

Full English text available at  
www.actasdermo.org

## CARTAS CIENTÍFICO CLÍNICAS

### Vasculitis fibrosante crónica, manifestación histológica de un eritema elevatum diutinum de larga evolución

#### Chronic Fibrosing Vasculitis: A Histologic Finding in a Case of Long-Established Erythema Elevatum Diutinum

Sr. Director:

Un varón de 38 años acudió a nuestra consulta porque desde la infancia presentaba en la fosa poplítea izquierda 2 placas marrónáceas asintomáticas, para las que no había recibido tratamiento previamente. Ambas placas mostraban en su superficie unas pápulas excrescentes de la misma coloración y de una consistencia fibrosa (fig. 1). Seis años antes de la consulta se había biopsiado una de las placas, con unos hallazgos histológicos compatibles con un eritema elevatum diutinum (EED). Se realizó una nueva biopsia donde se identificaba un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular, con un aumento de colágeno dérmico dispuesto en bandas concéntricas y paralelas a la epidermis (fig. 2). Los hallazgos clínicos e histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de una vasculitis fibrosante crónica localizada. Se solicitaron una analítica sanguínea con autoinmunidad y serologías, una radiografía de tórax y una ecografía abdominal, todas dentro de la normalidad. Dada la estabilidad de las lesiones y la ausencia de síntomas, se decidió una actitud expectante con seguimiento periódico.

En el año 1997, Carlson y LeBoit presentaron una serie de 8 pacientes con lesiones solitarias cuya histología recordaba a las fases tardías del EED y el granuloma facial (GF), pero con una clínica diferente<sup>1</sup>. Denominaron a este cuadro vasculitis fibrosante crónica localizada. Desde entonces, se han publicado múltiples casos de lesiones histológicamente compatibles con EED y GF, pero cuya clínica no encaja en la forma de presentación clásica. El EED y el GF son 2 entidades clasificadas dentro del grupo de las vasculitis crónicas fibrosantes, con algunas características clinicopatológicas en común. Clásicamente, el EED se presenta como pápulas, placas o nódulos eritematovioláceos de distribución bilateral y simétrica sobre las superficies de extensión de las extremidades (especialmente sobre las articulaciones interfalángicas, los codos, las rodillas o los tobillos)<sup>2,3</sup>.



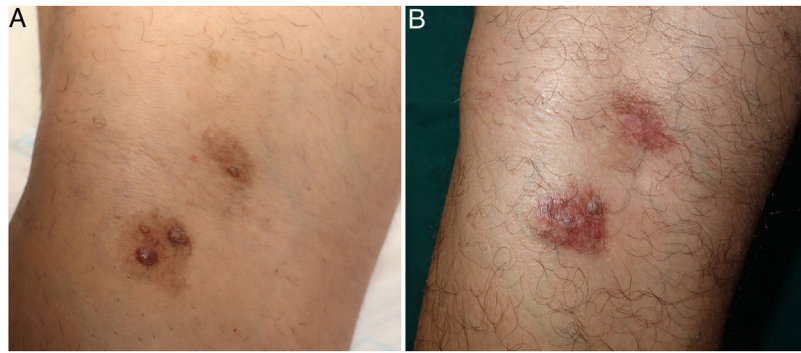
Por su parte, el GF clásico se presenta como una o varias pápulas o placas de coloración eritematomarróncea de localización facial<sup>3,4</sup>, aunque se han descrito casos con una afectación extrafacial, incluso sin lesiones faciales<sup>5,6</sup>. Histológicamente, los 2 cuadros muestran similitudes, con una fase aguda en la que se observa una vasculitis leucocitoclástica con numerosos neutrófilos, y una fase crónica en la que predominan los cambios cicatriciales y una fibrosis de distribución perivascular concéntrica o estoriforme<sup>1,2</sup>. Los datos histológicos que orientan a un EED son el predominio de neutrófilos en el infiltrado y una fibrosis más marcada, mientras que la presencia de eosinófilos y una zona Grenz subepidérmica respetada orientan a un GF<sup>1,3,5,6</sup>. A pesar de esto, en muchos casos existe un solapamiento histológico que impide la diferenciación entre ambas entidades<sup>7,8</sup>, por lo que el diagnóstico suele basarse en la presentación clínica.

En la literatura se han descrito muchos casos atípicos que no encajan dentro de ninguna de las formas clásicas de presentación, ya sea por su localización, ya sea por su distribución. Algunos autores denominan a estas formas como EED atípico, mientras que otros los llaman GF con afectación extrafacial. Además, se han publicado casos de EED atípico con afectación facial<sup>9</sup>, y otros de GF extrafacial sin lesiones en la cara<sup>10</sup>. No existen unos criterios claros para utilizar un término u otro, y la elección parece arbitraria en la mayoría de los casos, lo que ha llevado a cierta confusión.

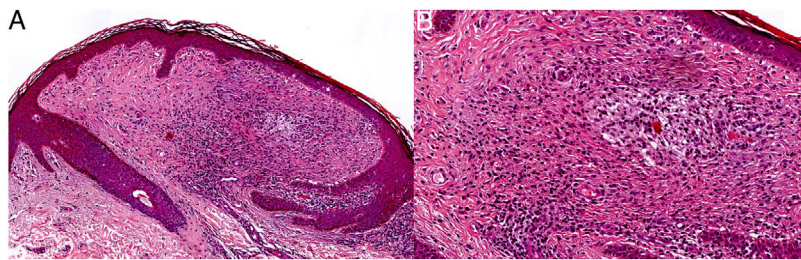
En cualquier caso, y aunque existan discrepancias, la mayoría de los autores coinciden en considerar el EED, el GF y todas sus formas de presentación atípicas como dentro del mismo espectro de enfermedad, y la vasculitis fibrosante crónica es un hallazgo histológico común y característico de las fases avanzadas de evolución, con un aumento de los haces de colágeno en la dermis, que se disponen de forma paralela a la epidermis y alrededor de los vasos de forma concéntrica. Nosotros estamos de acuerdo con esta visión, y queremos recalcar el valor diagnóstico de este patrón histológico en los casos atípicos, como el que aquí presentamos, en los que la clínica por sí sola puede no ser suficiente para orientar el diagnóstico.

#### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.



**Figura 1** Placas marronáceas con pápulas en su superficie, localizadas en la fosa poplíteica izquierda (A). Tras la biopsia las placas adquirieron una tonalidad más eritematosa, pero permanecieron estables (B).



**Figura 2** Fibrosis y aumento del colágeno dérmico con disposición perivascular y en haces paralelos. Hematoxilina-eosina, 100x (A) y 200x (B).

## Bibliografía

- 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.
- High WA, Hoang MP, Stevens K, Cockerell CJ. Late-stage nodular erythema elevatum diutinum. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:764–7.
- Navarro R, de Argila D, Fraga J, García-Diez A. ¿Eritema elevatum diutinum o granuloma facial extrafacial? *Actas Dermo-sifiliogr.* 2010;101:814–5.
- Al Dhafiri M, Kaliyadan F. Granuloma Faciale. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539832/>
- Deen J, Moloney TP, Muir J. Extrafacial granuloma faciale: A case report and brief review. *Case Rep Dermatol.* 2017;9:79–85.
- Vassallo C, Derlino F, Croci GA, Brazzelli V, Borroni G. Chronic localized leukocytoclastic vasculitis: Clinicopathological spectrum of granuloma faciale with and without extrafacial and mucosal involvement. *G Ital Dermatol Venereol.* 2015;150:87–94.
- Ziemer M, Schwede K, Simon J-C, Paasch U. Atypical erythema elevatum diutinum or extrafacial granuloma faciale? *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013;11:178–80.
- 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.
- Merrill M, Fett N. Violaceous nodules on the face and back of a patient with inflammatory arthritis. *Am J Dermatopathol.* 2017;39:111–2.
- Surana TV, Arghyaprasun G, Saugato B, Falguni N, Gobinda C, Chinmay H. Granuloma faciale: Exclusively extrafacial. *Indian J Dermatol.* 2013;58:245.

A. García-Vázquez\*, S. Guillen-Climent, F. Rausell Félix y M.D. Ramón Quiles

*Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España*

\* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [alejandrov92@gmail.com](mailto:alejandrov92@gmail.com)  
 (A. García-Vázquez).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.11.009>  
 0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.  
 Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND  
 (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).