

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO (PXE) (Lebwohl et al., 1994)

Criterios mayores

1. Afectación cutánea característica (Pápulas amarillas en empedrado en flexuras)
2. Hallazgos histopatológicos característicos de piel lesional (tinción de fibras elásticas y tinción de calcio o de von kossa)
3. Enfermedad ocular característica (estrías angioides, hiperpigmentación moteada o *peau d'orange*, maculopatía) en adultos mayores de 20 años

Criterios menores

1. Hallazgos histopatológicos característicos en piel sana (tinción de fibras elásticas y tinción de calcio o de von kossa)
2. Historia familiar de pseudoxantoma elástico en familiares de primer grado

Clasificación de pacientes según los criterios:

1. **Categoría I: Casos confirmados de PXE:** Pacientes que cumplen los 3 criterios mayores
2. **Categoría II: Casos de PXE inciertos:**
 - Ila:** estrías angioides + 2 criterios menores
 - Ilb:** estrías angioides + hallazgos histopatológicos característicos en piel sana
 - Ilc:** estrías angioides + historia familiar de pseudoxantoma elástico en familiares de primer grado
 - Ild:** hallazgos histopatológicos característicos en piel sana + historia familiar de pseudoxantoma elástico en familiares de primer grado