

## Pápulas amarillentas en extremidades asociadas a lesiones óseas

L. Obón Losada, J. J. Vilata Corell, J. Molinero Caturla y A. Aliaga Boniche

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.*

### Caso clínico

Se trata de una mujer de 30 años de edad que consultó por la aparición progresiva de numerosas lesiones papulares que confluían formando grandes placas mal delimitadas, que se extendían de forma asimétrica por nalgas, muslos y antebrazos. En la exploración física se observaban unas lesiones papulonodulares, de consistencia firme y de coloración palido-amarillenta (fig. 1). Las lesiones eran más palpables que visibles y totalmente asintomáticas. El resto de la exploración física general resultó normal. El único dato de interés que la paciente nos refirió fue que su madre también tenía unas lesiones similares, pero en menor número. Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones, así como una serie ósea (fig. 2).



Fig. 1. Pápulas amarillentas agrupadas produciendo una superficie irregular en antebrazo.



Fig. 2. Focos de condensación ósea en pelvis, cabeza y cuello de ambos fémures.

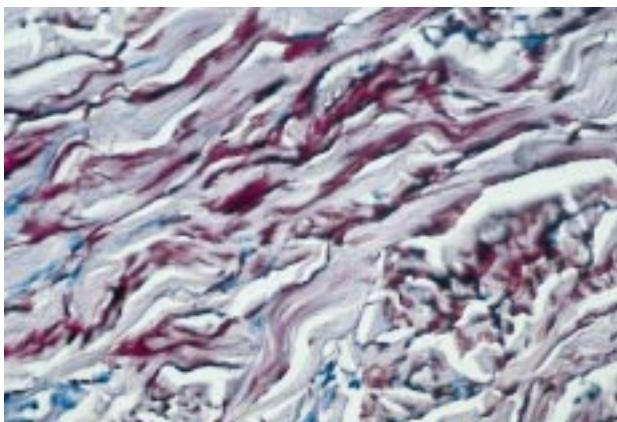


Fig. 3. Engrosamiento y entrelazamiento peculiar de las fibras elásticas entre haces de colágeno de aspecto normal (tinción de orceína).

## Diagnóstico

Síndrome de Buschke-Ollendorff.

## Comentario

El estudio histopatológico con hematoxilina-eosina mostró una epidermis y dermis conservadas; sin embargo, la tinción con orceína puso de manifiesto una hiperplasia de fibras elásticas en toda la dermis reticular, entremezcladas con haces de colágeno de aspecto normal (fig. 3). Compatible con un nevo elástico.

Se realizó un estudio radiológico óseo que demostró la existencia de lesiones osteopoiquilóticas en pelvis, metáfisis y epífisis de huesos largos, así como también en carpos, tarsos y falanges.

Por tanto, los hallazgos encontrados eran compatibles con un síndrome de Buschke-Ollendorff completo.

La asociación de lesiones cutáneas denominadas dermatofibrosis lenticular diseminada y lesiones óseas de osteopoiquilosis fue descrita por primera vez en 1928 por Buschke y Ollendorff<sup>1</sup>. El único hallazgo histológico encontrado por estos autores en las lesiones de dermatofibrosis lenticular diseminada fue un aumento del número de fibras de colágeno normales<sup>2</sup>. Desde entonces se han descrito otros cuadros histopatológicos en estas lesiones, como alteraciones de las fibras elásticas y colágenas, pudiendo coexistir o no, ambas en la misma lesión<sup>3</sup>, nevos elásticos<sup>2,4-6</sup>, así como colagenomas.

Tras realizar estudios ultraestructurales y bioquímicos se ha detectado una mayor cantidad de elastina, así como un aumento de la desmosina de 3 a 7 veces superior en estas lesiones<sup>7</sup>. Otros autores han cultivado los fibroblastos procedentes de estas lesiones demostrando la existencia de un aumento en la biosíntesis de elastina, lo que apoyaría la hipótesis de que el depósito de elastina se debe a un aumento en su síntesis y no a una disminución de su degradación<sup>8</sup>.

Clínicamente, las lesiones cutáneas consisten en pápulas pálidas, firmes, con tendencia a coalescer y formar placas, que pueden distribuirse de forma simétrica o asimétrica por región glútea, muslos, brazos y abdomen. Estas lesiones pueden aparecer a cualquier edad; sin embargo, la mayoría están presentes antes de la pubertad<sup>6</sup>.

La osteopoiquilosis es una displasia esquelética generalizada caracterizada por múltiples áreas circunscritas, de densidad ósea aumentada, redondas u ovales, de tamaño variable (1-10 mm), que se localizan en las falanges, los huesos del carpo y tarso, las epífisis y metáfisis de huesos largos, así como en la pelvis (fig. 2). Estos cambios esqueléticos tardan varios años en desarrollarse, pero después de la pubertad es raro que se produzcan. Histológicamente estas lesiones son focos compactos de hueso trabeculado entremezclados con hueso normal<sup>6,9</sup>. Son lesiones totalmente asintomáticas que suelen detectarse de forma casual.

Esta entidad se transmite de forma autosómica dominante con alta penetrancia y expresividad variable. Así, se han descrito formas incompletas del síndrome, pues la osteopoiquilosis y las lesiones cutáneas pueden coincidir u ocurrir separadamente, incluso dentro de la misma familia<sup>9</sup>.

El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente con el pseudoxantoma elástico, en el que el estudio histopatológico muestra unas fibras elásticas engrosadas, fragmentadas y calcificadas<sup>10</sup>.

Es importante conocer esta entidad poco documentada puesto que las lesiones son asintomáticas y pasan inadvertidas. Ante la presencia de nevos elásticos de carácter familiar se debe realizar un estudio radiológico por su asociación a osteopoiquilosis.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Buschke A, Ollendorff H. Ein Fall von Dermatofibrosis lenticularis disseminata und osteopathia condensans disseminata. Derm Wochenschr 1928; 86:257-262.
2. Morrison JGL, Wilson Jones E, MacDonald DM. Juvenile elastoma and osteopoiquilosis (the Buschke-Ollendorff syndrome). Br J Dermatol 1977; 97:417-422.
3. Reinhardt LA, Rountree CB, Wilkin JK. Buschke-Ollendorff syndrome. Cutis 1983; 31:94-96.
4. Robledo A, Vidal J, Tabernero J, et al. Elastoma juvenil y osteopoiquilosis. Síndrome de Buschke-Ollendorff. Actas Dermatosifiliogr 1978; 11: 375-384.
5. Grasa MP, Giménez H, Bosch R, et al. Síndrome de Buschke-Ollendorff (nevus del tejido conectivo y osteopoiquilosis) estudio de siete casos familiares. Actas Dermatosifiliogr 1981; 72:565-570.
6. Atherton DJ. Naevi and other developmental defects. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, eds. Textbook of dermatology (5.<sup>a</sup> ed). Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992; 464-466.
7. Uitto J, Santa Cruz DJ, Starcher BC, et al. Biochemical and ultrastructural demonstration of elastin accumulation in the skin lesions of the Buschke-Ollendorff syndrome. J Invest Dermatol 1981; 76:284-287.
8. Giro MG, Duvic M, Kennedy RZ, et al. Increased elastin production by Buschke-Ollendorff fibroblasts is further augmented by TGF-β. J Cell Biol 1988; 107:49a.
9. Macedo N, Vignale R, González V, et al. Nuevos elásticos de carácter familiar. Síndrome de Buschke-Ollendorff. ¿Forma frustra? Med Cutan Ibero Lat Am 1989; 17:189-192.
10. Uitto J, Christiano AM. Pathology of the elastic fibers in cutaneous diseases. En: Fitzpatrick TB, Eisen Z, Wolff K et al, eds. Dermatology in general medicine (4.<sup>a</sup> ed). New York: McGraw-Hill, 1993; 346-347.