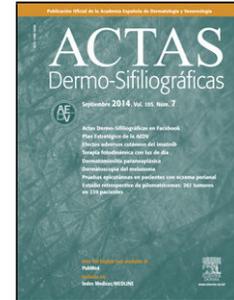


Journal Pre-proof

Dermatitis discoide facial. Serie de 13 casos

B. Butrón-Bris C. Buján S. Berenguer- Ruiz L. Martos-Cabrera P.
Rodríguez Jiménez J. Fraga C. Eguren R. Serrano-Pardo P. Iranzo
José M. Mascaró Jr M. Llamas-Velasco A. Reolid



PII: S0001-7310(25)00074-2

DOI: <https://doi.org/doi:10.1016/j.ad.2024.04.032>

Reference: AD 4259

To appear in: *Actas dermosifilograficas*

Received Date: 1 January 2024

Accepted Date: 14 April 2024

Please cite this article as: Butrón-Bris B, Buján C, Berenguer- Ruiz S, Martos-Cabrera L, Rodríguez Jiménez P, Fraga J, Eguren C, Serrano-Pardo R, Iranzo P, Mascaró JM, Llamas-Velasco M, Reolid A, Dermatitis discoide facial. Serie de 13 casos, *Actas dermosifilograficas* (2025), doi: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2024.04.032>

This is a PDF file of an article that has undergone enhancements after acceptance, such as the addition of a cover page and metadata, and formatting for readability, but it is not yet the definitive version of record. This version will undergo additional copyediting, typesetting and review before it is published in its final form, but we are providing this version to give early visibility of the article. Please note that, during the production process, errors may be discovered which could affect the content, and all legal disclaimers that apply to the journal pertain.

© 2025 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV.

Sección: Comunicación Breve**Título: Dermatitis discoide facial. Serie de 13 casos****Title: Facial discoid dermatosis. A 13-case series****Título: Dermatitis discoide facial. Serie de 13 casos.****Authors:**

B. Butrón-Bris^{1,4}, C. Buján², S. Berenguer-Ruiz¹, L. Martos-Cabrera¹, P. Rodríguez Jiménez¹, J. Fraga³, C. Eguren⁴, R. Serrano-Pardo³, P. Iranzo⁵, José M. Mascaró, Jr., M. Llamas-Velasco^{1*}, A. Reolid^{1,4*}.

*Ambos autores han realizado contribuciones equitativas en la elaboración de este artículo.

Número de palabras del manuscrito: 1336.

INSTITUCIONES

1. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa, Madrid (España).
2. Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (España).
3. Departamento de Patología. Hospital Universitario de la Princesa, Madrid (España).
4. Clínica Eguren, Madrid (España).
5. Departamento de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona (España).

Autor correspondiente:

Beatriz Butrón Bris.

bbutronbris@gmail.com

Resumen:

La Dermatitis Discoide Facial (DDF) se caracteriza por la presencia de pápulo-placas principalmente faciales. Se ha relacionado con la psoriasis, la dermatitis seborreica y la pitiriasis rubra pilaris. Este estudio retrospectivo y multicéntrico incluyó a 13 pacientes diagnosticados de DDF en España (2014-2022). Se recopilaron datos demográficos, clínicos, histopatológicos y resultados del tratamiento.

La DDF se manifiesta con pápulas y/o placas eritemato-anaranjadas, descamativas, numulares, localizadas predominantemente en región facial. El análisis histopatológico reveló un patrón de hiperplasia psoriasiforme con paraqueratosis confluyente, sin neutrófilos en las capas epidérmicas.

Este trabajo proporciona información sobre las características principales de la DDF en una cohorte mayoritariamente caucásica. La presencia de signos clínicos distintivos y hallazgos histológicos constantes resalta su singularidad. No obstante, la variabilidad histológica y la persistencia de las lesiones, a pesar de diversos tratamientos tópicos,

subrayan la necesidad de investigaciones adicionales para comprender su patogénesis y desarrollar terapias efectivas.

Palabras clave: Dermatitis discoide facial, pitiriasis rubra pilaris, psoriasiforme.

Abstract:

Facial discoid dermatosis (FDD) is a condition characterized by papules-plaques primarily affecting the face. FDD has been associated with psoriasis, seborrheic dermatitis, and pityriasis rubra pilaris.

We conducted a retrospective multicenter study with 13 patients diagnosed with FDD in Spain (2014-2022). Patient demographics, clinical presentations, histopathological findings, and treatment outcomes were collected.

FDD shows as erythematous-orange, nummular papules and/or plaques with dry scales that primarily affect the facial region. Histopathological analysis revealed a consistent pattern of psoriasiform hyperplasia with confluent parakeratosis, without neutrophils within the epidermal layers.

This study provides essential insights into the clinical and histopathological features of FDD within a predominantly Caucasian patient cohort. The presence of distinct clinical features and consistent histological findings underscores the uniqueness of FDD. However, the variability in histological features and persistence of lesions despite various treatments highlight the need for further research to better understand the pathogenesis of FDD and develop effective therapies.

Keywords: Facial discoid dermatosis, pityriasis rubra pilaris, psoriasiform.

Introducción

La dermatosis discoide facial (DDF) es una entidad descrita por primera vez por Ko et al. en 2010. Aunque su etiología sigue siendo desconocida, se ha postulado una relación con la psoriasis, la dermatitis seborreica y la pitiriasis rubra pilaris (PRP)¹. Desde el punto de vista clínico, la DDF se caracteriza por la presencia de pápulas y/o placas, eritematosas-anaranjadas, numulares y con presencia de escamas secas en la superficie, afectando principalmente la región facial, aunque también se ha descrito afectación en el cuello². Histológicamente, las biopsias de DDF revelan paraqueratosis, acantosis psoriasiforme leve e infiltrado linfocitario perivascular; algunos autores consideran este trastorno como una variante de la PRP basándose en algunas de sus características histopatológicas^{1,3}.

Los rasgos distintivos clínicos son su falta de respuesta a tratamientos tópicos y un curso crónico de la enfermedad¹⁻⁴. Antes de establecer un diagnóstico de DDF, es esencial excluir otras condiciones que presenten características clínicas e histológicas similares. Presentamos una serie de casos de DDF con el objetivo de proporcionar una comprensión integral de las características clínicas e histológicas de la DDF, principalmente en individuos de ascendencia caucásica.

Material y métodos

Se llevó a cabo un estudio retrospectivo multicéntrico que incluyó a 13 pacientes de cuatro centros españoles diagnosticados con DDF entre 2014 y 2022.

El criterio de inclusión fue pacientes con diagnóstico final de DDF en base a criterios clínicos y/o histológicos.

Se realizó una recopilación exhaustiva de variables demográficas y clínicas, que incluyeron: género, edad, presentación clínica cutánea (incluyendo inicio de la enfermedad y localización de las lesiones), análisis de laboratorio, hallazgos histopatológicos, tratamientos y evolución de la enfermedad.

Resultados

Se incluyeron un total de 13 pacientes, con predominio femenino (11/13; 85%). Diez pacientes eran de etnia caucásica, mientras que dos eran de ascendencia latinoamericana y uno de origen afrocaribeño. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 33.2 años (rango: 18-46), y una proporción elevada (76.9%, 10/13) presentó lesiones restringidas a la cara, mientras que 3 pacientes presentaron además lesiones en cuello (2/13) y tronco superior (1/13).

Desde un punto de vista clínico, la mayoría de los pacientes presentaron pápulas y/o placas eritematosas-anaranjadas, descamativas y numulares; a excepción del paciente de origen afrocaribeño, cuya presentación clínica fue diferente, con tonalidad oscura y acentuación folicular, reforzando así la sospecha clínica de lupus eritematoso (Fig. 1).

Entre las pruebas complementarias realizadas en todos los pacientes, se incluyó análisis sanguíneo con perfil general y de autoinmunidad (ANA, anti-DNA, Ro, La, Sm, RNP y niveles de complemento), sin alteraciones significativas. Las pruebas para anticuerpos anti-Dsg1 y anti-Dsg3 realizadas en 3 pacientes, aquellos con acantólisis en la histología, fueron negativos.

Además, tres pacientes presentaban antecedentes personales de dermatitis atópica (sin eccema activo) y dos tenían hipotiroidismo.

Los diagnósticos diferenciales clínicos/histopatológicos más frecuentemente considerados fueron eccema, lupus eritematoso, dermatofitosis, psoriasis, dermatitis seborreica, pénfigo superficial y PRP.

La evaluación histopatológica se realizó en 10 casos de lesiones faciales mediante biopsias en sacabocados de 3 mm. En ellas se observó una epidermis con características de hiperplasia regular/psoriasiforme (7/10) con paraqueratosis confluyente (9/10) pero con ausencia de neutrófilos en las capas epidérmicas. Se observó infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular (9/10) y áreas de espongirosis (8/10) de manera constante. La espongirosis era leve, afectando principalmente las capas inferiores y medias de la epidermis, excepto en un caso donde fue notablemente pronunciada. En dos casos adicionales, se asoció con exocitosis linfocítica.

Sin embargo, los tapones foliculares dilatados solo se observaron en 5 de las 10 biopsias (aunque no fue posible observar folículos en todas las biopsias), y se encontró acantólisis superficial focal en 3 biopsias (Fig. 2); pero la inmunofluorescencia indirecta y directa realizada en estos casos fueron negativos, descartando enfermedad ampollosa.

Además, aunque la tinción con azul de Alcian mostró la presencia de mucina en dermis reticular media en 2 de las 10 biopsias, no se observaron otros hallazgos compatibles con el diagnóstico de lupus eritematoso (degeneración hidrópica de la capa basal, engrosamiento de la membrana basal (PAS positivo) o infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario extensos).

Se observó atrofia parcial de las glándulas sebáceas en la biopsia del paciente 2 (Figura 2a), sin que se detectara de manera significativa en las demás biopsias estudiadas.

Es destacable que las lesiones persistieron a pesar de múltiples enfoques terapéuticos, con un promedio de 3.38 tratamientos por paciente. Los tratamientos más empleados fueron glucocorticoides tópicos (13/13), inhibidores de la calcineurina (9/13), retinoides (7/13) y antifúngicos tópicos (5/13). La duración del tratamiento resultó difícil de estimar; sin embargo, en todos los casos, los tratamientos se mantuvieron durante un período mínimo de al menos un mes. Además, se emplearon otros tratamientos sistémicos con duraciones variables, que proporcionaron resultados igualmente insatisfactorios: hidroxiquina, ivermectina, azatioprina, fototerapia o tetraciclinas.

El período de seguimiento fue variable, oscilando entre 10 meses y 10 años (mediana: 15 meses). (ver material suplementario)

Discusión

La presentación clínica de la DDF en nuestra serie es similar a descripciones previas (papulo-placas eritematosas-anaranjadas, descamativas y numulares que afectan a la región facial)⁴. Sin embargo, existe una variabilidad histológica sustancial asociada con esta condición, lo que ha llevado a un debate continuo sobre su clasificación y relación con otros trastornos dermatológicos^{3,5,6}.

La presencia de hiperplasia psoriasiforme con paraqueratosis confluyente y ausencia de neutrófilos parece ser concordante con casos reportados en la literatura¹. Sin embargo, la

presencia de áreas de espongirosis se observó con mayor frecuencia en nuestra cohorte en comparación con descripciones previas (70% vs. 43%, respectivamente), mientras que la ocurrencia de tapones foliculares dilatados fue menos frecuente en comparación con lo reportado en la literatura (50% vs. 71%, respectivamente)^{1,7}.

Además, nuestros hallazgos sugieren una menor prevalencia de acantólisis en pacientes occidentales con DDF en comparación con las poblaciones asiáticas, ya que los 8 casos en los que se describe acantólisis superficial pertenecen a la cohorte de población asiática reportada por Gan et al³.

Asimismo, la presencia de mucina en dermis reticular media, no descrita previamente, no parece descartar el diagnóstico de DDF⁸.

La eficacia de los tratamientos tópicos en la DDF es, a día de hoy, limitada, con pocos casos reportados que demuestren una mejora significativa después de varias semanas de tratamiento tópico (6-8 semanas)^{9,10,11}. Sin embargo, Rypka et al. informaron el primer caso de DDF que mostró una respuesta favorable a ustekinumab después de solo 6 semanas de tratamiento².

La presencia de atrofia a nivel de las glándulas sebáceas en la histología de las lesiones de DDF se ha descrito previamente, sugiriendo una asociación de esta entidad con la psoriasis o la dermatitis seborreica¹². Esta hipótesis explicaría la respuesta favorable al tratamiento con ustekinumab a través de un perfil predominante de células T efectoras Th17 en las lesiones de DDF, característico de la psoriasis. Además, esta hipótesis no excluiría la posibilidad de que la DDF sea un subtipo de PRP, ya que esta condición también ha mostrado respuesta a este enfoque terapéutico^{13,14}.

Además, está bien establecido que la acantólisis puede observarse en las lesiones de PRP, aunque no en la psoriasis o la dermatitis seborreica. Por lo tanto, nuestro hallazgo de acantólisis en las lesiones de DDF podría ser otra evidencia de apoyo para considerar esta entidad como una variante de PRP¹⁵.

Hasta la fecha, nuestra cohorte de casos de DDF constituye la serie más extensa en la literatura e incluye un número sustancial de pacientes caucásicos poco representados en series previas. Basándonos en esta serie, concluimos que, desde el punto de vista clínico, la DDF se caracteriza por rasgos distintivos como papulo-placas eritematosas-anaranjadas y numulares con escamas secas en superficie, que afectan predominantemente la región facial. Además, un patrón histológico de hiperplasia psoriasiforme con paraqueratosis confluyente, sin neutrófilos, parece ser el hallazgo histopatológico predominante, mientras que la acantólisis superficial o el tapón folicular pueden ser características adicionales, aunque menos específicas, al menos en la población caucásica.

Enfatizamos la importancia de tener en cuenta la presentación clínica, los hallazgos histológicos y la respuesta terapéutica en conjunto para un diagnóstico preciso de esta entidad.

Aún se necesitan más trabajos de investigación para comprender mejor la patogénesis y clasificación de la DDF, así como sus diferentes opciones de tratamiento.

Journal Pre-proof

Referencias

1. Ko CJ, Heald P, Antaya RJ, Bologna JL. Facial discoid dermatosis. *Int J Dermatol.* 2010;49:189-192. doi:10.1111/j.1365-4632.2009.04206.x
2. Rypka KJ, Fulk TS, Afsaneh A, Miller DD, Goldfarb NI. Improvement of Facial Discoid Dermatitis With Ustekinumab Treatment. *JAMA Dermatol.* 2022;158(9):1079-1080. doi:10.1001/jamadermatol.2022.2478
3. Gan EY, Ng SK, Goh CL, Lee SSJ. Recalcitrant psoriasiform dermatosis of the face: Is it related to pityriasis rubra pilaris?. *J Cutan Pathol.* 2018;45:491-497. doi:10.1111/cup.13148
4. Condal L, Quer A, Ferrándiz C, Bielsa I. Facial Discoid Dermatitis: An Enigmatic Disease. *Actas Dermosifiliogr.* 2020; S0001-7310;30549-4. doi:10.1016/j.ad.2020.01.009
5. Rahmatulla S, Batta K, Tatnall F, Sandhu D, Brown V. Facial discoid dermatosis: A cosmetically disfiguring and challenging condition to treat. *Skin Health Dis.* 2021; 1:56. doi:10.1002/ski2.56
6. Welborn M, Fletcher D, Motaparathi K. Atrophy of sebaceous lobules in facial discoid dermatosis: a link to psoriasis and seborrheic dermatitis?. *J Cutan Pathol.* 2022;49(3):320-323. doi:10.1111/cup.14190
7. Salman A, Tekin B, Berenjian A, Cinel L, Demirkesen C. Facial discoid dermatosis: A further case of a novel entity. *J Dermatol.* 2015; 42:1132-1133. doi:10.1111/1346-8138.13045
8. Fernandez-Flores A, Saeb-Lima M. Mucin as a diagnostic clue in dermatopathology. *J Cutan Pathol.* 2016 Nov;43(11):1005-1016. doi: 10.1111/cup.12782. Epub 2016 Sep 1. PMID: 27500958.
9. Bohdanowicz M, DeKoven JG. Improvement in facial discoid dermatosis with calcipotriol/betamethasone ointment and low-dose acitretin. *Clin Exp Dermatol.* 2018;43(7):820-821. doi:10.1111/ced.13611
10. Amarnani R, Hughes S, Morris-Jones R, Kanwar AJ, Bunker CB. Persistent facial discoid dermatosis successfully treated with topical calcipotriol. *Clin Exp Dermatol.* 2022;47(1):229-231. doi:10.1111/ced.14945
11. Allegue F, Fachal C, Iglesias A, Zulaica A. Facial Discoid Dermatitis: A New Variant of Pityriasis Rubra Pilaris? *Actas Dermosifiliogr.* 2022; 113; 718-731. doi: 10.1016/j.ad.2021.01.006
12. Welborn, M., Fletcher, D. and Motaparathi, K. Atrophy of sebaceous lobules in facial discoid dermatosis: a link to psoriasis and seborrheic dermatitis?. *J Cutan Pathol.* 2022; 49: 320-323. doi: <https://doi.org/10.1111/cup.14190>
13. Maloney NJ, Hisaw LD, Worswick S. Type I pityriasis rubra pilaris treated with tumor necrosis factor inhibitors, ustekinumab, or secukinumab: A review. *J Am*

- Acad Dermatol. 2018; 79:585-587. doi: 10.1016/j.jaad.2018.02.063. Epub 2018 Mar 5. PMID: 29518460.
14. Joshi TP, Duvic M. Pityriasis Rubra Pilaris: An Updated Review of Clinical Presentation, Etiopathogenesis, and Treatment Options. *Am J Clin Dermatol.* 2023 Dec 30. doi: 10.1007/s40257-023-00836-x. Epub ahead of print.
 15. Avitan-Hersh E, Bergman R. The Incidence of Acantholysis in Pityriasis Rubra Pilaris-Histopathological Study Using Multiple-Step Sections and Clinicopathologic Correlations. *Am J Dermatopathol.* 2015; 37:755-8. doi: 10.1097/DAD.000000000000346

Journal Pre-proof







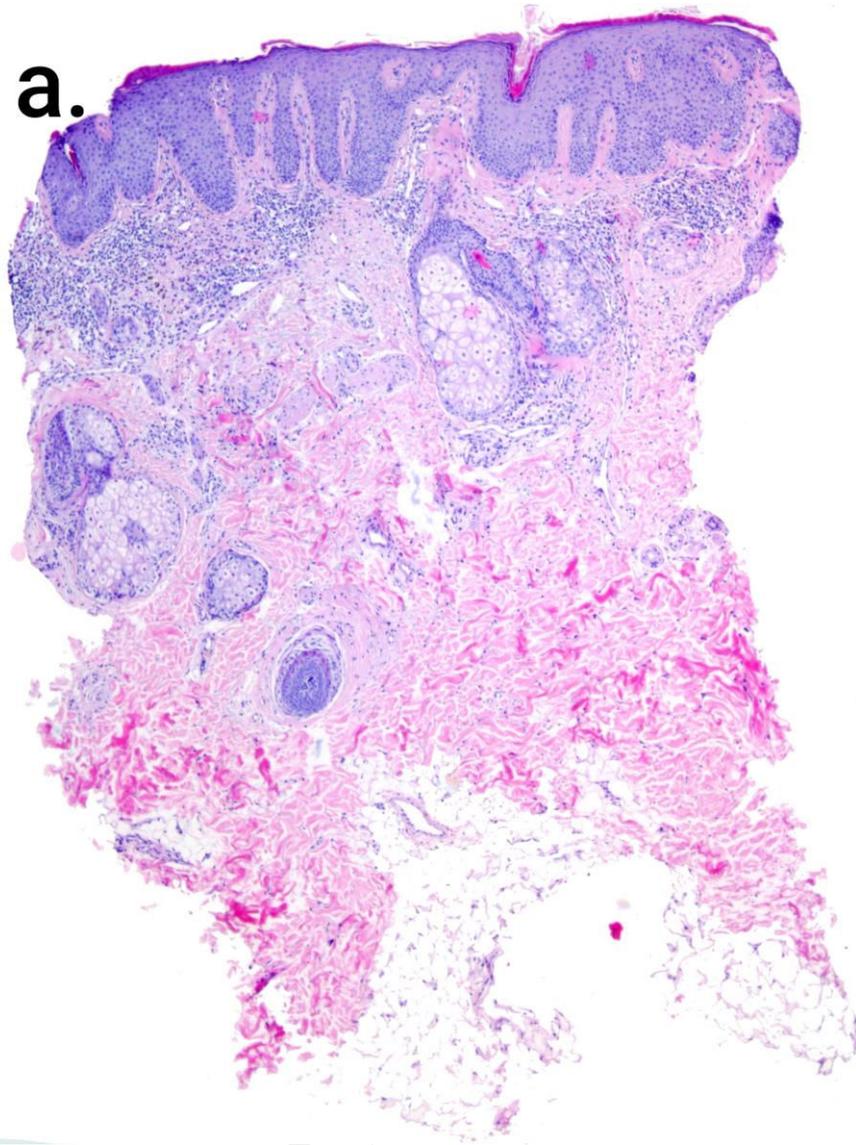


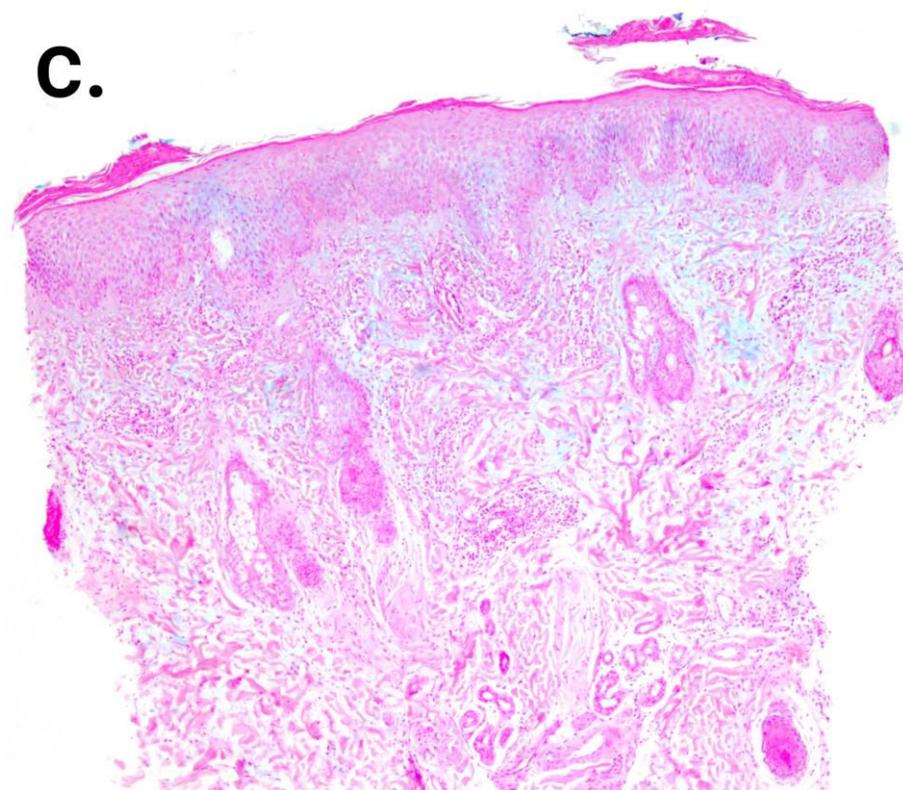
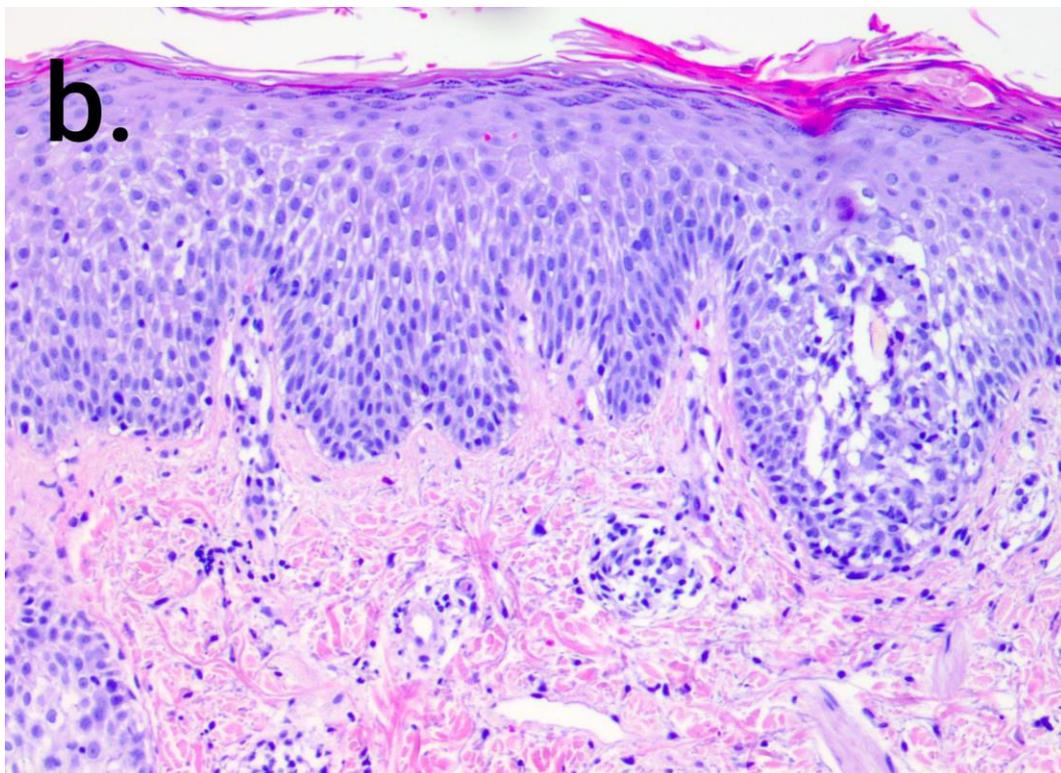


Figura 1. Características clínicas.

Se aprecian numerosas pápulas-placas de morfología numular, eritematosas-anaranjadas, con descamación seca en superficie, principalmente en mejillas y frente, en los pacientes 2, 3, 4, 9, 11 y 13, respectivamente. d. Presencia de lesiones cervicales en el paciente 3.

a.





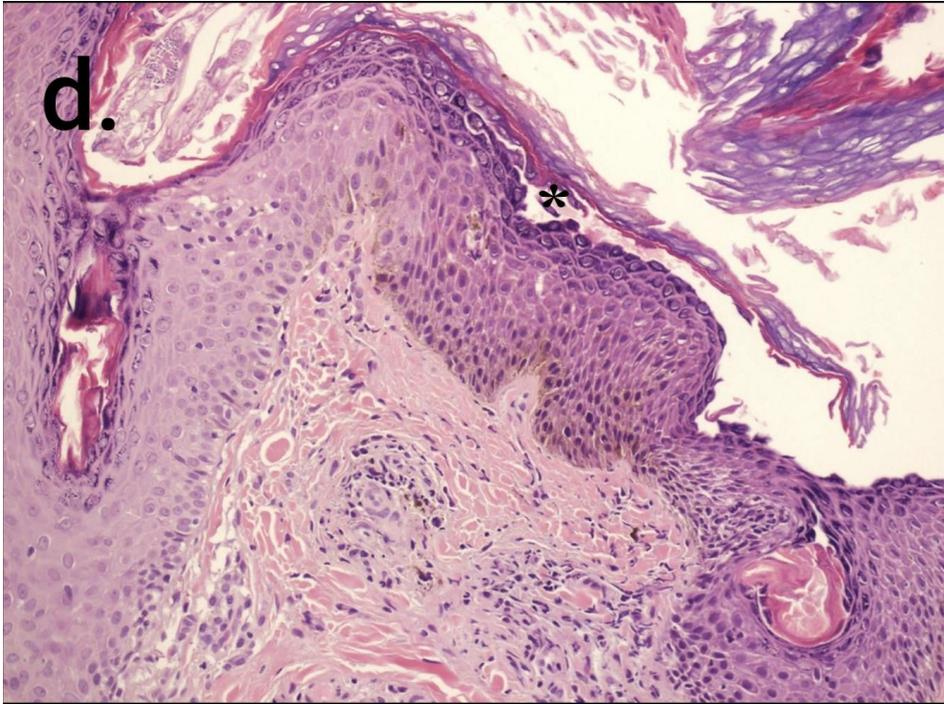


Figura 2: Características Histológicas.

a. Biopsia de una de las lesiones faciales, presencia de hiperplasia regular/psoriasiforme asociado a paraqueratosis confluyente. Destaca la ausencia de neutrófilos dentro de las capas epidérmicas. Además, se aprecia un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular (Paciente 2, H&E, vista panorámica). b-c. Biopsia obtenida del paciente 3, se observan estructuras foliculares dilatadas, mientras que en el paciente 4 se pueden observar claros focos de espongirosis (H&E, x40). d. La tinción con azul alcian revela la presencia de mucina en la dermis media (Paciente 5, x20). e. Sutil acantólisis subcórnea en la muestra de biopsia del paciente 10 (H&E, x20).