

Elastosis perforante serpiginosa en paciente con enfermedad de Wilson tratada con penicilamina

Elastosis perforans serpiginosa in a patient with Wilson's disease treated with penicillamine

FM Almazán-Fernández, J. Abad-Romero, J. Hernández-Gil Sánchez, R. Naranjo-Sintes
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada. España.

Correspondencia:

FM Almazán-Fernández
Servicio de Dermatología
Hospital Clínico Universitario San Cecilio
Avda. de Madrid, s/n
18012 Granada
Tel.: 958286513
e-mail: almanweb@hotmail.com

Resumen

La Elastosis Perforante Serpiginosa pertenece al grupo de enfermedades perforantes, es una patología poco frecuente que aparece en edades tempranas, infancia o edad adulta precoz. Casi la mitad de los casos se relacionan con diferentes alteraciones genéticas o tratamientos prolongados con penicilamina. Las lesiones son pápulas queratósicas de 2-5mm que se disponen con un patrón serpiginoso o anular, siendo el cuello y flexuras las localizaciones más frecuentes. Las principales características anatomopatológicas son la hiperplasia y la eliminación transepidérmica de tejido elástico. Presentamos una paciente de 48 años, con Enfermedad de Wilson en tratamiento con D-penicilamina, que consultó por lesiones anulares de repetición y resolución espontánea.

(FM Almazán-Fernández, J. Abad-Romero, J. Hernández-Gil Sánchez, R. Naranjo-Sintes. Elastosis perforante serpiginosa en paciente con enfermedad de Wilson tratada con penicilamina. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(3):151-153)

Palabras clave: elastosis perforante serpiginosa, D-penicilamina, enfermedad de Wilson, enfermedades perforantes.

Summary

Elastosis Perforans Serpiginosa belongs to perforating diseases of the skin. It is a rare condition that appears in early ages, childhood or early adult age. Almost half of the cases are related to different genetic alterations or prolonged treatments with penicillamine. The lesions are keratotic papules of 2-5mm with serpiginous or annular pattern, and the neck and the flexures are the most frequent locations. The principal anatomopathologic characteristics are hiperplasic and transepidermal elimination of elastic fiber. We show a patient with 48 years old, with Wilson's disease in treatment with D-penicillamine, who consulted by annular repetitive lesions and spontaneous resolution.

Key words: *elastosis perforans serpiginosa, D-penicillamine, Wilson's disease, perforating diseases.*

La elastosis perforante serpiginosa (EPS) es una rara entidad clasificada dentro de las enfermedades perforantes de la piel[1], caracterizada por la eliminación de fibras elásticas a través de canales formados en la epidermis. Clínicamente se observan pápulas-placas queratósicas anulares, serpiginosas que crecen progresivamente y

con curación central. Esta patología se ha asociado sobretudo a diferentes enfermedades y/o síndromes genéticos, y secundaria a tratamientos con D-penicilamina. Se han descrito diferentes tratamientos tópicos, sistémicos e incluso quirúrgicos, así como resoluciones espontáneas.

Caso clínico

Mujer de 48 años de edad que consulta por unas lesiones localizadas en cuello y cara posterior de la raíz del miembro superior derecho, de 8 meses de evolución. Refería lesiones similares y en la misma localización hace 10 años, y que desaparecieron espontáneamente a los 10 meses. No sintomatología acompañante salvo cierto prurito ocasional.

Entre los antecedentes personales destacaba una enfermedad de Wilson diagnosticada a los 14 años y en tratamiento desde entonces con D-penicilamina, excepto los últimos 2 años, en los que, debido a los efectos secundarios, ésta fue sustituida por trientina (quelante del cobre); por lo tanto, las últimas lesiones aparecieron casi año y medio de la suspensión de la D-Penicilamina.

Como antecedentes familiares consta un hermano con enfermedad de Wilson y en tratamiento con D-Penicilamina, sin lesiones cutáneas, y una madre fallecida a causa de un hepatocarcinoma.

Las lesiones consistían en placas anulares de crecimiento progresivo, con curación central y pápulas hiperqueratósicas duras, de color rojizo, en las localizaciones mencionadas anteriormente (Figura 1).

Ante la sospecha de EPS se realizó una biopsia que confirmó el diagnóstico debido a la presencia de fibras elásticas en dermis superior, en particular en las papilas dérmicas, y la eliminación transepidermica de las mismas, demostradas mediante tinción con orceína (Figura 2).

Comentario

Las enfermedades perforantes de la piel son un grupo de trastornos que forman lesiones pápulonodulares caracterizados por tapones o costras queratósicas en los que componentes del tejido conjuntivo de la dermis es eliminado a través de la epidermis. Las principales enfermedades perforantes son la colagenosis perforante reactiva, la elastosis perforante serpiginosa y la dermatosis perforante adquirida. El primer caso descrito de EPS fue de Lutz en 1953 denominándolo queratosis folicular serpiginosa. En 1955 Miescher hizo una descripción de la histología, y le otorgó el nombre de elastoma intrapapilar perforante verruciforme.

La EPS es un trastorno que puede aparecer de forma idiopática, se ha visto además asociado a diferentes alteraciones genéticas como son el síndrome de Down, la osteogénesis imperfecta, el síndrome de Ehlers-Danlos, el pseudo-xantoma elástico, el síndrome de Rothmund-Thomson, la acrogeria y la enfermedad de Marfan. También se ha descrito en pacientes con tratamientos prolongados de D-penicilamina[2]. El primer caso descrito de EPS inducida por D-penici-



Figura 1. Imagen clínica de las lesiones. Pápulas hiperqueratósicas.

lamina fue en 1972[3]. Se han propuesto tres categorías para clasificar las dermatosis inducidas por D-penicilamina: dermatosis ampollosas, reacciones agudas de hipersensibilidad y dermatosis degenerativas[4] dentro de las cuales estaría la EPS o la cutis laxa[5].

Se ha postulado en la EPS, un patrón de herencia autonómico dominante con expresión variable debido a que existen casos familiares[6, 7]. Estudios recientes han demostrado la expresión del receptor de elastina 67-kDa, por los queratinocitos implicados en la eliminación de las fibras elásticas, en este tipo de enfermedades perforantes de la piel[8].

Clínicamente, la EPS, se caracteriza por pápulas de 2 a 5 mm de color carne o rojizas, con tapón queratósico central, que se pueden disponer formando círculos o de forma serpiginosa. Es frecuente la presencia de lesiones satélites.

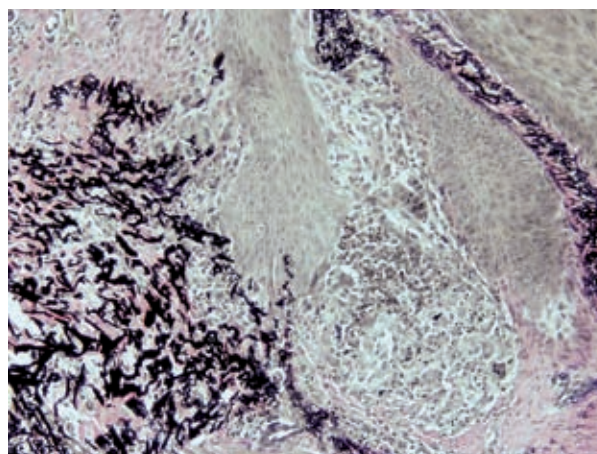


Figura 2. Tinción con orceína (x40). Interacción fibras elásticas con epidermis (inicio canal transepidermico).

Suelen desaparecer de forma espontánea entre los 6 meses a 5 años, y pueden involucionar dejando cicatrices atróficas[2]. Las localizaciones más frecuentes son cuello, extremidades y tronco.

En la anatomía patológica se observa un tapón de costra o hiperqueratosis con paraqueratosis variable, según la etapa de la lesión; un aumento circunscrito de las fibras elásticas en dermis papilar con necrobiosis de los haces elásticos que son eliminados a través de la epidermis (patog-

nomónico). El diagnóstico de sospecha con hematoxilina-eosina se confirma mediante la tinción de las fibras elásticas con técnicas especiales (orceína).

La resolución de las lesiones muchas veces ocurre de forma espontánea, y se han propuesto múltiples tratamientos para la EPS: retinoides tópicos y orales, imiquimod, corticoides, diferentes tipos de láser, dermoabrasiones, rayos X y luz UV, curas oclusivas, crioterapia...[2, 9, 10] siendo la mayoría ineficaces.

Bibliografía

1. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 561-81.
2. Santamaría González V, Cervantes Acevedo AM, Barrios Ganem E. Dermatitis con eliminación transepidérmica clásicas. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2002; 11: 40-8.
3. Bécuwe C, Dalle S, Ronger-Savlé S, Skowron F, Balme B, Kanitakis J, Thomas L. Elastosis perforans serpiginosa associated with pseudo-pseudoxanthoma elasticum during treatment of Wilson's disease with penicillamine. *Dermatology* 2005; 210: 60-3.
4. Iozumi K, Nakagawa H, Tamaki K. Penicillamine-induced degenerative dermatoses: report of a case and brief review of such dermatoses. *J Dermatol* 1997; 24: 458-65.
5. Rosen LB, Muellenhoff M, Tran TT, Muhart M. Elastosis perforans serpiginosa secondary to D-penicillamine therapy with coexisting cutis laxa. *Cutis* 2005; 76: 49-53.
6. Langeveld-Wildschut EG, Toonstra J, Van Vloten WA, Beemer FA. Familial elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol* 1993; 129: 205-7.
7. Ríos-Buceta L, Amigo-Echenaugisía A, Sols-Candelas M, Fraga-Fernández J, Fernández-Herrera J. Elastosis perforans serpiginosa with simultaneous onset in two sisters. *Int J Dermatol* 1993; 32: 879-81.
8. Fujimoto N, Akagi A, Tajima 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.
9. Kelly SC, Purcell SM. Imiquimod therapy for elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol* 2006; 142: 829-30.
10. Kaufman AJ. Treatment of elastosis perforans serpiginosa with the flashlamp pulsed dye laser. *Dermatol Surg* 2000; 26: 1060-2.