

Papulosis fibrosa blanca del cuello: a propósito de un caso

Renatta de Grazia¹, María Luisa Pérez-Cotapos², Ivo Sazunic³

RESUMEN

La papulosis fibrosa blanca del cuello es una patología benigna, que se presenta frecuentemente en personas mayores y que se caracteriza por pápulas blanquecinas ubicadas habitualmente en las regiones laterales del cuello. El hallazgo histopatológico distintivo es el incremento de las fibras de colágeno en la dermis papilar. Su etiopatogenia es, hasta ahora, desconocida y su tratamiento es difícil. Dado que corresponde a una patología infrecuente, probablemente subdiagnosticada, es que se decide reportar el caso de una mujer chilena de 77 años.

Palabras claves: papulosis; papulosis fibrosa blanca del cuello; papulosis fibroelastolítica; envejecimiento cutáneo

SUMMARY

White fibrous papulosis of the neck is a benign pathology, which usually occurs in old people and is characterized by whitish papules that are frequently located in the lateral regions of the neck. The distinctive histopathological finding is the increase of collagen fibers in the papillary dermis. Its pathophysiology is not currently known and its treatment is difficult. Due to being a rare pathology, probably underdiagnosed, it was decided to report the case of a 77-year-old Chilean woman.

Key words: papulosis; white fibrous papulosis of the neck; fibroelastolytic papulosis; skin aging

La papulosis fibrosa blanca del cuello fue descrita en 1985 por Shimizu y Nishikawa.¹ Clínicamente se caracteriza por múltiples pápulas de 2 – 3 mm, no foliculares, no confluentes, de color pálido a color piel, usualmente asintomáticas que se presentan principalmente en la región posterior y lateral del cuello de personas mayores.² No tiene predilección racial ni sexual.³ Histopatológicamente presenta un incremento y engrosamiento focales y leves de las fibras de colágeno de la dermis papilar, acompañado de fibras elásticas normales a reducidas.² La patogénesis de esta enfermedad es desconocida.⁴ Clínicamente presenta similitudes con otras condiciones dermatológicas como la elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico, pudiendo ser diferenciadas histopatológicamente.³ El tratamiento es a menudo

insatisfactorio y podría considerarse por motivos solamente estéticos, dado la naturaleza benigna de esta condición.²

Se decide presentar el caso de una paciente con papulosis fibrosa blanca del cuello ya que corresponde a una enfermedad infrecuente y de difícil tratamiento.

CASO CLÍNICO

Mujer de 77 años, con antecedente de dislipidemia, diabetes mellitus tipo 2 no insulino dependiente e hipotiroidismo, en tratamiento con atorvastatina, metformina y levotiroxina respectivamente. Consultó en el Servicio de Dermatología porque hace 8 meses había notado aparición de lesiones pruriginosas en región

¹Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

²Servicio de Dermatología, Clínica Las Condes, Santiago, Chile.

³Servicio de Anatomía Patológica, Clínica Las Condes, Santiago, Chile.

occipital. Al examen físico cutáneo completo destacaban múltiples pápulas, aproximadamente entre 50 y 100, de 5 – 7 mm de diámetro, blanquecinas, aplanadas y de superficie lisa en la región cervical postero-superior y en la región inferior de la nuca (Figuras 1 y 2). La paciente era dueña de casa y no refería historia de exposición solar intensa, ni proceso inflamatorio previo, ni aplicación de tratamientos en la zona afectada; tampoco presentaba antecedente familiar de patologías cutáneas similares. Se realizaron dos biopsias cutáneas incisionales, cada una por punch de 5 mm, y se enviaron para examen anatómo-patológico. Al examen microscópico con hematoxilina eosina destacaba una epidermis ortoqueratótica delgada, dermis papilar edematosa con anectasias y melanófagos y dermis reticular con pelos terminales y fibras de colágeno gruesas (Figura 3). La tinción de orceína mostraba fibras elásticas disminuidas y fragmentadas, sin presencia de calcificaciones (Figura 3). Se realizaron tinciones de rojo congo, azul alcian, PAS y PAS diastasa que resultaron negativas. Se relacionaron los hallazgos morfológicos y las características clínicas, realizándose el diagnóstico de papulosis fibrosa blanca del cuello. Dado carácter benigno del cuadro, la paciente decidió no realizar manejo terapéutico.

DISCUSIÓN

Después de su descripción inicial en 1985,¹ la papulosis fibrosa blanca del cuello ha sido reportada en Japón, Irán, Italia, Arabia Saudita, Francia, China, Corea, Brasil y Argentina, correspondiendo los dos últimos a los únicos casos reportados en Sudamérica.^{5,6} Hasta la fecha no se han reportado casos clínicos en Chile.

Clásicamente se ha descrito localizada en la región posterior del cuello, de ahí su nombre “papulosis fibrosa blanca del cuello”. Sin embargo, muy infrecuentemente, también se ha encontrado en mentón, región submandibular, hombros, región superior del tórax, región superior del dorso, abdomen y extremidades. Pudiendo llamarse “fibropapulosis blanca diseminada” a esta forma que, además del cuello, compromete otras regiones corporales.⁷

Actualmente el dermatólogo tiene la ventaja de contar con un dermatoscopio al momento de examinar a sus pacientes, lo que aporta claves que facilitan el diagnóstico. A la dermatoscopia, se han descrito áreas blanquecinas homogéneas, bien circunscritas, que



Figura 1

Papulosis fibrosa blanca del cuello. Fotografía clínica en la que se observan múltiples pápulas blanquecinas en la región postero-lateral del cuello.



Figura 2

Papulosis fibrosa blanca del cuello. Fotografía clínica con mayor aumento en que destacan pápulas no foliculares de superficie lisa.

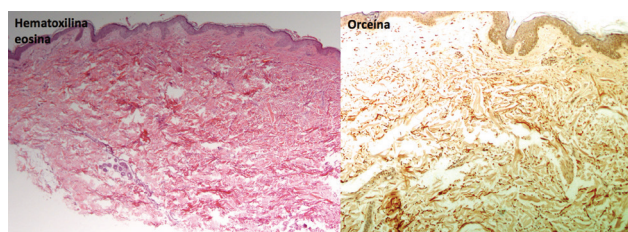


Figura 3

Papulosis fibrosa blanca del cuello. A la izquierda en la tinción de hematoxilina eosina se observan fibras de colágeno gruesas y de distribución muy irregular; a la derecha en la tinción de orceína destacan fibras elásticas disminuidas y fragmentadas.

contienen vasos finos cortos o punteados, sin compromiso folicular. También se puede observar pigmentación periférica, sin formar una red. Dermatoscópica-mente, al observar cada lesión por separado, se puede plantear diagnóstico diferencial con dermatofibroma, hiperplasia sebácea y molusco contagioso.⁸

El término “papulosis fibroelastolítica” se ha utilizado para denominar de manera conjunta a la papulosis fibrosa blanca del cuello y a la elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico, debido a que ambas entidades presentan cierto grado de sobreposición histológica, creyéndose que se relacionan con el envejecimiento intrínseco. Estudios ultraestructurales han mostrado cambios regresivos de las fibras elásticas en la papulosis fibroelastolítica. La elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico es un trastorno adquirido infrecuente de las fibras elásticas, descrito en 1992 por Rongioletti y Reborá, que se caracteriza presentar pápulas amarillentas, no foliculares, que coalescen formando placas con apariencia de empedrado, en mujeres mayores. Dentro de los diagnósticos diferenciales de la papulosis fibrosa blanca del cuello (Tabla 1), también se incluyen el pseudoxantoma elástico y la elastólisis de la dermis media. En la elastólisis

dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico comúnmente se encuentra pérdida de las fibras elásticas en la dermis papilar, a diferencia de elastólisis de la dermis media, donde tal como su nombre lo indica, la pérdida del tejido elástico ocurre a nivel de la dermis reticular. El pseudoxantoma elástico se caracteriza por mineralización y fragmentación de las fibras elásticas.⁹ Si consideramos que en algunos casos descritos como elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico se ha constatado un engrosamiento del colágeno en dermis superficial y, por otro lado, la disminución de fibras elásticas evidenciada en ciertas oportunidades en papulosis fibrosa blanca del cuello, parece razonable considerar ambas entidades como parte de un único proceso, adoptando el concepto unificador de “papulosis fibroelastolítica del cuello” y entendiendo ambas entidades como patrones fibroelastolíticos del envejecimiento cutáneo intrínseco.¹⁰

Comúnmente en la papulosis fibrosa blanca del cuello las lesiones tienden a aumentar en número y a no regresar a lo largo del tiempo. A pesar de su naturaleza benigna, las lesiones son cosméticamente desagradables y a veces presentan prurito. Se han intentado tratamientos tópicos con tretinoína y antioxidantes con

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de papulosis cervical, adaptada de Monteagudo B et al y Kandhari R *et al.*^{2,12}

Trastorno	Clínica	Histopatología
Papulosis fibrosa blanca del cuello	Múltiples pápulas de 2 – 3 mm, no foliculares, no confluentes, de color pálido a color piel, usualmente asintomáticas que se presentan principalmente en la región posterior y lateral del cuello de personas mayores.	Incremento y engrosamiento de fibras de colágeno en dermis papilar, acompañado de fibras elásticas normales a reducidas.
Elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico	Pápulas amarillentas, no foliculares, que coalescen formando placas con apariencia de empedrado, en mujeres mayores.	Pérdida de fibras elásticas en dermis papilar.
Pseudoxantoma elástico	Pápulas amarillas coalescentes que dan aspecto en empedrado o en “piel de gallina”. Habitualmente las lesiones aparecen en la segunda década de la vida, hay un componente familiar y se acompaña de afección ocular y/o cardiovascular.	Mineralización y fragmentación de fibras elásticas.
Elastólisis de la dermis media	Aparece en mujeres jóvenes y de mediana edad y se presenta como placas de arrugas finas, con protusiones papulares y perifoliculares. En la mitad de los casos un eritema reticular persistente precede o coincide con la aparición de las lesiones.	Pérdida de fibras elásticas en dermis reticular.

resultados insatisfactorios. Las lesiones circunscritas se pueden tratar exitosamente con extirpación quirúrgica. Se describió un caso de tratamiento satisfactorio y sin efectos adversos con el uso de láser fraccionado no ablativo Erbium Glass 1550 nm, proponiéndose a la fototermólisis selectiva como una opción terapéutica para la papulosis fibrosa blanca del cuello.¹¹

CONCLUSIÓN

Considerando que la naturaleza de la papulosis fibrosa blanca del cuello se ha relacionado al envejecimiento intrínseco, o sea a un trastorno del colágeno relacionado a la edad, se piensa que esta patología ha sido subdiagnosticada.³ No se han descrito comorbilidades asociadas a esta condición, por lo que la dislipidemia, diabetes e hipotiroidismo en nuestra paciente pudieran corresponder a hallazgos no relacionados. Se necesitan más estudios para determinar si existen desencadenantes como fármacos o patologías sistémicas.²

Se decide presentar un caso de papulosis fibrosa blanca del cuello dado que es una patología infrecuente y poco estudiada, que hasta la fecha no ha sido descrita en Chile.

REFERENCIAS

1. Shimizu H, Nishikawa T, Kimura S. White fibrous papulosis of the neck; review of our 16 cases. *Nihon Hifuka Gakkai Zasshi* 1985; 95(10):1077-84
2. Kandhari R, Kandhari S, Jain S. White fibrous papulosis of the neck. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2015; 81(2): 224
3. Kim HS, Yu DS, Kim JW. White fibrous papulosis of the neck. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21(3): 419-20
4. Gencoglan G, Ceylan C, Kazandi AC. White fibrous papulosis of the neck. *Cutan Ocul Toxicol* 2011; 30(1): 69-71
5. Moreira AP, de Souza AL, Quevedo Filho LP, Rochael MC, Amaral V. White fibrous papulosis of the neck: the first South American case. *Dermatol Online J* 2009; 15(1): 9
6. Restifo JE, Tula M, Maronna E. Papulosis fibrosa blanca del cuello. *Rev Argent Dermatol* 2009; 90: 202-6
7. Dacal M, De León DM, Gagliardi L, Ocampo JC. Fibropapulosis blanca diseminada. *Arch Argent Dermatol* 2005; 55: 31-4
8. Minagawa A, Koga H, Saida T. Dermoscopy of White fibrous papulosis of the neck. *Arch Dermatol* 2010; 146(2): 220
9. Oiso N, Kato M, Kawada A. Fibroelastolytic papulosis in an elderly woman with a 30-year history: overlapping between pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and White fibrous papulosis of the neck. *Eur J Dermatol* 2014; 24(6): 688-9
10. Toll A, Randazzo L, Matías-Guiu X, Lloreta J, Pujol RM, Alomar A. Papulosis fibroelastolítica del cuello. ¿Es la elastólisis de la dermis papilar un hallazgo histopatológico característico? *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93: 384-8
11. Lueangarun S, Panchaprateep R. White Fibrous Papulosis of the Neck Treated With Fractionated 1550-nm Erbium Glass Laser: A Case Report. *J Lasers Med Sci* 2016; 7(4): 256-8
12. Monteagudo B, Cabanillas M, Pérez-Valcárcel J, Suárez-Amor Ó. Papulosis fibrosa blanca del cuello. *Piel* 2009; 24(7):399-403