

Caso Clínico

ELASTÓLISE DA DERME PAPILAR SEMELHANTE A PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO - UMA ENTIDADE SUB-DIAGNOSTICADA

Leonor Lopes¹, Miguel Duarte Reis², Ana Isabel Gouveia¹; João Pedro Vasconcelos¹; Luís Soares Almeida³; Paulo Leal Filipe³

¹Interno da Formação Específica em Dermatovenereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Assistente Hospitalar de Dermatovenereologia/Consultant, Dermatology and Venereology

³Professor Doutor do Serviço de Dermatologia e Venereologia/Professor of Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatovenereologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

RESUMO – A elastólise da derme papilar semelhante a pseudoxantoma elástico (EDP-PXE) é uma entidade clínico-patológica adquirida, de etiologia desconhecida, caracterizada por ausência parcial ou total de fibras elásticas na derme superficial. Reportamos o caso clínico de uma doente caucasiana de 62 anos, fototipo III, com uma dermatose localizada nas regiões posterior e laterais do pescoço caracterizada por múltiplas pápulas amareladas, monomórficas, arredondadas, com 2-3mm de diâmetro, assintomáticas, presentes desde há cerca de 2 anos. O exame histopatológico, com a coloração de orceína, revelou ausência quase total de fibras elásticas na derme superficial, compatível com o diagnóstico de EDP-PXE. Consideramos que esta entidade, exclusivamente cutânea, está sub-diagnosticada por se tratar de uma patologia assintomática, cujo diagnóstico histopatológico está dificultado, na ausência de corretas hipóteses de diagnóstico.

PALAVRAS-CHAVE – Derme; Doenças da pele; Pseudoxantoma elástico; Tecido elástico.

PSEUDOXANTHOMA ELASTICUM-LIKE PAPILLARY DERMAL ELASTOLYSIS - A SUBDIAGNOSIS ENTITY

ABSTRACT – Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE) is an acquired clinical entity, of unknown etiology, characterized by partial or total absence of elastic fibers in the papillary dermis. We describe the case of a 62-year-old Caucasian woman, Fitzpatrick III skin phototype, with a dermatosis characterized by multiple, asymptomatic, yellowish, monomorphic, rounded papules, with 2-3mm in diameter, located on the posterior and lateral sides of the neck with 2 years of evolution. Histopathological examination revealed a marked reduction of elastic fibres in the papillary dermis confirming PXE-PDE diagnosis. We consider that this entity, exclusively cutaneous, is under-diagnosed because it is an asymptomatic disease, in which histopathological diagnosis is difficult, if it is not clinically considered.

KEY-WORDS – Dermis; Elastic tissue; Pseudoxanthoma elasticum; Skin diseases.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Fevereiro/February 2014; Aceite/Accepted – Março/March 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.ª Leonor Neto Lopes

Morada: Avenida Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa

Telefone: 00351 217805197

Email: leonorlopes@gmail.com

INTRODUÇÃO

As fibras elásticas da matriz extracelular são um dos componentes do tecido conjuntivo dérmico. Estas fibras têm um papel essencial na resistência às forças de deformação e na elasticidade da pele¹. As patologias relacionadas com as fibras elásticas podem ser classificadas tendo em consideração a sua diminuição ou o seu aumento a nível da derme^{1,2}. A elastólise da derme papilar semelhante a pseudoxantoma elástico (EDP-PXE) é uma entidade clinico-patológica adquirida, caracterizada por diminuição marcada de fibras elásticas na derme superficial¹.

CASO CLÍNICO

Descrevemos o caso clínico de uma doente de 62 anos, caucasiana, fototipo III, que recorreu à consulta de Dermatologia por uma dermatose com cerca de dois anos de evolução caracterizada por pápulas amareladas, monomórficas, arredondadas, com 2-3mm de diâmetro, assintomáticas, distribuídas de forma simétrica nas regiões laterais e posterior do pescoço (Fig. 1). A doente negava traumatismo, inflamação local, história de exposição solar significativa, e não havia antecedentes

familiares da mesma patologia. Nos antecedentes pessoais dermatológicos salientava-se psoríase *guttata* pós-estreptocócica há quatro anos. Efetuou-se biópsia cutânea e colocaram-se como hipóteses de diagnóstico, pseudoxantoma elástico e elastose solar. O exame histopatológico não revelou alterações significativas na coloração com hematoxilina/eosina. Na coloração com orceína, observou-se uma ausência quase total de fibras elásticas ao nível da derme superficial (Fig. 2). Não se verificou fragmentação ou calcificação das fibras elásticas, no método de Von Kossa, o que permitiu afirmar o diagnóstico de EDP-PXE.

Até à data, não tendo sido descrito nenhum tratamento efetivo para a EDP-PXE e estando a doente assintomática, foi apenas informada da natureza benigna desta entidade.

DISCUSSÃO

Em 1992, *Rongioletti e Reborá*³ descreveram pela primeira vez um caso clínico de EDP-PXE caracterizado por pápulas amareladas, não foliculares, coalescentes em placas com padrão em empedrado, que se assemelhava clinicamente a pseudoxantoma elástico^{2,4}. As pápulas, na EDP-PXE, distribuem-se de forma simétrica



Fig 1 - Elastólise da derme papilar semelhante a pseudoxantoma elástico – aspecto clínico.

Caso Clínico

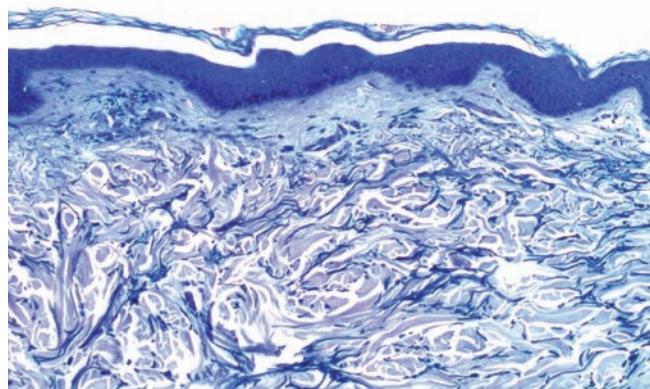


Fig 2 - Ausência quase total de fibras elásticas na derme superficial (Orceína, 100x).

na região cervical (face posterior e lateral), na região supra-clavicular e, mais raramente, nas pregas antecubitais, região infra-umbilical, axilas e tórax^{1,2}. As pápulas aparecem progressivamente num período de tempo de 4 meses a 5 anos, geralmente em mulheres pós-menopausa e sem sintomatologia associada. No entanto, pode ocorrer prurido ligeiro^{4,5}. Não há envolvimento sistémico descrito^{2,4}.

Admite-se que as alterações clínicas da EDP-PXE sejam secundárias a defeitos na rede de fibras elásticas subjacente, correspondendo à herniação da derme nas áreas onde existe rarefação ou ausência de fibras elásticas^{1,2}. Alguns autores defendem que estas alterações são secundárias a processos degenerativos e não elastolíticos². A nível histopatológico, observa-se uma epiderme normal ou ligeiramente atrofica com perda parcial ou total, em banda, das fibras elásticas na derme superficial², e uma ausência de fragmentação ou calcificação das fibras elásticas, como na biopsia da doente referida no presente caso clínico. Apesar de, na maioria dos casos, a região superior da derme reticular não ter alterações², pode observar-se elastólise com envolvimento da região peri-folicular⁵.

A etiopatogenia da EDP-PXE é desconhecida. A exposição à radiação ultravioleta, o fotoenvelhecimento cutâneo intrínseco, a elastogénese anormal e fatores genéticos têm sido sugeridos^{1,2,5}. Atualmente, admite-se que a radiação ultravioleta pode ser um dos fenómenos desencadeantes, mas não o principal, uma vez que áreas não expostas à radiação solar também podem estar afetadas². No estudo imunohistoquímico verificou-se uma ausência de fibrilhina-1 e elastina na EDP-PXE, enquanto que em sujeitos controlo idosos

saudáveis apenas se constatava perda de fibrilhina-1⁶. O fotoenvelhecimento cutâneo intrínseco apesar de considerado um fator determinante na patogénese da EDP-PXE², não explica por si só este fenómeno.

Mais recentemente, propuseram a papulose fibro-elastolítica do pescoço como uma entidade que englobava a EDP-PXE e as pápulas fibrosas brancas do pescoço - patologias com uma sobreposição clínica e histológica^{7,8}. Esta última entidade caracteriza-se por pápulas esbranquiçadas ou pálidas, não confluentes que se distribuem predominantemente nas regiões laterais e posterior do pescoço em indivíduos idosos^{1,7}. São geralmente pápulas arredondadas isoladas, não confluentes, não foliculares, de consistência mais firme que as observadas na EDP-PXE¹. Esta entidade ocorre entre os 39 e os 80 anos, predominantemente em homens asiáticos e, mais raramente, em mulheres europeias ou do Médio Oriente¹. Apesar de se observar elastólise da derme papilar e reticular, o principal achado histológico é um espessamento dos feixes de colagénio na derme papilar e média^{7,8}.

A nível clínico o principal diagnóstico diferencial efetua-se com pseudoxantoma elástico^{2,8}, uma doença genética rara devida a mutação no gene ABCC6 cujas manifestações cutâneas são clinicamente semelhantes às da EDP-PXE⁸. No entanto, o pseudoxantoma elástico ocorre na segunda década de vida^{2,7}, e no exame histopatológico caracteriza-se por fragmentação e calcificação das fibras elásticas, afetando predominantemente, a derme reticular⁷. No nosso caso clínico a coloração Von Kossa foi negativa para depósitos de cálcio nas fibras elásticas, o que excluiu esta patologia. No pseudoxantoma elástico, e contrariamente à EDP-PXE, observa-se envolvimento sistémico com atingimento do sistema cardiovascular, gastrointestinal e da retina, o que condiciona mortalidade e morbilidade significativas². A nível histopatológico colocam-se outros diagnósticos diferenciais, nomeadamente, elastólise da derme média^{2,4,8} e elastose dérmica focal linear⁸.

A EDP-PXE é considerada uma entidade rara, assintomática, com um curso benigno, cuja preocupação é essencialmente cosmética, o que reduz a procura de cuidados de saúde. Cada vez mais são descritos novos casos em idades mais precoces. Até à data, não existe nenhum tratamento eficaz, sendo que alguns autores defendem a aplicação tópica de anti-oxidantes locais com o objetivo de reduzir a produção de radicais livres⁹.

Consideramos tratar-se de uma patologia sub-diagnosticada dado que o diagnóstico histopatológico está dificultado, e por vezes não é realizado, se não for colocada esta hipótese clínica de diagnóstico.

Caso Clínico

BIBLIOGRAFIA

1. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: part II. decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51(2):165-85.
2. Revelles JM, Machan S, Pielasinski U, Camacho D, Vallés L, Santonja C, et al. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: immunohistochemical study using elastic fiber cross-reactivity with an antibody against amyloid p component. *Am J Dermatopathol.* 2012; 34:637.
3. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol.* 1992; 26:648-50.
4. Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Mitteva M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a large case series with clinicopathological correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67(1):128-35.
5. Vargas-Diez E, Penas PF, Fraga J, Aragües M, García-Diez A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases and review of the literature. *Acta Derm Venereol.* 1997; 77:43-5.
6. Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T, Sasaki T, Sakamoto H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and an immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1. *Br J Dermatol.* 1998; 139:141-4.
7. Jagdeo J, Ng C, Ronchetti IP, Wilkel C, Bercovitch L, Robinson-Bostom L. Fibroelastolytic papulosis. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51:958-64.
8. Alves R, Ferreira L, Vale E, Bordalo O. Pseudoxanthoma elasticum papillary dermal elastolysis: A case report. *Dermatol Res Pract.* 2010; pii: 352724.
9. Song YC, Oh BH, Ko JH, Kim JY, Hwang YJ, Lee W, et al. A Case of Fibroelastolytic Papulosis on the Neck of a Young Man. *Ann Dermatol.* 2011; 23(2):193-7.