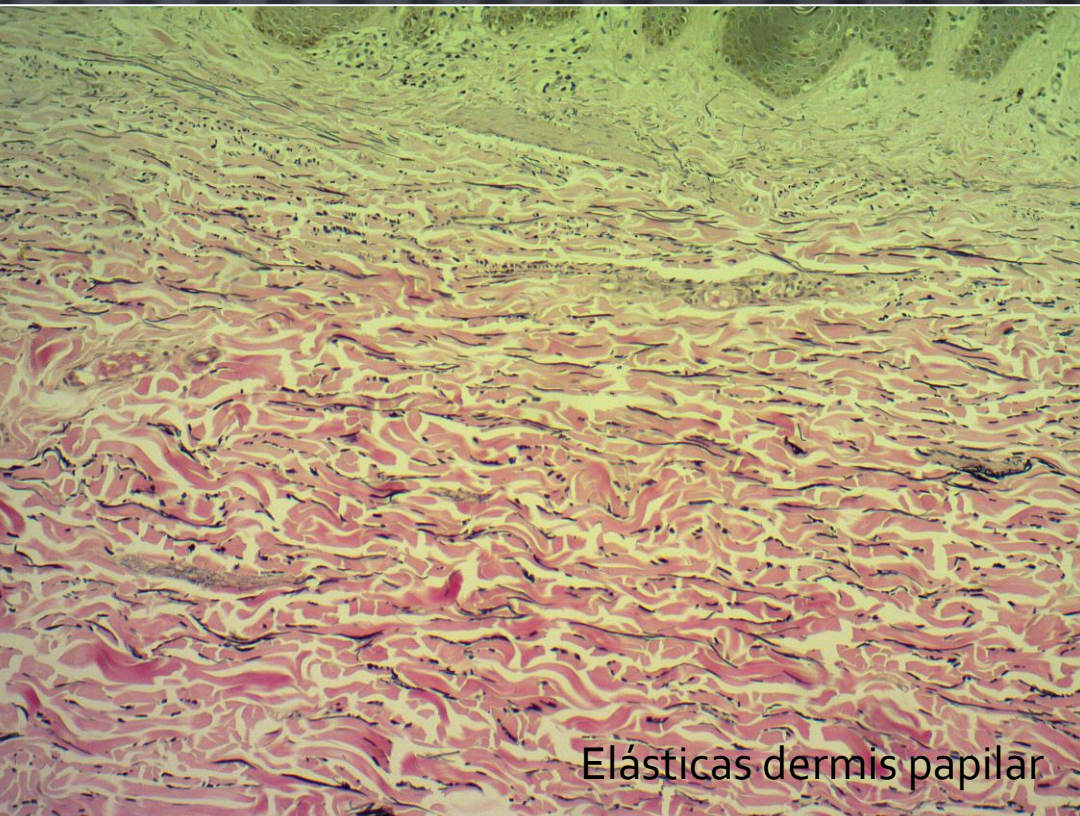
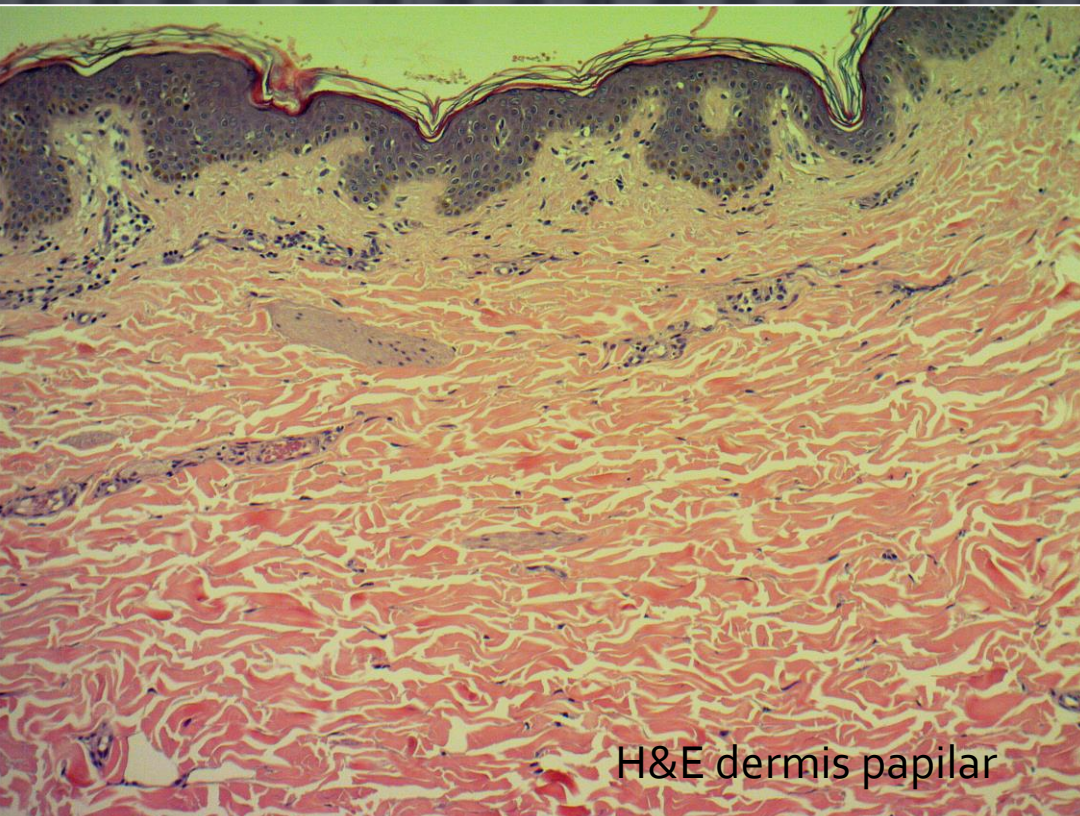
Introducción: La patogénesis de los trastornos de las elastosis dérmicas sigue siendo poco conocida en la actualidad. La pérdida neta, aumento o mantenimiento de las fibras elásticas de la piel resulta de un equilibrio de elastogénesis orquestada por las células mesenquimales y elastosis debido a la acción de proteasas particularmente de la elastasa. Las condiciones para esta elastosis pueden clasificarse de diferentes maneras, incluyendo si la condición es heredada o adquirida, características clínicas, patogenia y finalmente el patrón histológico.

Material y métodos: Se presentan tres casos, todos en mujeres de diferentes edades (6, 19 y 47 años respectivamente), con sospecha clínica de alteración en tejido conectivo dérmico.

Caso 1: Mujer de 47 años, con lesiones pruriginosas e hiperpigmentadas, confluyentes en líneas y manchas, con xerosis cutánea; en mitad superior del tronco, sobre todo en nuca, y zona anterior de MMSS.

Biopsia-punch (espalda): Epidermis con atrofia leve, pérdida de granulosa, red de crestas conservada. Disminución de fibras elásticas en dermis papilar (tinción f. elásticas), y discreto infiltrado linfocitario mononuclear perivascular. Las fibras elásticas en dermis reticular se encuentran conservadas.

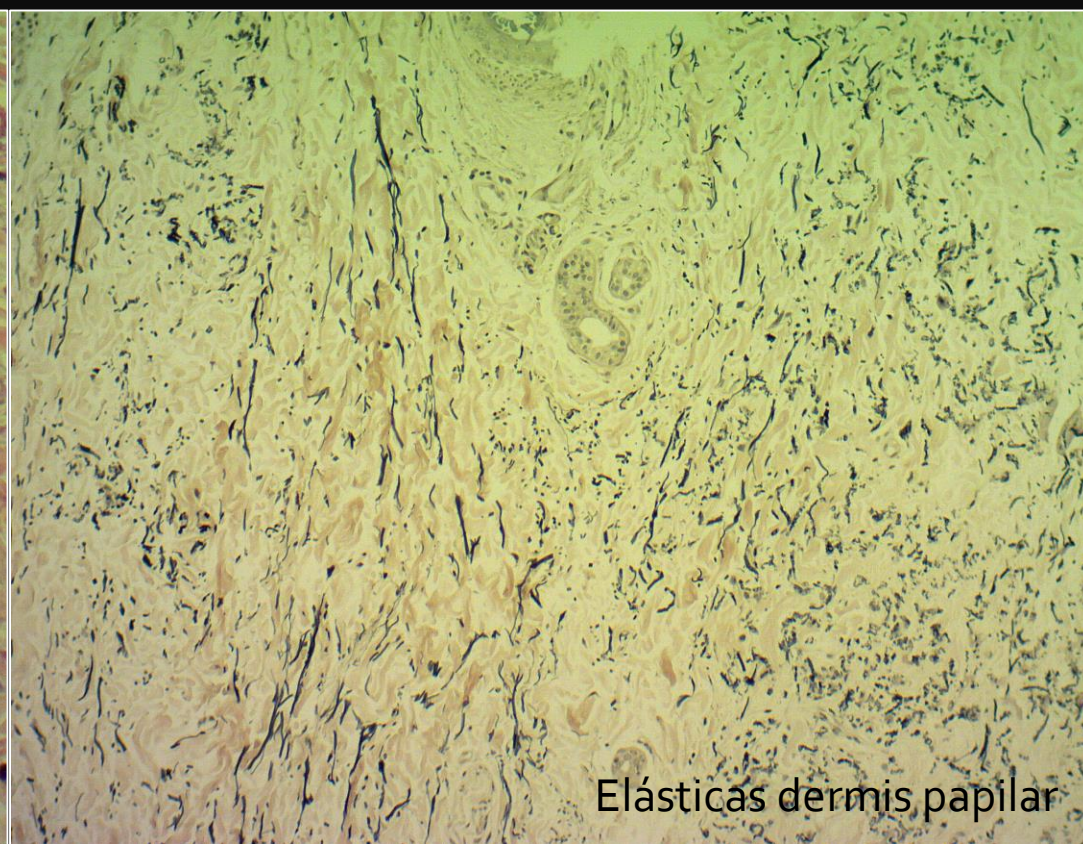
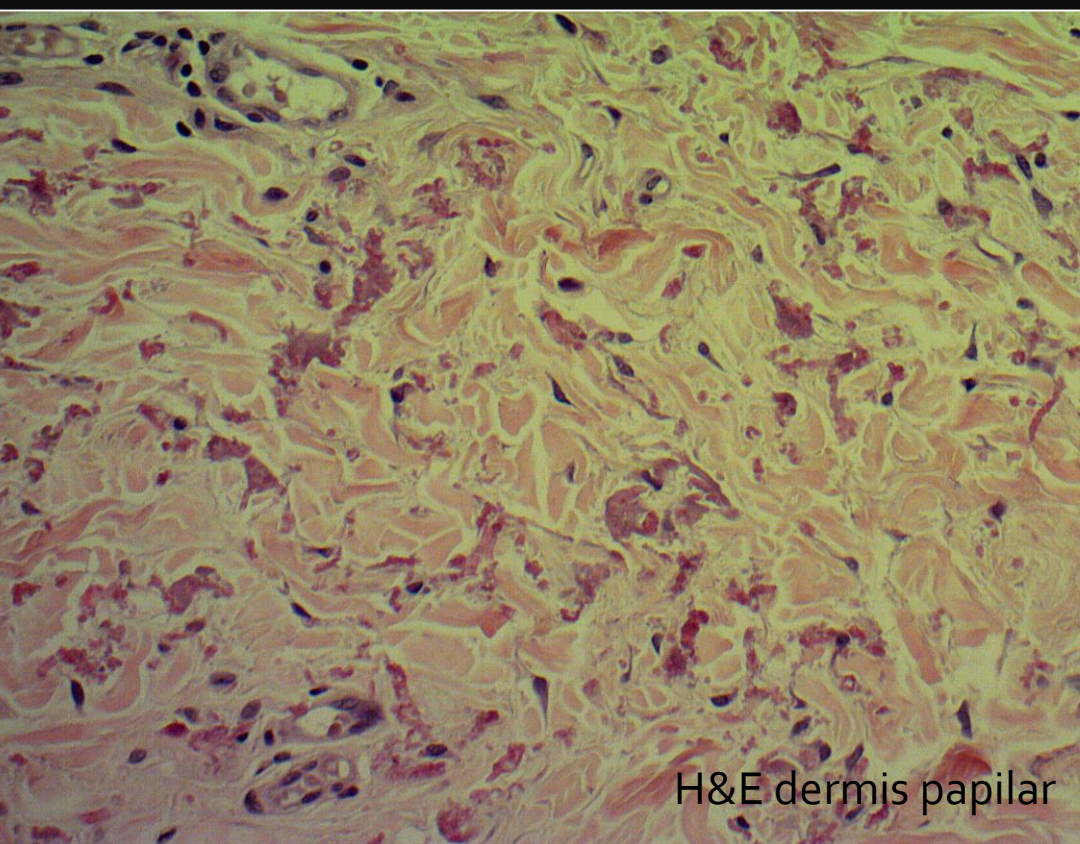
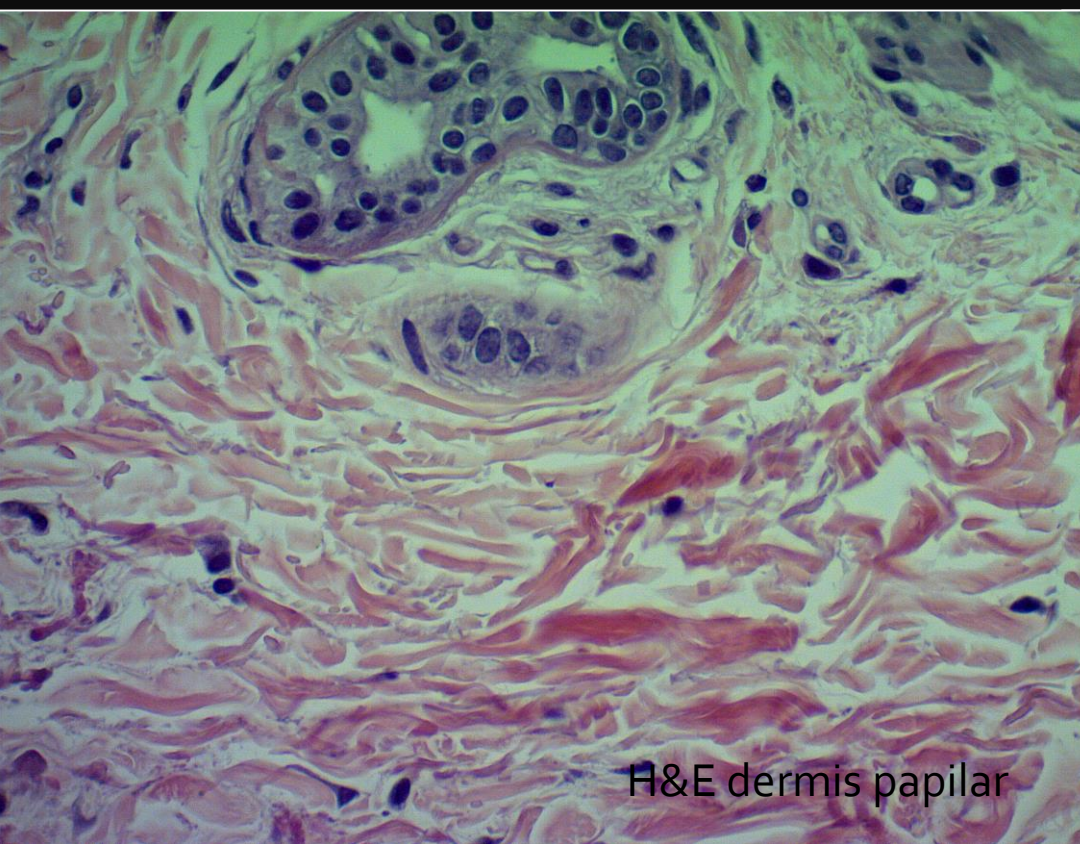
Diagnóstico anatomopatológico: *Elastosis de dermis papilar*



Caso 2: Mujer de 15 años, con pápulas blanco-amarillentas en cuello y axilas, abdomen e ingles, en forma de empedrado, sobre una mancha pigmentada.

Biopsia-punch (periaxilar): Epidermis sin alteraciones. Dermis papilar edematosa, con fibras elásticas fragmentadas, engrosadas y basofílicas, sin calcificaciones, muy evidentes con tinción para f. elásticas. Infiltrado linfocitario perivascular superficial. Dermis reticular con fibras elásticas conservadas.

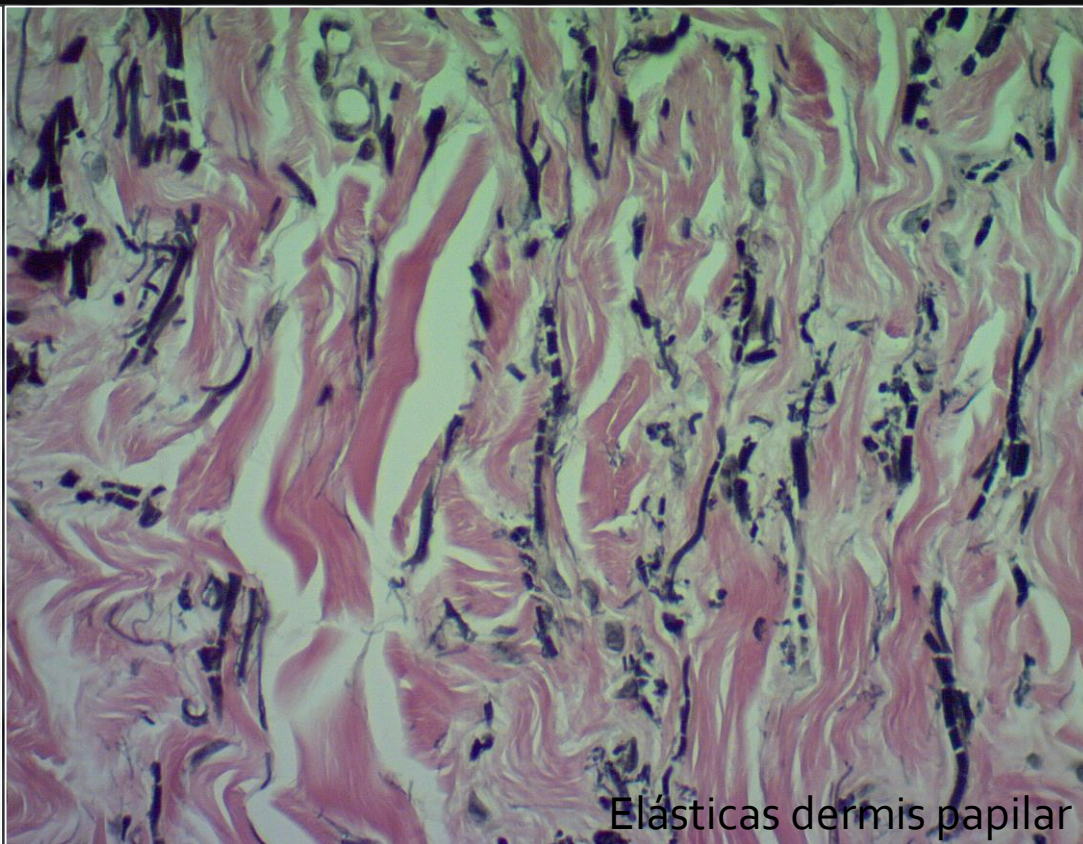
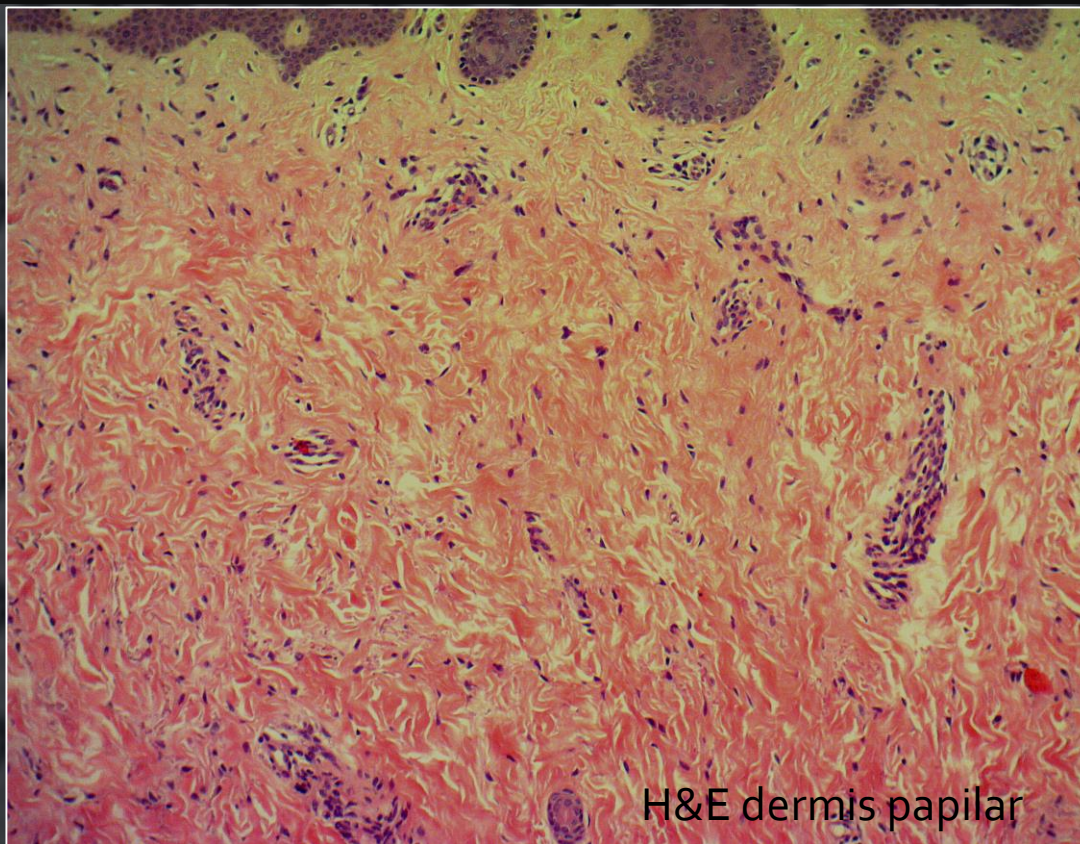
Diagnóstico anatomopatológico: *Pseudoxantoma elástico like - adquirido.*



Caso 3: Mujer de 6 años, con pápulas blanco-amarillentas lineales en tronco.

Biopsia-punch (fosa iliaca derecha): Epidermis sin alteraciones. Dermis papilar con abundantes haces de colágeno hialinizado y entre ellos, con fibras elásticas fragmentadas y levemente engrosadas, mas evidentes con tinción para f. elásticas. Leve infiltrado linfocitario perivascular superficial. Dermis reticular con fibras elásticas conservadas.

Diagnóstico anatomopatológico: *Pseudoxantoma elástico clásico.*



Resultados: Histopatológicamente se caracterizan por una disminución o aumento y/o fragmentación de las fibras elásticas localizadas en diferentes zonas de la dermis, evidenciada con diferentes tinciones de histoquímica. Se realiza el diagnóstico diferencial con el resto de entidades de éste grupo de lesiones, elaborando un algoritmo diagnóstico según la localización de la lesión en dermis.

Tabla 1. Patología de las fibras elásticas.

Por exceso	Por defecto
Elastofibroma	Cutis laxa adquirida
Elastoderma	Granuloma actínico
Keratoelastosis marginalis = Elastosis cálcica papular digital	Cutis laxa granulomatosa
Elastosis perforante serpentiginosa	Blefarocalasia
Dermatosis solar elastótica: Elastosis solar, Sd. Favré-Racouchot, Nódulos elastóticos de las orejas, Acrokeratoelastoidosis	Anetodermia
Elastoma	Elastosis dermis superior
Elastosis dermis papilar	Elastosis dermis papilar PXE-Lixe
Elastosis solar	Elastosis dermis media
Elastosis focal lineal	Nevus anelástico
Elastosis dérmica focal de aparición tardía	Sd PXE-like adquiridos
Sd de PXE-Like adquiridos: PXE perforante/elastosis cálcica perforante	Cutis laxa y elastosis postinflamatorias
	Elastorrexis papular
	Papulosis fibrosa blanca de la nuca
	Elastosis perifolicular

Tabla 2. Diagnósticos diferenciales de las pápulas y placas finas lineales con afectación de las fibras elásticas

Dermis papilar	↑ F. Elásticas ↓ F. Elásticas	Elastosis dermis papilar Elastosis dermis papilar Elastosis dermis superior
Dermis media	↓ F. Elásticas	Elastosis idiopática dermis media PXE Sd. PXE-Like adquiridos
Dermis papilar y media	↑ F. Elásticas ↓ F. Elásticas	Elastosis solar Cutis laxa y elastosis postinflamatorias Nevus anelástico
Dermis media y profunda	↑ F. Elásticas	Elastosis focal lineal Elastosis dérmica focal de aparición tardía Elastoma Elastorrexis papular
Dermis papilar y profunda	↓ F. Elásticas	Anetodermia
Otras	↓ F. Elásticas	PXE perforante Elastosis perifolicular Papulosis fibrosa blanca del cuello

Conclusiones: Las alteraciones en las fibras elásticas son entidades poco frecuentes, que pueden tener consecuencias clínicas dramáticas en casos hereditarios. Es importante identificar y realizar el diagnóstico diferencial de estas lesiones (Tablas 1 y 2).

Bibliografía:

Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Miteva M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: A large case series with clinicopathological correlation. J Am Acad Dermatol. 2012 Jul;67(1):128-35

J M Revelles, S Machan, U Pielasinski, D Camacho, L Vallés, C Santonja, H Kutzner, L Requena. Pseudoxanthoma Elasticum-Like Papillary Dermal Elastolysis: Immunohistochemical Study Using Elastic Fiber Cross-Reactivity With an Antibody Against Amyloid P Component. Am J Dermatopathol 2012;34:637-643

