

**PRESENTACION DE CASO****Pseudoxantoma elástico. Presentación de un caso.****Pseudoxanthoma elasticum. Case presentation**

Dra. Graciela Cabrera Acea,<sup>(1)</sup> Dra. Ana Dolores López Marquet,<sup>(2)</sup> Dra. María Julia Cabrera Pereda.<sup>(1)</sup>

*<sup>1</sup>Especialista de I Grado en Dermatología. Profesor instructor. Policlínica "Octavio de la Concepción y de la Pedraja". Área III. Cienfuegos. <sup>2</sup>Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de tercer año en Dermatología. Hospital provincial universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos*

**RESUMEN**

Se presenta el caso de una paciente femenina, de 23 años de edad que acudió a consulta de Dermatología de su área de salud por presentar lesiones cutáneas localizadas en el cuello, de 10 años de evolución y la cual 3 años antes notó nuevas lesiones en otras partes de su cuerpo (axilas, región periumbilical, vaginal y rectal), dichas lesiones tienen el aspecto de "piel de naranja", rodeadas de pápulas puntiformes amarillentas. Se llegó al diagnóstico de un pseudoxantoma elástico por la clínica, histopatología y campimetría. Se presenta el caso por ser una enfermedad poco frecuente, y por la importancia de la detección temprana de lesiones cutáneas de una enfermedad sistémica.

**Palabras clave:** pseudoxantoma elástico; manifestaciones cutáneas; diagnóstico; terapéutica

**ABSTRACT**

The case of a female patient of 23 years of age is presented. The patient attended to the dermatology consultation in her health area for skin lesions in the neck area, of 10 years of evolution with new lesions after three years in different parts of her body (armpits, periumbilical, vaginal and rectal regions). These lesions present an aspect similar to orange skin, surrounded by yellow papules. the diagnosis was pseudoxanthoma elasticum after the clinical and histopathological analysis, and the perimetry. We present this case since this is an

infrequent disease and for the importance of an early diagnosis of skin lesions in a systemic disease.

**Key words:** pseudoxanthoma elasticum; diagnosis; skin manifestations; therapeutics

**INTRODUCCIÓN**

El pseudoxantoma elástico es una genodermatosis autosómica dominante o recesiva del tejido conectivo caracterizada por la mineralización progresiva de las fibras elásticas, que incluye sitios de flexión de las extremidades, afecciones oculares (líneas o estrías angioides y hemorragias retinianas) y manifestaciones cardiovasculares, hemorragias gastrointestinales y ginecológicas.<sup>(1,2)</sup>

La fisiopatología de la enfermedad consiste en un déficit del tejido elástico o degeneración de las fibras elásticas que se acompaña de alteraciones del colágeno, lo cual es más frecuente en mujeres. Las manifestaciones cutáneas se inician en épocas tempranas de la vida, sin síntomas subjetivos y pueden estar sin diagnosticar hasta la vida adulta.<sup>(3-6)</sup>

Dentro de las manifestaciones clínicas se presentan las siguientes:

Piel: Presencia de pápulas o estrías conglomeradas de color amarillo claro formando placas de poca prominencia y aspecto arrugado, piel de naranja o aspecto de pollo desplumado. Alrededor de las placas pueden hallarse pápulas puntiformes aisladas,

**Recibido:** 20 de enero de 2009

**Aprobado:** 3 de febrero de 2009

**Correspondencia:**

Dra. Graciela Cabrera Acea.

Policlínica "Octavio de la Concepción y de la Pedraja".

Área III. Cienfuegos.

CP: 55 100.

telangectasias y depósitos de calcio. No se presentan en el cuero cabelludo, palmas de las manos y plantas de los pies. Con el tiempo la piel afectada se torna laxa y colgante.<sup>(7)</sup>

Ojos: La alteración fundamental son las estrias angioides que son consecuencia de la rotura de la membrana elástica de Bruch. Esta alteración puede ser la única manifestación de la enfermedad durante años.<sup>(8,9)</sup>

Se puede presentar pérdida progresiva de la visión que se inicia con un traumatismo sin importancia del ojo y posteriormente se produce la esclerosis de la retina, ocasionando una degeneración macular y ceguera casi total.

Cuando se asocian lesiones cutáneas a las alteraciones oftalmológicas se conoce como síndrome de Grondblad Strandberg.<sup>(10)</sup>

Órganos internos: Hay propensión a hemorragias internas; las más frecuentes son las gastrointestinales, uterinas; además pueden presentarse epistaxis y hematurias. Esto es debido a la degeneración de la túnica media de los vasos.

Un tercio de los pacientes presenta hipertensión arterial sistémica asociada a claudicación intermitente y a disminución o ausencia de los pulsos periféricos.

Las lesiones se localizan en cuello, axilas, flexuras de las extremidades, región periumbilical, mucosas oral y vaginal. Se inician a los 13 años de edad como promedio.

Los cambios histológicos consisten en fibras elásticas basófilas cortas, rizadas y deshinchadas en la dermis reticular en la zona alta y media.

Con la microscopía electrónica se comprueba que la calcificación aparece inicialmente en la zona central de las zonas elásticas. También existe algo de calcificación en los espacios intercelulares y ocasionalmente en las fibras colágenas; los últimos cambios pueden ser reversibles. Existen también fibras colágenas torsionadas y material filamentososo que contiene fibrinógeno, proteínas de colágeno y glicoproteínas.

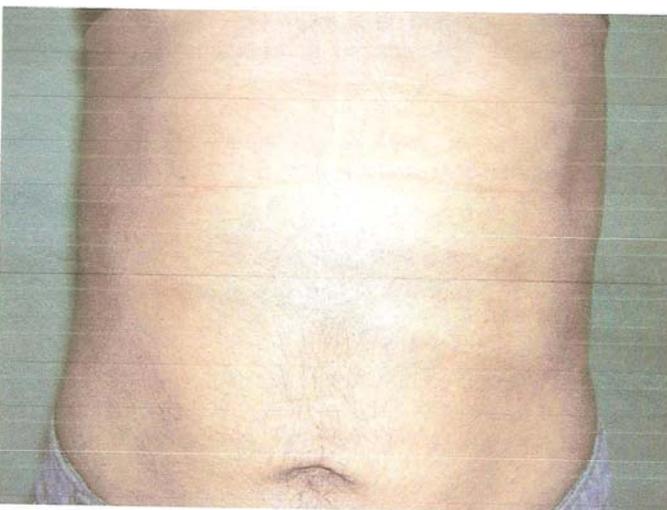
Se debe hacer diagnóstico diferencial con: Vergesturas, elastosis senil, cutis hiperplásico, xantomas, amiloidosis. El tratamiento se basa fundamentalmente en prevenir sangrados y en cuanto a las alteraciones cutáneas se realiza cirugía reconstructiva.<sup>(10-13)</sup>

Se presenta el caso por ser una enfermedad poco frecuente, y por la importancia de la detección temprana de lesiones cutáneas de una enfermedad sistémica.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, mestiza, de 23 años de edad y residente en el Municipio de Cienfuegos, que presenta lesiones en cuello desde los 17 años de

edad, a las que no les dio importancia, razón por la cual nunca fue valorada. Tres años antes de acudir a consulta de Dermatología de su área de salud, notó aumento de las lesiones, las cuales también se extendieron.



**Figura 1.** Imágenes que muestran las lesiones y apariencia de la piel.

Antecedentes patológicos familiares: Astigmatismo y miopía por la rama materna.

La paciente refirió antecedentes de hipertensión arterial sistémica de 5 años de evolución, para lo cual lleva tratamiento con atenolol. Fue operada de un sangrado del tubo digestivo 3 años antes, a causa de la ingestión de aspirina. Refirió padecer de cefaleas intensas desde hace 6 años.

#### **Examen físico:**

Tensión arterial : 130/90mmHg.

Frecuencia cardiaca: 86 latidos por minuto.

Temperatura:37 grados C.

Piel : Lesiones de múltiples placas confluentes de color amarillo, que forman grandes placas en cuello, axilas, flexuras de brazos y piernas y región periumbilical. La piel en las zonas antes descritas es

laxa, blanda y áspera (aspecto de piel de naranja).

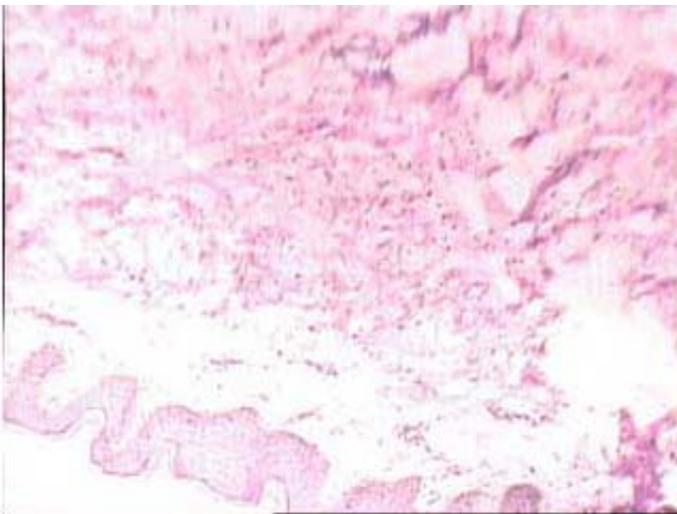
Mucosas: No se encuentran alteraciones.

Examen oftalmológico: Al realizarse fondo de ojo se encuentra papila con bordes bien definidos, zona peripapilar hiperpigmentada en la estrias angioides, de color gris pizarra y amarillentas, más anchas que los vasos sanguíneos.

Exámenes complementarios: Los resultados de los exámenes habituales (biometría temática, química sanguínea y de orina) se reportaron dentro de rangos normales.

Electrocardiograma: Normal.

Dermatoanatomopatología: Se tomó biopsia insinicial que mostró fibras elásticas fragmentadas, calcificadas con amontonamiento irregular y basofilia de las fibras elásticas en la dermis reticular (coloración de hematoxilina y eosina).

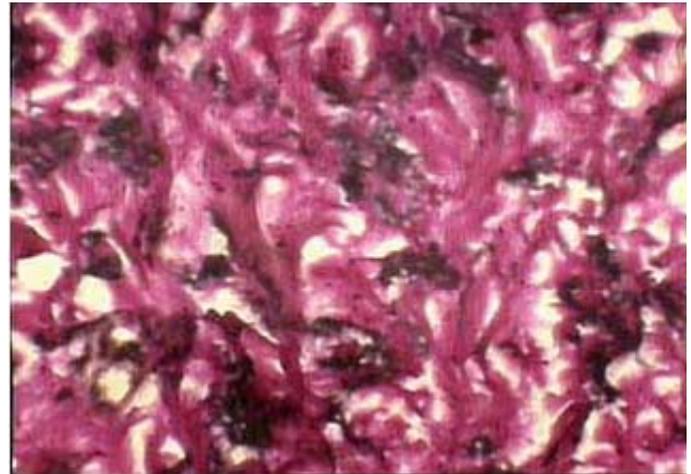


**Figura 2:** Toma de piel. Epidermis normal con ligero edema subepidérmico.

Tinción: hematoxilina y eosina.

## DISCUSIÓN

En la paciente han estado presentes todas las manifestaciones propias de la enfermedad, incluyendo las afectaciones oculares. La toma cutánea, que ocurre en el 70 al 80 % de los casos, con piel arrugada, tamaño



**Figura 3:** Vista a mayor aumento. Nótese las fibras negruzcas, fragmentadas y elásticas.

Tinción: hematoxilina y eosina.

variable y color marfil anaranjado, bilaterales, simétricas en porciones laterales del cuello, nuca y pliegues de flexión,<sup>(1-2, 4-6)</sup> se constataron en nuestra paciente.

Los signos oculares están asociados al 90 % de los casos y tienen gran importancia diagnóstica. Se señalan las estrias angioides, hemorragias retinianas y focos de atrofia coroidea.<sup>(1, 9-10)</sup>

Después de corroborar la clínica de la paciente con los exámenes complementarios realizados se concluyó que la paciente tiene un pseudoxantoma elástico o síndrome de Gronblad Strandberg por presentar las estrias angioides y lesiones cutáneas.

Se mantiene seguimiento de observación a la paciente en la consulta de Dermatología para poder controlar las posibles manifestaciones de la enfermedad que pudieran presentarse en otros órganos como: sangrados digestivos y uterinos, así como el progresivo deterioro visual.

Se debe señalar lo tarde que acudió la paciente a consulta a partir de que notara las lesiones en la piel, aspecto negativo, pues la detección precoz de la enfermedad contribuye a un mejor seguimiento y tratamiento de sus complicaciones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castillo Menéndez MD, Viera Yañiz J, Díaz de Villegas Álvarez E, Sabatés Martínez M, Novoa Encinas R. Pseudoxantoma elástico. Presentación de un caso. Medisur [serie en Internet]. 2004 [citada: 2 de febrero 2009];2(3):[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/77/3204>
2. Barzallo M, Legna M. Pseudoxantoma elástico. Casos clínicos. Revista Científica Sociedad Ecuatoriana de Dermatología [serie en Internet]. 2007 [citada: 23 de octubre de 2008];4(2):[aprox. 10 p.]. Disponible en: [http://www.medicosecuador.com/revistadermatologiased/vol4num2/casos/pseudoxantoma\\_elastico.htm](http://www.medicosecuador.com/revistadermatologiased/vol4num2/casos/pseudoxantoma_elastico.htm)
3. Ochoa Tabares JC, Santos García A, Pazcka Zapata JA. Pseudoxantoma elástico, revisión bibliográfica a propósito de un caso. Rev Mex Oftalmol [serie en Internet]. 2003 [citada: 23 de octubre de 2008];77(2):[aprox. 11 p.]. Disponible en: [http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id\\_articulo=13751&id\\_seccion=851&id\\_ejemplar=1409&id\\_revista=31](http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=13751&id_seccion=851&id_ejemplar=1409&id_revista=31)
4. Arenas R. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 3<sup>a</sup> ed. México: Editorial Mc Graw- Hill Interamericana; 2003. p. 230- 250.
5. Cordero A, Cobreros M, Donatti L. Atlas Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. 2<sup>da</sup> ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2003. p. 167- 73.
6. Falcon Lancheta L. Genodermatosis. En: Manzur J, Díaz Almeida J, Cortes M. Dermatología. Ciudad de La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2002. p.63-71.
7. Ortiz Gorraiz MA, Casares Arias A, Tallada Buñuel M, Vicente Prados FJ, Honrubia Vilchez B, Fernández Sánchez A. Manifestaciones urológicas del pseudoxantoma elástico: A propósito de un caso. Actas Urol Esp [serie en Internet]. 2005 [Citada: 23 de octubre de 2008];29(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.actasurologicas.info/v29/n01/2901NC02.htm>
8. Quiroz Reyes MA, Rodríguez Loaiza JL, Schneider Ehrenberg OP, Graue Wiechers FA. Diagnóstico de pseudoxantoma elástico en pacientes portadores de estrías angioides sin manifestaciones sistémicas evidentes. Rev Mex Oftalmol [serie en Internet]. 2003 [citada: 23 de octubre de 2008];77(4):[aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id\\_articulo=18552&id\\_seccion=458&id\\_ejemplar=1923&id\\_revista=31](http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=18552&id_seccion=458&id_ejemplar=1923&id_revista=31)
9. Fitzpatrick TB, Allen Johnson R, Wolff K, Suurmond D. Atlas en color y síntesis de Dermatología Clínica. 4<sup>ta</sup> ed. Madrid: Mc Graw Hill- Interamericana; 2001. p.434-36.
10. Wenstrup R J. Heritable Disorders of Connective Tissue with skin changes. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith IO, Katz SI, Fitzpatrick TB. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5<sup>th</sup> ed. New York: Mc Graw Hill; 2001.
11. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Preparación de los tejidos: proliferación celular, fibrosis y curación de las heridas. En: Robbins S. Patología Estructural y Funcional. 6<sup>ta</sup> ed. Madrid: Mc Graw Hill Interamericana; 1999. p.95-120.
12. Bennett J, Honing P. Congenital Diseases (Genodermatoses). En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C. Lever's. Histopathology of the skin. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000. p.234-67.
13. Sánchez Mayola R, Pérez Assef J, González Cendan J M. Pseudoxantoma elástico: presentación de 1 caso. Rev Cubana Med [serie en Internet]. 1995 [citada: 20 de octubre de 2004];34(2): [aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/med/vol34\\_2\\_95/medsu295.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/med/vol34_2_95/medsu295.htm)