

### Lupus miliar diseminado de la cara

Vicent Alonso<sup>a</sup>, Dolores Ramón<sup>a</sup>, José M.<sup>a</sup> Martín<sup>a</sup>, Carlos Monteagudo<sup>b</sup>, Inmaculada Molina<sup>a</sup> y Esperanza Jordá<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

<sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

**Resumen.**—El lupus miliar diseminado de la cara es una dermatosis inflamatoria crónica que afecta con mayor frecuencia a adultos jóvenes y que durante años se ha asimilado sucesivamente a tuberculosis, sarcoidosis y rosácea. Recientemente algunos autores han propuesto su consideración individualizada. Se trata de una erupción de pápulas eritematosas parduzcas de pequeño tamaño localizadas principalmente en área facial, sobre todo a nivel periocular. Es autolimitada y generalmente cura dejando cicatrices residuales puntiformes. Se presenta el caso de un varón de 25 años afectado de lupus miliar diseminado de la cara y discutimos sus principales características, así como los diferentes problemas de clasificación etiopatogénica.

**Palabras clave:** lupus miliar diseminado de la cara, rosácea granulomatosa, tuberculoides, dermatitis granulomatosa facial.

#### LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS FACIEI

**Abstract.**—Lupus miliaris faciei is a chronic inflammatory dermatosis that most often affects young adults. For years, it has successively been considered a form of tuberculosis, sarcoidosis and rosacea. Recently, some authors have proposed that it should be considered a distinct entity. It is an eruption of small, brownish-erythematous papules, primarily located on the face, especially in the periocular area. It is self-limited and generally leaves residual punctate scars. We present the case of a 25-year-old male affected by *Lupus miliaris disseminatus faciei* and discuss its main characteristics, as well as the different problems in its etiopathogenic classification.

**Key words:** lupus miliaris disseminatus faciei, granulomatous rosacea, tuberculids, granulomatous facial dermatitis.

#### INTRODUCCIÓN

El lupus miliar diseminado de la cara (LMDF) es un trastorno que se ha descrito con poca frecuencia en la literatura médica. Se trata de una dermatosis inflamatoria crónica que afecta con mayor frecuencia a adultos jóvenes y que fue descrito por primera vez a principios del siglo pasado. Durante años se ha asimilado sucesivamente a tuberculosis, sarcoidosis y rosácea. Más recientemente algunos autores han propuesto su consideración como entidad individualizada<sup>1,2</sup>. Se presenta el caso de un varón de 25 años con las características clinicopatológicas de LMDF.

#### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Un varón de 25 años de edad, con antecedentes personales de pirosis ocasional tratada con ranitidina, consultó por la aparición progresiva de pequeñas lesiones asintomáticas en área facial de 4 o 5 meses de evolución. Se trataba de pápulas aisladas de 1 a 3 mm de tamaño que se iniciaron en ambas regiones malares y que posteriormente se extendieron hacia dorso nasal, párpados y áreas perioculares, afectando también al borde libre de ambos pabellones aurícula-

res (fig. 1). Las lesiones tenían una coloración eritematosa parduzca, y algunas se encontraban excoriadas. Al resolverse dejaban pigmentación y cicatrices puntiformes residuales. No se apreció eritema, lesiones pustulosas ni telangiectasias. La anamnesis descartó la existencia de episodios de *flushing*, exacerbación de las lesiones con la exposición solar o aplicación de medicamentos o cosméticos tópicos.

El estudio histopatológico de una de las lesiones a pequeño aumento mostró una lesión multinodular dérmica con aparente relación con los folículos pilosos (fig. 2). Existía una zona de necrosis central, de morfología estrellada. A mayor aumento se apreciaba que la lesión estaba constituida por múltiples granulomas (fig. 3). Algunos de ellos estaban formados a ex-



Fig. 1.—Pequeñas pápulas eritematosas parduzcas en zona mejilla, área periocular y párpado inferior.

#### Correspondencia:

Vicent Alonso. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Avda. Blasco Ibáñez, 17. 46010 Valencia. España. alonso\_vic@gva.es

Recibido el 6 de octubre de 2004.

Aceptado el 3 de febrero de 2005.

pensas de células epitelioides y células gigantes multinucleadas, pero sin necrosis, a modo de granulomas sarcoides. Sin embargo otros granulomas presentaban zonas de necrosis central a modo de granulomas tuberculoideos. Llamaba la atención que los granulomas tenían especial tendencia a asociarse a estructuras anexas, tanto folículos pilosos como glándulas sudoríparas. El estudio de la pieza con tinciones de Ziehl-Nielsen, PAS y Giemsa no detectó la presencia de microorganismos.

El resto de exploración clínica y las exploraciones complementarias solicitadas, incluyendo radiografía de tórax, intradermorreacción de Mantoux, hemograma, química básica con función hepática y niveles de enzima convertidora de la angiotensina (ECA) resultaron normales. El paciente fue remitido al servicio de gastroenterología donde fue diagnosticado de esofagitis por reflujo y gastritis antral por *Helicobacter pylori*, por lo que recibió tratamiento erradicador que fue efectivo, aunque no modificó el curso de la enfermedad cutánea. Se inició tratamiento con tetraciclinas vía oral, metronidazol tópico y una pasta al agua con azufre. Tras un mes y medio de tratamiento la mejoría fue escasa. Las lesiones seguían curando lentamente dejando cicatrices puntiformes.

### COMENTARIO

El LMDF es una dermatosis inflamatoria crónica que afecta preferentemente al área facial de varones adultos jóvenes. Ha recibido diferentes denominacio-

nes a lo largo del tiempo: acné agminata<sup>3</sup>, tubercúlides micropapulosa<sup>4</sup>, rosácea lupoide<sup>5,6</sup> y, más recientemente, granulomas faciales idiopáticos con evolución regresiva<sup>2</sup>.

Se caracteriza clínicamente por una erupción de pápulas eritematosas parduzcas de entre 1 y 4 mm de diámetro, principalmente localizadas en la parte central de la cara, aunque en algunos casos<sup>1,7,8</sup> se ha descrito afectación extrafacial (axilas, cuello, hombros y miembros superiores e inferiores). Las lesiones se distribuyen preferentemente alrededor del área periocular con frecuente afectación de los párpados.

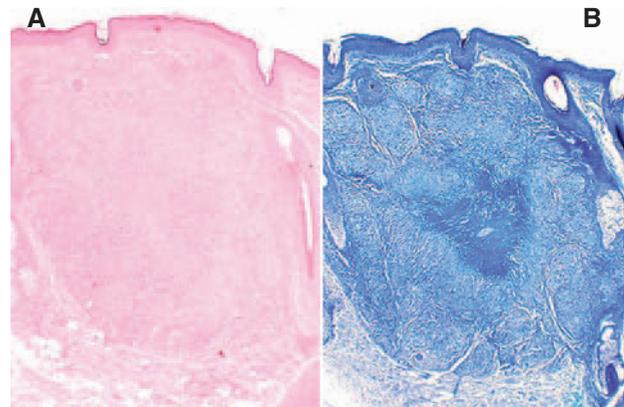


Fig. 2.—A) Imagen panorámica a pequeño aumento mostrando una lesión multinodular dérmica en aparente relación con un folículo piloso; B) Tinción de Ziehl-Nielsen en la se aprecia claramente una zona de necrosis central. (Hematoxilina-eosina,  $\times 40$ ; tinción de Ziehl-Nielsen,  $\times 40$ .)

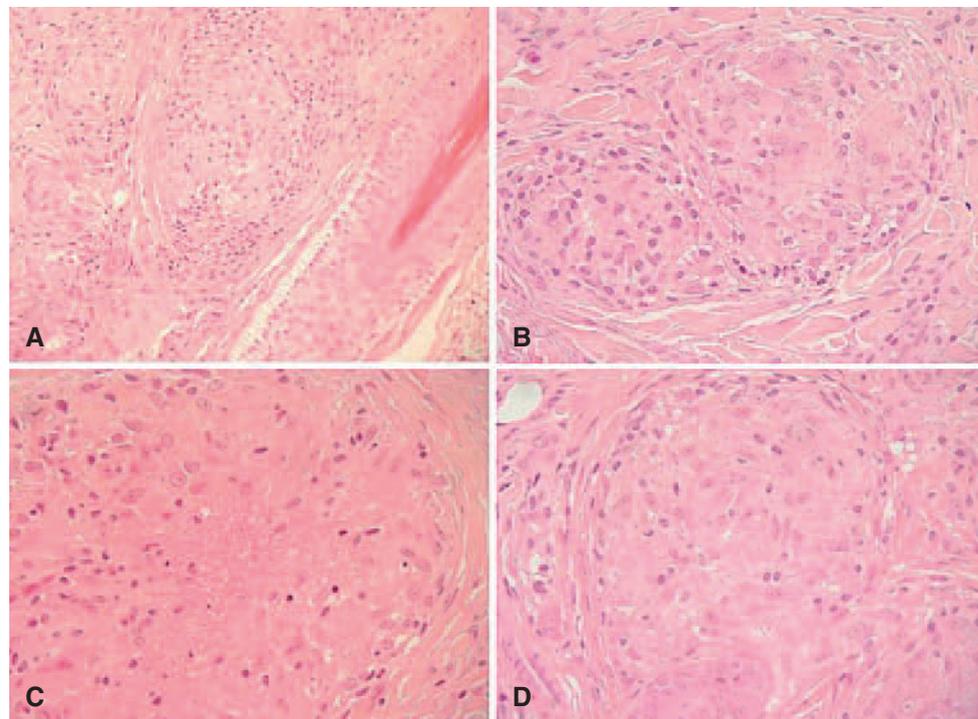


Fig. 3.—A) Imagen de detalle a mediano aumento en la que se aprecia que la lesión está formada por granulomas; B) Granuloma sarcóide; C) Granuloma tuberculoide; D) Granuloma en relación directa con un folículo piloso. (Hematoxilina-eosina, A,  $\times 100$ ; B, C y D,  $\times 250$ .)

A la diascopia puede observarse en ocasiones una coloración en jalea de manzana<sup>9</sup>. Durante meses pueden aparecer nuevas lesiones pero, en un intervalo de tiempo que oscila entre 6 y 24 meses<sup>10</sup>, se produce una autoinvolución de las mismas, que curan dejando cicatrices puntiformes residuales.

Histopatológicamente se caracteriza por la presencia de granulomas epitelioides en la dermis con necrosis central. El estudio histopatológico de lesiones precoces<sup>11</sup> muestra un infiltrado perivascular y perianexial de linfocitos y, en menor número, histiocitos y neutrófilos. En las lesiones establecidas puede observarse una fibrosis importante alrededor de las áreas perifoliculares. En este sentido, se ha especulado sobre la posibilidad de que la reacción granulomatosa pudiera ser el resultado de la liberación en la dermis de algún antígeno tras la rotura de la pared folicular<sup>11,12</sup>.

El LMDF se ha asimilado sucesivamente a lo largo de los años a diferentes entidades patológicas. Inicialmente se consideró una variedad de tuberculosis cutánea. Aunque la histopatología puede ser compatible, el curso clínico autolimitado, sin tendencia a las recurrencias, la ausencia de otros focos, la ausencia de respuesta a tuberculostáticos, la negatividad de la intradermorreacción de Mantoux en la mayoría de casos y la negatividad de los estudios por PCR permiten descartarla<sup>13</sup>. Con respecto a la sarcoidosis, los hallazgos clínicos tienen similitudes con la variedad maculopapulosa<sup>14</sup>. Además en la sarcoidosis se produce una resolución de las lesiones hasta en el 80 % de los casos<sup>14</sup>. En cambio, la histopatología, la curación dejando cicatrices puntiformes y la ausencia de afectación sistémica irían en contra del diagnóstico. Más similitudes tiene el LMDF con la rosácea. De hecho, la tendencia reciente de la literatura especializada<sup>15,16</sup> es considerar el LMDF como una variedad de rosácea granulomatosa. Sin embargo, existen datos que no favorecen esta interpretación, como son la afectación de personas más jóvenes, el curso autolimitado con cicatrización residual, los casos con afectación extrafacial, la ausencia de signos y síntomas vasculares y la respuesta a los corticoides de algunos casos de LMDF.

Por estos motivos, diferentes autores<sup>1,2</sup> han propuesto que el LMDF se considere una entidad diferenciada. El LMDF estaría ubicado en el espectro que estaría formado por una parte por la rosácea granulomatosa, con la que compartía fundamentalmente la histopatología, y por otra por la sarcoidosis cutánea, con unos hallazgos en ocasiones similares al LMDF<sup>1</sup>. Otros autores han propuesto englobar bajo la denominación común de dermatitis granulomatosa facial<sup>17</sup> a diferentes entidades entre las que estaría el propio LMDF, la rosácea granulomatosa, la dermatitis granulomatosa perioral y la erupción facial afro-caribeña de la infancia<sup>18</sup> (FACE). Estas dos últimas entidades se han agrupado recientemente bajo la denominación de dermatitis granulomatosa periorifacial<sup>19</sup>. Se trata

de una entidad más propia de niños en la que, aunque hay casos publicados con afectación más extensa, sobre todo hay afectación perioral<sup>19</sup>. Histopatológicamente se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes perifoliculares con algunas células gigantes, además de espongirosis y exocitosis epidérmica en vecindad<sup>20</sup>. Otra entidad con la que cabría realizar un diagnóstico diferencial es el granuloma por *Demodex*<sup>21</sup>.

El tratamiento del LMDF es desalentador en la mayoría de casos. De hecho, la historia natural de la enfermedad no se suele modificar con el mismo. Las tetraciclinas son usualmente el tratamiento de primera elección, aunque los resultados son pobres. Las sulfonas (dapsona 50 mg/día) han sido eficaces en detener la aparición de nuevas lesiones y acortar la duración de la enfermedad<sup>22</sup>. Cabe destacar también la eficacia de dosis bajas de corticoides (prednisona, 10 mg/día durante 15 días y posteriormente 5 mg/día durante 3 meses) en la prevención de las cicatrices residuales cuando se inicia el tratamiento precozmente<sup>23</sup>. Otros casos aislados en la literatura médica han respondido a la isotretinoína oral<sup>24</sup> y, más recientemente, a la clofazimina<sup>25</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Van de Scheur M, Van der Waal RI, Starink TM. Lupus miliaris disseminatus faciei: a distinctive rosacea-like syndrome and not a granulomatous form of rosacea. *Dermatology*. 2003;206:120-3.
2. Skowron F, Causeret AS, Pabion C, Viillard AM, Balme B, Thomas L. FIGURE: Facial idiopathic granulomas with regressive evolution. *Dermatology*. 2000;201:287-9.
3. Scott KW, Calnan CD. Acne agminata. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc*. 1967;50:60-9.
4. Laymon CW, Michelson HE. The micropapular tuberculid. *Arch Dermatol Syphilol*. 1940;42:625-40.
5. Michelson HE. Does the rosacea-like tuberculid of Lewandowsky exist? *Arch Dermatol*. 1958;78:681-8.
6. Naranjo R, Armijo-Moreno M, Camacho F, et al. Síndrome de Lewandowsky –rosácea lupoides–. *Actas Dermosifiliogr*. 1977;68:525-36.
7. Mullanax MG, Kierland R. Granulomatous rosacea. *Arch Dermatol*. 1970;101:206-11.
8. Bedlow AJ, Otter M, Marsden RA. Axillary acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). *Clin Exp Dermatol*. 1998;23:125-8.
9. Nino M, Barberio E, Delfino M. Lupus miliaris disseminatus faciei and its debated link to tuberculosis. *JEADV*. 2003;17:97-8.
10. Moloney FJ, Egan CA. Acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). *Clin Exp Dermatol*. 2003;28:685-6.
11. El Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei: pathologic study of early, fully developed, and late lesions. *Int J Dermatol*. 1993; 32:508-11.
12. Botella R, Castejón P, Sanmartín O, Arnedo L, Guillén C. Lupus miliaris disseminatus faciei: una forma infrecuente de rosácea. *Actas Dermosifiliogr*. 1998;89:321-4.

13. Hodak E, Trattner A, Feuerman H, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei- the DNA of *Mycobacterium tuberculosis* is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. *Br J Dermatol*. 1997;137:614-9.
14. English JC, Patel PJ, Creer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44:725-43.
15. Helm KF, Menz J, Gibson LE, Dicken CH. A clinical and histopathologic study of granulomatous rosacea. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25:1038-43.
16. Shitara A. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Int J Dermatol*. 1984;23:542-4.
17. Crawford GH, Pelle MT, James WD. Rosacea: I. Etiology, pathogenesis and subtype classification. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:327-41.
18. Williams HC, Ashworth J, Pembroke AC, Breathnach SM. FACE- facial Afro-Caribbean childhood eruption. *Clin Exp Dermatol*. 1990;15:163-6.
19. Urbatsch AJ, Frieden I, Williams ML, Elewski BE, Mancini AJ, Paller AS. Extrafacial and generalized granulomatous periorificial dermatitis. *Arch Dermatol*. 2002;138:1354-8.
20. Ioffreda MD. Inflammatory diseases of hair follicles, sweat glands, and cartilage in Lever's histopathology of the skin. 9th ed. Philadelphia: Lippincott; 2005. p. 472-3.
21. Ecker RI, Winkelmann RK. Demodex granuloma. *Arch Dermatol*. 1979;115:343-4.
22. Kumano K, Tani M, Murata Y. Dapsone in the treatment of miliary lupus of the face. *Br J Dermatol*. 1983;109:57-62.
23. Uesugi Y, Aiba S, Usuba M, Tagami H. Oral prednisone in the treatment of acne agminata. *Br J Dermatol*. 1996;134:1098-100.
24. Berbis P, Privat Y. Lupus miliaris disseminatus faciei: efficacy of isotretinoin. *J Am Acad Dermatol*. 1987;16:1271-2.
25. Seukeran DC, Stables GI, Cunliffe WJ, Sheehan-Dare RA. The treatment of acne agminata with clofazimine. *Br J Dermatol*. 1999;141:596-7.