

COLAGENOSIS PERFORANTE REACTIVA ADQUIRIDA ASOCIADA CON ARTRITIS REUMATOIDEA

Jaramillo Ayerbe, Felipe

RESUMEN

La colagenosis perforante reactiva es una enfermedad caracterizada por la eliminación transepitelial de colágeno alterado. Su forma clásica es rara, familiar, persistente y recidivante. Una variedad adquirida se ha descrito asociada con diabetes mellitus y/o insuficiencia renal. Se presenta un caso adquirido, asociado con artritis reumatoidea. Dicha asociación no se encuentra reportada en la literatura revisada.

(Palabras clave: Eliminación transepidérmica, colagenosis, enfermedades perforantes, diabetes mellitus, insuficiencia renal).

INTRODUCCION

La colagenosis perforante reactiva es una rara condición caracterizada por la eliminación transepidérmica de haces de colágeno histoquímicamente alterados. Mehregan, et al¹ la describieron por vez primera en 1967. Las lesiones usualmente se inician en la infancia como pápulas recurrentes, umbilicadas y costrosas, que tienen asiento en zonas expuestas a traumatismos menores. Involucionan espontáneamente en término de 6 a 8 semanas. Se ha postulado su transmisión genética de manera autosómica recesiva.

Existe, sin embargo, una variante adquirida que se manifiesta en la adultez y la cual se ha asociado con diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica². Esta última se relacionaría estrechamente con la hiperqueratosis folicular urémica, una entidad que se presenta en pacientes con insuficiencia renal crónica en hemodiálisis y la cual combina aspectos de la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante³.

Se presenta el caso de una paciente con el cuadro clínico-patológico prototipo de una colagenosis perforante reactiva, adquirida, concomitante al inicio de una artritis reumatoidea. Esta asociación no ha sido reportada en la literatura revisada.

HISTORIA CLINICA

Una mujer, de 56 años de edad, consultó por lesiones en codos de 1 mes de evolución. En la última semana, se habían

hecho más numerosas y aparecían también en mano y pie derechos; se iniciaban como pequeñas pápulas asintomáticas color piel, que en el transcurso de pocas semanas aumentaban de tamaño, se tornaban moderadamente dolorosas, eritematosas y ocasionalmente drenaban un fluido seroso escaso. No acusaba prurito.

La paciente no tenía noticia de dermatosis similar en alguno de sus familiares. La madre había sufrido de "artritis", posiblemente reumatoidea. Dos semanas antes de la aparición de las lesiones cutáneas presentó un cuadro consistente en rigidez articular matutina, artralgiyas y artritis, que se diagnosticó como artritis reumatoidea (5 criterios de la Academia Americana de Reumatología positivos) y para la cual recibía: cloroquina base: 150 mg/día, prednisolona: 15 mg/día, y etodolac: 400 mg/día. Dos meses antes le habían diagnosticado sinusitis y otitis bilateral infecciosa severa que fueron tratadas con ciprofloxacina.

Su hemograma, química sanguínea, coprológico, urograma, curva de tolerancia a la glucosa, y nitrogenados eran normales; tenía velocidad de sedimentación globular de 42 mm/hr, células L E negativas, anticuerpos antinucleares negativos, A.R. Látex positivo 1:200.

Al examen físico se encontraban las lesiones cutáneas en su mayoría distribuidas irregularmente en la superficie extensora de codos. En talón y dorso de mano derechos se observaron elementos aislados y en número escaso; eran pápulas cupuliformes color piel, o tenuemente eritematosas, de 2 a 7 milímetros de diámetro. Las más grandes exhibían una umbilicación central adherente de aspecto costroso que variaba de translúcido a hemático. (Fig. No. 1).



Fig. No. 1 Lesiones típicas de la colagenosis perforante reactiva. Pápulas cupuliformes umbilicadas y costrosas en varios estadios de desarrollo.

Felipe Jaramillo Ayerbe,
Profesor Auxiliar de Dermatología y Dermatopatología
Facultad de Medicina · Universidad de Caldas
Calle 50 No. 25-65 Manizales · Tel. 860811-858985

La biopsia de las pápulas de tamaño intermedio mostraba, hacia su periferia, degeneración basofílica y fibrilar difusa de los haces de colágeno de la dermis reticular, acompañada por un infiltrado de predominio histiocitario con escaso número de linfocitos y polimorfonucleares neutrófilos y eosinófilos. Este infiltrado granulomatoso se disponía en forma de empalizada irregular y mal definida alrededor de algunos focos en donde se hacían más evidentes los cambios degenerativos del colágeno (Fig. No. 2). La lesión en su porción más elevada mostraba un cráter central cubierto por una costra conformada por queratina, polimorfonucleares, y haces de colágeno compactados y basofílicos. Los labios del cráter los componía una epidermis irregularmente acantótica con hiperqueratosis compacta, mínimamente paraqueratótica. Inmediatamente por debajo de la costra se apreciaba un denso infiltrado inflamatorio donde predominaban los polimorfonucleares, algunos de ellos parcialmente leucoclasticos. Por debajo de este foco de supuración, en donde también se hallaban fibras basofílicas de colágeno pero dispersas; se evidenciaban, en todo el grosor de la dermis reticular, focos con variable degeneración basofílica y fibrilar del colágeno ("necrobiosis") rodeados por infiltrado granulomatoso en empalizada (Fig. No.3). No se encontraron signos de vasculitis. Los cortes seriados permitieron descartar compromiso folicular primario.

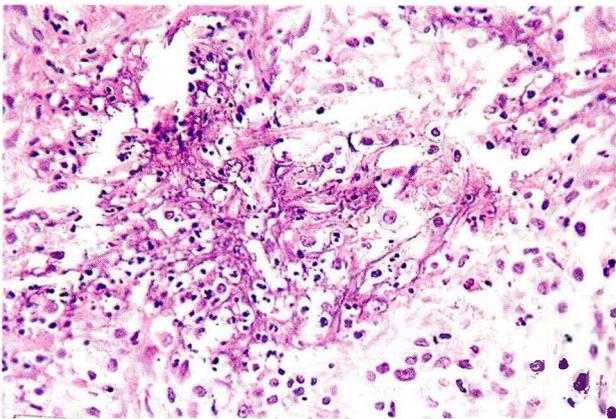


Fig. No. 2 Microfotografía de la periferia de una de las lesiones. Evidencia de un infiltrado inflamatorio mixto en la dermis de predominio histiocitario, con tendencia a formar empalizada alrededor de focos de colágeno degenerado (H & E x 400).

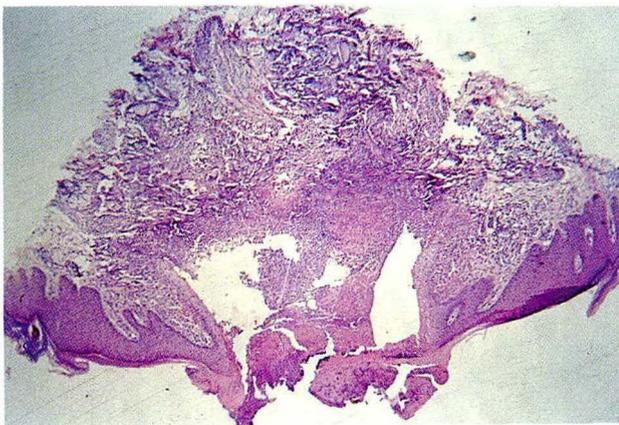


Fig. No. 3 Microfotografía panorámica del centro de la lesión. Formación crateriforme que evidencia la migración transepidérmica del colágeno degenerado, desde la dermis hasta la costra superficial (H & E, x 400).

Con diagnóstico de colagenosis perforante reactiva adquirida, se inició tratamiento local con clobetasol y ácido retinoico, presentándose remisión total de su cuadro a las pocas semanas. Seis meses después de terminado el tratamiento tópico, no han reaparecido las lesiones cutáneas.

COMENTARIOS

Las dermatosis perforantes incluyen un heterogéneo grupo de entidades inflamatorias, infecciosas, de depósito, tumorales, traumáticas, metabólicas, y degenerativas. Se caracterizan por la transmigración de un determinado elemento extraño a la dermis hasta la superficie epidérmica. Se produce a través de una ruptura en la membrana basal y la posterior extrusión de este elemento por entre los espacios intercelulares epidérmicos. El concepto de "eliminación transepitelial" fue propuesto inicialmente por Mehregan en 1968.

La eliminación transepidérmica de colágeno alterado se puede presentar en colagenosis perforante reactiva, granuloma anular perforante, foliculitis perforante, colagenoma perforante verruciforme, y condrodermatitis nodular crónica del hélix.

El colagenoma perforante verruciforme fue descrito por Laugier y Woringer en 1963. Esta entidad es indistinguible histológicamente de la colagenosis perforante reactiva. Sin embargo, se diferencian en que el colagenoma perforante verruciforme es esporádico, autolimitado, no se asocia a enfermedad sistémica subyacente, y se produce en respuesta a un trauma dérmico considerable (como una laceración cutánea suturada, por ejemplo)⁴.

El *statu quo* de la enfermedad de Kyrle, *hiperqueratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans*, ha sido materia de controversia. Varios autores la cuestionan como entidad distintiva. Han incluso reclasificado algunos de los casos originales de Kyrle como colagenosis perforante reactiva, foliculitis perforante, enfermedad de Darier hipertrófica, o queratosis pilar².

La colagenosis perforante reactiva, en su forma clásica, es rara, tiene carácter familiar, se inicia en la infancia y persiste hasta la adultez. Casos esporádicos en adultos con diabetes mellitus y/o insuficiencia renal se han venido reportando en los últimos años. Estos pacientes exhiben a menudo características clínicas y patológicas en las que se superponen aspectos de foliculitis perforante, enfermedad de Kyrle, y colagenosis perforante reactiva⁵. Y así, la hiperqueratosis folicular urémica, recientemente descrita, estaría íntimamente relacionada con la instancia anterior.

El caso aquí reportado es, clínica e histológicamente, compatible con el diagnóstico de colagenosis perforante reactiva adquirida. Lo llamativo es que la paciente tenía una función renal y un metabolismo glucídico normales. Hay coincidencia cronológica entre la aparición de las lesiones cutáneas y su sintomatología articular.

Los nódulos reumatoideos se presentan en 20% a 30% de los pacientes con artritis reumatoidea, especialmente aquellos seropositivos para factor RA. Estas nodulaciones subcutáneas tienen asiento en zonas de presión. Consisten en un proceso degenerativo eosinofílico de colágeno dérmico profundo que

evoca una inflamación granulomatosa con disposición de "empalizada". Se ha postulado que dichos cambios "necrobióticos" del colágeno serían la consecuencia tardía de la vasculitis reumatoidea.

Un mecanismo similar se ha propuesto para los casos de colagenosis perforante reactiva de la diabetes mellitus y la insuficiencia renal. El trauma del rascado, asociado al prurito de la insuficiencia renal, produciría necrosis dérmica debido al riego sanguíneo deficitario a que conlleva la microangiopatía diabética⁶.

Cabe entonces proponer, como mecanismo fisiopatológico en el caso presente, que los traumatismos triviales y repetidos a una dermis con vasculopatía reumatoidea determinarían la degeneración necrobiótica del colágeno dérmico y su posterior extrusión a través de la epidermis.

Difícil es contestar por qué siendo tan común la artritis reumatoidea no se hayan reportado casos como el que aquí se presenta.

SUMMARY

Reactive perforating collagenosis is a disease characterized by transepithelial elimination of altered collagen. Its classical form is rare, familiar, persistent and relapsing. An acquired variety has been described associated with diabetes mellitus and/or renal insufficiency. And acquired case associated with rheumatoid arthritis is reported. Such association has not been described in the literature reviewed.

(Key words: Transepidermal elimination, collagenosis, perforating disorders, diabetes mellitus, renal insufficiency).

BIBLIOGRAFIA

1. Mehregan A H, Schwartz O D, Livingood C S. Reactive perforating collagenosis. *Arch Dermatol* 1967; 96:277-283.
2. Poliak S C, Lebwohl M G, Parris A, et al. Reactive perforating collagenosis associated with diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1982; 306:81-84.
3. Lever W F, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the skin* Philadelphia: Lippincott, séptima edición, 1990 pp. 305-306.
4. Detlefs R L, Goette D K. Collagenoma perforant verruciforme. *Arch Dermatol* 1986 1986; 122:1044-1046.
5. Fretzin D F, Beal D W, Jao W. Light and ultrastructural study of reactive perforating collagenosis. *Arch Dermatol* 1980; 116:1054-1058.
6. Cochran R J, Tucker S B, Wilkin J K. Reactive perforating collagenosis of diabetes mellitus and renal failure. *Cutis* 1983; 31:55-58.