

Lupus miliar diseminado de la cara asociado a quistes epidérmicos

Tatiana Sanz-Sánchez^a, Esteban Daudén^a, María J. Moreno de Vega^a, Javier Fraga^b y Amaro García-Díez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Resumen.—El lupus miliar diseminado de la cara (LMDF) es una enfermedad granulomatosa crónica, con predisposición a localizarse en el área central de la región facial. Su imagen histológica característica corresponde a granulomas epitelioides con necrosis caseosa. Su asociación con quistes epidérmicos se ha descrito en escasas ocasiones en la literatura médica. Se presenta un caso de LMDF asociado a quistes epidérmicos en una paciente de raza caucasiana. Esta asociación sugiere que la rotura de los quistes epidérmicos podría estar relacionada con la aparición de LMDF. Sin embargo, existen probablemente otros factores que pueden también contribuir a su patogénesis.

Palabras clave: lupus miliar diseminado de la cara, quistes epidérmicos, granulomas.

LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS FACIEI ASSOCIATED WITH EPIDERMAL CYSTS

Abstract.—*Lupus miliaris disseminatus faciei* (LMDF) is a chronic granulomatous disease, which tends to be located on the central part of the face. Its typical histological image is one of epithelioid granulomas with caseous necrosis. Its association with epidermal cysts has been described on few occasions in literature. We present a case of LMDF associated with epidermal cysts in a female Caucasian patient. This association suggests that the rupture of the epidermal cysts may be related to the appearance of LMDF. However, there are probably other factors that may also contribute to its pathogenesis.

Key words: *lupus miliaris disseminatus faciei*, epidermal cysts, granulomas.

INTRODUCCIÓN

El lupus miliar diseminado de la cara (LMDF), también llamado acné agminata, es una enfermedad granulomatosa, de curso crónico, que generalmente afecta a adolescentes y adultos jóvenes de ambos sexos. El LMDF es infrecuente en nuestro medio, pero especialmente prevalente en Japón^{1,2}. Se caracteriza por pápulas asintomáticas de pocos milímetros, que tienden a localizarse en el área central de la región facial. Su imagen histológica característica se corresponde con granulomas epitelioides con necrosis³. Su asociación con quistes epidérmicos se ha descrito muy rara vez en la literatura médica.

Se presenta un caso de LMDF asociado a quistes epidérmicos en una paciente de raza blanca.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 27 años de edad, de raza caucasiana, de nacionalidad española, acudió a nuestra consulta

Correspondencia:

Tatiana Sanz-Sánchez. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Princesa. Diego de León, 62. 28006 Madrid. España. tatiana@aedv.es

Recibido el 14 de octubre de 2004.

Aceptado el 22 de marzo de 2005.

por la presencia de múltiples pápulas eritematosas y asintomáticas que se localizaban en la zona central de la cara. Refería que habían aparecido de forma progresiva desde hacía un año y que, junto a estas lesiones, había observado la aparición simultánea de pápulas amarillentas asintomáticas. A pesar de realizar tratamiento con doxiciclina 200 mg/día durante 3 meses las lesiones permanecían estables. No refería historia personal ni familiar de tuberculosis. En la exploración física se observaban múltiples pequeñas pápulas eritematosas parduscas, de tamaño variable entre 1 y 3 mm. Las lesiones se localizaban fundamentalmente en los párpados superior e inferior, mejillas y región perioral. Algunas de estas lesiones se encontraban adyacentes a unas pápulas amarillentas de 1 a 3 mm de diámetro, fundamentalmente en los párpados (figs. 1 y 2).

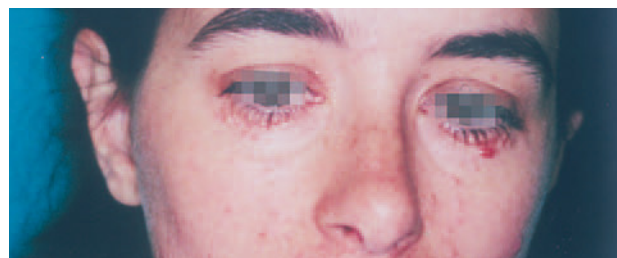


Fig. 1.—Pápulas eritematosas y amarillentas localizadas en la región central del área facial.

Los estudios de bioquímica sanguínea, hemograma y radiografía de tórax estaban dentro de la normalidad. La prueba de Mantoux fue negativa. El estudio histológico, que incluía los dos tipos de lesiones descritas, mostraba un granuloma tipo tuberculoide, bien definido, con necrosis central y un infiltrado de linfocitos alrededor de un pequeño quiste epidérmico roto. La necrosis caseosa estaba en contacto con el contenido del quiste (fig. 3). Se realizó otra biopsia de una pápula eritematosa, donde se observaba de forma aislada un granuloma tipo tuberculoide con necrosis central (fig. 4). La tinción de Ziehl fue negativa. Tras la exploración física, el estudio histológico y las pruebas complementarias para excluir otras enfermedades granulomatosas, se estableció el diagnóstico de LMDF.

El tratamiento con 30 mg/día de prednisona y 0,75 mg/kg/día de isotretinoína consiguió la desaparición de las lesiones inflamatorias en 2 meses. El tratamiento con isotretinoína se suspendió a los 4 meses y la dosis de corticoides se redujo gradualmente hasta 5 mg/día alternos, permaneciendo así la paciente sin lesiones inflamatorias, aunque persistían las pápulas amarillentas. Posteriormente se realizó la escisión de los quistes.

COMENTARIO

El LMDF es una enfermedad granulomatosa de patogenia desconocida. Inicialmente se pensó que era una variante del lupus vulgar, una tuberculide o una forma micropapulosa de tuberculosis⁴. Algunos autores han sugerido que podría tratarse de una reacción por cuerpo extraño, pero los estudios de inmunohistoquímica han detectado una gran actividad lisosómica en el LMDF y no en las reacciones granulomatosas por cuerpo extraño, por lo que concluyen que son entidades diferentes y que el LMDF se podría producir por un mecanismo inmunológico asociado a inmunidad celular⁵. En la actualidad, la mayoría de los autores consideran el LMDF como una forma papular de rosácea⁶, aunque su curso y clínica le distinguen de la rosácea clásica⁷, ya que la rosácea tiene más prevalencia en el sexo femenino, las lesiones se localizan en zonas más periféricas, se asientan en un eritema con telangiectasias persistentes y tiene escasa afectación palpebral.

La hipótesis etiopatogénica más aceptada es que el LMDF se produciría por una reacción granulomatosa por rotura de unidades pilosebáceas, en la que la caseosis central es considerada una forma de necrosis por coagulación^{3,6}. Se han observado granulomas epitelioides y necrosis caseosa adyacente o conectada al epitelio folicular, entre los lóbulos de las glándulas sebáceas o en la vecindad de fragmentos de estructuras pilosebáceas desestructuradas³. En un estudio que defiende esta hipótesis, se realizaron biopsias de lesiones iniciales de LMDF, que mostraban un infiltrado peri-



Fig. 2.—Detalle de pápulas amarillentas en párpado inferior izquierdo.

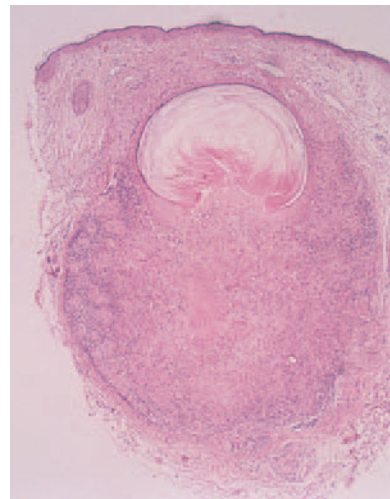


Fig. 3.—Biopsia de una lesión de la figura 2. Se observa un granuloma tuberculoide con necrosis central, un infiltrado linfocítico en contacto con un quiste epidérmico roto y necrosis caseosa íntimamente asociada al contenido del quiste. (Hematoxilina y eosina, $\times 4$.)

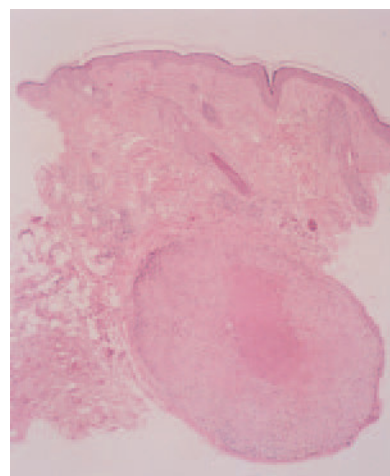


Fig. 4.—Biopsia de una pápula eritematosa. Granuloma tuberculoide aislado con necrosis. (Hematoxilina y eosina, $\times 4$.)

vascular y perianexial, de lesiones maduras, donde se observaba rotura de la pared folicular con granulomas epitelioides perifoliculares y de lesiones tardías, que mostraban una extensa fibrosis, especialmente en áreas perifoliculares⁴.

El LMDF se ha descrito ocasionalmente en asociación con quistes epidérmicos hasta el momento única-

mente por autores japoneses⁸⁻¹¹. En nuestra paciente, los quistes y las lesiones de LMDF estaban íntimamente asociados y la necrosis caseosa estaba directamente conectada a la queratina del quiste. Estos hallazgos sugieren que el LMDF podría ser una reacción granulomatosa al contenido del quiste epidérmico roto, que se libera en la dermis. Sin embargo, la observación de lesiones de LMDF y quistes epidérmicos, aparentemente clínica e histológicamente independientes, nos hace pensar que probablemente existan otros factores que contribuyan a la patogenia del LMDF.

BIBLIOGRAFÍA

1. Uesugi Y, Aiba S, Usuba M, Tagami H. Oral prednisone in treatment of acne agminata. *Br J Dermatol.* 1996;134:1098-100.
2. Herrera A. Pápulas faciales en un varón joven. *Piel.* 1998;13:136-7.
3. Shitara A. Clinicopathological and immunological studies of lupus miliaris disseminatus faciei. *J Dermatol.* 1982;9:383-95.
4. Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei-pathologic study of early, fully developed, and late lesions. *Int J Dermatol.* 1993;32:508-11.
5. Mikada K, Isoda M. Immunohistochemical study of lisozyme in lupus miliaris disseminatus faciei. *Br J Dermatol.* 1986;115:187-92.
6. Shitara A. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Int J Dermatol.* 1984;23:542-54.
7. Van de Scheur MR, 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.
8. Muraki R, Tokunaga S, Kitamura K. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Hifuka No Rinsho.* 1981;23:241-8.
9. Yamada M, Sugai T. Histological studies on lupus miliaris disseminatus faciei in recent cases: LMDF and acne rosacea. *Skin Res.* 1981;23:299.
10. Nonami A, Konosu M, Mizuno N, Nishida N, Furuya T. Histological findings in lupus miliaris disseminatus faciei. *Hifuka No Rinsho.* 1961;2:411-5.
11. Mizuno N, Hongo O, Nishida N, Ishibashi Y, Mikani R, Suzuki H. Relationship between lupus miliaris disseminatus faciei or erythema nodosum and sarcoidosis. *Hifuka No Rinsho.* 1964;6:16-21.