

PSEUDOXANTHOMA ELASTICUM-LIKE PAPILLARY
DERMAL ELASTOLYSIS: PREZENTAREA UNUI CAZPSEUDOXANTHOMA ELASTICUM-LIKE PAPILLARY
DERMAL ELASTOLYSIS: A CASE PRESENTATION

A. OANȚĂ, M. IRIMIE*

Brașov

Rezumat

Introducere: Pseudoxanthoma elasticum papillary dermal elastolysis este o afecțiune care alături de elastoliza dermului superior sunt caracterizate prin lipsa țesutului elastic din dermul papilar. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis împreună cu elastoliza dermului superior, elastoliza dermului mijlociu și papuloza fibroasă albă a gâtului constituie grupul afecțiunilor fibroelastolitice ale pielii.

Caz clinic: Pacient în vârstă de 36 de ani este consultat pentru papule nefoliculare de colorație alb-gălbuie confluate în plăci dând aspectul de „pietre de pava” localizate simetric pe părțile laterale ale gâtului. Pacientul nu prezenta antecedente de traumatisme, expunere solară excesivă sau inflamație a regiunii afectate. Examenul oftalmologic a fost normal iar examinările de laborator în limite normale. Examenul histologic al unei papule a evidențiat la colorația Van Gieson absența focală a fibrelor elastice în dermul superficial și prezența fibrelor elastice fragmentate în dermul reticular. Aspectul clinic corelat cu cel histopatologic au stabilit diagnosticul de pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis.

Discuții: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis poate fi cauzat de o îmbătrânire intrinsecă cutanată, de radiațiile ultraviolete sau de o elastogeneză anormală. Clinic se prezintă ca papule nefoliculare de colorația pielii sau galbenă, cu aspect de „pietre de pava”, localizate simetric, îndeosebi pe toracele superior, gât, brațe, axile. Histologic semnul caracteristic

Summary

Background: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis, together with upper dermal elastolysis, are characterized by a lack of elastic tissue in the papillary dermis. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis is considered part of the spectrum of fibroelastolytic diseases of the skin, which includes mid-dermal elastolysis, upper dermal elastolysis, and white fibrous papulosis of the neck.

Clinical case: A 36-year-old Caucasian male patient was consulted for white-yellowish, non-follicular coalescing papules with a cobblestone-like appearance involving lateral sides of the neck. No history of previous trauma, excessive sun exposure or inflammation of affected area was recorded. Ophthalmologic and laboratory examinations were normal. Skin biopsy specimen treated with van Gieson stain reveals focal absence of elastic fibers in the superficial dermis and disrupted elastic fibers in the reticular dermis. Correlating clinical and histological appearances the diagnosis of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis was made.

Discussions: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis is a rare condition thought to result from intrinsic cutaneous aging, ultraviolet radiation or abnormal elastogenesis. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis manifests as flesh-colored to yellow papules with a cobblestone-like appearance symmetrically involving the upper chest, arms and axillae. Focal loss of elastic tissues in the papillary dermis is the histological hallmark of this condition. Although clinically

* Facultatea de Medicină, Universitatea Transilvania Brașov.

este absența țesutului elastic din dermul papilar. Deși clinic este identic cu pseudoxanthoma elasticum, în pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis nu există afectare sistemică.

Concluzie: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis este o afecțiune rară, clinic identică cu pseudoxanthoma elasticum, iar histologic caracterizată prin absența focală a țesutului elastic din dermul papilar.

Cuvinte cheie: afecțiuni fibroelastolitice, pseudoxanthoma elasticum, elastoliza dermului papilar.

similar, papillary dermal elastolysis lacks the systemic involvement commonly seen in pseudoxanthoma elasticum.

Conclusion: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis is a rare condition, clinically similar to pseudoxanthoma elasticum, and histologically characterized by focal loss of elastic tissue in the papillary dermis.

Key words: fibroelastolytic disorders, pseudoxanthoma elasticum, papillary dermal elastolysis.

Introducere

Dermatozele elastolitice ale pielii reprezintă un grup de afecțiuni caracterizate prin absența sau scăderea țesutului elastic din derm indiferent de patologie. Ele au fost clasificate, localizate și generalizate, cu transmitere ereditară sau dobândite, cu sau fără afectare sistemică [1, 2, 3, 4]. Între formele dobândite se numără și elastoliza dermului papilar (PDE). În cadrul ei se descriu pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE) și elastoliza dermului superior. Acestea, împreună cu elastoliza dermului mijlociu și papuloza fibroasă albă a gâtului, constituie grupul afecțiunilor fibroelastice cutanate. Deși clinic este identică cu PXE, în PXE-PDE nu există afectare sistemică. Prezentăm cazul unui pacient diagnosticat cu PXE-PDE.

Caz clinic

Pacient în vârstă de 36 de ani este consultat pentru apariția de aproximativ 1 an de papule hipopigmentate localizate simetric pe părțile laterale ale gâtului. Antecedentele personale și heredo-colaterale sunt fără importanță. Pacientul nu prezintă în antecedente traumatisme, expunere solară excesivă sau inflamație a regiunii afectate.

Examenul dermatologic evidențiază papule nefoliculare, de colorație alb-gălbuie, cu tendință de confluare dând aspectul de „pietre de pavaj”, asimptomatice, localizate simetric pe părțile laterale ale gâtului (figura 1). Elasticitatea cutanată este păstrată, tegumentul revenind la normal după tracțiune. Examenul oftalmologic a

Introduction

Elastolitics skin dermatitis is a group of disorders characterized by the absence or decrease of elastic tissue in the dermis regardless of pathology. They were classified into localized and generalized with hereditary transmitted or acquired, with or without systemic disease [1, 2, 3, 4]. Among the acquired forms include elastolysis papillary dermis (PDE). Within it was described the pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE) and elastolysis upper dermis. These and middle dermis and papulosis elastolysis white fibrous neck, constitute the group of skin diseases fibroelastics. Although clinically is identical with PXE, the PXE-PDE is non systemic disease. We present a patient diagnosed with PXE-PDE.

Case report

A 36 years patient is found for the emergence of about 1 year hypo-pigmented papules located symmetrically on the sides of the neck. Personal history and collateral family history are unimportant. The patient has not a history of trauma, excessive sun exposure or inflammation of the affected region.

Dermatologic examination shows non-follicular papules, yellowish-white coloration, giving the appearance of the confluence with the trend of „paving stones” asymptomatic, located symmetrically on the sides of the neck (Figure 1). Skin elasticity is preserved, the skin returns to normal after traction. Ophthalmologic examination was normal and laboratory examinations were normal.



Figura 1. Papule alb-gălbui, nefoliculare, cu tendință de confluare dând aspectul de „pietre de pavaj”, localizate laterocervical.

Figure 1. White-yellow papules, non-follicular, giving the appearance of the confluence with the trend of „paving stones” located lateral-cervical.

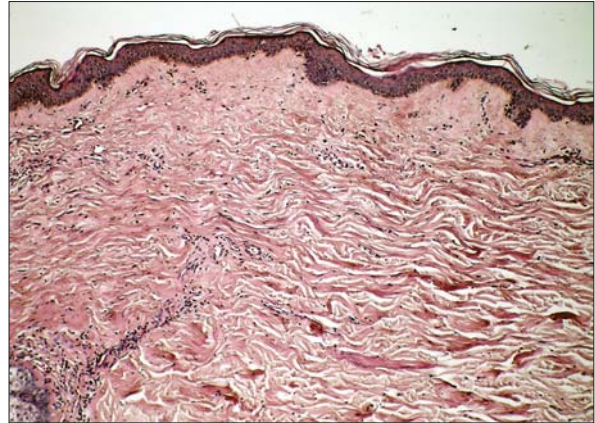


Figura 2. Epiderm cu strat cornos ortokeratozic și creste interpapilare aplatizate; infiltrate inflamatorii cu mononucleare în derm dispuse perifolicular și uneori perivascular, și fibre de colagen îngroșate și dens întrețesute (colorație HE).

Figure 2. The horny layer of epidermis and increases inter-papillary ortokeratozic flattened, mononuclear inflammatory infiltrates in the dermis and sometimes arranged peri-follicular peri-vascular and thick, dense collagen fibers interlaced (HE staining).

fost normal iar examinările de laborator au fost în limite normale.

Examenul histologic al unei papule evidențiază la colorația hematoxilină-eozină în epiderm un strat cornos ortokeratozic cu înfundări keratozice intrainfundibulare, pe alocuri creste interpapilare aplatizate. În derm, perifolicular și uneori perivascular, sunt prezente infiltrate inflamatorii cu mononucleare, iar fibrele de colagen pe alocuri sunt îngroșate și dens întrețesute (figura 2). La colorația Weigert Van Gieson se evidențiază absența focală a fibrelor elastice în dermul superficial și fragmentarea acestora în dermul reticular (figurile 3 și 4). Aspectul clinic identic cu cel al PXE corelat cu aspectul histopatologic la colorația Weigert Van Gieson cu absența focală a țesutului elastic în dermul superior au stabilit diagnosticul de pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis.

Discuții

Elastoliza dermului papilar (PDE) a fost rar raportată în literatură sub numele de pseudo-xanthoma elasticum-like papillary dermal

Histological examination of a papule shows the hematoxylin eosin staining in the epidermis with a corneum stratum ortokeratozic clogging intra-infundibulate keratoses, sometimes flattened inter-papillae increases. In the dermis, perifollicular and sometimes perivascular, mononuclear inflammatory infiltrates are present, and sometimes collagen fibres are thick and dense interwoven (Figure 2). The Weigert Van Gieson's stain is revealed that there were no elastic fibres in the superficial dermis and their fragmentation in the reticular dermis (Figures 3 and 4). Clinical appearance identical to that of PXE staining correlated with the histopathology appearance Weigert Van Gieson's method with focal absence of elastic tissue in the upper dermis were set the pseudoxanthoma elasticum diagnostic with papillary dermal elastolysis-like.

Discussion

Elastolysis papillary dermis (EDP) has been rarely reported in the literature under the name of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE) [5, 6, 7] and

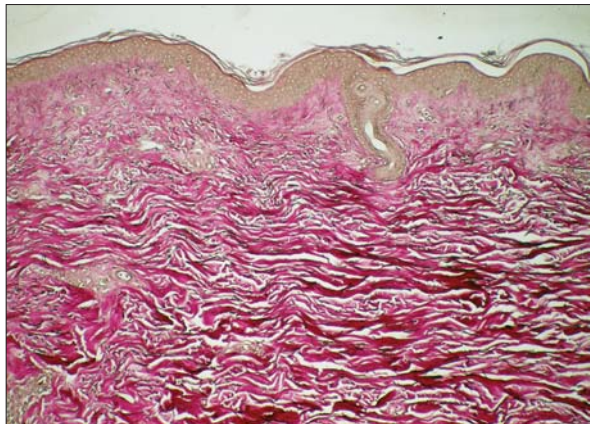


Figure 3. Absence of elastic fibers in the length of the superficial dermis (Van Gieson's method color).

Figura 3. Absența focală a fibrelor elastice în dermul superficial (colorație Van Gieson).

elastolysis (PXE-PDE) [5, 6, 7] și de elastoliza dermului superior [8], făcând parte din cadrul afecțiunilor fibroelastolitice ale pielii în care sunt incluse și elastoliza dermului mijlociu (mid-dermal elastolysis) și papuloza fibroasă albă a gâtului.

PXE-PDE, descrisă de Rongioletti și Rebora în 1992, este o afecțiune rară, care apare în general la vârstnici fiind considerată ca un fenomen de îmbătrânire intrinsecă a pielii [5]. Unii autori incriminează în apariția PXE-PDE și traumatismele, radiațiile ultraviolete sau o elastogeneză anormală. Clinic, PXE-PDE se caracterizează printr-o erupție formată din papule moi, nefoliculare, de colorație gălbuie sau a tegumentului normal, coalescente în plăci și dând aspectul de „pietre de pavaj” (cobblestone), însoțite de un ușor prurit sau asimptomatice. Localizarea este îndeosebi pe părțile laterale ale gâtului, regiunea supraclaviculară, umeri, toracele superior dar și pe brațe, axile, abdomenul superior, pliurile submamare, având o dispoziție simetrică. Deși aspectul clinic este identic cu cel al PXE, în PXE-PDE nu apare laxitate cutanată, modificări retiniene sau afectare cardio-vasculară.

Caracteristica histologică a PXE-PDE este absența focală a fibrelor elastice din dermul papilar superior și numai o ușoară reducere a acestora în dermul reticular [5, 9] evidențiate prin colorația Van Gieson. Nu sunt prezente calcifieri.

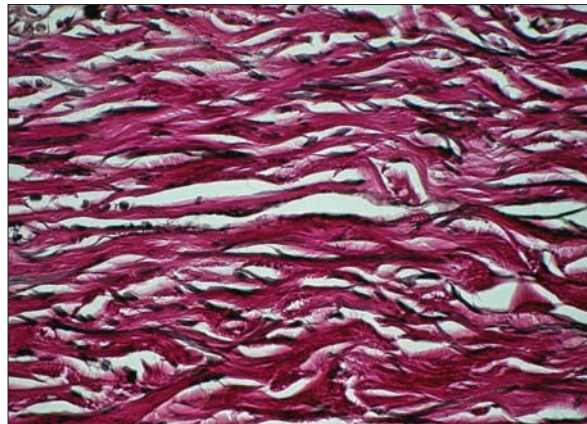


Figure 4. Fragmented elastic fibers, reticular dermis (Van Gieson's method color).

Figura 4. Fibre elastice fragmentate în dermul reticular (colorație Van Gieson).

elastoliza upper dermis [8], part of the disease fibroelastolitice included skin and dermis elastoliza middle (mid-dermal elastolysis) and white fibrous papuloza neck.

PXE-PDE, and Rebora Rongioletti described in 1992, is a rare disease that generally occurs in the elderly is regarded as an intrinsic skin aging [5]. Some authors incriminate occurrence of PXE-PDE and trauma, ultraviolet radiation or an abnormal elastogeneză. Clinically, PXE-PDE is characterized by a rash consisting of papules soft nefoliculare, colored yellow or normal skin, and coalescent plaque giving the appearance of „paving stones” (cobblestone), accompanied by a slight itching or asymptomatic. Location is especially on the sides of the neck, supraclavicular region, shoulders, upper chest and the arms, underarms, upper abdomen, folds submammary, featuring a symmetrical. Although the clinical appearance is identical to that of PXE, the PXE-PDE is not loose skin, or retinal changes in cardio-vascular disease.

PXE-PDE histologic feature is the absence of elastic fibers in the length of the upper papillary dermis and only a slight reduction in their reticular dermis [5, 9] evidenced by staining Van Gieson's method. No calcifications are present. Electron microscopy shows the presence of immature elastic fibers and activated fibroblasts [5] is probably a sign of elastogeneză abnormal

Microscopia electronică evidențiază prezența fibrelor elastice imature și fibroblastelor activate [5] fiind probabil un semn de elastogeneză anormală, modificările fiind identice cu cele observate pe pielea neexpusă la soare a vârstnicilor.

Cazurile descrise ca elastoliza dermului superior sunt identice clinic cu cele din PXE-PDE cu deosebirea că leziunile se prezintă ca papule izolate, iar culoarea lor nu este galbenă [8]. Ultrastructural în aceste cazuri se observă anomalii ale fibrelor elastice și prezența elastofagocitozei, neexcluzând posibilitatea ca elastofagocitoza să fie secundară unei alterări inițiale a fibrelor elastice asemănătoare posibil îmbătrânirii intrinseci a tegumentului.

Prin urmare PDE prezintă caracteristici histologice și ultrastructurale similare cu cele observate în pielea vârstnicilor protejată de soare, reprezentând probabil o formă clinică particulară de îmbătrânire a pielii.

Cazul prezentat se încadrează clinic și histologic în PXE-PDE, pacientul având doar 36 de ani este exclus un proces de îmbătrânire cutanată datorat vârstei și, de asemenea, pacientul nu prezintă în antecedente traumatisme, expunere solară excesivă sau inflamație a regiunii afectate. În acest caz apariția leziunilor pare să fie datorată unui proces de elastogeneză anormală.

Elastoliza dermului papilar trebuie diferențiată de alte două afecțiuni: elastoliza dermului mijlociu și papuloza fibroasă albă a gâtului.

Elastoliza dermului mijlociu descrisă de Shelley și Wood în 1977 [1] prezintă două forme clinice. Clinic tipul I se prezintă sub forma de încrețituri cutanate fine, paralele cu liniile de clivaj ale tegumentului, iar tipul II sub formă de papule [2]. În cadrul elastolizei dermului mijlociu au fost descrise o formă inflamatorie și una neinflamatorie. Histologic, caracteristica este absența în bandă a țesutului elastic din dermul mediu. Afecțiunea este întâlnită la femeile albe de vârstă medie fără antecedente familiale sau afectare sistemică. Cazurile descrise ca elastoliza dermului mijlociu reprezintă posibil condiții heterogene având ca punct final elastoliza din dermul mediu.

changes are identical to those observed in unexposed skin to the sun for the elderly. Cases elastoliza upper dermis are described as clinically identical to those of PXE-PDE except that isolated lesions appear as papules, and their color is yellow [8]. Ultrastructural abnormalities observed in these cases and the presence of elastic fibers elastofagocitozei, excluding the possibility that elastofagocitoza be secondary to an initial deterioration of elastic fibers similar to intrinsic aging of the skin as possible.

Hence EDP histological and ultrastructural characteristics similar to those observed in elderly skin protected from the sun, possibly representing a particular clinical form of skin aging.

Our case fits the clinical and histological PXE-PDE, with only 36 years old patient is excluded due to age, skin aging and also the patient has a history of trauma, excessive sun exposure or inflammation of the affected region. In this case lesions appear to be due to an abnormal elastogenesis process.

Elastolysis papillary dermis must be distinguished from two other conditions: elastolysis papulosis fibrous dermis middle and neck white.

Middle dermis Elastolysis described by Shelley and Wood in 1977 [1] has two clinical forms. Clinical type I is the form of fine skin wrinkles, parallel lines of skin cleavage, and the type II form of papules [2]. In the middle dermis elastolysis have been described as an inflammatory and a non-inflammatory. Histological feature is the absence of elastic tissue in the dermis bandwidth environment. The condition is common in middle-aged white women without a family history or systemic disease. Cases described as middle dermis elastoliza heterogeneous conditions are possible with the end point of the dermis elastolysis environment. Papulosis white fibrous neck, recently described, is a common disease in the elderly and characterized clinically by papules non-follicular round or oval, like EDP, numbering 10 to 100 located in the neck. Histological the most important change is thickening of collagen bands in the middle and upper dermis sometimes

Papuloza fibroasă albă a gâtului, descrisă recent, este o afecțiune întâlnită la vârstnici și caracterizată clinic prin papule nefoliculare, rotunde sau ovale, asemănătoare PDE, în număr de la 10 la 100 localizate la nivelul gâtului. Histologic modificarea cea mai importantă este îngroșarea benzilor de colagen din dermul mijlociu și superior uneori asociată cu o scădere a fibrelor elastice. Se poate afirma că și această afecțiune reprezintă o formă particulară de îmbătrânire cutanată intrinsecă.

Concluzie

PXE-PDE este o afecțiune clinic identică cu PXE iar histologic caracterizată prin absența focală a țesutului elastic din dermul papilar, fiind considerată probabil o formă clinică particulară de îmbătrânire cutanată.

Intrat în redacție: 14.12.2010

associated with a decrease in elastic fibres. It can be said that this condition is a particular form of intrinsic skin aging.

Conclusion

PXE-PDE is a condition clinically and histological identical to PXE is characterized by focal absence of elastic tissue in papillary dermis, is considered perhaps one particular clinical form of aging skin.

Received: 14.12.2010

Bibliografie/Bibliography

1. Shelley WB, Wood MG. Wrinkles due to idiopathic loss of mid-dermal elastic tissue. *Br J Dermatol* 1977;97:41-45.
2. Brenner W, Gshnait F, Konrad K, Holubar K, Tappeiner J. Non inflammatory dermal elastolysis. *Br J Dermatol* 1978;99:335-338.
3. Kim JM, Su WPD. Mid-dermal elastolysis with wrinkling. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:169-173.
4. Magrhaoui S, Grossin M, Crickx B, Blanchet P, Belaich S. Middermal elastolysis: report of a case with a predominant perifollicular pattern. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:490-492.
5. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:648-650.
6. Kibbi AG, El-Scharif M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a report of two cases. *J Cut Pathol* 1992;19:531.
7. Patrizi A, Neri I, Trevisi P, Varotti C. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: another case. *Dermatology* 1994;189:289-291.
8. Hashimoto K, Tye MJ. Upper dermal elastolysis: a comparative study with mid-dermal elastolysis. *J Cut Pathol* 1994;21:533-540.
9. Pirard C, Delbrouck-Poot F, Bourlond A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a new case. *Dermatologica* 1994;189:193-195.