

PAPULOSIS FIBROSA BLANCA DEL CUELLO

WHITE FIBROUS PAPULOSIS OF THE NECK

J E RESTIFO *, M TULA ** y E MARONNA ***

SUMMARY We report the case of a woman 55 years old affected by Fibrous Papulosis of the Neck, that was diagnosed as pseudoxanthoma elasticum.

These are entities that may be confused but we emphasize the differential diagnosis, since in our case, a patient with good prognosis had an ominous diagnosis.

KEY WORDS: fibrous, papulosis, neck.

Rev Argent Dermatol 2009; 90: 202-206.

INTRODUCCIÓN

La Papulosis Fibrosa Blanca (PFB) del cuello fue descrita por primera vez en Japón en 1985 por Shimizu y col, quienes presentaron

dieciséis pacientes mayores de 40 años, con una dermatosis caracterizada por pequeñas lesiones que evocan pápulas blanquecinas, circunscriptas, no confluentes y asintomáticas, de ubicación a nivel del cuello; sin asociaciones mórbidas. La histología de dichas lesiones corresponde a un engrosamiento de las fibras de colágeno, a nivel de dermis papilar y media. En 1989 los mismos autores agregaron dieciséis casos más para contribuir al conocimiento de esta dermatosis ¹.

Se presenta un caso de PFB del cuello y se señala la importancia de realizar su diagnóstico diferencial clínico con Pseudoxantoma Elástico (PXE).

CASO CLÍNICO

Mujer de 55 años de edad, que consultó en nuestro Servicio por presentar pequeñas lesiones, con aspecto de pápulas de aproximadamente 2 mm de diámetro, blanquecinas, no confluentes ni perifoliculares, a nivel de caras laterales de cuello con estricta exclusión de otras áreas de la piel. Refirió haber notado esta dermatosis hacía más de un año, pero, por ser asintomática no le dio mayor importancia y entonces decidió postergar la consulta médica.

La paciente no presentaba otros antecedentes personales, salvo que había sido diagnosticada con PXE en forma reciente, lo que la trajo en realidad a una segunda consulta con nosotros, luego de haberse informado sobre lo ominoso de tal patología.

Se realizó biopsia de una de tales lesiones

* Docente Autorizado en Dermatología.
Universidad de Buenos Aires.
Vidal 1523, 4° "C"
(1426) – Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

** Médica Concurrente de Tercer Año. Carrera de Médico Especialista en Dermatología.

*** Médico Dermatopatólogo.
Hospital "Francisco J. Muñoz".
Uspallata 2272. Buenos Aires. Argentina.

e-mail: eduardojr34@hotmail.com

papulosas que informó: epidermis con ortoqueratosis; dermis media con engrosamiento de haces de colágeno, sin alteración de las fibras elásticas.

Se solicitó como examen complementario un estudio de fondo de ojo, el que no presentó alteraciones, como así también consultas a especialistas en Cardiología y Gastroenterología, que no hallaron alteraciones relacionables con el PXE. Los exámenes de laboratorio asimismo eran normales.

DISCUSIÓN

La PFB del cuello es una dermatosis caracterizada por lesiones que recuerdan pápulas, blanquecinas, no confluentes, de 2 a 3 mm de diámetro, que varían en número (de algunas aisladas a un centenar), asintomáticas y no presentan relación con los folículos pilosos. Es importante destacar que las mismas se ubican exclusivamente a nivel del cuello, persisten en el tiempo y no se asocian a alteraciones extracutáneas.

Excepto por los autores japoneses en quienes predominó el sexo masculino¹ y un caso reportado en China⁶, el resto de los casos publicados se trata de mujeres en edad adulta^{2,4,5}.

Si bien la histopatología no es específica de la PFB del cuello, presenta como patrón común focos de desorganización y ensanchamiento de las fibras de colágeno, a nivel de la dermis superior y/o media. Se observó en algunos casos leve elastolisis^{1,2} y/o incontinencia de pigmento^{2,5}. En ninguno de los casos se identificó depósito de mucina ni calcio^{1,2,4,5}.

En 1989 Shimizu y col sugieren que estas alteraciones en la histopatología, serían inherentes a cambios estructurales del colágeno, relacionados con factores intrínsecos de la edad de las pacientes¹. Más tarde, son propuestas algunas denominaciones para englobar a la PFB, junto con otras dermatosis de localización en cuello como: "Síndromes Fibroelastolíticos relacionados con la edad" en 1992, por Rongloletti F y Rebora A² y "Papulosis fibroelastolíticas del cuello", en 1997, por Balus y col³, considerándolas dentro de un espectro de entidades relacionadas con la elastolisis de la dermis papilar y engrosamiento variable de las fibras colágenas.

Por lo tanto, podríamos decir que el diagnóstico de PFB del cuello es clínico, con una histopatología que nos acerca a este cuadro. Depende de su hallazgo por parte del médico, ya que por lo general al carecer de sintomatología es inadvertido por el mismo paciente y no es motivo de consulta. Creemos que es una dermatosis más frecuente que lo esperable y en muchas ocasiones confundida por otras dermatosis relacionadas a lesiones papulosas blanquecinas en el cuello, como el pseudoxantoma elástico. Cabe destacar la importancia de diferenciarla con esta última, por ser dos entidades con diferente clínica, manejo médico y pronóstico.

El pseudoxantoma elástico comienza a edades tempranas, con compromiso de piel a nivel del cuello y pliegues, con pápulas blanco-amarillentas dando el aspecto "en piel de gallina", las cuales pueden confluir. Las mismas son asintomáticas. Hay afectación ocular (estrías angioides) y cardiovascular (epistaxis, hipertensión, hemorragia digestiva) las cuales merecen ser seguidas de cerca debido a las graves complicaciones que pueden ocasionar. En la histopatología se observa fragmentación y calcificación de las fibras elásticas en dermis media e inferior.

CONCLUSIÓN

Se presenta una paciente con diagnóstico de PFB del cuello, a quien se le había diagnosticado PXE y se plantea la importancia de realizar tal diagnóstico diferencial; la primera relevante para el conocimiento por parte del médico y la segunda importante para el seguimiento del paciente a fin de prevenir posibles y graves complicaciones.

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 55 años afectada por Papulosis Fibrosa Blanca del Cuello, que había sido diagnosticada como Pseudoxantoma Elástico.

Son cuadros que pueden confundirse y es menester el diagnóstico diferencial, porque nuestra paciente de buen pronóstico tenía un diagnóstico ominoso.



Fig 1: lesiones papulosas blanquecinas no foliculares, asintomáticas, de 1-2 mm de diámetro, localizadas exclusivamente a nivel del cuello.



Fig 2: lesiones papulosas blanquecinas no foliculares, asintomáticas, de 1-2 mm de diámetro, localizadas exclusivamente a nivel del cuello.

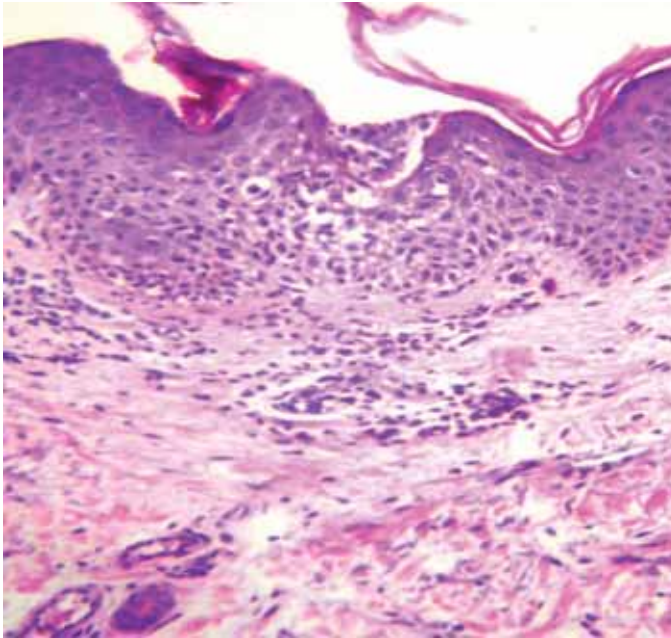


Fig 3: hematoxilina eosina a 40 aumentos, epidermis sin alteraciones. Dermis profunda con engrosamiento de haces colágenos.

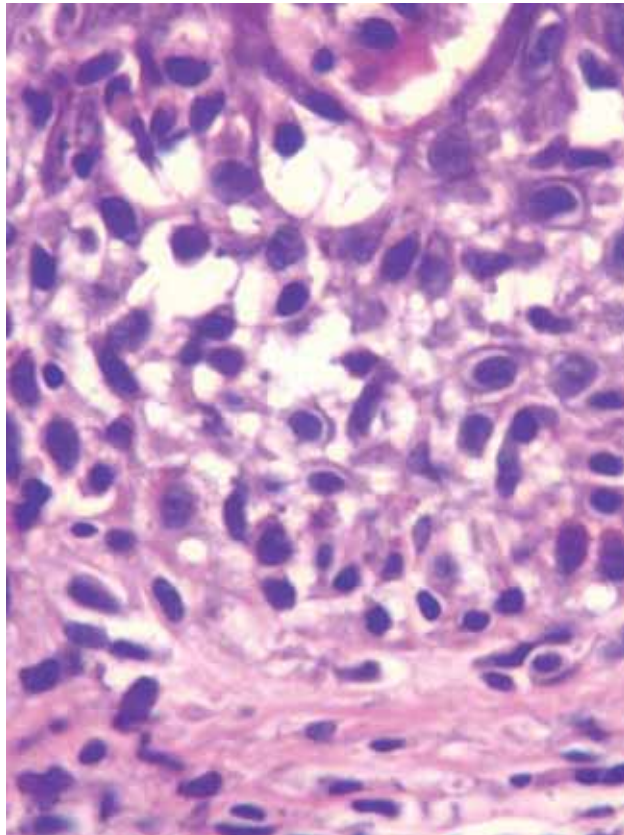


Fig 4: hematoxilina eosina a 100 aumentos; se observan haces de colágeno engrosados en la dermis profunda. No se identifican alteraciones en las fibras elásticas.

PALABRAS CLAVE:

Papulosis del cuello, clínica, histopatología.

REFERENCIAS

- 1) Shimizu H, Kimura S, Harada T y Nishikawa T. White fibrous papulosis of the neck: A new clinicopathologic entity. *J Acad Dermatol* 1989; 20: 1073-1077.
- 2) Rongioletti F y Rebora A. Fibroelastolytic patterns of intrinsic skin aging: pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and white fibrous papulosis of the neck. *Dermatology* 1995; 191: 19-24.
- 3) Balus L, Amantea A, Donati P, Fazio M, Giulliano MC y Bellocchi M. Fibroelastolytic papulosis of the neck: a report of 20 cases. *Br J Dermatol* 1997; 137: 461-466.
- 4) Restifo E, Colombo Charrier E, Jaled M y Anaya J. Papulosis fibrosa blanca del cuello. *Rev Argent Dermatol* 1999; 80: 19-21.
- 5) Driban E. Papulosis fibrosa blanca del cuello. Informe de tres casos. *Rev Argent Dermatol* 1996; 77: 72-76.
- 6) Wang DG y Zhu WY. White fibrous papulosis of the neck. *J Dermatol* 2005; 32 (6): 497-499.
- 7) Vermesh-Langlin A, Delaporte E, Pagniez D, Piette F, Lecomte-Houcke M y Bergoend H. White fibrous papulosis of the neck. *Int J Dermatol* 1993; 32 (6): 442-443.