

P.T. Bhattacharya^{a,*}, K. Patil^b y M.V. Guledgud^c

^a Profesor asistente, Departamento de Medicina Oral y Radiología, Facultad y Hospital Sarjug Dental, Darbhanga, Bihar, India

^b Profesor y jefe, Departamento de Medicina Oral y Radiología, Facultad JSS Dental, Mysore, Karnataka

^c Profesor, Departamento de Medicina Oral y Radiología, Facultad JSS Dental, Mysore, Karnataka, India

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: preeti_kgmu@rediffmail.com (P.T. Bhattacharya).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.02.013>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Blefarocalasia: una presentación rara de cutis laxo



Blepharochalasis: A rare presentation of *cutis laxa*

Sr. Director:

El cutis laxo (CL) es una enfermedad de la matriz extracelular, congénita o adquirida, que afecta a las fibras elásticas. Se manifiesta clínicamente como laxitud de la piel, que confiere aspecto de envejecimiento prematuro. La blefarocalasia es una forma adquirida de CL que afecta a la región periorbitaria, que normalmente comienza en la infancia o la adolescencia y se acompaña de episodios recurrentes de edema palpebral indoloro que dan lugar, tras varios brotes agudos, a una degradación de las fibras elásticas y laxitud en la piel de la región periorbitaria, lo que puede llegar a afectar al campo visual. La patogenia de la blefarocalasia o blefaroptosis sigue siendo incierta, si bien se ha señalado la implicación de mecanismos inmunopatógenos que dan lugar a la degradación de las fibras elásticas^{1,2}. Grassegger et al.¹ y Schaeppi et al.² hallaron depósitos de inmunoglobulina A (IgA) alrededor de los vasos sanguíneos, glándulas sudoríparas y en la dermis papilar, mientras que Schaeppi et al.² encontraron la IgA en las fibras elásticas perifoliculares. La histopatología muestra la presencia, en la dermis reticular, de fibras elásticas dispersas, fragmentadas y granulares.

El diagnóstico diferencial de la blefarocalasia incluye enfermedades inflamatorias (dermatitis de contacto, angioedema, blefaritis y angioedema hereditario), neoplasias (tumor retrobulbar o tumor/quiste de la glándula lacrimal), enfermedades sistémicas (enfermedad tiroidea y renal) y otras enfermedades de la matriz extracelular (síndrome de Ehlers-Danlos, pseudoxantoma elástico, elastosis de la dermis media, anetodermia y elastosis postinflamatoria) e incluso el envejecimiento fisiológico. Es posible, además, que forme parte de algún síndrome como sucede en el de Ascher (blefarocalasia, labio doble y gota atóxica).

El tratamiento de la blefarocalasia se basa en cirugías reconstructivas con propósito estético y terapéutico, si bien las recurrencias son frecuentes³.

El objetivo de este artículo es mostrar un caso de un paciente joven con blefarocalasia como presentación clínica de CL adquirido.

Un varón de 24 años acudió a consulta por flacidez en los párpados superiores con una evolución progresiva durante 8 años, que ocasionaba un importante daño estético. Informó de la aparición a lo largo de más de 2 años de varios brotes de edema palpebral que sucedieron años antes de la aparición de la flacidez local y que no fueron tratados. El paciente no refería otros problemas. El examen dermatológico mostró laxitud de la piel de ambos párpados superiores, más acusado en el derecho, con ocultación parcial de las pestañas; la piel de la región palpebral superior estaba atrófica y de color violáceo (fig. 1). La blefaroptosis no afectaba al campo visual. Afirmó no haber utilizado ningún tipo de medicación para el tratamiento de la enfermedad. Las biopsias palpebrales (tinción hematoxilina-eosina) mostraron únicamente edema leve de la dermis superior. La tinción con orceína reveló la ausencia de fibras elásticas (fig. 2). La IgA fue positiva en el interior de las paredes de los vasos dérmicos. La tomografía computarizada de las órbitas, la placa de tórax y las pruebas de laboratorios fueron normales. Se realizó una blefaroplastia superior (fig. 3), con unos excelentes resultados estéticos y funcionales durante el seguimiento. El paciente manifestó haber experimentado un aumento en la amplitud del campo visual, en especial del superior al no estar ya cubiertos los ojos por los párpados superiores.

La blefarocalasia se caracteriza por episodios de edema bilateral indoloros, y se considera una presentación clínica rara del CL⁴. Por lo general es autolimitada y refractaria a los



Figura 1 Redundancia del párpado.

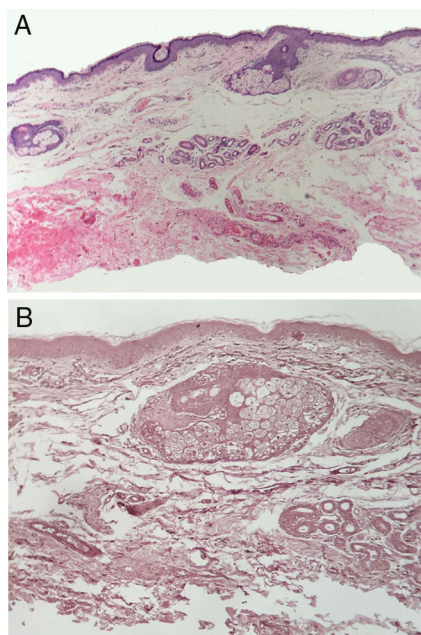


Figura 2 Estudio histopatológico de la piel palpebral. A) Se aprecia únicamente edema leve en la dermis superior (40X, HE). B) Ausencia de fibras elásticas en la dermis del párpado (100X, orceína).



Figura 3 Resultados excelentes tras la blefaroplastia.

antihistamínicos y corticosteroides, y en su fase quiescente y tras varios brotes agudos evoluciona hacia una pérdida bilateral de la piel periorbitaria³. La presencia de color violáceo en los párpados superiores⁶ también fue observada en nuestro paciente y llevó a realizar un diagnóstico diferencial con la dermatomiositis.

La fisiopatología de la blefarocalasia sigue siendo desconocida. Se cree que los episodios inflamatorios dan lugar a una degradación de las fibras elásticas por aumento en la actividad de la elastasa o disminución de la función de la enzima inhibidora de la elastasa, lo que desencadena una elastólisis³. En la gran mayoría de los casos de blefarocalasia no se notificaron manifestaciones sistémicas⁷. De acuerdo con los hallazgos descritos previamente, los depósitos de IgA, que probablemente se encuentren implicados en la patogenia de la enfermedad, se localizaron, en nuestro caso, en las paredes de los vasos sanguíneos¹.

Se ha descrito la posible existencia de agentes desencadenantes como, entre otros, el estrés, la fiebre y las infecciones del tracto respiratorio superior³. Parece existir un mecanismo inmunológico más específico relacionado con las metaloproteasas que degradan la elastina y el colágeno¹.

El tratamiento recomendado en la literatura es la blefaroplastia con propósitos estéticos o terapéuticos. Se aconseja que dicha cirugía se realice cuando la enfermedad está en la fase quiescente⁸. A diferencia de la mayoría de las enfermedades que afectan al tejido conjuntivo, el CL no suele interferir en la recuperación tras la cirugía⁹. Sin embargo, debido a la posibilidad de recurrencia, se hace necesario realizar un seguimiento del paciente¹⁰.

Es muy importante incluir la blefarocalasia entre los diagnósticos diferenciales de las dermatosis que afectan a la región periorbitaria, teniendo en cuenta la relevancia de realizar un diagnóstico correcto que facilite el tratamiento adecuado y el seguimiento del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Grassegger A, Romani N, Fritsch P, Smolle J, Hintner H. Immunglobulin A (IgA) deposits in lesional skin of a patient with blepharochalasis. *Br J Dermatol.* 1996;135:791-5.
- Schaeppi H, Emberger M, Wieland U, Metze D, Bauer JW, Pohla-Gubo G, et al. Unilateral blepharochalasis with IgA-deposits. *Hautarzt.* 2002;53:613-7.
- Koursh DM, Modjtahedi SP, Selva D, Leibovitch I. The blepharochalasis syndrome. *Surv Ophthalmol.* 2009;54:235-44.
- Kaneoya K, Momota Y, Hatamochi A, Matsumoto F, Arima Y, Miyachi Y, et al. Elastin gene expression in blepharochalasis. *J Dermatol.* 2005;32:26-9.
- Custer PL, Tenzel RR, Kowalczyk AP. Blepharochalasis syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1985;99:424-8.
- Dózsa A, Károlyi ZS, Degrell P. Bilateral blepharochalasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19:725-8.
- Held JL, Schneiderman P. A review of blepharochalasis and other causes of the lax, wrinkled eyelid. *Cutis.* 1990;45:91-4.
- Collin JR. Blepharochalasis. A review of 30 cases. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 1991;7:153-7.
- Paulsen IF, Bredgaard R, Hesse B, Steiniche T, Henriksen TF. Acquired cutis laxo: Diagnostic and therapeutic considerations. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2014;67:e242-3.

10. Huemer GM, Schoeller T, Wechselberger G, Zelger B, Dunst KM, Piza-Katzer H. Unilateral blepharochalasis. *Br J Plast Surg*. 2003;56:293-5.

S.G. Dantas, B.M. Trope, T.C. de Magalhães, D.R. Azulay, D.C. Quintella y M. Ramos-e-Silva*

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario, Escuela de Medicina, Universidad Federal de Río de Janeiro, Río de Janeiro, Brasil

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ramos.e.silva@dermato.med.br (M. Ramos-e-Silva).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.04.006>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Osteonevus de Nanta, un fenómeno cutáneo poco habitual



Osteonevus of Nanta: A Rare Skin Condition

Sr. Director:

El osteonevus de Nanta es un fenómeno inusual caracterizado por metaplasia ósea en un nevus intradérmico¹. La lesión fue descrita por primera vez por Heidesfield en 1908, y posteriormente por el dermatólogo francés André Nanta, en una publicación de 1911².

La formación ósea cutánea es un hallazgo poco frecuente en la piel que puede ser primario, en ausencia de lesiones preexistentes demostrables, o secundario a procesos inflamatorios y/o neoplásicos³. La formación secundaria de hueso ha sido reportada en una variedad de lesiones tales como pilomatrixoma, carcinoma basocelular, acné, granuloma piógeno y dermatofibroma. Sin embargo, la calcificación en un nevus intradérmico es un fenómeno muy raro^{1,4}.

Un hombre de 38 años sin antecedentes patológicos de interés consulta por una lesión hiperpigmentada en la mejilla izquierda que ha crecido y se ha endurecido progresivamente. En la exploración física se evidencia un nódulo de color negro, duro, no doloroso a la palpación, de 1,5 cm de diámetro (fig. 1). Se realiza exéresis completa de la lesión y se envía la muestra para estudio anatomopatológico. El examen histológico muestra nidos de células névicas con una adecuada maduración en la dermis superficial, y por debajo de estas, en la dermis profunda, presencia de trabéculas óseas de hueso maduro que contienen osteocitos en su interior (fig. 2). En el centro se observa hematopoyesis intramedular entre adipocitos maduros (fig. 3). Se cataloga como osteonevus de Nanta y se realizan controles periódicos al paciente.

Históricamente, los casos de formación ósea cutánea primarios han incluido entidades tales como la osteodistrofia hereditaria de Albright, la heteroplasia ósea progresiva, la miositis progresiva osificante y el osteoma cutis⁴. La osificación metaplásica secundaria ha sido reportada en asociación con cicatrices, granuloma piógeno, quiste epidérmico, fibroxantoma, lipoma y en sitios de traumas o inyección^{3,4}. Casos raros incluyen quemaduras, dermoabrasión, dermatitis por estasis y metástasis cutáneas de carcinomas de mama, vejiga o bronquiales⁵. Las neoplasias benignas, sobre todo

los nevos melanocíticos, representan la causa más común de formación de osteoma secundario³.

Clínicamente estas lesiones se asemejan a un nevus intradérmico, son más frecuentes en mujeres que en varones⁶ y tienden a estar localizadas en la parte alta del cuerpo, sobre todo en la cara. Esta observación ha hecho pensar que los constantes traumatismos e inflamación crónica de los folículos pilosos pueden tener un papel en el desarrollo de este proceso^{3,7}. Las lesiones con necrosis, hemorragia y regeneración de tejido podrían afectar la concentración de iones de calcio y fósforo, pH, oxígeno y enzimas³. Estas características físicas y químicas podrían estimular reacciones de tipo granulomatoso, con la consecuente derivación



Figura 1 Nódulo pigmentado, color negro, de bordes definidos, con presencia de folículos pilosos, de 2 cm de diámetro y localizado en la mejilla izquierda.