

Colagenosis perforante reactiva adquirida. Estudio de un caso de origen traumático

Acquired reactive perforating collagenosis. Report of a case of traumatic origin

Vicente Sabater Marco, Eugenio Salgado Jaldo

RESUMEN

Introducción: La colagenosis perforante reactiva es una dermatosis perforante que puede presentarse en la infancia, con frecuencia con historia familiar y genéticamente determinada. La forma adquirida de la enfermedad se manifiesta en la vida adulta, especialmente en diabéticos con insuficiencia renal crónica. **Caso clínico:** Presentamos un nuevo caso de Colagenosis perforante reactiva adquirida de origen traumático en la que histológicamente se demostró eliminación transepidermica del colágeno alterado.

Palabras clave: Dermatitis perforante, colagenosis perforante, traumatismo.

SUMMARY

Introduction: Reactive perforating collagenosis is a perforating disorder developing in childhood often with a family history and genetically determined. The acquired form of reactive perforating collagenosis manifests in adult life especially diabetics with chronic renal failure. **Case report:** We present a new case of acquired RPC of a trauma origin in which histopathology examination revealed transepithelial elimination of altered collagen.

Key words: Perforating disease, perforating collagenosis, trauma origin.

Rev Esp Patol 2007; 40 (1): 53-56

INTRODUCCIÓN

La Colagenosis perforante reactiva (CPR) es una dermatosis perforante que se caracteriza por la eliminación transepidermica del colágeno alterado (1). Hay dos formas clínicas de presentación, una rara que se inicia en la infancia, con frecuencia con historia familiar y genéticamente determinada (2), y otra forma adquirida, más común, que se adquiere en la vida adulta y ocurre, sobre todo, en pacientes diabéticos con insuficiencia renal crónica (3).

En 1967, Mehregan y cols (2) describen la CPR como respuesta a un trauma superficial y posteriormente, Bovenmyer (4) induce experimentalmente las lesiones mediante pequeños traumatismos. La forma clásica de esta enfermedad es bastante rara y parece tener herencia autosómica recesiva en unos casos (5) y autosómica dominante en otros (6). Se han descrito casos esporádicos en niños y asociada al síndrome de Down (7).

En 1982, Poliak y cols (3) describen una forma adulta de CPR en pacientes con diabetes mellitus y/o insuficiencia renal, y en la actualidad se incluye dentro de las dermatosis perforantes adquiridas (8).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 51 años, sin antecedentes familiares de interés, mecánico de profesión, que consulta por presentar en la zona pretibial y lateral externa de la pierna izquierda, varias lesiones de 3 meses de evolución, que relaciona con traumatismos. A la exploración, se aprecian 3 lesiones nodulares aisladas, ligeramente inflamatorias (fig. 1), no adheridas a planos profundos y que tras el rascado, según el paciente, eliminan un material blanquecino. Se realizó una biopsia-punch de una lesión cutánea y el estudio histológico demostró una depresión en forma de copa de la epidermis que contenía un tapón paraqueratósico, colágeno y detritus inflamatorio (fig. 2). En la base de la depresión se observaba eliminación transepidermica de fibras de colágeno basofílicas (fig. 3). La epidermis era acantósica y en la dermis superficial había un tejido de granulación inflamatorio.

En la analítica de rutina, la glucemia, colesterol, triglicéridos, GOT, GPT, urea y creatinina eran normales, así como la curva de glucemia.

El diagnóstico fue de colagenosis perforante reactiva adquirida de origen traumático y se prescribió tratamiento con emolientes desapareciendo las lesiones a los 5 meses dejando una mácula hiperpigmentada.

Recibido el 26/5/06. Aceptado el 5/9/06.

Servicio de Anatomía Patológica del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.
vi.sabaterm@comv.es



Fig. 1: Lesiones nodulares aisladas, ligeramente inflamatorias en zona pretibial y lateral externa de la pierna.

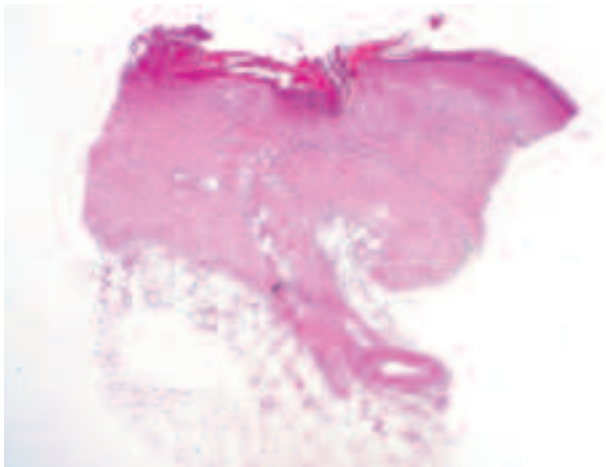


Fig. 2: Depresión epidérmica en forma de copa que contenía un tapón paraqueratósico, colágeno y detritus inflamatorio. Hematoxilina Eosina x100.

DISCUSIÓN

La Colagenosis perforante reactiva se ha descrito asociada a hepatopatía crónica, hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, neurodermatitis (9), liquen amiloidósico, gra-

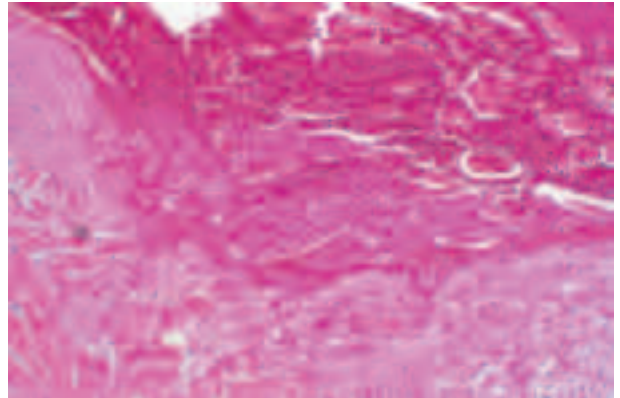


Fig. 3: En la base de la depresión se observaba eliminación transepidérmica de fibras de colágeno basofílicas. Hematoxilina Eosina x200.

nulomatosis de Wegener, artritis reumatoide, púrpura de Schönlein-Henoch (10), sarna Noruega (11), en cicatrices de herpes zoster (12), después de un herpes zoster diseminado (13) y como manifestación paraneoplásica en la enfermedad de Hodgkin (14), carcinoma periampular (15), adenocarcinoma de origen desconocido (16) y carcinoma de colon (17).

La etiología de la CPR se desconoce, pero en individuos genéticamente predispuestos, representa una respuesta peculiar a un traumatismo superficial (2,3). La anomalía estructural o bioquímica exacta del colágeno no se conoce, pero el colágeno alterado se elimina a través de la piel por un mecanismo de eliminación transepidérmica. En las dermatosis perforantes cutáneas, el mecanismo molecular de eliminación transepidérmica permanece sin aclarar, aunque recientemente, en la elastosis perforante serpiginosa, se ha demostrado que el receptor de elastina de 67 kDa puede ser detectado en las fibras elásticas alteradas que se eliminan a través de la epidermis, lo que sugiere una implicación de la interacción queratinocito-elastina (18).

Clinicamente la CPR se caracteriza por una erupción pruriginosa generalizada con múltiples pápulas umbilicadas que muestran tapones queratósicos centrales, que alcanzan entre 5 y 10 mm de diámetro, durante un periodo de 4 semanas. Las lesiones se distribuyen sobre las superficies extensoras de las extremidades, sobre todo en el dorso de las manos y antebrazos, tronco y cara, y a veces pueden tener una disposición lineal. Las lesiones pueden regresar y cicatrizar dejando una mácula hiperpigmentada. La evolución completa de una lesión es de 6 a 8 semanas, pero la enfermedad es recurrente, persistiendo con frecuencia en la vida adulta. La aparición de las lesiones a menudo tiene relación con un traumatismo superficial, tal y como ocurrió en el caso que presentamos, y a veces después de un arañazo o picadura de insecto (19). En otras ocasiones, las lesiones se originan espontáneamente en zonas de acné (4,5) y cuando se asocian a diabetes mellitus, la microangiopatía parece intervenir en

el mecanismo patogénico de las lesiones (20). Una variante de colagenosis perforante es el colagenoma perforante verruciforme (CPV) descrito en 1963 por Laugier y Woringer (21), que se caracteriza por pápulas verrucosas que muestran eliminación transepidérmica del colágeno, y a diferencia de la CPR, el CPV se produce por injuria severa de la piel, la erupción constituye un episodio aislado, no es recurrente, y no hay historia familiar.

Histológicamente, la lesión inicial de CPR muestra una epidermis acantósica y acúmulos de colágeno basofílico en la dermis papilar. Después, aparece una depresión de la epidermis y el típico tapón de material paraqueratósico, con restos basofílicos y fibras de colágeno, a veces con una disposición perpendicular a la epidermis. Fibras elásticas y neutrófilos también pueden eliminarse a través de múltiples perforaciones. No hay afectación de folículos pilosos y a medida que el proceso se va resolviendo se produce la regeneración epidérmica y una mínima cicatriz.

La CPR debe diferenciarse desde el punto de vista histológico de otras dermatosis perforantes como el granuloma anular perforante (22), elastosis perforante serpiginosa (23), foliculitis perforante (24) y enfermedad de Kyrle (25). Se diferencia del granuloma anular perforante por la ausencia de granulomas en empalizada por debajo de la perforación y de depósitos de mucina en la dermis. La elastosis perforante serpiginosa se caracteriza por un incremento en el número de fibras elásticas engrosadas rellenas la perforación y dermis papilar subyacente, observando también, con frecuencia, afectación folicular. La foliculitis perforante, por definición, afecta a folículos pilosos que exhiben una perforación infundibular, pudiendo identificar en su trayecto pelos y fibras elásticas. La enfermedad de Kyrle se caracteriza por tener mayor proliferación epidérmica, un infiltrado inflamatorio más intenso, puede o no existir afectación del folículo piloso y a veces no se observa perforación por lo que ésta, no es imprescindible para establecer el diagnóstico (26). Clínica e histológicamente, diferenciar casos de CPR en pacientes adultos con insuficiencia renal, de una foliculitis perforante y enfermedad de Kyrle resulta a veces muy difícil e incluso imposible.

El tratamiento de la CPR es muy variado y los resultados obtenidos son difíciles de evaluar debido a que en muchos casos las lesiones se resuelven espontáneamente. Los tratamientos que se han ensayado incluyen emolientes (27), corticoides tópicos (9), corticoides intradérmicos (28), Tretinoína en gel al 0,025% (29) y en crema al 0,1% (30), UVB (9, 20), PUVA (31) y desbridamiento quirúrgico (32). En la colagenosis perforante reactiva asociada a diabetes e insuficiencia renal, ha dado buenos resultados el tratamiento con Alopurinol (33, 34), la estimulación nerviosa eléctrica transcutánea para aliviar el prurito acompañante (35), los retinoides orales (36) y la doxiciclina (37).

BIBLIOGRAFÍA

1. Patterson JW & Richmond VA. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 561-581.
2. Mehregan AH, Schwartz OD & Linnigood CS. Reactive perforating collagenosis. *Arch Dermatol* 1967; 96: 277-82.
3. Poliak SC, Lebowitz MG, Parris A, Prioleau PG. Reactive perforating collagenosis associated with diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1982; 306: 81-4.
4. Bovenmyer DA. Reactive perforating collagenosis: Experimental production of the lesion. *Arch Dermatol* 1970; 102: 313-17.
5. Kanan MW. Familial reactive perforating collagenosis and intolerance to cold. *Br J Dermatol* 1974; 91: 405-14.
6. Nair BKH, Sarojini PA, Basheer AM & Nair CHK. Reactive perforating collagenosis. *Br J Dermatol* 1974; 91: 399-403.
7. De Berker DAR, Wilson CL & Millard PR. Reactive perforating collagenosis and Down's syndrome. *Br J Dermatol* 1992; 126: 71-3.
8. Rapini RP, Hebert AA & Drucker CR. Acquired perforating dermatosis. Evidence for combined transepidermal elimination of both collagen and elastic fibers. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1074-8.
9. 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.
10. Woo TY & Rasmussen JE. Disorders of transepidermal elimination. Part I. *Int J Dermatol* 1985; 24: 267-79.
11. Kurschat P, Kroger A, Scharffetter-Kochanek K & Hunzelmann N. Acquired reactive perforating collagenosis triggered scabies infection. *Acta Dermato-Venerologica* 2000; 80: 384-5.
12. Lee HN, Lee DW, Lee JY & Cho BK. Two cases of reactive perforating collagenosis arising at the site of healed herpes zoster. *Int J Dermatol* 2001; 40: 191-2.
13. Zanardo L, Stolz W, Landthaler M & Vogt T. Reactive perforating collagenosis after disseminated zoster. *Dermatology* 2001; 203: 273-5.
14. Pedragosa R, Knobel HJ, Huguet P, Oristrell J, Valdes M & Bosch JA. Reactive perforating collagenosis in Hodgkin's disease. *Am J Dermatopathol* 1987; 9: 41-4.
15. Chae KS, Park YM, Cho SH & Cho BK. Reactive perforating collagenosis associated with perianoplastic carcinoma. *Br J Dermatol* 1998; 139: 548-50.
16. Bong JL, Fleming CJ & Kemmett D. Reactive perforating collagenosis associated with underlying malignancy. *Br J Dermatol* 2000; 142: 390-1.
17. Ruiz Villaverde R, Martín Sánchez MC, Blasco Melguizo J & Naranjo Sintes R. Reactive perforating collagenosis and colon carcinoma. *Rev Clin Esp* 2002; 202: 298-9.
18. Fujimoto N, Akagi A, Tajima S, Ishibashi A, Nomura K, Matsushita A, Nagai Y & Shishiba K. Expression of the 67-kDa elastin receptor in perforating skin disorders. *Br J Dermatol* 2002; 146: 74-79.
19. Cerio R & Jones EW. Reactive perforating collagenosis: a clinicopathological review of 10 cases (abstract). *J Cutan Pathol* 1988; 15: 301.
20. Denman ST. A review of pruritus. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 375-92.

21. Laugier P & Woringer F. Reflexions au sujet d'un collagène perforant verruciforme. *Ann Dermatol Syph* 1963; 90: 29-36.
22. Owens DW & Freeman RG. Perforating granuloma annulare. *Arch Dermatol* 1971; 103: 64-7.
23. Lutz W. Keratosis follicularis serpiginosa. *Dermatologica* 1953; 106: 318-20.
24. Mehregan AH & Coskey RJ. Perforating folliculitis. *Arch Dermatol* 1968; 97: 394-9.
25. Kyrle J. Hyperkeratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans. *Arch Dermatol Syph* 1916; 123: 466-93.
26. Constantine VS & Carter VH. Kyrle's disease. II. Histopathologic findings in five cases and review of the literature. *Arch Dermatol* 1968; 97: 633-9.
27. Beck HI, Brandup F, Hagdrup HK, Jensen NK & Starklint H. Adult, acquired reactive perforating collagenosis. Report of a case including ultrastructural findings. *J Cutan Pathol* 1988; 15: 124-8.
28. Morton CA, Henderson IS, Jones MC & Lowe JG. Acquired perforating dermatosis in a British dialysis population. *Br J Dermatol* 1996; 135: 671-7.
29. Berger RS. Reactive perforating collagenosis of renal failure/diabetes responsive to topical retinoic acid. *Cutis* 1989; 43: 540-2.
30. Cullen S. Successful treatment of reactive perforating collagenosis with tretinoin. *Cutis* 1979; 23: 187-91.
31. Serrano G, Aliaga A & Lorente M. Reactive perforating collagenosis responsive to PUVA. *Int J Dermatol* 1988; 27: 118-9.
32. Oziemski MA, Billson VR, Crosthwaite GL, Zajac J & Varigos GA. A new treatment for acquired reactive perforating collagenosis. *Australas J Dermatol* 1991; 32: 71-4.
33. Munch M, Balslev E & Jemec GB. Treatment of perforating collagenosis of diabetes and renal failure with allopurinol. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25: 615-6.
34. Querings K, Balda BR & Bachter D. Treatment of acquired reactive perforating collagenosis with allopurinol. *Br J Dermatol* 2001; 145: 174-6.
35. Chan LY, Tang WY & Lo KK. Treatment of pruritus of reactive perforating collagenosis using transcutaneous electrical nerve stimulation. *Eur J Dermatol* 2000; 10: 50-61.
36. Satchell AC, Crotty K & Lee S. Reactive perforating collagenosis: a condition that may be underdiagnosed. *Australas J Dermatol* 2001; 42: 284-7.
37. Brinkmeier T, Schaller J, Herbst RA & Frosch PJ. Successful treatment of acquired reactive perforating collagenosis with doxycycline. *Acta Derm Venereol* 2002; 82: 393-5.