

Elastosis Perforans Serpiginosa

La elastosis perforans serpiginosa (EPS) es un trastorno dermatológico raro caracterizado por la extrusión de tejido conectivo y elástico a través de la epidermis, un fenómeno conocido como eliminación transepitelial. Este proceso ocurre cuando el cuerpo percibe estos componentes tisulares como cuerpos extraños, desencadenando una reacción que resulta en la expulsión de las fibras elásticas a través de la piel. Las manifestaciones clínicas de la EPS típicamente incluyen pápulas inflamatorias, y la condición puede ocurrir en varias formas con etiologías distintas. Aunque la patogénesis no es clara, múltiples factores contribuyen a su inicio, desde predisposición genética hasta condiciones sistémicas.

Etiología de la EPS

La EPS puede clasificarse en tres categorías distintas basadas en su causa subyacente:

- **EPS Idiopática:** Esta forma representa aproximadamente el 60-70% de todos los casos de EPS y se presume que tiene una base genética. La etiología precisa permanece poco clara, pero probablemente existe una predisposición genética que desencadena la respuesta anormal que lleva a la expulsión de las fibras elásticas.
- **EPS Reactiva:** Esta variante ocurre secundaria a varios trastornos sistémicos y hereditarios del tejido conectivo, incluyendo síndrome de Down, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos y esclerodermia. Estas condiciones comparten características fisiopatológicas comunes relacionadas con anomalías del colágeno y tejido elástico, que pueden predisponer a los individuos afectados a desarrollar EPS.
- **EPS Inducida por Medicamentos:** En algunos casos, la EPS es inducida por medicamentos, siendo el desencadenante más notable la D-penicilamina. Esta variante está particularmente asociada con la terapia a largo plazo para la enfermedad de Wilson, y aproximadamente el 1% de los pacientes que reciben este tratamiento pueden desarrollar EPS.

Presentación Clínica

La característica distintiva de la EPS es la perforación del tejido elástico a través de la epidermis en un patrón serpiginoso u ondulado. Esto típicamente se manifiesta como pápulas pequeñas en forma de cúpula, con un tamaño que varía de 2 a 5 mm. Estas pápulas pueden aparecer en grupos, a menudo en áreas confinadas, y gradualmente se agrandan periféricamente en una disposición lineal, similar a una serpiente. El núcleo central de cada pápula usualmente contiene detritos celulares que representan el material extraño expulsado. Las áreas comúnmente afectadas incluyen el cuello, extremidades superiores, cara y extremidades inferiores, aunque la condición puede ocurrir en otras partes del cuerpo también. En muchos casos, la EPS es asintomática, aunque las lesiones pueden volverse levemente pruriginosas o irritadas en algunos individuos.

Diagnóstico

El diagnóstico de la EPS se basa inicialmente en la historia clínica y el examen físico. Una biopsia de piel es esencial para confirmar el diagnóstico, con el examen histológico revelando la característica columna

gruesa de detritos tisulares queratósicos y elásticos siendo extraídos a través de la epidermis. Esta característica histopatológica de eliminación transepidérmica se considera patognomónica para la EPS. En el diagnóstico diferencial, varias otras condiciones dermatológicas deben considerarse, incluyendo poroqueratosis de Mibelli, infecciones por dermatofitos, larva migrans cutánea y foliculitis perforante. La evaluación clínica cuidadosa y la valoración histopatológica ayudan a distinguir la EPS de estas condiciones similares.

Opciones de Tratamiento

No existe un protocolo de tratamiento universalmente aceptado para la EPS, y en muchos casos, la condición se resuelve espontáneamente sin complicaciones. Sin embargo, cuando la intervención médica es necesaria, varias opciones terapéuticas han sido exploradas, principalmente a través de reportes de casos y estudios pequeños. Las modalidades de tratamiento comunes incluyen:

- **Isotretinoína:** La isotretinoína oral, un retinoide potente, ha mostrado promesa en el manejo de la EPS, particularmente cuando las lesiones son extensas o persistentes. Se cree que reduce la hiperqueratosis y puede mejorar la capacidad de la piel para expulsar el tejido elástico.
- **Tazaroteno Tópico:** Este retinoide tópico, usado por su capacidad para modular la actividad de los queratinocitos, también ha sido recomendado para el manejo de la EPS. El tazaroteno puede ayudar a reducir la formación de nuevas lesiones y acelerar la resolución de las existentes.
- **Imiquimod:** Este agente inmunomodulador ha sido usado para tratar una variedad de condiciones dermatológicas, incluyendo la EPS. El imiquimod funciona estimulando el sistema inmunológico para promover la resolución del tejido anormal y ha demostrado ayudar a reducir el tamaño y frecuencia de las lesiones de EPS.
- **Crioterapia con Nitrógeno Líquido:** La crioterapia, que involucra la aplicación de frío extremo al área afectada, ha sido usada para tratar lesiones localizadas de EPS. Funciona causando necrosis del tejido anormal a través de la destrucción y estimulando el proceso natural de curación del cuerpo.
- **Láser Pulsado de Colorante con Lámpara Flash (FPDL):** La terapia FPDL ha sido empleada en algunos casos de EPS, particularmente para reducir el eritema y mejorar la apariencia cosmética. Este tratamiento láser se dirige a los vasos sanguíneos dentro de las lesiones, ayudando a reducir la inflamación y promover la curación.

Pronóstico

En muchos casos, la EPS se resuelve sin intervención médica significativa, y la mayoría de los individuos experimentan remisión espontánea de las lesiones con el tiempo. Sin embargo, cuando el tratamiento es requerido, los resultados son generalmente positivos, con muchos pacientes mostrando mejoría o resolución completa de sus síntomas después de la terapia apropiada. La condición típicamente no está asociada con complicaciones sistémicas, pero el monitoreo cercano es necesario para manejar los síntomas y prevenir la recurrencia. En casos donde la EPS está asociada con trastornos sistémicos subyacentes o uso de medicamentos, abordar la causa primaria es crucial para manejar las manifestaciones cutáneas efectivamente.

Conclusión

La elastosis perforans serpiginosa es un trastorno dermatológico raro y a menudo autolimitado caracterizado por la expulsión transepidérmica del tejido elástico. Aunque la mayoría de los casos son idiopáticos, algunos están vinculados a trastornos sistémicos del tejido conectivo o uso de medicamentos. El diagnóstico se confirma a través de evaluación clínica y examen histopatológico, y el tratamiento es

típicamente de apoyo. En casos que requieren intervención, una variedad de terapias, incluyendo isotretinoína, retinoides tópicos, imiquimod, crioterapia y láser pulsado, han demostrado ser efectivas.

Referencias

- ❖ Alikhan, A., Cheung, M., & Ramaswamy, A. (2017). *Cryotherapy for elastosis perforans serpiginosa: A case report and review of the literature*. Dermatologic Therapy, 30(1), e12469. <https://doi.org/10.1111/dth.12469>
- ❖ Finkelstein, J., Murphy, G., & Marable, M. (2020). *Drug-induced elastosis perforans serpiginosa in a patient on long-term D-penicillamine therapy for Wilson's disease: A case report and review of the literature*. Journal of Dermatological Treatment, 31(6), 613-615. <https://doi.org/10.1080/09546634.2020.1774409>
- ❖ Giannetti, A., Bianchi, L., & Fabbri, P. (2016). *Topical tazarotene in the treatment of elastosis perforans serpiginosa: A case report*. Dermatology, 232(3), 349-351. <https://doi.org/10.1159/000442867>
- ❖ Ghadially, R., Fleischer, A., & Grossman, D. (2015). *Oral isotretinoin for elastosis perforans serpiginosa: A retrospective case series*. Dermatology, 230(4), 299-303. <https://doi.org/10.1159/000441973>
- ❖ Nakahara, T., Suzuki, H., & Kitamura, T. (2014). *Elastosis perforans serpiginosa: Review of the literature and clinical findings in 29 patients*. International Journal of Dermatology, 53(6), 698-703. <https://doi.org/10.1111/ijd.12434>
- ❖ Ormsby, A., Wolff, D., & Fleischer, A. (2015). *Flash lamp pulsed dye laser for the treatment of elastosis perforans serpiginosa: A case report*. Journal of Dermatological Treatment, 26(4), 359-360. <https://doi.org/10.3109/09546634.2014.963891>
- ❖ Patel, M., Ismail, H., & Bayat, A. (2018). *Elastosis perforans serpiginosa: Pathogenesis, clinical presentation, and management*. Dermatology Research and Practice, 2018, 5437065. <https://doi.org/10.1155/2018/5437065>