

ENFERMEDADES PERFORANTES

Dres. E. Herrera, R. Castillo y A. Sanz

DEFINICIÓN

Las dermatosis perforantes (DP), constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la migración transepidérmica de componentes de la matriz extracelular de la dermis tras un proceso inflamatorio y/o degenerativo. En la actualidad se incluyen cinco entidades bien diferenciadas según el material eliminado:

1. Elastosis perforante serpiginosa.
2. Colagenosis perforante reactiva.
3. Enfermedad de Kyrle.
4. Foliculitis perforante.
5. Dermatitis perforante adquirida (DPA).

GENERALIDADES

Son enfermedades poco frecuentes y la clínica puede ser muy similar en todas ellas. Las lesiones elementales son pápulas del tamaño de la punta de un alfiler hasta 1 cm., con centro umbilicado y tapón central adherido que a la extracción manual deja una superficie "crateriforme" sangrante. Las lesiones suelen dejar cicatriz residual y son asintomáticas o ligeramente pruriginosas. El prurito intenso es típico de la dermatosis perforante adquirida.

La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis perforante reactiva que se caracteriza por la eliminación transepidérmica de fibras elásticas provenientes de la dermis superior. Se la considera una enfermedad hereditaria autonómica recesiva con tres formas o variantes: idiopática, asociada a otras enfermedades y secundaria a tratamientos con D-penicilamina. Clínicamente se manifiesta mediante la aparición en varones jóvenes (4/1) de un brote de lesiones pápulo-queratósicas, con bordes elevados y tapón queratósico central pudiendo confluir formando líneas, círculos o arcos. Típicamente localizan en cara laterales

de cuello y en espalda, aunque no es infrecuente encontrar lesiones en miembros y mejillas. No existe prurito y a veces pueden autoevolucionar o persistir durante toda la vida. El tratamiento es poco agradecido aunque a veces da buen resultado la crioterapia.

La colagenosis perforante reactiva se caracteriza por la eliminación transepidérmica de colágeno. Existen casos familiares pero no se han demostrado bases hereditarias. Los traumatismos locales y el frío pueden jugar cierto papel etiológico. Clínicamente se manifiesta por aparición, en la infancia, de un brote de lesiones papulosas de pequeño tamaño (< 5 mm) del color de la piel que se umbilican dando lugar a un tapón queratósico. Habitualmente localizan en los planos de extensión de codos y rodillas pudiendo encontrar también lesiones en nalgas, cara y cuero cabelludo. El fenómeno isomorfo de Koebner a veces se pone de manifiesto. Las lesiones llegan a desaparecer, dejando cicatriz atrófica o bien rebrotar. Al igual que todas las dermatosis perforantes, el tratamiento es poco efectivo pudiéndose tratar mediante cremas emolientes, corticoides tópicos, ácido retinóico tópico e isotretinoína oral.

La enfermedad de Kyrle se caracteriza por una alteración en la queratinización en la que se invierte el sentido de ésta y en lugar existir una queratinización hacia la superficie, existe una queratinización hacia la dermis hecho que motiva la perforación de la membrana basal. Es una enfermedad de causa desconocida con probable herencia autonómica dominante. Ocurre con más frecuencia en el sexo femenino y se han descrito dos variantes; a) la forma idiopática que afecta a jóvenes; b) la forma sintomática que ocurre en adultos con diabetes y/o fallo renal. Clínicamente se inicia mediante una pápulo queratósica, de color oscuro que puede afectar o no al folículo. Siempre están colmadas por tapón queratósico y, a veces, son pruriginosas. Las lesiones pueden



Figura 1. Pápulas umbilicadas, crateriformes con tapón queratósico central en la rodilla de un paciente con una dermatosis perforante adquirida por insuficiencia renal crónica



Figura 2. Pápulas eritematoescamosas, hiperpigmentadas de distribución folicular, confluentes en mujer con foliculitis perforante. Se observan lesiones excoriadas por el rascado y fenómeno de Koebner .

crecer y hacerse verrugosas. La localización más típica es las extremidades inferiores con predilección en piernas (Fig. 1). El curso es habitualmente crónico aunque pueden involucionar dejando cicatriz. La incidencia de esta enfermedad es mayor en pacientes que están en hemodiálisis por

fallo renal. Como tratamiento tópico se puede utilizar queratolíticos y como tratamiento general, en los casos en los que sea posible debido al estado del paciente, se obtienen buenos resultados con acitretino, aunque no son raras las recurrencias al dejar la medicación.

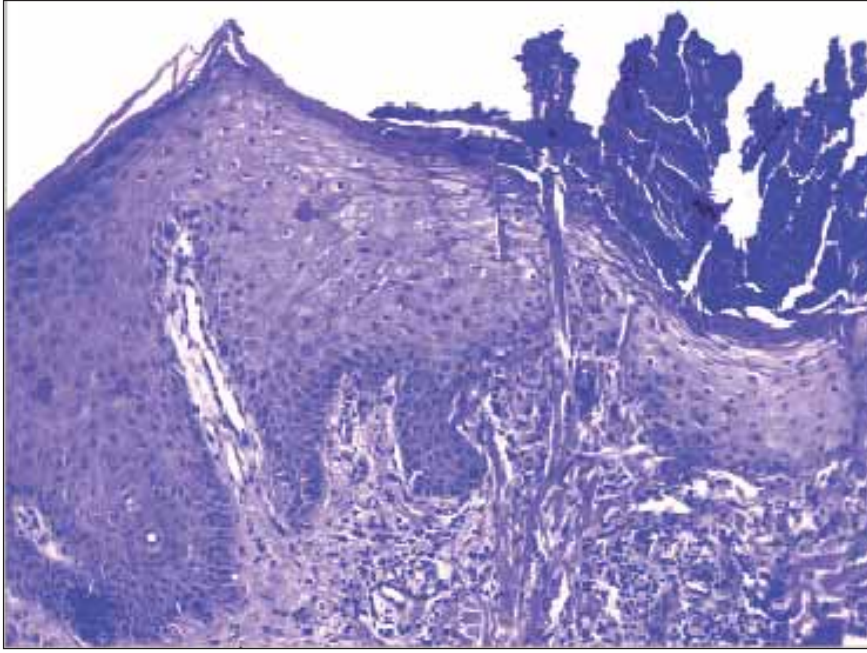


Figura 3. Colagenosis perforante. Fibras de colágeno verticales atravesando la epidermis. Cráter con material necrótico.

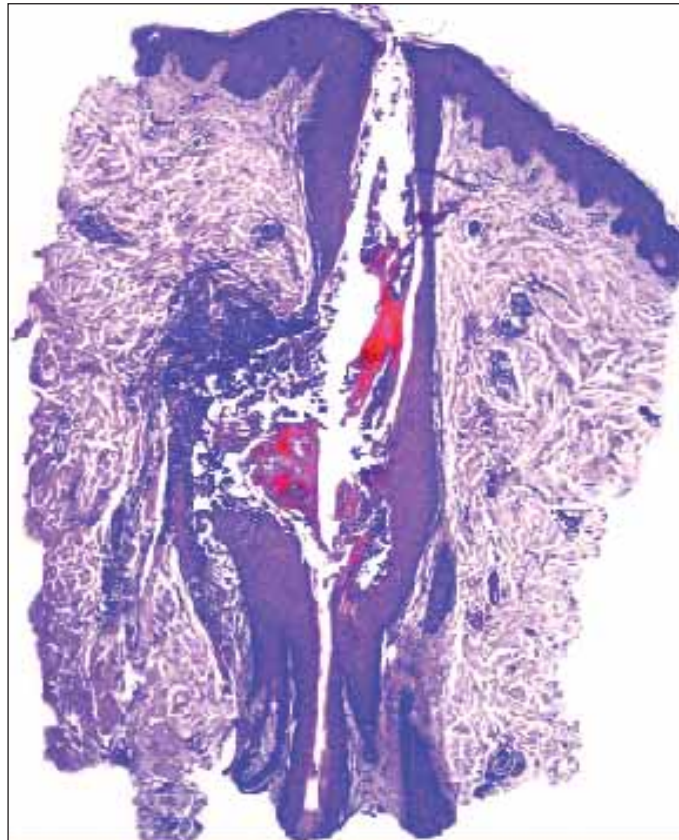


Figura 4. Folliculitis perforante. Perforación del pelo a nivel del infundíbulo con presencia de material queratinoso y necrótico de coloración basófila.

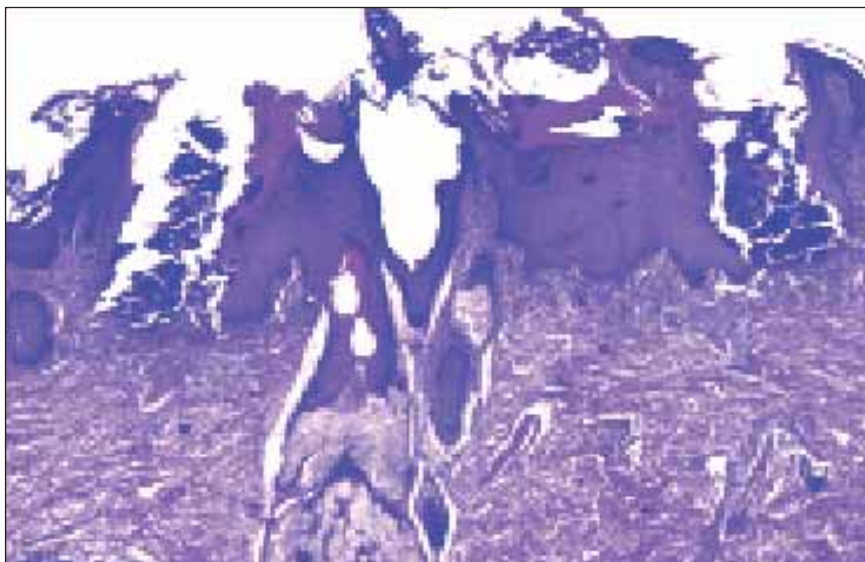


Figura 5. Canales epidérmicos de eliminación con material necrótico basófilo y fibras elásticas.

La Folliculitis perforante es una enfermedad en la que se elimina por vía transfollicular, colágeno y fibras elásticas. Es de causa desconocida y ocurre en pacientes de ambos sexos y edades medias. Son lesiones queratósicas que ocupan el poro de salida del folículo piloso motivando una pápula queratósica de pequeño tamaño. Localizan con mayor frecuencia en extremidades y cursa por brotes. A veces el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Kyrle folicular es imposible. Como tratamiento tópico pueden utilizarse corticoides y queratolíticos y por vía general el acitretino. A veces se consiguen buenos resultados con Puvaterapia (Fig. 2).

HISTOPATOLOGÍA

Elastosis perforante serpiginosa. Epidermis hiperplásica formando canales de eliminación de variable configuración que contienen restos de coloración basófila y fibras elásticas fragmentadas, eosinófilas y brillantes. Las fibras elásticas están aumentadas en número en la dermis papilar y reticular y son más gruesas de lo habitual.

Colagenosis Perforante reactiva y adquirida. En lesiones totalmente establecidas se observa una lesión umbilicada con un cráter central que está relleno de material paraqueratósico, fibras de colágeno degenerado y células inflamatorias. Es clave observar cuando persiste parte de

la epidermis en la profundidad del cráter ver fibras de colágeno atravesándola dispuestas verticalmente (Fig. 3).

Enfermedad de Kyrle. Invaginaciones epidérmicas repletas de material queratósico en cuyo fondo la epidermis se adelgaza de forma marcada con paraqueratosis llegando a producirse su rotura, lo que provoca una reacción granulomatosa en la dermis adyacente.

Folliculitis perforante. Perforación del infundíbulo folicular con ocupación del folículo piloso dilatado por material queratinoso y basófilo. Se pueden ver tallos pilosos tortuosos (Fig. 4).

El fenómeno de perforación (eliminación transepidérmica) se puede ver en una larga serie de entidades de las que citamos el granuloma anular perforante, el pseudoxantoma elástico perforante o la necrobiosis lipoídica perforante. La condrodermatitis nodular del hélix está considerada actualmente como una enfermedad perforante (Fig. 5).

TRATAMIENTO

El tratamiento de las enfermedades perforantes es poco efectivo pudiéndose tratar mediante cremas emolientes, corticoides tópicos, ácido retinoico tópico, isotretinoína o acetretino oral, puvaterapia, crioterapia.