

# 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: almazanweb@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 transepidermica 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 transepidérmica 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.

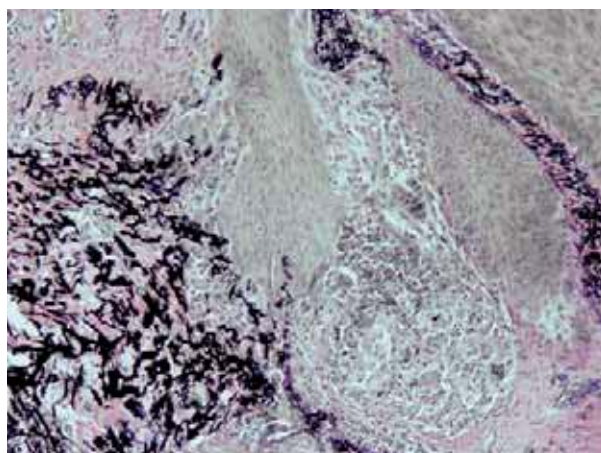
La EPS es un trastorno que puede aparecer de forma idiopática, se ha visto además asociado a diferentes alteraciones genéticas como son el síndrome de Down, la osteogénesis imperfecta, el síndrome de Ehlers-Danlos, el pseudo-xantoma elástico, el síndrome de Rothmund-Thomson, la acrogeria y la enfermedad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



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

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 transepidérmico).

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.