

Elastolisis de la Dermis Media

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Anaixa Gómez, Francisco González, Omaira Camejo, Margarita Oliver

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Caracas. Caracas, Venezuela. E-mail: anaixagomez@gmail.com

Resumen

La Elastolisis de la Dermis Media (EDM) es un raro desorden de etiología desconocida caracterizado histológicamente por una pérdida selectiva del tejido elástico en la dermis y clínicamente por la presencia de áreas bien definidas de arrugas generalizadas. Nosotros describimos un paciente con EDM quién se presentó con lesiones en piel exuberantes, extensas y diferentes a las reportadas previamente.

Palabras clave: Elastolisis, Dermis Media.

Mid Dermal Elastolysis Report of case and review of the literature

Abstract

Mid Dermal Elastolysis (MDE) is a rare idiopathic disorder characterized histologically by a selective loss of elastic tissue in the dermis and clinically by widespread wrinkling. We describe one patient with MDE who showed exuberant and widespread skin lesions.

Key words: Elastolysis, Mid Dermal.

Introducción

La Elastolisis de la Dermis Media (EDM) es un raro desorden adquirido de etiología desconocida del tejido elástico, frecuentemente descrito en mujeres blancas, entre 20 a 60 años. Aunque la expresión clínica es variable, generalmente se caracteriza por áreas bien circunscritas de arrugas finas, localizadas en tronco, cuello y brazos, correlacionándose histológicamente con ausencia selectiva de fibras elásticas en la dermis media; el tejido elástico de dermis papilar y reticular profunda permanecen aparentemente normales. En la literatura existen pocos casos publicados de Elastolisis de la Dermis Media y hasta la fecha la fisiopatología de este desorden no ha sido elucidada y no existe una terapia definitiva¹⁻³.

Reportamos un caso de Elastolisis de la Dermis Media.

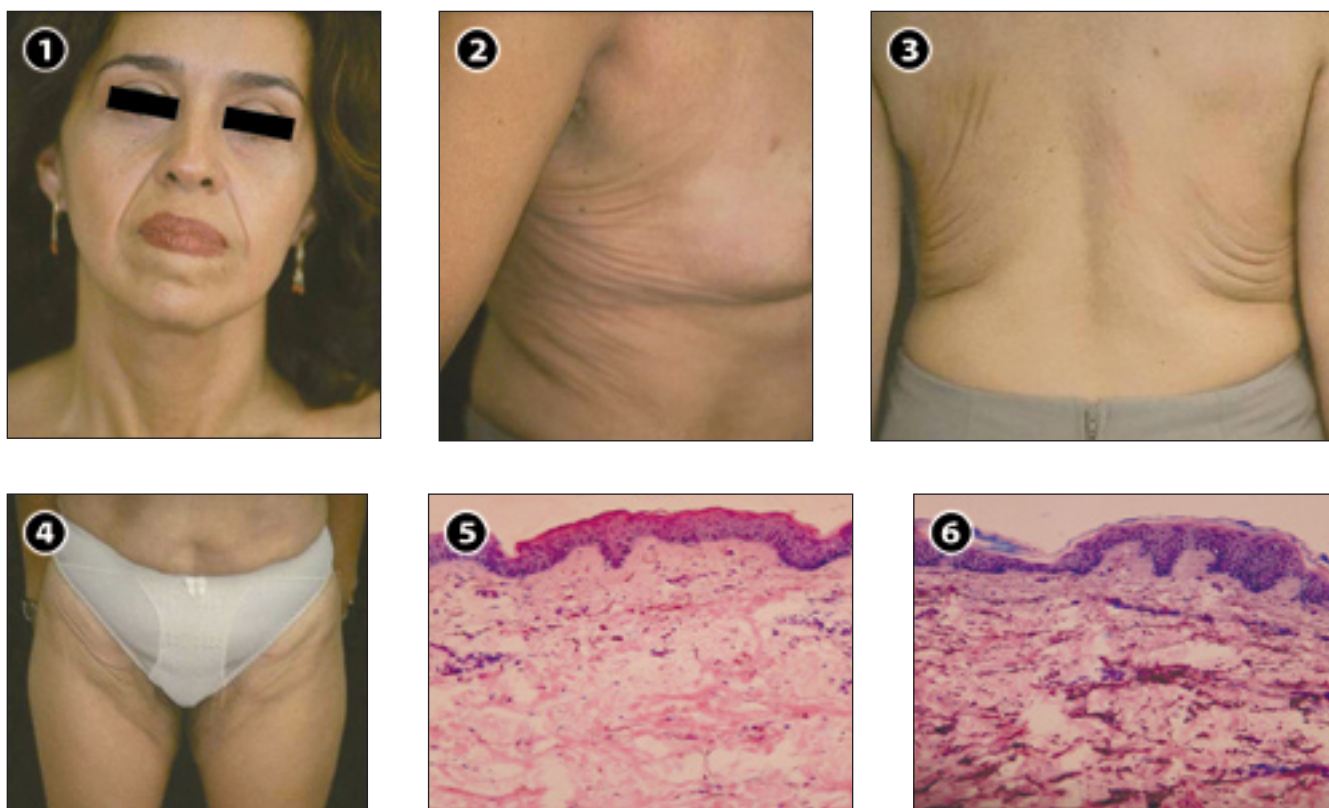
Caso clínico

Paciente femenina de 38 años de edad, natural de Caracas y procedente de Barquisimeto, Estado Lara, quien consultó por presentar desde noviembre del 2000 laxitud de pliegues a nivel de surcos nasogenianos con acentuación de los mismos dando la apariencia de mayor

edad; posteriormente la sintomatología se presenta a nivel de pliegues cutáneos de cuello y axilas, consultando a facultativo quien indica tratamiento que no precisa; las lesiones se exacerban y progresan a caras laterales del tórax, región mamaria, abdomen, región lumbar e inguinocrural; consulta a Dermatólogo quién con la impresión diagnóstica de Cutis Laxa Adquirida versus Micosis Fungoide Granulomatosa (Slack Skin), realiza biopsia de piel que reporta Elastolisis de la Dermis Media refiriéndola a nuestro servicio para evaluación. En sus antecedentes personales figuran Hipercolesterolemia desde los 16 años, alergia a las Sulfas. Niega historia de exposición solar, tabaquismo, urticaria crónica u otras dermatosis. Refiere el antecedente de colocación de mesoterapia subcutánea durante doce días en región abdominal en Agosto del 2000. Los antecedentes familiares no eran de importancia.

Examen Físico

Piel morena clara, con pérdida del turgor y elasticidad; laxitud y piel redundante a nivel de surcos nasogenianos (Foto 1), áreas formadas por pliegues laxos



en caras laterales del cuello; pliegues paralelos, laxos, redundantes y péndulos en ambas regiones axilares extendiéndose a región escapular (Fotos 2 y 3), región mamaria, submamaria, región lumbar, caras laterales del tórax, abdomen, región inguinocrural (Foto 4), pliegues subgluteos y región vulvar, todas estas áreas de piel redundantes excepto cara y cuello tienen un borde bien definido eritematopigmentado en la separación de piel sana con piel afectada. También se evidencia placa atrófica eritematohipopigmentada que abarca tórax anterior. Resto del examen físico sin alteraciones. Se le realizó hematología completa, funcionalismo hepático, renal, VDRL; serología hepatitis B y C, HIV, Inmunoreumatológicos como C3, C4, anticuerpos antinucleares, AntiDNA; anticuerpos antitiroideos microsomaes, antitiroglobulina y Anti SCL-70 resultando normales. La Biopsia piel afectada (muslo inferior y tórax anterior) con coloraciones especiales para fibras elásticas (orceína) evidenció conservación de las fibras elásticas a nivel de dermis papilar y reticular, así como su ausencia en dermis media (Foto 5). Hallazgos compatibles con Elastolisis de la dermis media. La Biopsia de piel sana (Foto 6) de muslo posterior reportó normal. Su evaluación cardiovascular, oftalmológica, gastroenterológica, ginecológica y neumonológica sin evidencia de alteración ni afectación sistémica.

Discusión

El primer reporte de EDM fue realizado por Shelley y Wood en 1977⁴, los cuales describieron "Arrugas debido a pérdida idiopática del tejido elástico de la dermis media", en una mujer blanca de 42 años con antecedente de urticaria crónica recurrente, interpretando su caso como un posible proceso secundario postinflamatorio a pesar de que éste no pudo ser demostrado en la biopsia de piel de dichas lesiones, pero posiblemente estuvieron presentes en las lesiones urticarianas previas. En la mayoría de los casos reportados no ha habido un evento inflamatorio precediendo a la elastolisis. EDM es una condición relativamente rara, aunque su verdadera prevalencia puede ser subestimada. De los 44 pacientes con EDM recientemente revisados por Gambichler, et al⁵, 37 fueron mujeres y 7 hombres, con una media de edad de 39,6 años. Las lesiones tienden a aparecer tanto en áreas expuestas como no expuestas al sol, siendo el cuello, los brazos, tórax, espalda y abdomen los sitios más frecuentemente reportados. La afectación de la cara y manos es muy rara, contrario a nuestra paciente cuyo compromiso se inició en cara. Brenner, et al⁶, en 1978, describieron en su caso dos patrones diferentes de manifestaciones clínicas de la EDM, siendo el tipo I el más común, caracterizado por arrugas finas colocadas paralelamente a las líneas de clivaje de la piel (líneas de Blaschko) y el Tipo II menos

común, se presenta como pápulas, blandas, diminutas que consistían de protusiones perifoliculares con pérdida de fibras elásticas de la dermis media interrumpida sólo por los folículos pilosos, rodeadas por fibras elásticas bien preservadas con un centro deprimido. En su caso no hubo proceso inflamatorio previo por lo que concluyeron que éste representaba una nueva entidad, proponiendo el término de "elastolisis no inflamatoria de la dermis". Es de hacer notar que nuestro caso se nos presentó con manifestaciones clínicas exuberantes, extensas y diferentes a las reportadas previamente. Los mecanismos etiopatogénicos de la pérdida localizada de fibras elásticas son pobremente entendidos y todavía desconocidos; sin embargo se han postulado como posibles mecanismos: defectos en la síntesis del tejido elástico, así como cambios en la estructura de la elastina y proteína microfibrilar^{1,3,7}, liberación de elastasas por las células inflamatorias, bacterias, neutrófilos o macrófagos que pudieran producir la pérdida o destrucción de elastina, además de que los macrófagos también sirven como removedores de fibras elásticas dañadas por fagocitosis^{1,2,8}, también se ha planteado un mecanismo inmunológico donde se explica que el daño inicial de las

fibras elásticas o de los otros componentes de la dermis, sea debido a una respuesta inflamatoria dirigida contra epitopes antigénicos los cuales son vistos como extraños inmunológicamente conduciendo a acumulación de linfocitos T, producción de citoquinas y autoinmunidad de fibras elásticas^{1,3,8-10}, y por último la radiación ultravioleta como contribuyente a la degeneración de fibras elásticas antes de la infiltración de macrófagos y esto es sostenido por el número de casos reportados en la literatura con historia de exposición crónica al sol, donde la aparición de las lesiones son seguidas a una intensa y extensa exposición a la luz ultravioleta, sugiriendo un papel relevante en la inducción o agravamiento de la EDM¹¹. Otras patologías necesitan ser consideradas en el diagnóstico diferencial como son la Anetodermia³, Elastolisis postinflamatoria y cutis laxa (EPCL)¹² y Cutis Laxa¹³ (Tabla I).

En nuestro caso, si bien no tenemos una precisión etiopatogénica, debemos resaltar en nuestra paciente el hecho de haberse aplicado la mesoterapia unos meses antes de los síntomas; sin descartar que existen muchos otros mecanismos que pueden ser involucrados en la etiopatogenesis de esta peculiar enfermedad.

Tabla I. Comparación de la Elastolisis Dermis Media (EDM) con otros desórdenes de elastolisis adquirida

Características	EDM	EPCL	Anetodermia	Cutis Laxa
Edad de inicio (años) (rango)	30-50	1-9	20-40	5-60
Hombre/mujer	0:6	1:10	1:3	7:5
Síntomas pródromos	ausente	presente	a veces	a veces
Arrugas generalizadas	presente	presente	ausente	a veces
Herniación de lesiones	ausente	ausente	presente	ausente
Piel péndula laxa	ausente	ausente	ausente	presente
Sitio de elastolisis	dermis media	dermis sup. y media	dermis sup. y media	cualquier sitio de la dermis
Compromiso sistémico	ausente	ausente	ausente	frecuente

EPCL, elastolisis postinflamatoria y cutis laxa.

Referencias

- Rao BK, Endzweig CH, Kagen MH, et al. Wrinkling due to mid-dermal elastolysis: two cases and literature review. *J Cutan Med Surg* 2000 Jan; 4(1):40-4.
- Sterling JC, Coleman N, et al. Mid-dermal elastolysis. *Br J Dermatol* 1994; 130:502-506.
- Kim J, Su D. Mid-dermal elastolysis with wrinkling. Report of two cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:169-73.
- Shelley WB, Wood MG. Wrinkles due to idiopathic loss of mid-dermal elastic tissue. *Br J Dermatol* 1977; 97:441-5.
- Gambichler T, Linhart C, Wolter M, et al. Mid-dermal elastolysis- quantitative evaluation of 44 case from the literature. *Akt Dermatol* 1999; 25:55-9.
- Brenner W, Gshnait F. Non-inflammatory dermal elastolysis. *Br J Dermatol* 1978; 99:335-8.
- Byers PH, Narayan AS. An x-linked form of cutis laxa due deficiency of lysyl oxidase. *Birth defects* 1976; 12:293-8.
- Ortel B, Rappersberger K, Konrad K. Mid dermal elastolysis in a elderly man with evidence of elastic fiber phagocytosis. *Arch Dermatol* 1992; 128:88-90.
- Bruce A, Brod MD, Rabkin M, et al. Mid dermal elastolysis with inflammation. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:882-4.
- Kirsner R, Falanga V. Features of an autoimmune process in mid dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:832-34.
- 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.
- Verhagen AR, Wordeman MJ. Post-inflammatory elastolysis and cutis laxa. *Br J Dermatol* 1975; 92:183-90.
- Reed WB, Horowitz RE, Beighton P. Acquired cutis laxa: primary generalized elastolysis. *Arch Dermatol* 1971; 103:661-9.