

Papilomatosis Confluente y Reticular: reporte de un caso.

TULIO MOLINA B¹

Resumen:

La papilomatosis confluente reticular (PCR) es una dermatosis rara, no tiene predilección por raza ni sexo, y se ha reportado en el mundo entero. Comienza en la pubertad y se caracteriza por presentar pápulas y placas parduzcas, hiperqueratósicas y verrugosas, fundamentalmente en flexuras y tronco formando un patrón reticulado. La histología muestra hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis focal. Hay un discreto infiltrado perivascular mononuclear en la dermis. La PCR afecta la epidermis y se considera un trastorno de la queratinización. Su etiología es desconocida aunque varias teorías han tratado de explicar su origen. En su tratamiento se han empleado antibióticos, antifúngicos y retinoides sistémicos, al igual que otras modalidades tópicas. La opción terapéutica más aceptada actualmente son los antibióticos. En este artículo se presenta un caso de un paciente masculino de 14 años con clínica e histología característica de esta entidad y tratado con éxito con azitromicina. Se hace este reporte en virtud de lo infrecuente de esta enfermedad y su respuesta favorable al tratamiento. En nuestro país hay pocos casos descritos con esta patología.

Palabras clave: Papilomatosis confluente reticular, Azitromicina, Acantosis Nigricans.

Confluent and reticulated papillomatosis: a case report.

Summary

Confluent and reticulated papillomatosis is an uncommon condition of unknown etiology. It has been reported worldwide, showing no racial or sex preponderance. It commonly starts in the adolescence, and clinical dermatologic features include brownish hyperkeratotic and warty papules and plaques, mainly localized in flexures and trunk and shaping a reticular pattern. Histology shows hyperkeratosis and focal acanthosis, with a mild perivascular mononuclear infiltrate in dermis. Actual treatment is based on the use of prolonged antibiotic therapy. The case presented in this study concerns a 14 year-old boy affected with this disease who was successfully treated with azithromycin. In our country there are few reported cases of this pathology.

Key words: Confluent and reticulated papillomatosis, Azithromycin, Acantosis Nigricans.

1. Profesor Asociado. Universidad Nacional Experimental Francisco de Miranda. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Alfredo Van Grieken. Coro, Venezuela.

Autor para correspondencia:
Tulio Molina B; e-mail:
tuliomolina4@gmail.com

Recibido: 21/01/2021
Aceptado: 12/05/2021

CASO CLÍNICO

Introducción

La papilomatosis confluyente y reticular (PCR) fue descrita por Gougerot y Carteaud en 1927¹ bajo el nombre de *Papillomatose Pigmentee Innominee*; posteriormente fue denominada *Papillomatose Pigmentee Confluente et Reticulee*, dividiéndola en varias formas.

Desde su descripción y por décadas se discutió si era una única entidad con la acantosis nigricans (AN), pero hoy está claro que son enfermedades distintas. Es una enfermedad de epidermis debido a un desorden de la queratinización. La microscopia electrónica muestra una arquitectura de células cornificadas alteradas y una proliferación de gránulos lamelares. Aunque su etiología permanece desconocida se han postulado varias teorías como son: a) respuesta anormal del huésped a la *Malassezia furfur* b) la teoría bacteriana debido a un actinomiceto: *dietzia papillomatosis* c) trastornos endocrinológicos d) luz ultravioleta e) depósitos de amiloide f) alteraciones en la queratina². Clínicamente, es asintomática y se manifiesta por presentar pápulas parduzcas, hiperqueratósicas y verrugosas que confluyen formando placas que afectan las flexuras y el tronco, formando un característico patrón reticulado. Desde el punto de vista histológico se observa hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis focal con un incremento en la pigmentación de la capa basal. El diagnóstico diferencial principal es la acantosis nigricans pero también debe distinguirse de otras entidades que provocan pigmentación como la ade Kitamura, enfermedad de Dowling

Degos, enfermedad de Galli Galli, Disqueratosis congénita, dermatosis terra firma y enfermedad de Darier, entre otras.

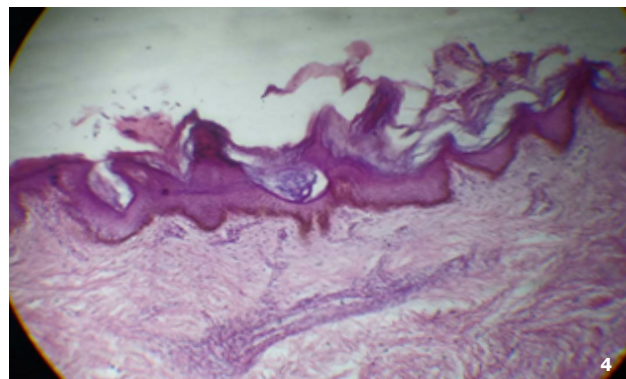
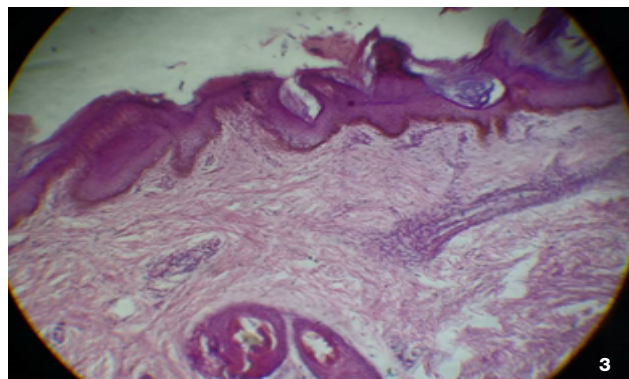
En su tratamiento se han usado medicaciones tópicas y sistémicas. En la literatura venezolana encontramos solo dos reportes de esta entidad. En este artículo se describe un caso de un paciente masculino de 14 años con PCR, tratado exitosamente con azitromicina.

Reporte del caso

Paciente masculino de 14 años quien presenta desde hace 5 meses pápulas y placas parduzcas, hiperqueratósicas y verrugosas que se iniciaron en axilas y luego se expandieron a tórax, haciéndose más oscuras y formando un patrón reticulado (Figuras 1 y 2). No hay antecedentes personales ni familiares de importancia.

Los exámenes de laboratorio realizados en el paciente (hematología completa, urea, creatinina, glicemia pre y post prandial, insulina pre y postcarga, T3, T4, TSH) mostraron valores normales.

El estudio histológico demostró hiperqueratosis laminar, discreta papilomatosis, acantosis focal y aumento en la pigmentación de la capa basal. Además, un infiltrado perivascular mononuclear superficial en la dermis superior. (Figuras 3 y 4).



Figuras 1. Lesiones papulares parduzcas queratósicas en axilas antes del tratamiento. Figura 2. Pápulas y placas parduzcas verrugosas formando un patrón reticulado, antes del tratamiento- Figura 3 y 4. Hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis focal.

Una vez realizado el diagnóstico clínico de PCR se inició el tratamiento con azitromicina a dosis de 500 mg. vía oral, diario por 3 semanas, seguido por 500 mg. 3 veces por semana por 2 meses. El resultado fue satisfactorio (Figuras 5 y 6).



Figura 5. Paciente sin lesiones posterior al tratamiento



Figura 6. No se aprecian lesiones posteriores al tratamiento

Discusión

La papilomatosis confluyente y reticular es una rara dermatosis descrita en 1927 por Gougerot y Carteau, que se inicia en la pubertad. Ha sido reportada en todo el mundo y no hay distinción de razas. En algunos estudios se ha informado una preponderancia del sexo masculino. Afecta fundamentalmente la epidermis por lo que se considera un trastorno de la queratinización. Ultraestructuralmente muestra una arquitectura celular cornificada alterada y proliferación de gránulos lamelares (cuerpos de Odland)³. Su etiología es desconocida aunque se han postulado varias teorías o asociaciones para explicar su origen. Entre las primeras está la hipersensibilidad a la *Malassezia furfur*. Otra teoría más reciente y

de mayor aceptación actual es la teoría bacteriana expuesta por Natarajan⁴ en 2005 quien aisló de un paciente masculino de 17 años un nuevo Actinomiceto que fue caracterizado por Jones en 2008 como *Dietzia Papillomatosis*.

La PCR ha sido también asociada a trastornos endocrinológicos como resistencia a la insulina, diabetes mellitus y síndrome de ovarios poliquísticos. La luz ultravioleta también ha sido implicada en un caso descrito por Vassileva⁵ y cols en una mujer joven. Otros autores han propuesto considerarla como una amiloidosis por la presencia de depósitos de amiloide evidenciados en la histología, y por último, se ha propuesto una mutación en la queratina 16 (K 16). Aunque se han reportado casos familiares no hay una asociación clara en la influencia de la herencia.

Clínicamente, esta condición se caracteriza por presentar pápulas las cuales pueden coalescer formando placas parduzcas, hiperqueratósicas y verrugosas, principalmente en pliegues de axilas y tórax formando un patrón reticulado periférico, estas lesiones pueden verse también en la espalda. Histológicamente, hay una hiperqueratosis, papilomatosis y leve acantosis con incremento en la pigmentación de la capa basal. En la dermis superior hay un infiltrado mononuclear superficial y perivascular.

El diagnóstico diferencial se ha hecho con la acantosis nigricans (AN), y de la cual fue considerada por décadas como una variante de la misma. Sin embargo, hay diferencias clínicas importantes entre estas dos entidades. La AN se manifiesta en pliegues primariamente localizados en cuello y pliegues de codos, mientras que la PCR no solo afecta flexuras, sino que también abarca el tronco formando un patrón reticulado característico. Desde el punto de vista histológico son similares aunque la AN muestra mayor grado de pigmentación y proliferación melanocítica⁶. Otros diagnósticos diferenciales incluyen entidades como la pitiriasis versicolor, pero en esta condición no hay presencia de pápulas o placas. Algunas otras entidades pigmentadas también deben incluirse entre posibles consideraciones diagnósticas, tales como acropigmentación de Kitamura, enfermedad de Dowling-Degos, enfermedad de Gall-Galli, Disqueratosis congénita, síndrome de Terra-Firma Forme y enfermedad de Darier.

En el tratamiento de esta dermatosis se han usado medicaciones sistémicas y tópicas. Entre las medicaciones sistémicas fundamentalmente están los antibióticos. Fue Carteau⁷ quien primero informó el uso de la minociclina en esta entidad en 1965. Posteriormente se han usado la doxiciclina y la tetraciclina. De uso más reciente ha sido la azitromicina, distinguida por su eficacia y menos efectos indeseables y la claritromicina. Entre los antifúngicos sistémicos se han usado el ketoconazol y el itraconazol. También se ha informado el empleo de retinoides como la isotretinoína y el etretinato. Entre los medicamentos tópicos se ha reportado la terapia con sulfuro de selenio, ketoconazol, tazaroteno, calcipotriol y tacrolimus. El uso de sirolimus⁷ tópico (rapamicina) ha sido también usado en esta entidad.

Recientemente se reportó un caso de un paciente con SIDA y PCR, el cual respondió satisfactoriamente a la terapia antiretroviral⁸. En marzo de este año Mufti⁹ y colaboradores enviaron una carta al editor donde publican los resultados de la terapia sistémica para la PCR.

En una revisión de la literatura venezolana se encontraron solo dos casos reportados. Uno de ellos en 1963 por los Dres. Lizardo, Borelli y Reyes¹⁰ en un paciente masculino de 26 años. El otro caso fue en 2006 por Dra Olaizola y Cols¹¹ en un paciente de 21 años. En la revista *Piel Latinoamérica*, La Rotta y cols publicaron como "caso de la semana" dos pacientes con esta patología.

Se presenta un caso de un paciente masculino de 14 años con lesiones clínica e histológicamente compatible con PCR y que respondió exitosamente al tratamiento con azitromicina. Esto concuerda con otros casos reportados en la literatura mundial y tratados con igual medicamento^{12,13}.

Conclusión

La PCR es una entidad de causa desconocida, rara, que se inicia en la pubertad. Se reporta un caso de un paciente con esta dermatosis tratado con azitromicina y el cual mejoró notablemente. En nuestro país esta patología ha sido pocas veces reportada ●

Agradecimientos

Agradezco la valiosa colaboración del Dr. Mauricio Goihman Yahr en la revisión y al Dr. Jaime Furzan por su apoyo técnico.

Referencias

- 1 Gougerot H, Carteaude A. Papillomatose pigmentée innominée. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1927; 34:712-719.
- 2 Hua-Liang J, Liang H, Wei-Sheng C. Confluent and reticulated papillomatosis: diagnostic and treatment challenges. *Clinical Cosmetic and investigational Dermatology*. 2016; 9:217-223.
- 3 Natarajan S, Milne D, Jones AL, *et al*. Dietzia strain x: a newly described actinomycete isolated from confluent and reticulated papillomatosis. *Br J Dermatol* 2005; 153(4):825-827
- 4 Vassileva S, Pramatarov K, Popova L. Ultraviolet light-induced confluent and reticulated papillomatosis. *J. Am Acad. Dermatol*. 1989; 21(2 Pt 2):413-414.
- 5 Young P, Young H, Lee L, Kim Y, *et al*. Differentiating confluent and reticulated papillomatosis from acanthosis nigricans. *J. Cutan Pathol* 2015; 42(12):944-952.
- 6 Carteaude A. A case of Gougerot and Carteaude's confluent and reticulated papillomatosis completely cleared up by antibiotics. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1965; 72(4):396-397.
- 7 Kurtyka D, Burke K, Carver C. Use of Topical Sirolimus (Rapamycin) for Treating Confluent and Reticulated Papillomatosis. *JAMA Dermatol* 2021; 157(1):121-123.
- 8 Ballout R, Helou G, Maatouk I. Antiretroviral-responsive confluent and reticulated papillomatosis: a case report of an unusual association. *Oxford Medical Case Report*, 2019; 10:426-428.
- 9 Mufti A, Sachdeva M, Maliyar K, *et al*. Treatment outcomes in confluent and reticulated papillomatosis: A systematic review. *J. Am. Acad Dermatol*. 84; 3:825-829.
- 10 Borelli D, Reyes O, Lizardo C. Caso de Papilomatosis confluyente y reticulada de Gougerot y Carteaude. *Dermatología Venezolana* 1963; 4:1 y 2.
- 11 Olaizola C, Perez C, Roselló A, *et al*. Papilomatosis confluyente y reticulada de Gougerot y Carteaude, Pityriasis versicolor o Acanthosis Nigricans. Reporte de un caso. *Dermatología Venezolana* 2006; 44:4.
- 12 Fite L, Cohen P. Polycystic Ovarian Syndrome associated Confluent and Reticulated Papillomatosis: Report of case. Successfully Treated with Azithromycin. *J. Clin Aesthet Dermatol* 2017; 10(9):30-35.
- 13 Atasoy M, Ozdemir S, Aktas A, *et al*. Treatment of confluent and reticulated papillomatosis with Azithromycin. *J. Dermatol* 2004;31(8):682-686.