COMUNICACIÓN DE CASOS | 102

Colagenosis perforante reactiva adquirida: a propósito de un caso en un adolescente

Marlene Legña Zambrano
Médico tratante de Dermatología, Hospital Docente de Calderón
Paola Veintimilla Quintana
Médico tratante devengante de beca de Dermatología,
Clínico Quirúrgico Ambulatorio Cotocollao IESS
Quito, Ecuador

Resumen

La colagenosis perforante reactiva es un trastorno de la piel poco frecuente, caracterizado por la eliminación transepidérmica de colágeno alterado a través de la epidermis. Existen dos tipos de la enfermedad: la forma hereditaria, que se manifiesta en la infancia, y la esporádica adquirida, que aparece en la edad adulta. Se presenta con pápulas pruriginosas que aumentan de tamaño. Estas pueden remitir espontáneamente, dejando áreas de hipo-hiperpigmentación o cicatrices. También es posible que ocurra el fenómeno de Koebner. Se comunica el caso de un paciente pediátrico con una colagenosis perforante reactiva. Esta publicación reviste importancia debido a que esta patología es extremadamente infrecuente.
Palabras clave: colagenosis perforante reactiva; eliminación transepidérmica

Abstract

Reactive perforating collagenosis is a rare skin disorder, characterized by the transepidermal elimination of altered collagen through the epidermis. There are two different types: the hereditary form that manifests in childhood, and the sporadic acquired one that appears in adulthood. It presents with pruritic papules that increase in size. They may remit spontaneously, leaving areas of hypo/hyperpigmentation or scars. It is also possible that the Koebner phenomenon occurs. We report one case of a pediatric patient with reactive perforating collagenosis. This publication has importance because this condition is extremely rare.
Key words: reactive perforating collagenosis; transepidermal elimination

Dermatol Pediatr Latinoam (En línea). 2014; 12 (3):102-5.

INTRODUCCIÓN

La colagenosis perforante reactiva (CPR) es un trastorno de la piel poco frecuente, caracterizado por la eliminación transepidérmica de colágeno alterado a través de la epidermis. Se manifiesta con pápulas pruriginosas que aumentan de tamaño. Estas pueden remitir espontáneamente, dejando áreas de hipo-hiperpigmentación o cicatrices. También es posible que ocurra el fenómeno de Koebner.[1-3]

Existen dos tipos de CPR: la forma hereditaria, que se manifiesta en la infancia, y la esporádica adquirida, que aparece en la edad adulta.[1] Inicialmente la entidad fue descripta en 1967 por Mehregan y Schwartz. Pertenece, junto con la elastosis perforante serpinginosa, la foliculitis perforante, la enfermedad de Kyrle, el granuloma anular perforante y la dermatosis perforante adquirida, al grupo de las enfermedades de eliminación transepidérmica.[2] Su patogenia es desconocida.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso de un adolescente de 11 años de edad, procedente de Lago Agrio (Amazonia ecuatoriana), con antecedentes personales de convulsiones secundarias a malformación arteriovenosa cerebral en la región parietal izquierda (a nivel de la

Correspondencia:
Paola Veintimilla Quintana
Pasaje 1 N64-50 y Figueroa, Quito, Ecuador
CP: 170301
Email: psofia_86@hotmail.com45

arteria cerebral media). Esta condición había sido diagnosticada 2 años antes. Tomaba fenitoína y se le habían realizado dos embolizaciones. Su abuela materna tenía diabetes mellitus. La madre del paciente refirió que desde hacía un año, presentaba sequedad de la piel y lesiones cutáneas con predominio en las zonas fotoexpuestas, que habían aumentado en número y tamaño.

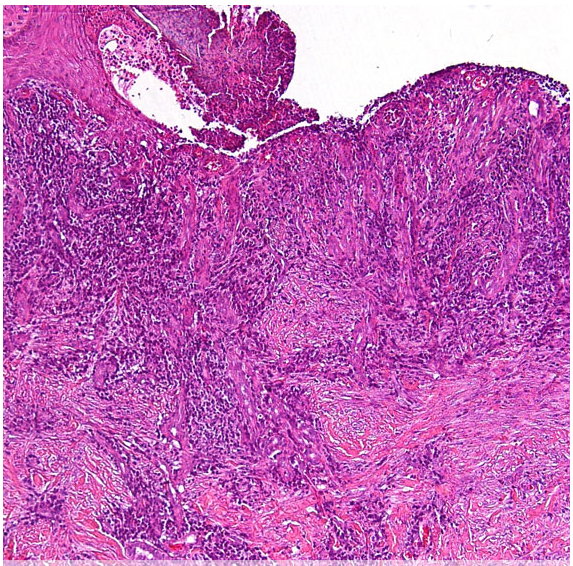
En la exploración física se observó una dermatosis generalizada que se caracterizaba por xerosis moderada y presencia de pápulas pigmentadas con centro ulcerado, algunas cubiertas por costras hemáticas. Las lesiones tendían a confluir en placas y se localizaban en los codos y la región posterior de la pierna izquierda (Figuras 1 y 2). En un principio, se pensó en una dermatitis atópica fotoagravada, un eczema dishidrótico o una colagenosis perforante. Los exámenes de laboratorio solicitados (análisis sanguíneo, perfil tiroideo e IgE sérica) fueron normales, así como los resultados de la ecografía de tiroides.

En el estudio histopatológico de una de las lesiones cutáneas de la pierna izquierda se encontró una epidermis ulcerada que se acompañaba de transeliminación de fibras colágenas (confirmada por la coloración tricrómica de Masson). Estas estaban rodeadas por un abundante infiltrado linfoplasmocitario (Figuras 3 y 4).

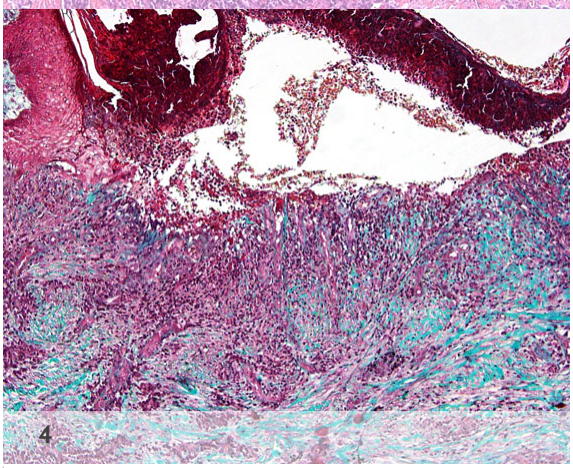
1

2

Figura 1. Vista panorámica de las pápulas y placas hiperpigmentadas en la cara posterior de la pierna izquierda.
Figura 2. Acercamiento de las lesiones cutáneas: se puede visualizar con mejor detalle la presencia de la superficie ulcerada con costra central.



3



4

Figura 3. Histopatología: se aprecia una epidermis ulcerada (H&E, 10X).
Figura 4. Histopatología: presencia de transeliminación de fibras colágenas y abundante infiltrado linfoplasmocitario alrededor (tricrómica de Masson, 10X).

DISCUSIÓN

La CPR es una entidad rara. Se clasifica en hereditaria o adquirida, siendo esta última la más frecuente en los adultos, sin antecedentes familiares de la enfermedad.[4] Esn nuestro caso, se trató de un paciente de 11 años con CPR adquirida y antecedentes de crisis convulsivas debido a una malformación arteriovenosa cerebral controlada con fenitoína.

Las dermatosis perforantes adquiridas a menudo se asocian con diabetes mellitus o enfermedad renal crónica, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, disfunción hepática y dermatomiositis. Las neoplasias malignas, incluidos el linfoma, el carcinoma hepatocelular o el periampular y el cáncer de tiroides, también han sido descriptas en concomitancia con estos cuadros cutáneos. No obstante, también pueden ocurrir en pacientes con otras enfermedades sistémicas, en asociación con medicamentos o sin una patología subyacente.[6-9]

Las lesiones típicas son pequeñas pápulas color piel, umbilicadas y cubiertas en su centro por una costra queratósica color blanquecino. Por lo general, se localizan en la superficie extensora de las extremidades y dorso de las manos. Con menor frecuencia se afectan el tronco y la cara. También es común que se desarrollen en lugares de la piel que hayan sufrido traumatismo por rascado, picaduras de artrópodos, exposición al frío, etc.[4]

La histopatología revela un área central de ulceración epidérmica con forma de copa o embudo, sobre un área de colágeno necrobiótico en la dermis papilar. En los márgenes del defecto central existe una acantosis epidérmica variable. Dentro del embudo se pueden ver fibras de colágeno alterado eosinofílicas que son extruidas a través de la eliminación transepidérmica. Las fibras elásticas están disminuidas y focalmente ausentes en el área del colágeno degenerado.[4]

Dentro de los diagnósticos diferenciales a considerar, en primer lugar está el grupo de enfermedades de eliminación transepidérmica (elastosis perforante serpiginosa, foliculitis perforante y enfermedad de Kyrle, entre otras). A diferencia de la CPR, la elastosis perforante serpinginosa a menudo afecta a adultos jóvenes y porque las lesiones adoptan formas anulares o serpinginosa, no presentan el fenómeno de Koebner y por lo general sólo afectan un área anatómica. En la foliculitis perforante, las pápulas son asintomáticas, los tapones queratósicos son generalmente blancos y con frecuencia contienen un pelo rizado en el centro. La enfermedad de Kyrle afecta con mayor frecuencia a adultos y rara vez a los niños, las lesiones se disponen a nivel de las extremidades inferiores de manera bi- lateral y son pápulas color rojizo que tienden a for- mar placas. Otras posibliddades diagnósticas inclu- yen picaduras de artrópodos, urticaria papular, mo- lusco contagioso, excoriaciones por diversas cau- sas y prurigo nodular.[4,5]

El correlato clínico-patológico es absolutamente necesario para diagnosticar una CPR.[5]

No existe un tratamiento específico. Las lesiones suelen remitir espontáneamente sin intervención. No obstante, se ha descripto el uso de retinoides tópicos como la tretinoína al 0,1%, el alopurinol, la doxiciclina y la fototerapia UVB de banda estrecha con diferentes resultados. Por su parte, los esteroides tópicos no resultan útiles, pero sí los intralesionales. Los emolientes y antihistamínicos sistémicos parecen efectivos en el control del prurito. Esto último, así como la prevención del trauma superficial, es importante en tanto pueden provocar más lesiones.[11,12]

La forma hereditaria de CPR no está vinculada a ninguna complicación sistémica, pero la de tipo adquirido sí. Por ello es fundamental tener presente la asociación con ciertas enfermedades para realizar los exámenes de laboratorio adicionales y estar pendientes de la evolución. Asimismo, es necesario sustentar la sospecha diagnóstica con el correspondiente estudio histopatológico y confirmarlo con coloraciones específicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Velázquez González E, Marín Hernández E, Vidal AF. Colagenosis perforante reactiva: comunicación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. 2004; 13:154-7.

2. Fernández Arias FJ, Martín Marco R, Muñoz Marcos D, Barba Díaz L, Martínez Murillo P, Jiménez Arrosagaray F. Colagenosis perforante reactiva. Actas Dermosifiliogr. 1999; 90:455-9.

3. Faver IR, Daoud MS, Su WP. Acquired reactive perforating collagenosis. Report of six cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol. 1994; 30:575-80.

4. James WD, Berger TG, Elston DM. Abnormalities of dermal fibrous and elastic tissue. En: James WD, Berger TG, Elston DM, eds. Andrews' Diseases of the Skin. Philadelphia, Saunders Elsevier; 2006: 509-18.

5. Ramesh V, Sood N, Kubba A, Singh B, Makkar R. Familial reactive perforating collagenosis: a clinical, histopathological study of 10 cases. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2007; 21:766-70.

6. Kim EJ, Kim MY, Kim HO, Park YM. Acquired reactive perforating collagenosis triggered by insect bite. J Dermatol. 2007; 34:677-9.

7. Kikuchi N, Ohtsuka M, Yamamoto T. Acquired reactive perforating collagenosis: a rare association with dermatomyositis. Acta Derm Venereol. 2013; 93:735-6.

8. Kiliç A, Gönül M, Cakmak SK, Gül U, Demiriz M. Acquired reactive perforating collagenosis as a presenting sign of hepatocellular carcinoma. Eur J Dermatol. 2006; 16:447.

9. Chae KS, Park YM, Cho SH, Cho BK. Reactive perforating collagenosis associated with periampullary carcinoma. Br J Dermatol. 1998; 139:548-50.

10. Yazdi S, Saadat P, Young S, Hamidi R, Vadmal MS. Acquired reactive perforating collagenosis associated with papillary thyroid carcinoma: a paraneoplastic phenomenon? Clin Exp Dermatol. 2010; 35:152-5.

11. Brinkmeier T, Schaller J, Herbst RA, Frosch PJ. Successful treatment of acquired reactive perforating collagenosis with doxycycline. Acta Derm Venereol. 2002; 82:393-5.

12. Sehgal VN, Verma P, Bhattacharya SN, Sharma S. Familial reactive perforating collagenosis in a child: response to narrow-band UVB. Pediatr Dermatol. 2013; 30:762-4.