

Case presentation

Elastólisis de la dermis media diseminada

María Pousa-Martínez¹, Carlos Aliste², Hugo Vázquez-Veiga¹, Virginia Fernández-Redondo¹

Dermatology Online Journal 22 (9): 10

¹Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Facultad de Medicina de Santiago de Compostela, A Coruña, España-

²Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Facultad de Medicina de Santiago de Compostela, A Coruña, España

Correspondence:

María Pousa Martínez

Servicio de Dermatología. Hospital Gil Casares, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Travesía da Choupana SN, 15706 Santiago de Compostela (A Coruña). España.

Tel. 0034981950000

e-mail: m.pousa.martinez@gmail.com

Abstract

Mid-dermal elastolysis (MDE) is an uncommon skin disorder characterized by a loss of elastic fibers in the mid dermis. The pathogenesis of MDE still remains unclear. This entity usually affects the neck, trunk, and upper extremities. Three clinical patterns have been described: patches of fine wrinkles, perifollicular papular protusions, and persistent reticular erythema. We report a patient with disseminated MDE.

La elastólisis de la dermis media (EDM) es una patología infrecuente caracterizada por una pérdida de las fibras elásticas a nivel de la dermis media. La patogénesis de la EDM permanece desconocida. Esta entidad suele afectar a cuello, tronco y extremidades superiores. Se han descrito tres patrones clínicos: parches de arrugas finas, pápulas perifoliculares y eritema reticular persistente. Aportamos un caso de EDM de distribución diseminada.

Keywords: elastolysis, mid-dermal elastolysis, elastic fibers.

Introducción

La elastólisis de la dermis media (EDM) es una enfermedad adquirida infrecuente que se localiza preferentemente en las regiones cérvico-dorsal alta y proximal de extremidades superiores. Aportamos un caso de EDM con distribución diseminada.

Caso clínico

Varón de 75 años de edad, sin historia de exposición solar habitual, con antecedentes personales de hipertrofia benigna de próstata e insuficiencia venosa crónica, que consultó por lesiones pruriginosas diseminadas de 30 años de evolución. La localización inicial de las mismas fue en antebrazos. Posteriormente presentaron una extensión a región proximal de extremidades superiores, extremidades inferiores y tronco. La exploración física dermatológica puso de manifiesto en dichas localizaciones múltiples pápulas hemisféricas, no confluyentes, blanco-amarillentas, de menos de 5 mm de diámetro (Figura 1, 2).



Figura 1. Pápulas blanco- amarillentas en zona superior de tronco (A), miembros superiores (B) e inferiores (C).
Figure 1. Yellowish-white papules on upper trunk (A), upper (B) and lower (C) extremities.



Figura 2. Pápulas blanco-amarillentas en parte distales de extremidades superiores. Cara anterior (A) y posterior (B) de los mismos.
Figure 2. Yellowish-white papules on distal part of upper extremities. Front (A) and back (B) view

Entre los estudios complementarios se realizó un análisis sanguíneo que incluyó hemograma, bioquímica básica, anticuerpos antinucleares, estudio tiroideo y de hierro. Los cuales no mostraron datos de patología sistémica añadida. Así mismo, se realizó una biopsia cutánea de una lesión en hombro derecho. El estudio histopatológico evidenció una epidermis sin alteraciones relevantes y una disminución de las fibras elásticas en la dermis media, con acortamiento y fragmentación de las mismas (elastorrexis). Dichos hallazgos fueron corroborados tras tinción para orceína (figura 3). La negatividad de la tinción de Von Kossa descartó la presencia de calcio a este nivel.

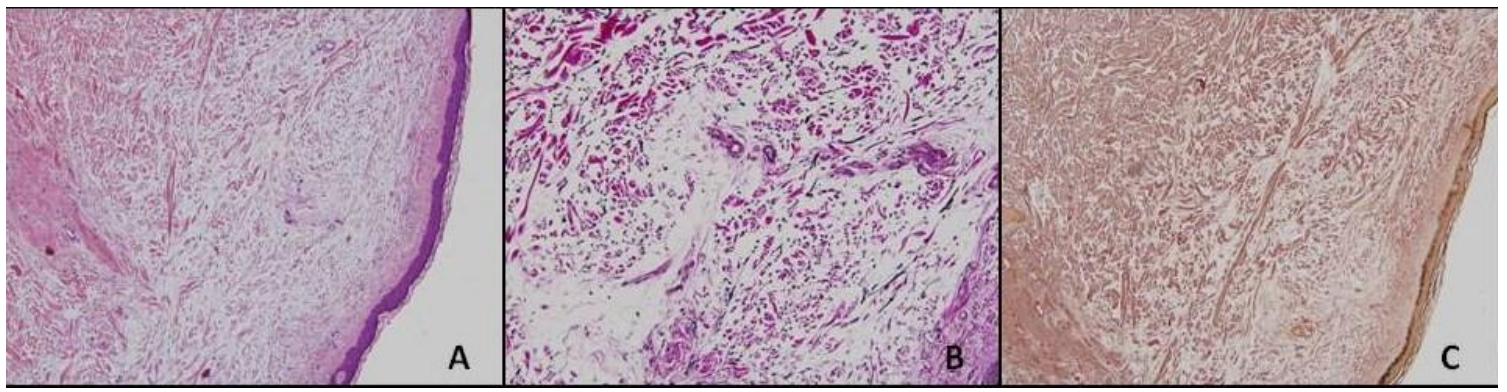


Figura 3. Tinción de hematoxilina-eosina a 10x (A) y tinción de orceína a 20x (B) muestran disminución y fragmentación de fibras elásticas a nivel de la dermis media. Tinción de Von Kossa negativa (C).

Figure 3. Hematoxylin-eosin 10x (A) and orcein 20x staining (B) show a reduction and fragmentation of elastic fibers at the mid-dermis. Negative Von Kossa staining (C).

El correlato clínico-patológico estableció el diagnóstico de EDM de distribución diseminada.

Discusión

La EDM es una patología infrecuente, se han descrito aproximadamente unos 90 casos de esta entidad desde que *Shelley y Wood* la describieron en 1977[1]. Existe una mayor prevalencia en mujeres de mediana edad, así como un predominio de casos en pacientes de raza caucásica [2].

La etiopatogenia de la EDM es incierta, existiendo diversas teorías sobre la misma. Se ha relacionado con la exposición solar y con enfermedades inmunológicas tales como tiroiditis de Hashimoto, artritis reumatoide o lupus eritematoso. Si bien es cierto que es habitual la afectación de zonas fotoexpuestas, la infrecuente implicación del área facial y parte distal de extremidades pone en entredicho tal asociación. *Gambichler*[3] postula la existencia de un desajuste entre las metaloproteinasas de la matriz (MMP), en concreto MMP-9, encargadas de destruir las fibras elásticas, y sus inhibidores, aumentando así la elastólisis. Dicho proceso puede ser activado por la inflamación local y la radiación ultravioleta. Apoya esta teoría el hecho de que la radiación ultravioleta B activa la destrucción de las fibras elásticas y el aumento de MMP 9[2,3].

Se establecieron tres patrones clínicos de esta entidad: un primer tipo en el cual se observan placas de piel fina, plegada simulando papel de fumar que se disponen paralelas a las líneas de Blaschko. Un segundo tipo caracterizado por la presencia de pápulas perifoliculares de coloración amarillenta que simulan “piel de naranja”; y un tercero descrito recientemente por *Bannister* en el que se muestra un eritema reticulado persistente [4, 5].

Table 1. Clinical patterns.

	Tipo I	Tipo II	Tipo III
Tipo de lesión	Placas de piel fina, plegada simulando “papel de fumar” que se disponen paralelas a las líneas de Blaschko	Pápulas perifoliculares de coloración amarillenta que simulan “piel de naranja”	Eritema reticulado persistente
Localización	Tronco y región proximal de extremidades superiores		
	Pueden coexistir clínicamente		
Frecuencia	Más frecuente	Moderada frecuencia	Manos frecuente

Las lesiones cutáneas se localizan principalmente en las regiones cérvico-dorsal alta y proximal de extremidades superiores, siendo infrecuente la afectación facial y región distal de extremidades, como se describe en nuestro paciente [6]. En la revisión bibliográfica realizada encontramos un artículo de *Cruz et al* [7] en el cual presentan un caso de EDM con distribución

generalizada secundaria a un proceso sistémico. A diferencia de este, nosotros aportamos a un paciente afecto de EDM con distribución diseminada, sin patología sistémica ni cutánea previa o concomitante a la misma.

Histopatológicamente la EDM se caracteriza por una disminución de las fibras elásticas en la dermis media, sin afectación de dermis reticular inferior ni papilar superior. Esta afectación exclusiva de dermis media permite realizar un correcto diagnóstico diferencial frente a otras entidades como la anetodermia, cutis laxa y el pseudoxantoma elástico, entre otras. En cerca del 30% de los casos de EDM se han observado macrófagos fagocitadores de fibras elásticas, hallazgos más frecuentes en EDM de patrón reticular [5, 6, 8].

No se ha descrito un tratamiento definitivo para la EDM. Se han utilizado cloroquina, vitamina E, colchicina, corticoides y retinoides tópicos con respuesta parcial [7].

En conclusión, aportamos un caso de EDM tipo II de distribución diseminada en paciente sano. En nuestro conocimiento no se han descrito más casos similares. Se trata de una patología infrecuente, aunque probablemente infradiagnosticada. Los hallazgos histológicos nos permiten realizar un correcto diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con elastólisis.

Bibliografía

1. Shelley WB, Wood MG. Wrinkles due to idiopathic loss of mid-dermal elastic tissue. *Br J Dermatol* 1977;97: 441-5. [PMID: 588454]
2. Gambichler T. Mid-dermal elastolysis revisited. *Arch Dermatol Res.* 2010;302:85-93. [PMID: 19936772]
3. Gambichler T, Skrygan M. *Arch Dermatol Res.* 2013;305:359-63. Decreased lysyl oxidase-like 2 expression in mid-dermal elastolysis. [PMID: 23238607]
4. Bannister MJ, Rubel DM, Kossard S. Mid-dermal elastophagocytosis presenting as a persistent reticulate erythema. 2001; 42(1):50-4. [PMID: 11233723]
5. Posada C, No N, De La Torre C, Flórez A. Reticular variant of mid-dermal elastolysis. *Australas J Dermatol.* 2012;30:287-90. [PMID: 22780831]
6. Patroi I, Annessi G, Girolomoni G. Mid-dermal elastolysis: a clinical, histologic, and immunohistochemical study of 11 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:846-51. [PMID: 12789173]
7. Cruz MJ, Barros AM, Azevedo F. Generalized mid dermal elastolysis. *Dermatology Reports.* 2011;3:52. [PMID: 25386304]
8. Barrado-Solis N, Rodrigo-Nicolas B, Moles-Poveda P, Millan-Parrilla F, Ferrando.Marco J, Miquel-Miquel J. Mid-dermal elastolysis: report of a case and literature review. *Dermatology Online J.* 2014 Oct 15;20(10). [PMID: 25526002]