

Pseudoxantoma elástico: reporte de un caso

Pseudoxanthoma elasticum: a case report.

Claudia Uribe,¹ Mabel Avila.²

1. Médica Patóloga- Dermatopatóloga. Universidad Autónoma de Bucaramanga.

2. Médica Dermatóloga- Dermatopatóloga. Universidad Autónoma de Bucaramanga.

Correspondencia:

Claudia Uribe.

Email: curibep@hotmail.com

Recibido: Enero 9 de 2008.

Aceptado: Enero 30 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

Resumen

El pseudoxantoma elástico es un raro desorden caracterizado por degeneración de las fibras elásticas, con áreas de calcificación en la piel, la retina y el sistema cardiovascular.¹ Esta enfermedad tiene dos tipos de transmisión hereditaria.^{2 3 4} Reportamos el caso de una mujer de 35 años, quien presenta pápulas amarillentas en el cuello y los miembros superiores. En el examen histopatológico se observa un cuadro sugestivo de pseudoxantoma elástico: fragmentación de las fibras elásticas y depósitos calcáreos en la dermis reticular.

PALABRAS CLAVE: Pseudoxantoma elástico, patología, estrías angioides.

Summary

Pseudoxanthoma elasticum (PXE) is a rare disorder of degeneration of the elastic fibers with tiny areas of calcification in the skin, the retina, and the cardiovascular system. It presents in two types of inheritance. We report a case of 35-year old woman, who presented yellow plaques in neck and upper limbs. Skin biopsy showed fragmented elastic fibers and masses of calcified elastic fibers in the mid-to lower dermis suggestive of Pseudoxanthoma elasticum.

KEY WORDS: Pseudoxanthoma elasticum, pathology, angioid streaks.

Historia clínica

Mujer de 35 años de la zona rural de Bucaramanga, con pápulas amarillentas en la piel de dos años de evolución, que comprometen la cara lateral del cuello y los miembros superiores. Tenía flacidez y redundancia de los pliegues cutáneos. Como antecedentes familiares reportó un hermano con lesiones similares.

El examen físico reveló múltiples pápulas amarillentas en las caras laterales del cuello, las axilas y los pliegues antecubitales. Algunas lesiones eran alargadas, dispuestas en hileras. Se encontró piel laxa y formación de repliegues. La biopsia reveló un material basofílico grumoso en la dermis media por fragmentación y mineralización de las fibras elásticas (elastorrexia). La coloración de orceína e impregnación argéntica fueron

positivas (FIGURAS 2 Y 3). Se realizó un diagnóstico de pseudoxantoma elástico.

Discusión

El pseudoxantoma elástico es una enfermedad sistémica genética del tejido conectivo, caracterizada por una alteración de las fibras elásticas, con tendencia a la calcificación, que compromete la piel, los ojos y los vasos sanguíneos.¹

La incidencia es de 1/ 25.000 – 100.000; se presenta entre la segunda y tercera década de vida; la relación mujer: hombre es de 2:1. Inicia con depósitos granulares en las fibras elásticas que con el tiempo se calcifican y degeneran. Se ha observado actividad proteolítica y elastolítica anormal en los fibroblastos dérmicos.^{2,6}



FIGURA 1: fosa antecubital con pápulas amarillas en patrón lineal.

Las lesiones de la piel son los marcadores más específicos de la enfermedad. Son pápulas amarillentas múltiples de 1-5 mm de diámetro que forman placas en patrón lineal o reticular en los pliegues de flexión como la parte lateral del cuello, la fosa antecubital, las axilas, el hueco poplíteo, la región periumbilical, la región inguinal y la mucosa oral en el labio inferior. Hay piel redundante. Lentamente, con el progreso de la enfermedad, pueden presentarse manifestaciones cardiovasculares como angina e hipertensión.^{5 6}

A partir de la cuarta década de vida puede ocurrir hemorragia de la retina con pérdida de la visión central. En los ojos se encuentra la presencia de estrías angioides (ruptura de membrana de Bruch). La Dermatopatología evidencia fragmentación y calcificación de las fibras elásticas en el tercio medio de la dermis.⁷

Conclusión

Se trata de un caso raro de Pseudoxantoma elástico, presentado en una mujer de 35 años de edad, a quien se le determinó el diagnóstico con ayuda del estudio histopatológico de una muestra de piel. Fueron necesarias coloraciones especiales como parte del diagnóstico histopatológico.

Referencias

1. Fogelman J. Elasticum de Pseudoxanthoma. *Dermatology online Journal*. 2001; 7: 16.
2. Laube S, Moss C. Pseudoxanthoma elasticum. *Arch Dis Child*. 2005; 90: 754 -6.
3. Germain D, Pardu J, Remones V, Jeunemaitre X. Homozygosity for the R1268Q mutation in MRP6 the pseudoxanthoma elasticum gene, is not disease causing. *Biochem Biophys Rescom* 2000; 274: 297.
4. Díaz G, Daneri M, Salazar S, Ortiz M. Pseudoxantoma elástico. *Dermatol Argent* 2005; 11:288 - 90.
5. Miwa K, Higashikata T, Mabuchi H. Intravascular ultrasound findings of coronary wall morphology in a patient with pseudoxanthoma elasticum. *Heart* 2004; 90:1 - 2.
6. Wiemer M, Müller W, Heintzen M, Horstkotte D. Pseudoxanthoma Elasticum Coronary Vascular Specimen From Atherectomy. *Circulation* 2003; 108:19 -20.
7. Nikko A, Dunningan M, Cockerell C. Calciphylaxis with histologic changes of pseudoxanthoma elasticum. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 396-9.

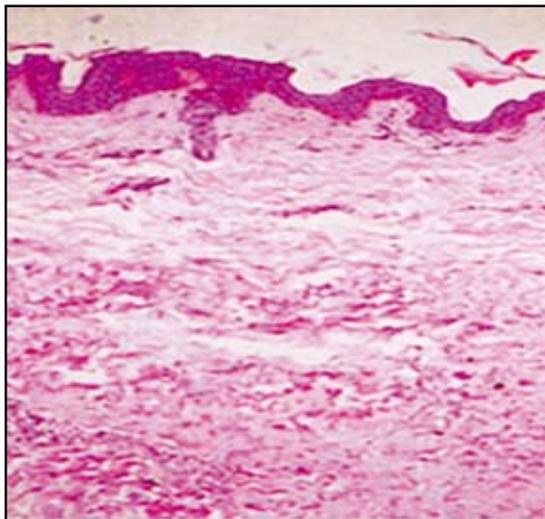


FIGURA 2: coloración HE. Compromiso de las dermis media e inferior.

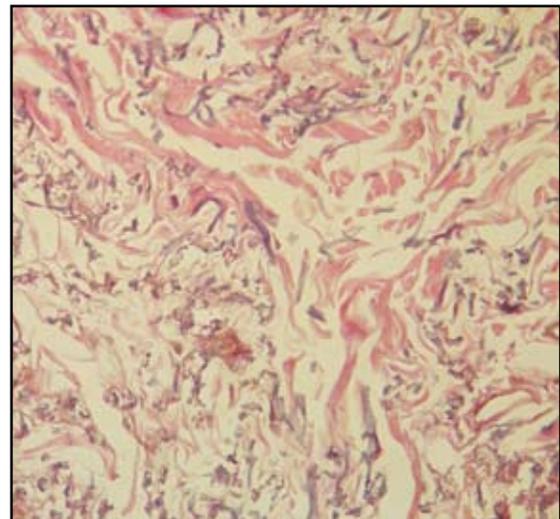


FIGURA 3: coloración HE. Fragmentación del colágeno de la dermis reticular.