

Papulosis fibroelastolítica del cuello. ¿Es la elastólisis de la dermis papilar un hallazgo histopatológico característico?

Agustí Toll Abelló, Liliana Randazzo*, Xavier Matías-Guiu** ***, Josep Lloreta Trull***, Ramón M. Pujol Vallverdú y Agustí Alomar Muntañola

Departamentos de Dermatología y * Patología. Fundación Hospital del Mar. IMAS. ** Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Resumen.—Se describen a dos mujeres de 69 y 70 años de edad con múltiples pápulas blanco-amarillentas, simétricas, confluentes, adoptando un aspecto «en empedrado» en las caras laterales del cuello y en la nuca. Las lesiones eran totalmente asintomáticas, de años de evolución y en ninguna de las dos pacientes fue el motivo de la consulta. El estudio histopatológico evidenció la presencia de una disminución/desaparición de las fibras elásticas en la dermis papilar tanto en la piel afectada como en la piel sana perilesional y un engrosamiento no constante de las fibras de colágena en la dermis papilar y reticular superficial de la piel afectada. Se discuten las similitudes y posibles relaciones entre los casos previamente descritos como papulosis fibrosa blanca del cuello o elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico. Bajo ambos términos se han descrito lesiones clínicamente muy similares. La observación de elastólisis dérmica en la piel sana y afectada perilesional en nuestras pacientes ilustra las dificultades de valoración real de la elastólisis de la dermis papilar en pacientes de edad avanzada. Probablemente ambos procesos deberían considerarse como uno solo (papulosis fibroelastolítica del cuello) y representen, tal como ha sido sugerido por algunos autores, variedades morfológicas que reflejan un envejecimiento cutáneo (patrones fibroelastolíticos de envejecimiento cutáneo intrínseco).

Palabras clave: elastólisis, dermis papilar, papulosis fibrosa blanca del cuello, papulosis fibroelastolítica.

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(6):384-8.

FIBROELASTOLYTIC PAPULOSIS OF THE NECK. IS THE ELASTOLYSIS OF THE PAPILLARY DERMIS A TYPICAL HISTOPATHOLOGIC FEATURE?

Abstract.—Two patients, a 69-year-old and a 70-year-old women, presented multiple symmetrical, confluent, white-yellowish papules on the lateral and dorsal aspects of the neck. The lesions were symptomless and had appeared several years before consultation. Histopathological features disclosed a reduced amount or a complete loss of elastic fibers in the papillary dermis in both involved and non-involved perilesional skin and a non-constant thickening of collagen fibers in the papillary and reticular dermis in involved skin. Morphological similarities and a possible relationship between reports of white fibrous papulosis of the neck (WFPN) and pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis (PEL-PDE) are discussed. Both entities share similar clinical features and under both concepts identical lesions have been reported. The observation of papillary dermal elastolysis in both non-involved and involved skin seems to suggest that this finding should not be considered a diagnostic characteristic feature.

Probably both entities should be considered as a unified disorder (fibroelastolytic papulosis of the neck). These entities probably correspond, as has been previously proposed, to morphological variants that reflect cutaneous intrinsic aging (fibroelastolytic patterns of intrinsic skin aging).

Key words: elastolysis, papillary dermis, white fibrous papulosis, fibroelastolytic papulosis.

INTRODUCCIÓN

Bajo los términos elastólisis dérmica papilar similar al pseudoxantoma elástico (EDP-PX)¹⁻⁵ y papulosis fibrosa blanca del cuello (PFBC)⁶⁻¹⁴ se han definido un grupo de lesiones adquiridas idiopáticas, no inflamatorias, localizadas en el cuello y la nuca, observadas habitualmente en individuos de edad avanzada, que combinan una imagen clínica que recuerda al pseudoxantoma elástico con el hallazgo histopatológico de elastólisis de la dermis papilar (EDP-PX) y/o de un

engrosamiento de la colágena en la dermis superficial (PFBC).

La PFBC fue descrita por Shimizu et al⁶ en 1989 en 32 pacientes japoneses. Las lesiones se caracterizaban clínicamente por pápulas blanquecinas asintomáticas en la región cervical de individuos de edad avanzada. Desde un punto de vista histopatológico se observó un engrosamiento focal de las fibras de colágena en la dermis papilar y reticular superficial.

En 1992, Rongliotti y Rebora¹ describieron bajo el término de EDP-PX a dos mujeres de 65 y 63 años con múltiples pápulas amarillentas simétricas y asintomáticas en las caras laterales del cuello con un aspecto clínico similar al observado en el pseudoxantoma elástico. Desde un punto de vista histopatológico se constató una ausencia de fibras elásticas en

Correspondencia:

Ramón M. Pujol. Departamento de Dermatología. Hospital del Mar. IMAS. Passeig Marítim, 25-29. 08009 Barcelona.

Correo electrónico: rpujolv@meditex.es

Aceptado el 1 de abril de 2002.

la dermis papilar (fibras de elastina y oxilatan) y su disminución en la dermis reticular.

Con posterioridad algunos autores describieron bajo otros términos (elastólisis de la dermis superficial¹⁵, elastólisis dérmica no inflamatoria¹⁶) lesiones similares a las previamente descritas. Sin embargo, la relación entre estas distintas entidades y específicamente la EDP-PX y la PFBC ha sido motivo de controversia^{17, 18}.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Mujer de 70 años con antecedentes de hipertensión arterial de años de evolución, insuficiencia renal crónica secundaria a riñones poliquísticos, nefrectomía derecha y trasplante renal en diciembre de 1992, en tratamiento con ciclosporina A (3 mg/ kg/ d), prednisona 15 mg/ d y azatioprina 590 mg/ d. En mayo de 1994 presentó un infarto agudo de miocardio anterior y desde entonces episodios ocasionales de taquicardia paroxística supraventricular.

Refería la aparición progresiva durante los últimos 6 meses de múltiples lesiones papulosas blanco-amarillentas, asintomáticas, en las caras laterales del cuello y de la nuca. Dichas lesiones se agrupaban en placas reticuladas de bordes mal definidos. Las lesiones presentaban un aspecto clínico «xantomatoso» y similar al «cuero marroquí» observado en el pseudoxantoma elástico (fig. 1). No se observaron lesiones similares en otras localizaciones.

Caso 2

Mujer de 69 años con antecedentes de artrosis de cadera, histerectomía y anexectomía, que consultó por lesión papulosa queratósica de 5 mm de diámetro en



Fig. 1.—Caso 1. Pápulas blanco-amarillentas en caras laterales y posterior del cuello.



Fig. 2.—Caso 2. Múltiples pápulas blanquecinas confluentes de aspecto xantomatoso «en empedrado».

la mejilla derecha de unos 8 meses de evolución cuya biopsia fue compatible con carcinoma basocelular. La exploración física reveló asimismo la presencia de múltiples pápulas amarillentas de 2-3 mm de diámetro en la región cervical lateral posterior, agrupadas, de aspecto reticulado (fig. 2). Las axilas e ingles se hallaban respetadas.

En ambas pacientes el diagnóstico diferencial clínico de las pápulas del cuello incluyó los siguientes procesos: pseudoxantoma elástico, nevo del tejido conectivo, anetodermia y elastosis actínica (nodular).

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

El estudio histopatológico evidenció únicamente una discreta atrofia epidérmica y un engrosamiento de las fibras colágenas en la dermis reticular en una de las biopsias (paciente 1) (fig. 3). En ninguna muestra histológica se evidenció elastosis actínica.

Las tinciones específicas (tricrómico de Masson, tinción para fibras elásticas) revelaron una disminución/ desaparición de las fibras elásticas en la dermis papilar y reticular superficial en ambos casos (fig. 4).

Se realizaron asimismo biopsias de la piel sana inmediatamente contigua a las lesiones. Las tinciones para fibras elásticas evidenciaron la desaparición de las mismas en la dermis papilar y su conservación en la dermis reticular (fig. 5).

El estudio ultraestructural realizado en las lesiones de una de las pacientes evidenció únicamente una discreta disminución de las fibras elásticas con un aspecto rarefacto y poroso de las mismas (fig. 6).

COMENTARIO

Tras revisar la literatura podemos constatar que los términos PFBC⁷⁻¹⁴ y EDP-PX¹⁻⁵ han sido utilizados indis-

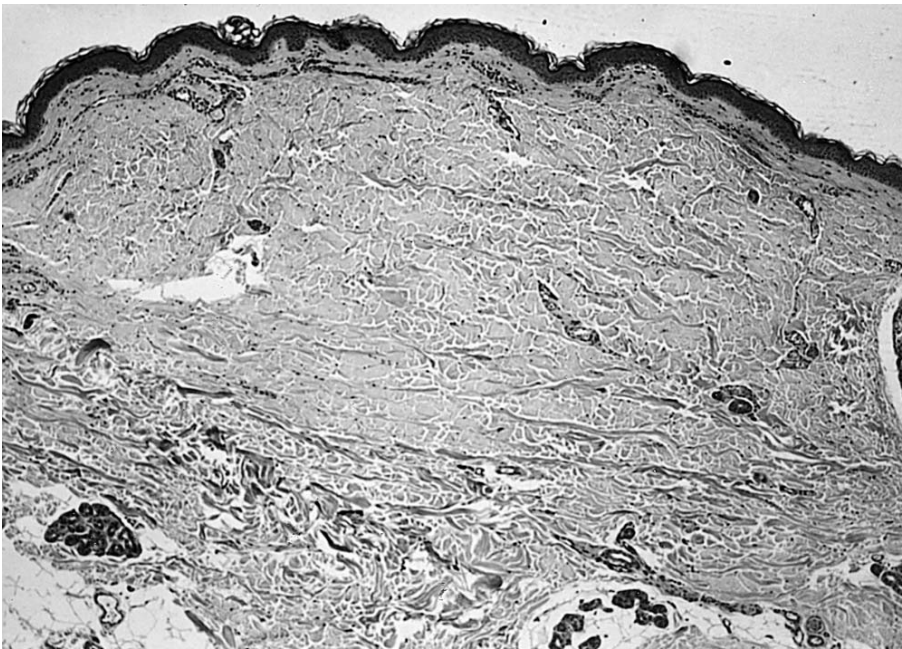


Fig. 3.—Mínima atrofia epidérmica. Engrosamiento de las fibras de colágena en la dermis reticular (H-E, 40).

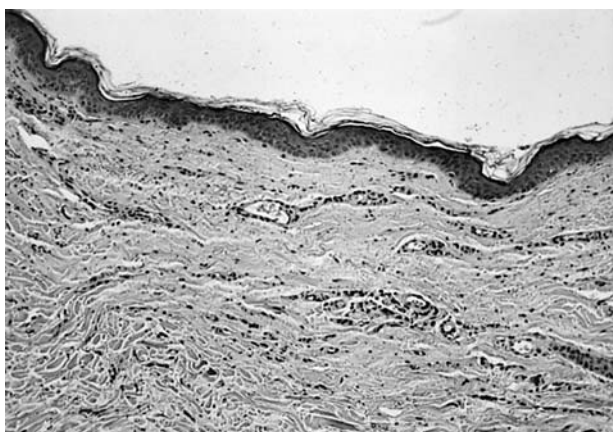


Fig. 4.—Piel afecta (caso 1): desaparición de las fibras elásticas en

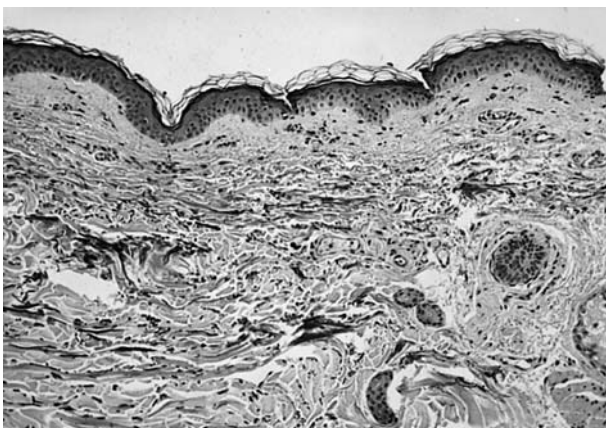


Fig. 5.—Piel sana perilesional (paciente 1). Desaparición de las fibras elásticas elauina y oxitalán en la dermis papilar (tinción fibras elásticas 100).

tintamente para definir un cuadro clínico idéntico: pápulas blanco-amarillentas, asintomáticas de distribución simétrica en las caras laterales del cuello y nuca.

Las diferencias clínicas señaladas por algunos autores⁶ (carácter confluyente [EDP-PX] o no [PFBC] de

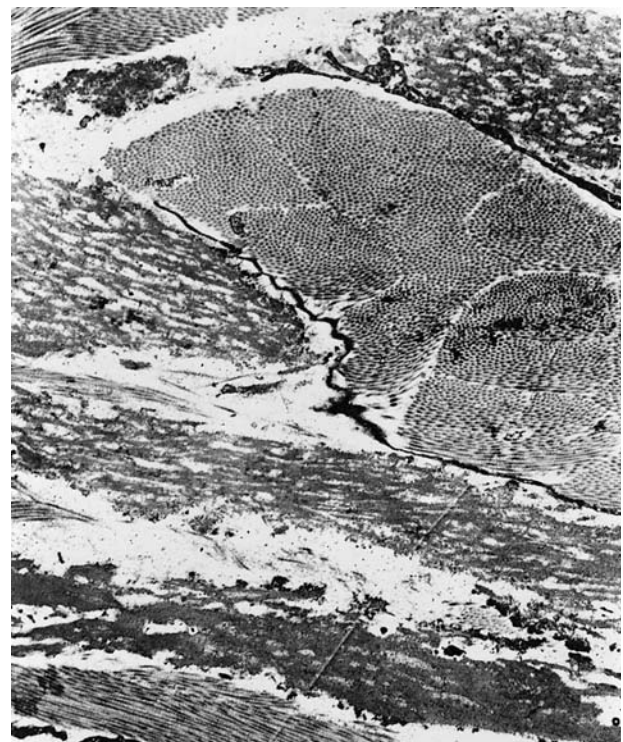


Fig. 6.—Estudio ultraestructural: fibras elásticas con un aspecto rarefacto y poroso (uranil acetato y citrato de plata 30.000).

las lesiones o un tacto duro [PFBC] o blando [EDP-PX]) se revelan poco útiles para diferenciar ambos procesos. En casi todos los casos de PFBC las lesiones son indistinguibles clínicamente de las descritas en la literatura como EDP-PX¹⁷. El aspecto clínico en ambas entidades recuerda al pseudoxantoma elástico¹³, aunque las lesiones se distribuyen exclusivamente en la región cervical, se manifiestan en mujeres de edad avanzada y no se asocian a alteraciones oftalmológicas o cardiovasculares. El diagnóstico diferencial puede plantearse también con la anetodermia, los colagenomas eruptivos, las cicatrices postinflamatorias o la elastólisis perifolicular.

Desde un punto de vista histopatológico se ha considerado que el hallazgo histopatológico fundamental de la EDP-PX es la desaparición o disminución de las fibras elásticas en la dermis papilar¹⁻⁵. De forma característica no existe elastosis actínica. Sin embargo, la pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar no constituye un hallazgo patognomónico de ninguna entidad individualizada y ha sido descrita como un hallazgo frecuente en el envejecimiento cutáneo intrínseco^{19,20}.

Por otro lado, el engrosamiento de las fibras de colágena en la dermis superficial y media ha sido considerado como el hallazgo histopatológico característico de la PFBC^{6, 8, 11, 12}. Sin embargo, en algunos casos descritos de PFBC se constata asimismo una reducción o disminución de las fibras elásticas¹⁰ (tabla 1).

Si consideramos, por un lado, que en algunos casos descritos como EDP-PX se ha constatado un engrosamiento de las fibras de colágena en la dermis superficial³ y, por otro, la observación de disminución de fibras elásticas en los casos de PFBC parece razonable considerar ambas entidades (la EDP-PX y la PFBC)

TABLA 1. PAPULOSIS FIBROELASTOLÍTICA DEL CUELLO. PATRONES CLÍNICOS

| | Edad/ sexo | Localización | Clínica | Histopatología |
|--------|---------------|----------------|---|---|
| PFBC | 40-80/H | Cuello Nuca | Pápulas amarillentas | Engrosamiento focal de las fibras de colágena en dermis superficial |
| | | | Aisladas, no confluentes (duras) (PXE-like) | Reducción o pérdida ocasional de las fibras elásticas |
| EDP-PX | 40-80/M | Cuello Nuca | PXE-like | Pérdida de las fibras elásticas en dermis papilar |
| | | | Pápulas amarillentas aisladas, confluentes, blandas | Reducción en dermis reticular |

PFBC: papulosis fibrosa blanca del cuello; EDP-PX: elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico; M: mujeres; H: hombres.

como un único proceso¹⁷. Dicho grupo de entidades incluiría un espectro patológico con distintas combinaciones de elastólisis de la dermis papilar (completa o incompleta) con un engrosamiento de las fibras de colágena de intensidad variable.

La observación de elastólisis de la dermis papilar en la piel sana perilesional en nuestras pacientes sugiere que dicho hallazgo morfológico no constituye un dato característico en este grupo de lesiones. Por otro lado, sólo las biopsias de piel afecta demostraron una elastólisis de la dermis reticular superficial (no observada en las biopsias de piel sana). Sin embargo, la valoración de la «disminución» del número de las fibras elásticas o su desaparición en individuos de edad avanzada en biopsias practicadas en las caras laterales del cuello puede verse modificada por criterios subjetivos y plantear importantes dificultades. Es probable que las características clínicas de cada caso (PXE-like) sean la consecuencia de la combinación de una disminución en el número de fibras elásticas dérmicas junto con un engrosamiento variable de las fibras de colágena en la dermis superficial.

Tras revisar un total de 20 pacientes afectados de estos procesos, Balus et al¹⁸ constatan la presencia de cambios histopatológicos similares (fibrosis dérmica, elastólisis de la dermis papilar), aunque de menor intensidad en su grupo control. Balus et al llegan asimismo a la conclusión de la existencia de una superposición entre ambos procesos; consideran a la EDP-PX y a la PFBC como variantes de una única entidad y proponen el concepto unificador de «papulosis fibroelastolítica del cuello» para definir a este grupo de entidades.

Probablemente dichos procesos representan, tal como ha sido sugerido por algunos autores¹⁷, variedades morfológicas que reflejan un envejecimiento cutáneo con una imagen histopatológica poco específica (patrones fibroelastolíticos de envejecimiento cutáneo intrínseco).

BIBLIOGRAFÍA

- Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992;26: 648-50.
- Patrizi A, Neri I, Trevisi P, Varotti C. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: Another case. *Dermatology* 1994;189:289-91.
- Picard C, Delbrouck-Poot F, Bourlond A. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis. A new case. *Dermatology* 1994;189:193-5.
- El-Charif MA, Mousawi AM, Rubiez NG, Kibbi AG. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases. *J Cutan Pathol* 1994;21:252-5.
- Vargas-Díez E, Peñas PF, Fraga J, Aragües M, García-Díez A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Acta Derm Venereol (Stochk)* 1997;77:43-5
- Shimizu H, Kimura S, Harada T, Nishikawa T. White fibrous papulosis of the neck. A new clinicopathological entity? *J Am Acad Dermatol* 1989;20:1073-7.

7. Cerio R, Gold S, Wilson Jones E. White fibrous papulosis of the neck. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:224-5.
8. Black RJ, Dawson TAJ, Clarke R, Walsh M. A case of white fibrous papulosis of the neck in an European. *Br J Dermatol* 1992;127:58-9.
9. Joshi RK, Abaumi A, Haleem A. White fibrous papulosis of the neck. *Br J Dermatol* 1992;127:295-6.
10. Rongioletti F, Parodi A, Rebora A. La papulose blanche du cou. Deux cas italiens. *Ann Dermatol Venereol* 1992; 119:925-6.
11. Vermersch-Langelin A, Delaporte E, Pagueiez, Piette F, Lecomte-Houcke M, Bergoend H. White fibrous papulosis of the neck. *Int J Dermatol* 1993;32:442-3.
12. Redondo P, Vázquez-Doval J, de Álava E, Quintanilla E. White fibrous papulosis of the neck. *Dermatology* 1993; 186:238-9.
13. Perrin CH, Castanet J, Lacour JP, Micheiels JF. Papulose blanche du cou. Aspects cliniques de pseudoxanthome élastique. *Ann Dermatol Venereol* 1996;123:114-7.
14. Zanca A, Contri MB, Carnevali C, Bertazzoni MG. White fibrous papulosis of the neck. *Int J Dermatol* 1996;35:720-2.
15. Hashimoto K, Tye MJ. Upper dermal elastolysis: A comparative study with mid-dermal elastolysis. *J Cutan Pathol* 1994;21:533-40.
16. Betti R, Urbani CE, Lodi A, Crosti C. Non-inflammatory focal dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:113-5.
17. Rongioletti F, 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.
18. Balus L, Amantea A, Donati P, Fazio M, Giuliano MC, Bellocci M. Fibroelastolytic papulosis of the neck: a report of 20 cases. *Br J Dermatol* 1997;137:461-6.
19. Braverman IM, Fonferko E. Studies in cutaneous aging I: the elastic fiber network. *J Invest Dermatol* 1982;73:434-43.
20. Tsuji T, Yorifuji T, Hayashi Y, Hamada T. Light and scanning electron microscopic studies on wrinkles in aged person's skin. *Br J Dermatol* 1986; 114: 329-35.