

Lesiones arciformes migratorias palpables

Palpable migratory arciform lesions.

Lucy García¹, Sara Lozada², Liliana Muñoz³.

1. Médica dermatóloga, M.Sc. Ciencias Básicas con énfasis en Inmunología; docente de Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Médica residente, tercer año de Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
3. Médica dermatóloga, dermatopatóloga; docente de Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Correspondencia:

Lucy García.

Email: lucyga47@hotmail.com

Recibido: 9 de diciembre de 2009.

Aceptado: 10 de febrero de 2010.

No se reportan conflictos de interés.

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 56 años, de sexo masculino, con historia de 30 años de evolución de la aparición de placas, infiltradas, arciformes, sin descamación, en lado izquierdo de la cara anterior del tórax, que aparecen y desaparecen sin ningún tratamiento.

En la histopatología se observó la epidermis sin cambios y, en la dermis, un gran infiltrado dérmico superficial y profundo de linfocitos, con compromiso alrededor de los anexos. La tinción para mucina con azul alciano fue fuertemente positiva, la coloración para *Borrelia* sp. fue negativa y en la inmunohistoquímica se observó un infiltrado predominante de linfocitos T CD3+ CD5+ CD30-. Se han visto hallazgos histopatológicos similares en otras enfermedades cutáneas, como la infiltración linfocítica de Jessner, el eritema anular centrífugo, la erupción polimorfa lumínica, la mucinosis reticular eritematosa, linfomas y pseudolinfomas, entre otras. Es difícil hacer el diagnóstico sólo por histopatología. Este cuadro, con infiltrado superficial y profundo de linfocitos T, con compromiso alrededor de los anexos, sin compromiso epidérmico, fuertemente positivo para mucina y negativo para *Borrelia* sp., es característico de lupus eritematoso *tumidus*.

PALABRAS CLAVE: lupus eritematoso cutáneo crónico, lupus eritematoso *tumidus*, infiltración linfocítica de Jessner-Kanof.

Summary

A 56-year-old man presented with an elevated arciform, annular, erythematous plaque of thirty years on the left side of his upper trunk. The lesion had shown spontaneous resolution with the formation of new arciform or semiannular lesions.

The histological findings showed the epidermis unchanged, in the dermis a dense superficial and deep lymphocytic infiltration, perivascular and periadnexal; Alcian blue staining revealed a significant amount of mucin between collagen bundles, which was negative for *Borrelia* spp. Immunohistochemistry stains showed that the majority of lymphocytes had a T-cell phenotype, CD3+ CD5+ positive, and CD30- negative. Similar histopathological findings are seen in other pathologies such as Jessner-Kanof lymphocytic infiltration, erythema annular centrifugum, *Borrelia* spp. infection, polymorphic light eruption, reticular erythematous mucinosis or pseudolymphoma, and, consequently, histological differentiation may be difficult. This case with non-scarring, erythematous, succulent plaques with no surface changes over sun exposed areas, perivascular and periadnexal superficial and deep lymphocytic infiltration, and interstitial mucin deposition is characteristic of lupus erythematosus *tumidus*.

KEY WORDS: chronic cutaneous lupus erythematosus, lupus erythematosus *tumidus*, Jessner-Kanof lymphocytic infiltration.

Introducción

El lupus eritematoso *tumidus* fue descrito por primera vez en 1909 por Hoffman¹ y se consideró como un subtipo de lupus eritematoso cutáneo crónico desde 1930, por Gougerot y Burnier².

Se caracteriza clínicamente por presentar placas eritematosas, de superficie lisa no cicatrizales, de curso crónico, recurrente y benigno, localizadas en cara, tronco y extremidades. En algunos casos las lesiones pueden adquirir una configuración anular, imitando las lesiones anulares del lupus eritematoso cutáneo subagudo y del eritema anular profundo. Se acompaña de acentuada fotosensibilidad, hasta en 70% de los pacientes^{3,4}. Representa el 16% de los casos de lupus eritematoso cutáneo crónico y, en cuanto a la distribución por sexo, en la serie de Kuhn *et al.*⁵ fue más frecuente en hombres que en mujeres (55% Vs. 45%), y en la serie de Vieira *et al.*⁶ no se encontró diferencia por sexo; esto contrasta con una mayor prevalencia en mujeres en todos los otros subtipos de lupus eritematoso cutáneo crónico. La edad de inicio (49 años) es más cercana a la edad de inicio del lupus eritematoso cutáneo crónico y más tardía que en el lupus eritematoso cutáneo subagudo, aunque se han descrito casos en niños.

Los hallazgos histopatológicos en lupus eritematoso *tumidus*^{6,7} se caracterizan por un denso infiltrado linfocitario dérmico, alrededor de los anexos y los vasos, y la presencia de abundante depósito de mucina intersticial. A diferencia del lupus eritematoso cutáneo subagudo y del lupus eritematoso difuso, no se encuentra hiperqueratosis folicular, atrofia epidérmica, degeneración vacuolar ni engrosamiento de la membrana basal.

La mayoría de los pacientes mejoran después de la terapia sistémica con antipalúdicos, esteroides tópicos, una adecuada protección solar y evitando el hábito de fumar.

Recientemente⁷, se ha descrito que la activación cons-

tante de las células dendríticas plasmocitarias (CDp) por la radiación ultravioleta provoca un aumento en la producción de interferón y liberación de quimiocinas como CXCL9 y CXCL10, por parte de los queratocitos; esto, a su vez, favorece el reclutamiento de más CDp e influxo de células T, con la formación del infiltrado inflamatorio del lupus eritematoso *tumidus*, que se traduce, finalmente, en la aparición de las placas eritematosas y edematosas.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 56 años de sexo masculino con historia de 30 años de evolución de aparición intermitente (cada 4 a 6 meses con duración de 3 a 4 meses), de una placa eritematosa, infiltrada, arciforme, sin cambios en la superficie, ubicada en el lado izquierdo de la cara anterior del tórax, de crecimiento centrífugo y asintomática (FIGURA 1A). En el último mes le aparecieron dos nuevas placas de características similares en el hemitórax derecho (FIGURA 1B).

Se tomó biopsia para histopatología en la que se observó una epidermis sin cambios y, en la dermis, un denso infiltrado linfocitario, alrededor de los vasos y de los anexos, que afectaba los plexos vasculares superficial y profundo, y se extendía alrededor de los folículos pilosebáceos y dentro de ellos, y alrededor de las glándulas ecricinas hasta el tejido celular subcutáneo (FIGURA 2).

Las coloraciones para descartar microorganismos, como la de Fite-Faraco para micobacterias, la modificada de Dieterle para *Borrelia* spp. y la de Giemsa, fueron negativas. La coloración para mucina, azul alciano, resultó fuertemente positiva (FIGURA 3).

En las tinciones para inmunohistoquímica se observó un infiltrado linfocitario constituido predominantemente por linfocitos T (CD3+ CD5+) en un porcentaje mayor del 90%, con un índice CD4+/CD8+ conservado. No se encontraron células CD30+. Además, había escasos



FIGURA 1.

- A) Lesión arciforme, infiltrada, en hemitórax izquierdo de seis meses de evolución.
 B) Desaparición de la lesión anterior y aparición en dos meses de nuevas lesiones en el hemitórax derecho.
 C) Resolución de la lesión de hemitórax derecho después de dos semanas del inicio del tratamiento.

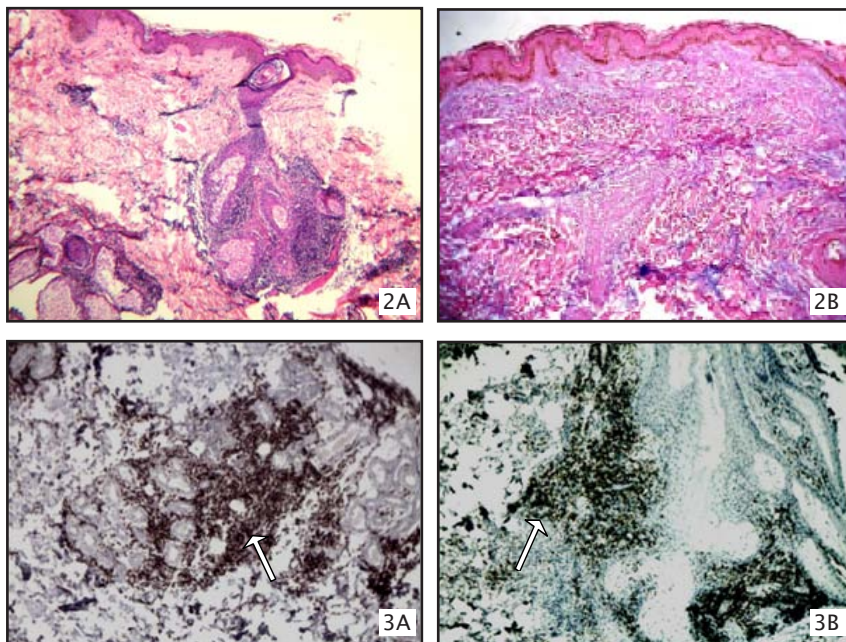


FIGURA 2. A) Epidermis sin cambios, infiltrado linfocitario denso alrededor de los anexos y de los vasos en la dermis media y reticular. Hematoxilina eosina. B) Gran cantidad de depósitos de mucina entre las fibras de colágeno. Azul alciano.

FIGURA 3. A) Inmunohistoquímica positiva para CD3 y B) Inmunohistoquímica positiva para CD5.

linfocitos B (CD79a+ CD23+ CD5-) sin alteraciones morfológicas, ni inmunohistoquímicas. Se consideró que el infiltrado linfocitario era de origen policlonal.

Como antecedentes de importancia, era fumador desde hacía 30 años.

Los resultados de los exámenes paraclínicos fueron negativos para anticuerpos antinucleares, virus de la inmunodeficiencia humana y sífilis. El hemograma y las pruebas de función hepática y renal estuvieron dentro de los límites normales.

Con los hallazgos clínicos, histopatológicos, inmunohistoquímicos y de las coloraciones especiales, se hizo el diagnóstico de lupus eritematoso tumidus. Se inició tratamiento con cloroquina, protección solar y se le prohibió fumar, con lo cual se obtuvo la resolución de las lesiones, sin recurrencia hasta 10 meses después (FIGURA 1C).

Discusión

Los hallazgos histopatológicos descritos en el lupus eritematoso tumidus presentan estrechas similitudes con otras enfermedades como la erupción polimorfa lumínica, la infiltración linfocitaria de Jessner, la mucinosis reticular eritematosa y el lupus eritematoso crónico subagudo, y con otras con otros infiltrados profundos de linfocitos, como el eritema anular profundo, la infiltración por *Borrelia* spp., los linfomas y los seudolinfomas.

El lupus eritematoso crónico subagudo se caracteriza clínicamente por lesiones pápulo-escamosas o anulares, eritematosas, no cicatrizales, con hipopigmentación

central y telangiectasias, en áreas de exposición solar; en la histopatología se encuentra atrofia epidérmica, degeneración vacuolar de la unión dermo-epidérmica y un infiltrado linfocitario alrededor de los vasos e intersticial superficial; la coloración para mucina es negativa.

En la erupción polimorfa lumínica se encuentra un infiltrado linfocitario profundo alrededor de los vasos, acompañado de edema en la dermis y, ocasionalmente, espongirosis. No hay depósito de mucina en la dermis. Clínicamente se presenta con pápulas eritematosas o pápulo-vesiculares, o placas pruriginosas, generalmente, monomorfas, que aparecen horas después de la exposición solar, y desaparecen en horas o días. En el lupus eritematoso tumidus la lesión aparece más tardíamente y dura semanas a meses.

La infiltración linfocitaria de Jessner⁸ se caracteriza por presentar un infiltrado en parches alrededor de los vasos y, en ocasiones, alrededor de los anexos, compuesto de linfocitos, algunos histiocitos y células plasmáticas. Aunque originalmente no se describió con depósitos de mucina, se cree que muchos casos descritos en la literatura como infiltración linfocitaria de Jessner eran en realidad casos de lupus eritematoso tumidus. Otro elemento en común es la respuesta a los antipalúdicos y la fotosensibilidad.

La mucinosis reticular eritematosa⁹ es una rara forma de mucinosis cutánea primaria, que se caracteriza clínicamente por eritema reticular persistente, induración eritematosa o pápulas o placas localizadas, principalmente, en la parte central del pecho y en la porción superior de

la espalda, ocasionalmente en brazos, y rara vez en cara o abdomen. Hasta en 20% de los pacientes con mucinosis reticular eritematosa existe asociación con enfermedades autoinmunitarias, como lupus eritematoso crónico difuso, púrpura trombocitopénica idiopática y diabetes mellitus; también, con neoplasias malignas, enfermedades tiroideas, paraproteinemia y miopatías. Presenta exacerbación con la exposición a la radiación ultravioleta y, también, responde a los antipalúdicos.

El eritema anular centrífugo, variedad profunda, (eritema girado o eritema arciforme migratorio palpable), fue descrito por Darier. Se caracteriza por áreas anulares de eritema, palpables, con mejoría central y ausencia de cambios en la superficie, con un comportamiento migratorio. Se diferencia del lupus *tumidus* porque en este último se encuentran acúmulos de mucina en el tejido conjuntivo.

En la erupción linfomatoide a drogas¹⁰ se observan pápulas, placas o nódulos, generalmente, únicos. Se encuentra asociada, especialmente, a anticonvulsivos. En la histopatología se observa un infiltrado linfocitario de tipo mixto –linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos– que desaparece al suspender el medicamento.

La reacción linfocitaria a *Borrelia* spp.¹¹, también denominada linfocitoma cutis hace parte del espectro de las manifestaciones cutáneas de la infección por *Borrelia* spp. Clínicamente, son placas o nódulos solitarios que pueden curar sin tratamiento. La histología se caracteriza por los infiltrados dérmicos de leucocitos e histiocitos y la formación de centros germinales.

En conclusión, en nuestro caso, los hallazgos clínicos, epidemiológicos, inmunohistoquímicos e histopatológicos con la presencia de mucina, sumados a la buena respuesta a los antipalúdicos, nos permiten hacer el diagnóstico de lupus eritematoso *tumidus*.

Referencias

- Hoffman E. Isolierter lupus erythematosus tumidus der gesichtshaut. *Derm Zeitschr* 1909;16:159-60.
- Gougerot H, Burnier M. Lupus erythematosus tumidus. *Bull Soc Fr Derm Syph*. 1930;12:91.
- Kuhn A, Sonntag M, Richter-Hintz D, Oslislo C, Megahed M, Ruzicka T, *et al*. Phototesting in lupus erythematosus tumidus: review of 60 patients. *Photochem Photobiol*. 2001;73:532-6.
- Teixeira M, Ferreira M, Alves R, Selores M. Lupus erythematosus tumidus: an underestimated entity. *Lupus*. 2006;15:296-300.
- Kuhn A, Richter-Hintz D, Oslislo C, Ruzicka T, Megahed M, Lehmann P. Lupus erythematosus tumidus—a neglected subset of cutaneous lupus erythematosus: report of 40 cases. *Arch Dermatol*. 2000;136:1033-41.
- Vieira V, Del Pozo J, Yebra-Pimentel MT, Martínez W, Fonseca E. Lupus erythematosus tumidus: a series of 26 cases. *Int J Dermatol*. 2006;45:512-7.
- Obermoser G, Schwingshackl P, Weber F, Stanarevic G, Zelger B, Romanin N, Sepp N. Recruitment of plasmacytoid dendritic cells in ultraviolet irradiation-induced lupus erythematosus tumidus. *Br J Dermatol*. 2009;160:197-200.
- Rémy-Leroux V, Léonard F, Lambert D, Wechsler J, Cribier B, Thomas P, *et al*. Comparison of histopathology and clinical characteristics of Jessner's lymphocytic infiltration of the skin and lupus erythematosus tumidus: Multicenter study of 46 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58:217-23.
- Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous mucinoses: microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol*. 2001;23:257-67.
- Albrecht J, Fine LA, Piette W. Drug-associated lymphoma and pseudolymphoma: recognition and management. *Dermatol Clin*. 2007;25:233-44.
- Grange F, Wechsler J, Guillaume JC, Tortel J, Tortel MC, Audhuy B, *et al*. *Borrelia burgdorferi*-associated lymphocytoma cutis simulating a primary cutaneous large B-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:530-4.