



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



E-CASOS CLÍNICOS

Granuloma aséptico facial idiopático: hallazgos clínicos y ecográficos de 3 casos



A.I. Rodríguez-Bandera*, M. Feito-Rodríguez, R. Maseda-Pedrero y R. de Lucas-Laguna

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

PALABRAS CLAVE

Granuloma aséptico facial idiopático;
Rosácea;
Ecografía;
Doppler

KEYWORDS

Idiopathic facial aseptic granuloma;
Rosacea;
Ultrasound;
Doppler

Resumen El granuloma aséptico facial idiopático es una entidad propia de la infancia que se caracteriza por la presencia de uno o varios nódulos asintomáticos en la mejilla. Aunque su patogenia no está clara, se ha sugerido que pueda pertenecer al espectro de la rosácea infantil. Resuelve espontáneamente pero puede plantear dudas diagnósticas con otras lesiones que sí requieren tratamiento.

Presentamos los hallazgos clínicos y ecográficos y la evolución, tanto clínica y ecográfica, de 3 nuevos casos. En 2 pacientes, la lesión se presentó en el contexto de una rosácea infantil. En ecografía, el granuloma aséptico facial idiopático mostró un patrón característico, con variaciones en función del momento evolutivo.

La ecografía de alta frecuencia puede facilitar el diagnóstico diferencial, evitando biopsias o extirpaciones innecesarias.

© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Idiopathic Facial Aseptic Granuloma: Clinical and Ultrasound Findings in 3 Cases

Abstract Idiopathic facial aseptic granuloma is a typical childhood disease characterized by the presence of one or more asymptomatic nodules on the cheek. Although pathogenesis remains unclear, the disease is thought to be a type of childhood rosacea. It resolves spontaneously, yet it could be confused with other lesions that require treatment.

We present clinical and ultrasound findings and outcome from 3 new cases. In 2 cases, the lesion presented as childhood rosacea. Ultrasound revealed a characteristic pattern, with variations depending on the stage of development.

High-frequency ultrasound can facilitate the differential diagnosis and thus obviate unnecessary biopsy or excision.

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anarb85@gmail.com (A.I. Rodríguez-Bandera).

Introducción

El granuloma aséptico facial idiopático (GAFI) es una entidad propia de la edad infantil, que se caracteriza por la presencia de uno o pocos nódulos asintomáticos, de color rojo violáceo y de consistencia blanda o elástica. Se localiza típicamente en la mejilla, en un triángulo delimitado por la comisura labial, el lóbulo de la oreja y el reborde orbitario inferior¹. Su etiología es aún desconocida y, a pesar de la semejanza clínica con el absceso, la ausencia prácticamente sistemática de un patógeno responsable en los cultivos descarta un posible origen infeccioso. En los pocos casos en los que se aislaron bacterias, las lesiones habían sufrido un incremento reciente de su tamaño y la presencia del patógeno se interpretó como una sobreinfección¹. Algunos autores lo explican como una reacción a un remanente embriológico persistente en la dermis, pero, a pesar de que, histológicamente, las lesiones se presentan como granulomas a cuerpo extraño, con linfocitos, neutrófilos, histiocitos y células gigantes, no se han identificado restos embrionarios u otros cuerpos extraños en las muestras que apoyen esta teoría. Quizás, hoy en día, la hipótesis más aceptada es la de que el GAFI pertenezca al espectro clínico de la rosácea infantil, no solo porque los hallazgos histológicos sean compatibles, sino, también, porque no es infrecuente su asociación con el chalazión u otras lesiones de rosácea ocular²⁻⁴. El diagnóstico es eminentemente clínico, aunque en algunos casos se ha recurrido a la biopsia. El diagnóstico diferencial debe plantearse con el quiste epidermoide inflamado, con el pilomatricoma y con la infección cutánea por *Leishmania* o por micobacteria. A diferencia de estas entidades, el GAFI resuelve espontáneamente en meses o en un año y, por tanto, no precisa tratamiento. Aunque hay poco publicado sobre los hallazgos ecográficos del GAFI, la ecografía de alta frecuencia puede apoyar la sospecha clínica.

Casos clínicos

Estudiamos los hallazgos clínicos y ecográficos de 3 lesiones clínicamente compatibles con GAFI, en 3 varones de 6, 9 y 12 años, con una sonda lineal de frecuencia variable de hasta 18 MHz.

Los 3 casos se presentaron como un nódulo único en la mejilla, asintomático, eritemato-violáceo y de consistencia firme (A, 2A y 3A). Dos pacientes presentaban, además, lesiones papulopustulosas salpicadas en ambas mejillas (A y 3A), y, uno de ellos contaba, también, una historia de chalazión de repetición y de un GAFI previo, resuelto, adyacente a la nueva lesión. En ningún caso se encontraron comedones en la exploración física.

En ecografía, la lesión se presentó, en los 3 pacientes, como una imagen dérmica que abombaba hacia la hipodermis, ovalada, con el eje mayor paralelo a la superficie cutánea y, en 2 pacientes, con un borde profundo discretamente abollonado o lobulado (B y 3B). Las 3 lesiones eran predominantemente hipoecoicas, más o menos heterogéneas, y exhibían un área de mayor ecogenicidad en la base de la lesión. En ningún caso se evidenciaron calcificaciones o se identificaron estructuras compatibles con cuerpos extraños o remanentes embrionarios. Llamaba la atención el aumento de la ecogenicidad de la hipodermis subyacente,

que se interpretó, más que como un artefacto de refuerzo posterior, como la ecogenicidad propia de un tejido celular subcutáneo difusamente inflamado. Se evidenció flujo perilesional en todos los casos, localizado, sobre todo, por debajo de la base de la lesión. En 2 casos, también se objetivaron vasos en el interior de la lesión, en el área más profunda (B y 3B).

Se realizó un seguimiento clínico y ecográfico a los 6 meses. Todas las lesiones habían disminuido de tamaño y habían aclarado su coloración espontáneamente (C, 2c y 3C). La ecografía mostró una imagen hipoecoica dérmica ovalada, mucho menos gruesa, sin aumento de la ecogenicidad de la hipodermis subyacente y sin flujo circundante o en el interior de la lesión (D, 2D y 3D).

Discusión

La asociación con lesiones papulopustulosas en 2 de nuestros pacientes y la historia de chalazión de repetición en uno de ellos apoya la teoría de que el GAFI forma parte del espectro clínico de la rosácea infantil. La preexistencia o coexistencia de más de una lesión en uno de nuestros casos también sustenta esta hipótesis y ha sido comunicada con anterioridad^{1,2,5,6}, habiéndose recogido en casi un 16% (6/38) de los pacientes reunidos en la serie de Prey et al.².

Aunque la imagen ecográfica del GAFI ha sido descrita, son pocos los artículos que detallan los hallazgos y escasas las imágenes disponibles en la literatura^{1,4-6}. Boralevi et al., en su estudio de 30 GAFI, comparten la imagen ecográfica de una de las 14 lesiones ecografiadas, mientras Vázquez-Osorio et al.⁵, Zitelli et al.⁴ y Baroni et al.⁶ describen y enseñan los hallazgos ecográficos de un único caso. En todos los pacientes se aprecia una imagen hipoecoica, ovalada, bien delimitada, con bordes ligeramente irregulares, con el eje mayor paralelo a la superficie cutánea, localizado en la dermis y en la parte superior de la hipodermis. En las imágenes de Zitelli, Boralevi y Vázquez-Osorio se aprecia un llamativo aumento de la ecogenicidad de la hipodermis, menos patente en la imagen de Baroni. Zitelli describe la presencia de pequeñas lobulaciones en el margen profundo de la lesión.

Neri et al.⁷, Roul et al.⁸, Martínez-Díaz et al.⁹, Hiraldo-Gamero et al.¹⁰ y Orion et al.³ describen los hallazgos ecográficos de 3, 2 y un GAFI respectivamente, pero no publican la imagen obtenida. Lo definen como una lesión dérmica³ o superficial⁷, de apariencia sólida⁸⁻¹⁰, hipoecoica^{3,7-10}, con aumento perilesional de la ecogenicidad⁷.

En ningún caso se objetivaron calcificaciones en el interior de la lesión^{1,4-10}.

Los hallazgos en el modo doppler han sido muy poco estudiados. Neri describe un aumento de la señal Doppler perilesional en uno de sus casos y Vázquez-Osorio atribuye la ausencia de señal Doppler al estado involutivo de la lesión⁵.

No hemos encontrado referencias en la literatura a las variaciones ecográficas del GAFI en el tiempo.

Teniendo en cuenta nuestros resultados y los descritos en la literatura, creemos que el GAFI tiene un patrón ecográfico característico que se modifica en función de su momento

Tabla 1 Características ecográficas del GAFI y sus diagnósticos diferenciales

	Localización	Morfología	Ecogenicidad	Flujo
GAFI en fase inflamatoria	Dermis, abombando hacia hipodermis	Ovalada Eje mayor paralelo a la superficie cutánea Borde profundo abollonado	Hipoecoico Aumento de la ecogenicidad de la hipodermis circundante	Peri- e intralesional
GAFI en involución	Dermis	Ovalada Eje mayor paralelo a la superficie cutánea	Hipoecoico Hipodermis normal	Ausente
Absceso	Dermis e hipodermis	Lobulada	Hipoecoico ± líneas hiperecoicas internas (tabiques) Aumento de la ecogenicidad circundante	Perilesional e intralesional (si tabiques)
Quiste epidermoide	Dermis e hipodermis	Redondeado Eje mayor perpendicular a la superficie cutánea o ejes idénticos	Hipoecoico Refuerzo posterior	Ausente o perilesional
Pilomatricoma	Dermis e hipodermis	Redondeado u ovalado Eje mayor perpendicular o paralelo a la superficie cutánea	Heterogéneo: centro hiperecoico con calcificaciones y halo periférico hipoecoico Sombra acústica posterior	Ausente, peri- o intralesional
<i>Leishmania</i>	Dermis e hipodermis	Mal delimitado	Imagen hipoeoica dérmica correspondiente a costra Aumento difuso de la ecogenicidad en dermis e hipodermis Límite dermohipodérmico borrado	Ausente, perilesional o intralesional

evolutivo y que permite diferenciarlo de otras tumoraciones con las que plantea el diagnóstico diferencial (tabla 1).

Aparece como una imagen fundamentalmente dérmica, ovalada, con el eje mayor paralelo a la superficie cutánea y predominantemente hipoeoica. En su fase activa o más inflamatoria aparecen marcadores ecográficos de inflamación: la presencia de flujo sanguíneo perilesional e intralesional, sobre todo en la zona más profunda de la lesión, y el aumento de la ecogenicidad de la hipodermis subyacente (figs. 1 B, 2 B y 3 B). Contrariamente a lo comentado en la literatura, pensamos que el incremento de la ecogenicidad en la hipodermis no debe interpretarse como un artefacto de refuerzo posterior, ya que, a diferencia de este, aparece de forma difusa en toda la hipodermis circundante al GAFI, incluyendo zonas en las que el ultrasonido no ha tenido que atravesar previamente la lesión y, por tanto, no ha sufrido un cambio brusco de impedancia que justificara un artefacto. Además, en el GAFI, el aumento de la ecogenicidad es suave y homogéneo, mientras que el artefacto de refuerzo acústico posterior suele ser brillante y con una atenuación progresiva.

Cuando la lesión está resolviéndose, disminuye el grosor de la imagen hipoeoica y desaparece el aumento de la ecogenicidad del tejido celular subcutáneo subyacente y la vascularización (figs 1 D, 2 D y 3 D). La normalización de la ecogenicidad del tejido celular subcutáneo circundante, coincidente con la disminución de los signos clínicos de inflamación, apoya nuestra teoría de que los cambios en la ecogenicidad de la hipodermis no son el resultado de un artefacto sino que traducen un proceso inflamatorio que afecta, también, a la hipodermis.

La visualización ecográfica del GAFI como una lesión inflamatoria que varía en el tiempo respalda la presunción de que se trata de una manifestación de la rosácea infantil y debilita otras teorías.

Aunque, como cualquier granuloma, la lesión aparece como una imagen fundamentalmente hipoeoica, no se organiza en torno a ningún cuerpo extraño, lo que disminuye la posibilidad de que se trate de una reacción a un remanente embrionario.

La presencia de flujo intralesional en ausencia de tabiques descarta la posibilidad de colecciones o abscesos. Además, el absceso suele localizarse fundamentalmente en la hipodermis, puede alcanzar un gran tamaño y adoptar distintas morfologías con lobulaciones en cualesquiera de sus bordes.

El quiste epidermoide y el pilomatricoma muestran una imagen ecográfica distinta de la apreciada en el GAFI. Aunque se originan en la dermis, tienden a ocupar una parte o el total de la hipodermis.

El quiste epidermoide suele aparecer como una tumoración redondeada y, por tanto, no suele mostrar un eje mayor paralelo a la superficie cutánea. En general se acompaña de un refuerzo acústico posterior y no presenta vascularización intralesional. Solo cuando el quiste está inflamado o roto puede aparecer abundante flujo perilesional y un aumento difuso del tejido celular subcutáneo¹¹.

El pilomatricoma puede presentarse con diversas morfologías y es característico encontrar imágenes hiperecoicas brillantes que representan calcificaciones, un halo hipoeoico periférico y un artefacto de sombra acústica posterior¹². Aunque es menos frecuente, se han descrito

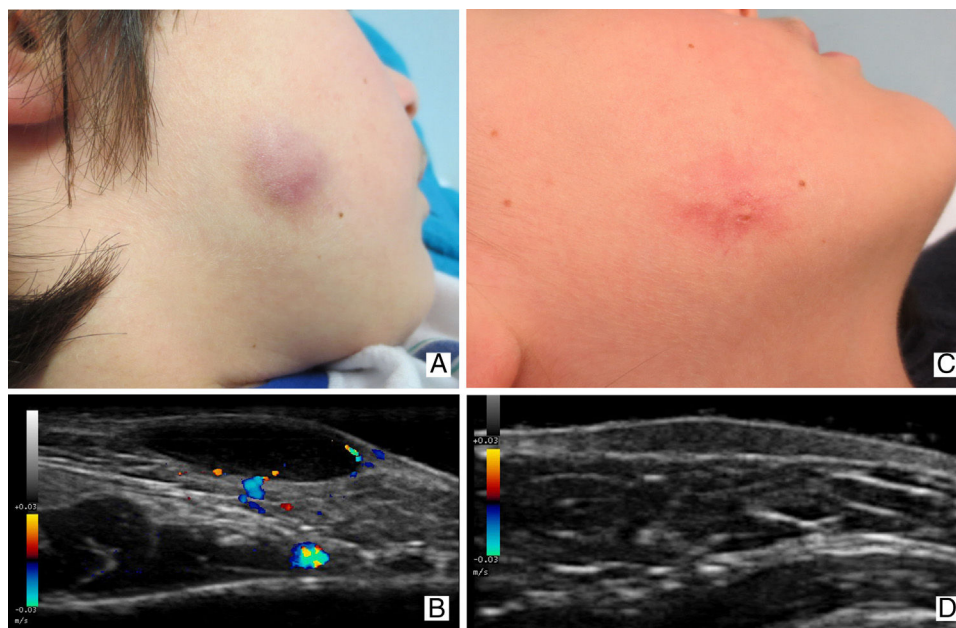


Figura 1 Caso 1: GAFI en varón de 6 años. Imagen clínica (1 A) y ecográfica (1 B) de un GAFI en su fase activa o inflamatoria. Imagen clínica (1 C) y ecográfica (1 D) de la misma lesión, 6 meses más tarde.

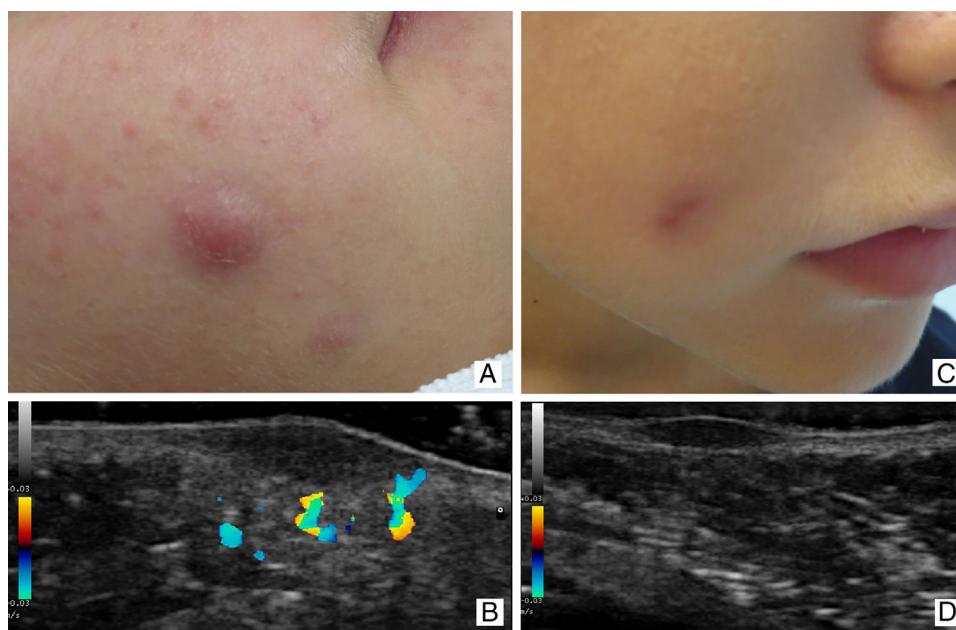


Figura 2 Caso 2: GAFI en varón de 9 años con lesiones cutáneas de rosácea asociadas. Imagen clínica (2 A) y ecográfica (2 B) de un GAFI en su fase activa o inflamatoria. Imagen clínica (2 C) y ecográfica (2 D) del GAFI en involución.

pilomatricomas que generan un artefacto de refuerzo acústico posterior, pero no es habitual encontrar un aumento difuso de la ecogenicidad de la hipodermis subyacente. Los pilomatricomas sí pueden presentar vascularización intralesional¹³.

No hemos encontrado referencias a la imagen ecográfica de la infección cutánea por *Leishmania*, pero en nuestra experiencia, aparece como un aumento difuso de la ecogenicidad de la dermis y la hipodermis, con el límite entre la dermis y la hipodermis borrado. La cos-

tra evidente clínicamente, aparece en ecografía como una imagen dérmica hipoeoica, triangular con el vértice hacia abajo.

Los hallazgos clínicos y ecográficos de nuestros 3 pacientes apoyan nuevamente la teoría de que el GAFI es una de las manifestaciones de la rosácea infantil. Además, creemos que la ecografía puede ser una herramienta útil para reforzar la sospecha clínica de GAFI, estimar su momento evolutivo y evitar biopsias o extirpaciones innecesarias de una lesión que resuelve espontáneamente.

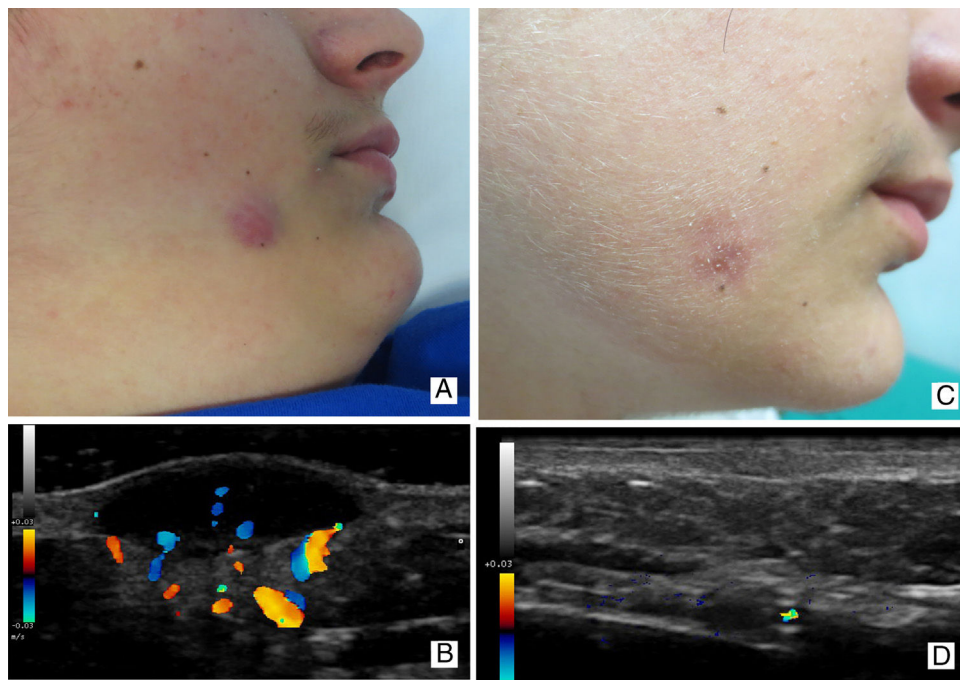


Figura 3 Caso 3: GAFI en varón de 12 años con lesiones cutáneas de rosácea asociadas. Imagen clínica (3 A) y ecográfica (3 B) de un GAFI en su fase activa o inflamatoria. Imagen clínica (3 C) y ecográfica (3 D) de la misma lesión, 6 meses más tarde.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Boralevi F, Leaute-Labreze C, Lepreux S, Barbarot S, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: A multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol.* 2007;156:705–8.
- Prey S, Ezzedine K, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, Barbarot S, Boralevi F, et al. IFAG and childhood rosacea: A possible link? *Pediatr Dermatol.* 2013;30:429–32.
- Orion C, Sfecci A, Tisseau L, Darrieux L, Safa G. Idiopathic facial aseptic granuloma in a 13-year-old boy dramatically improved with oral doxycycline and topical metronidazole: Evidence for a link with childhood rosacea. *Case Rep Dermatol.* 2016;8:197–201.
- Zitelli KB, Sheil AT, Fleck R, Schwentker A, Lucky AW. Idiopathic facial aseptic granuloma: Review of an evolving clinical entity. *Pediatr Dermatol.* 2015;32:e136–9.
- Vazquez-Osorio I, Alvarez-Cuesta CC, Rodriguez-Gonzalez L, Rodriguez-Diaz E. Idiopathic aseptic facial granuloma: Usefulness of cutaneous ultrasound. *Actas Dermosifilogr.* 2017;108:266–8.
- Baroni A, Russo T, Faccenda F, Piccolo V. Idiopathic facial aseptic granuloma in a child: A possible expression of childhood rosacea. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:394–5.
- Neri I, Raone B, Dondi A, Misciali C, Patrizi A. Should idiopathic facial aseptic granuloma be considered granulomatous rosacea? Report of three pediatric cases. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:109–11.
- Roul S, Leaute-Labreze C, Boralevi F, Bioulac-Sage P, Maleville J, Taieb A. Idiopathic aseptic facial granuloma (pyodermite froide du visage): A pediatric entity? *Arch Dermatol.* 2001;137:1253–5.
- Martinez-Diaz GJ, Kim J, Bruckner AL. A toddler with facial nodules: A case of idiopathic facial aseptic granuloma. *Dermatol Online J.* 2010;16:9.
- Hiraldo-Gamero A, Vera-Casano A, Sanz-Trelles A. Idiopathic facial aseptic granuloma. *Actas Dermosifilogr.* 2013;104:635–6.
- Yuan WH, Hsu HC, Lai YC, Chou YH, Li AF. Differences in sonographic features of ruptured and unruptured epidermal cysts. *J Ultrasound Med.* 2012;31:265–72.
- Choo HJ, Lee SJ, Lee YH, Lee JH, Oh M, Kim MH, et al. Pilomatrixomas: The diagnostic value of ultrasound. *Skeletal Radiol.* 2010;39:243–50.
- Wortsman X, Wortsman J, Arellano J, Oroz J, Giugliano C, Benavides MI, et al. Pilomatrixomas presenting as vascular tumors on color Doppler ultrasound. *J Pediatr Surg.* 2010;45:2094–8.