



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas hipopigmentadas en niña sana



Hypopigmented Papules in a Healthy Girl

Historia clínica

Niña de 3 años, sin antecedentes de interés, que consulta por unas lesiones hipocrómicas asintomáticas en región púbica. Estas estaban presentes desde el nacimiento, si bien habían aumentado en número y tamaño progresivamente durante los primeros meses de vida. Ni sus padres ni su hermano mayor presentaban lesiones similares.

Exploración física

Se observaban múltiples pápulas mínimamente palpables e hipopigmentadas, de diferentes tamaños, agrupadas de forma simétrica en la región púbica (fig. 1). No se objetivaron lesiones en otros territorios.

Histopatología

Destacaba la presencia de una epidermis levemente acantósica con leve hiperqueratosis ortoqueratósica y numerosas células de citoplasma amplio y claro en la mitad inferior de la epidermis (fig. 2A). Las células claras resultaron positivas para la tinción de PAS (fig. 2B).

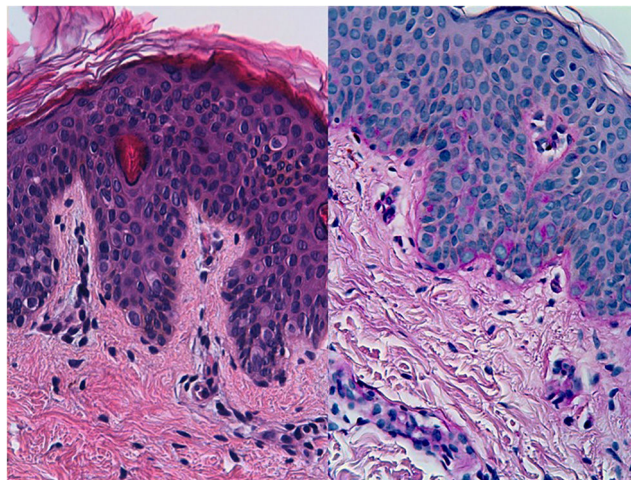


Figura 2 A) Hematoxilina-eosina, $\times 40$. B) PAS, $\times 40$.



Figura 1

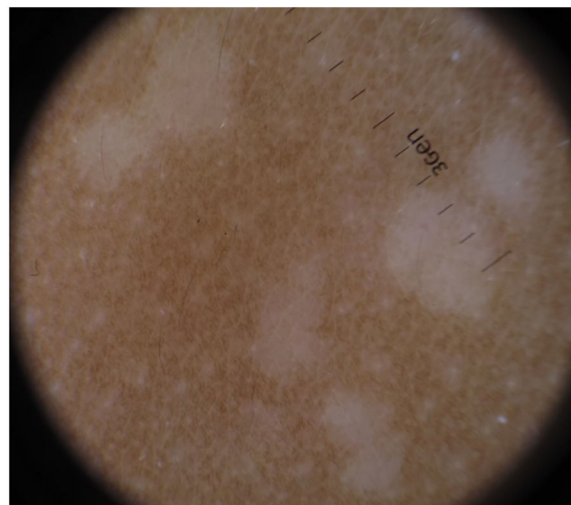


Figura 3

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia se observaban unas pápulas hipopigmentadas de 3-4 mm, bien definidas, sin descamación ni estructuras en su interior (fig. 3).

¿Cuál es el diagnóstico?

Diagnóstico

Papulosis de células claras (PCC).

Evolución y tratamiento

Dada la benignidad de las lesiones y la ausencia de síntomas se indicó observación clínica.

Comentario

La PCC es una dermatosis poco frecuente que se presenta en niños en forma de máculo-pápulas hipopigmentadas, localizadas habitualmente en abdomen inferior y región suprapúbica. Desde su descripción en 1987 por Kuo et al., se han publicado 36 casos hasta la fecha, la mayoría de ellos en pacientes de origen asiático y, en menor medida, de origen hispánico o indio, con preferencia por el sexo femenino (H:M 1:1.4)¹⁻⁵. Si bien la etiología es desconocida, el hecho de que hasta una cuarta parte de los casos descritos sea en parejas de hermanos, ha hecho que algunos autores aboguen por un posible patrón de herencia autosómico recesivo^{3,4}.

Las lesiones pueden estar presentes al nacimiento, aunque habitualmente se desarrollarán durante los primeros 2 años de vida². Clínicamente se presentan como múltiples máculas o pápulas mínimamente palpables, hipopigmentadas y no descamativas. Estas son asintomáticas y se localizan principalmente en abdomen inferior y pubis, aunque se han descrito también en tórax, axilas y extremidades³.

El diagnóstico diferencial incluye la hipomelanosis macular progresiva, verrugas planas, pitiriasis versicolor, vitiligo en gotas y *nevus anemicus* entre otros.

Histológicamente se caracteriza por la presencia de células grandes de aspecto benigno con abundante citoplasma claro localizadas de forma aislada o en pequeños agregados a lo largo del estrato basal y, ocasionalmente, en el estrato suprabasal de la epidermis. Otros hallazgos descritos son la presencia de hiperqueratosis leve, acantosis leve-moderada y una disminución o ausencia de melanina en la membrana basal. La positividad de las células claras para mucina mediante tinción de PAS, mucicarmina o azul alcian apoya el diagnóstico. Desde el punto de vista inmunohistoquímico (IHQ), es característica una fuerte positividad para citoqueratina AE1/AE3 y variable para CEA y EMA. La negatividad para S100 es una constante^{2,3}.

Clásicamente se ha especulado sobre una posible relación entre las células claras de la PCC y las células Toker, dada las similitudes histológicas e IHQ entre ellas y la distribución de ambas siguiendo las líneas mamarias. La importancia de dicha asociación radica en el potencial papel de las células de Toker como precursoras en la enfermedad de Paget mamaria y extramamaria⁴⁻⁶. Sin embargo, a día de hoy no existe evidencia suficiente que apoye la hipótesis de una eventual transformación de la PCC hacia la enfermedad de Paget^{2,3,5}. Por el contrario, se ha documentado en el seguimiento a largo plazo una resolución parcial o completa de las lesiones en la gran mayoría de casos³. Será importante reconocer esta entidad de carácter benigno y asintomático, con el fin de evitar exploraciones y tratamientos innecesarios.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kuo TT, Chan HL, Hsueh S. Clear cell papulosis of the skin. A new entity with histogenetic implications for cutaneous Paget's disease. *Am J Surg Pathol*. 1987;11:827-34.
2. Wang D, Ho MS, Koh MJ, Giam YC. A Case Report of Clear Cell Papulosis and a Review of the Literature. *Ann Acad Med Singapore*. 2017;46:160-6.
3. Tseng FW, Kuo TT, Lu PH, Chan HL, Chan MJ, Hui RC. Long-term follow-up study of clear cell papulosis. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63:266-73.
4. Benouni S, Kos L, Ruggeri SY, North PE, Drolet BA. Clear cell papulosis in Hispanic sibs. *Arch Dermatol*. 2007;143:358-60.
5. Seykora CM, Dalton SR, Brown PJ. Clear cell papulosis: Report and review. *Dermatol Online J*. 2018;24, 13030/qt0rf8h71b.
6. Lee JY. Clear cell papulosis: A unique disorder in early childhood characterized by white macules in milk-line distribution. *Pediatr Dermatol*. 1998;15:328-9.

C. López-Sánchez*, C. Downey y E. Baselga-Torres

Servicio de Dermatología, Hospital de Sant Pau i la Santa Creu, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: clopezsan@santpau.cat
(C. López-Sánchez).