

## Bibliografía

1. Ruíz-Villaverde R, Blasco-Melguizo J, Martín-Sánchez MC, Naranjo-Sintes R. Enfermedad de Pringle Bourneville. *Actas Dermosifiliogr.* 2002;93:1-7.
2. Harper JI, Trembath RC. Genetics and Genodermatoses. En: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editores. *Rook's, Textbook of Dermatology*, 7th ed. Massachusetts: Blackwell publishing; 2004. p. 12.33-7.
3. Schwartz RA, Fernández G, Kotulska K, Józwiak S. Tuberous sclerosis complex: Advances in diagnosis, genetics, and management. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:189-202.
4. Apibal Y, Reakatanan W, Chunharas A. Poliosis as the First Clue of Tuberous Sclerosis. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:486-7.
5. Thomas I, Kihiczak GG, Fox MD, Janniger CK, Schwartz RA. Piebaldism: an update. *Int J Dermatol.* 2004;43:716-9.

T. Díaz-Corpas\*, A. Mateu-Puchades, R. Rojo-España y A. Marquina-Vila

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ainatdc@hotmail.com (T. Díaz-Corpas).

doi:10.1016/j.ad.2010.03.010

## ¿Eritema elevatum diutinum o granuloma facial extrafacial?

### Erythema Elevatum Diutinum or Extrafacial Granuloma Faciale?

Sr. Director:

El eritema elevatum diutinum (EED) y el granuloma facial (GF) son dos entidades infrecuentes. Clínicamente, el EED se caracteriza por placas o nódulos múltiples distribuidos típicamente en zonas de extensión<sup>1,2</sup>, mientras que el GF suele ser una lesión única en región facial<sup>3</sup>. No obstante, en ocasiones es difícil su diagnóstico diferencial debido al solapamiento clinicopatológico<sup>4</sup>.

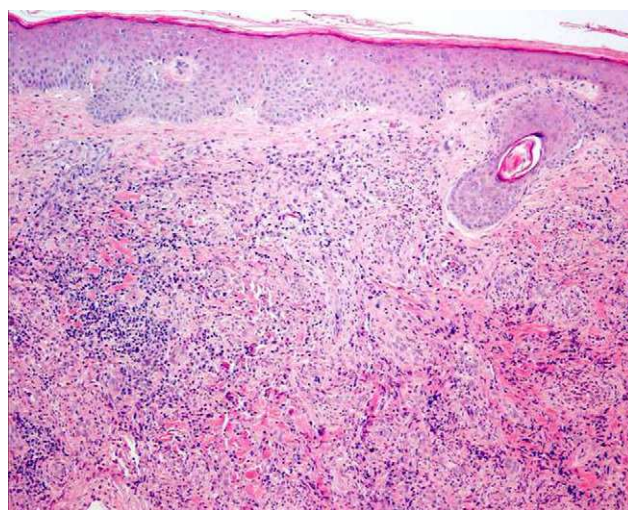
Presentamos un paciente varón de 57 años que acudió a nuestro servicio por la aparición hacía al menos 15 años de una placa pardusca asintomática de consistencia blanda en cara anterior del muslo izquierdo que lenta y progresivamente había aumentado de tamaño, adquiriendo una

consistencia más dura y una coloración más oscura (fig. 1). Años más tarde, habían aparecido otras tres lesiones tipo placa de aspecto atrófico, de color marrón, en la región posterior de pierna derecha, en el muslo izquierdo y en la cresta ilíaca izquierda, que le recordaban en su inicio a la primera de las lesiones. No se acompañaban de sintomatología sistémica. La biopsia de la lesión nodular (figs. 2 y 3) mostraba fibrosis e infiltrados perivasculares intersticiales con linfocitos, células plasmáticas y neutrófilos con cariorrexis y proliferación vascular con trombos de fibrina intraluminales. Las pruebas analíticas mostraban IgA 384 (100-300) y IgM 78,9 (80-250), además de ferritina 402 (30-400), dato por el que se le había realizado un estudio para descartar hemocromatosis. El proteinograma y el resto de valores analíticos junto al electrocardiograma y la radiografía de tórax fueron normales. Las serologías de virus hepatotropos y de VIH fueron negativas. De acuerdo con el paciente, no se realizó tratamiento.

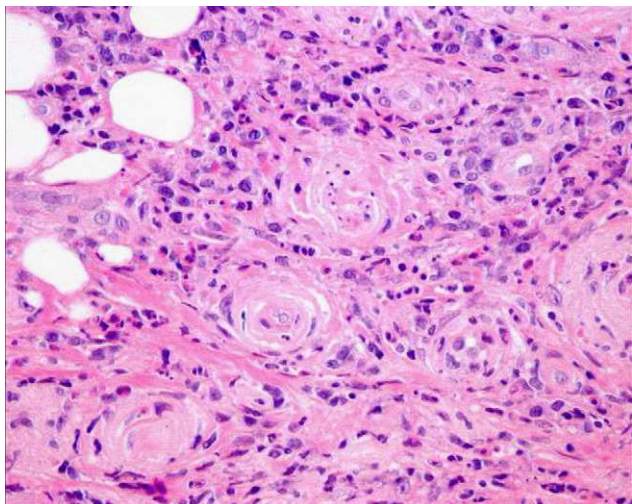
La cronicidad en la clínica de nuestro paciente junto con la histopatología descrita sugiere que se trata de lo que Carlson y LeBoit<sup>4</sup> describieron como una vasculitis fibrosante



**Figura 1** Nódulo marrón en cara anterior de muslo izquierdo, bien delimitado, de 2 cm de diámetro, adherido a planos superficiales.



**Figura 2** Infiltrado mixto en dermis con abundantes neutrófilos, que respeta la región más superior de la dermis papilar (zona grenz) (hematoxilina-eosina, 100 x).



**Figura 3** Fibrosis laminar concéntrica perivascular en la dermis (hematoxilina-eosina, 400 ×).

crónica, patrón que puede encontrarse en entidades como el EED o un GF.

La clínica clásica de EED consiste en pápulas/nódulos parduscos múltiples distribuidos de manera simétrica en superficies de extensión de miembros. En escasas ocasiones, se han descrito en la literatura casos con morfología y localizaciones atípicas<sup>5</sup>. Se ha asociado con diversas enfermedades sistémicas sobre todo hematológicas, de las cuales la más frecuente es la paraproteinemia IgA<sup>1,2</sup>. En la mayor parte de los pacientes no se encuentra esta gammopatía como tal, sino niveles elevados de IgA<sup>1</sup>, al igual que ocurre en nuestro caso. Por el contrario, el GF se caracteriza por un nódulo solitario en región facial, aunque en ocasiones se acompaña de lesiones extrafaciales que, aunque de manera excepcional, pueden ser la única manifestación clínica<sup>6,7</sup>, en cuyo caso, la distribución suele ser asimétrica.

En relación a la histología, el EED se caracteriza en las lesiones iniciales por una vasculitis leucocitoclástica y un infiltrado rico en neutrófilos, que va disminuyendo en las lesiones más crónicas para dar lugar a una fibrosis dérmica y proliferación capilar<sup>4</sup>. En el GF y extrafacial, predomina un infiltrado con abundantes eosinófilos que respeta la región superior de la dermis. También puede observarse vasculitis y en las lesiones más evolucionadas, fibrosis<sup>3,4</sup>.

Para concluir, ambos procesos se caracterizan por una vasculitis leucocitoclástica en las fases iniciales y fibrosis perivascular, con o sin persistencia de la vasculitis, en las fases más tardías. Con nuestro paciente, exponemos la dificultad para el diagnóstico de casos de vasculitis leucocitoclástica crónica fibrosante que clínicamente no corresponden con las formas más típicas de estas dos dermatosis. Apoyándonos en la hipótesis que defienden algunos autores<sup>7</sup>, creemos que el EED y el GF con afectación extrafacial, junto con otras entidades como la vasculitis fibrosante crónica localizada, pertenecen al mismo espectro de enfermedad. Si bien, a pesar de un posible solapamiento histológico, la forma clásica de GF podría considerarse una entidad definida e independiente del EED.

## Bibliografía

1. Bordel MT, Bassas J, Morales AM, Tejerina JA, Aragoneses MH, Miranda A. Eritema elevatum diutinum. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:316–20.
2. Wahl CE, Bouldin MB, Gibson LE. Erythema elevatum diutinum: clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. *Am J Dermatopathol.* 2005;27:397–400.
3. Rodríguez Díaz E, Álvarez Cuesta C, Blanco Barrios S, Galache Osuna C, Requena Caballero C. Dermatitis eosinofílica (I). *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:65–79.
4. Carlson JA, LeBoit PE. Localized chronic fibrosing vasculitis of the skin: an inflammatory reaction that occurs in settings other than erythema elevatum diutinum and granuloma faciale. *Am J Surg Pathol.* 1997;21:698–705.
5. Ly H, Black MM. Atypical presentation of erythema elevatum diutinum. *Australas J Dermatol.* 2005;46:44–6.
6. De D, Kanwar AJ, Radotra BD, Gupta S. Extrafacial granuloma faciale: report of a case. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:1284–6.
7. Ortonne N, Wechsler J, Bagot M, Grosshans E, Cribier B. Granuloma faciale: a clinicopathologic study of 66 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53:1002–9.

R. Navarro<sup>a,\*</sup>, D. de Argila<sup>a</sup>, J. Fraga<sup>b</sup> y A. García-Diez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

<sup>b</sup>Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nat\_eraa@hotmail.com (R. Navarro).