

Granuloma anular elastolítico de células gigantes en área fotoexpuesta

Annular elastolytic giant cell granuloma in photo-exposed area

María Isabel García Briz,* Francisco José Ferrando Roca,* Ramón García Ruiz,*
Patricia Pose Lapausa,† Almudena Mateu Puchades*

Palabras clave:

Granuloma
elastolítico anular
de células gigantes,
granuloma actínico,
elastofagocitosis.

Key words:

Annular elastolytic giant
cell granuloma,
actinic granuloma,
elastophagocytosis.

RESUMEN

Varón de 61 años consulta por aparición de lesiones asintomáticas de seis meses de evolución. A la exploración se observan placas anulares de borde sobrelevado y depresión con hipopigmentación central, localizadas exclusivamente en la región cervical. Ante la sospecha clínica de granulomas anulares elastolíticos se realiza un estudio histológico que confirma el diagnóstico. Se pauta clobetasol propionato en crema al 0.05% y fotoprotección, con respuesta completa a los dos meses de tratamiento. El granuloma elastolítico anular de células gigantes es una enfermedad granulomatosa poco frecuente caracterizada por la presencia de células gigantes multinucleadas que fagocitan fibras elásticas anómalas. Clínicamente se manifiesta a modo de placas anulares con hipopigmentación central, con predominio en zonas fotoexpuestas. Histológicamente es característica la presencia de granulomas dérmicos compuestos por histiocitos y células gigantes multinucleadas junto con la degeneración de fibras elásticas y elastofagocitosis. Suele tener un curso crónico y recidivante. Se han descrito múltiples opciones de tratamiento, incluyendo protectores solares y esteroides tópicos con resultados variables.

ABSTRACT

A sixty-one year old male consults for asymptomatic lesions of six months evolution. On examination, annular plates with raised borders and depression with central hypopigmentation are observed, located exclusively in the cervical region. With the clinical suspicion of elastolytic annular granulomas, a histological study is performed to confirm the diagnosis. Clobetasol propionate cream 0.05% and photoprotection is prescribed, with complete response after two months of treatment. Giant cell annular elastolytic granuloma is a rare granulomatous disease characterized by the presence of multinucleated giant cells phagocytizing anomalous elastic fibers. Clinically, it manifests as an annular plaque with central hypopigmentation, predominantly in photo-exposed areas. Histologically, is characteristic the presence of dermal granulomas composed of histiocytes and multinucleated giant cells, together with degeneration of elastic fibers and elastofagocytosis.

* Servicio de Dermatología.
† Servicio de Anatomía
Patológica.

Hospital Universitario Doctor
Peset. Valencia, España.

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
22/Enero/2018.
Aceptado:
28/Marzo/2018.



INTRODUCCIÓN

El granuloma actínico es una enfermedad granulomatosa poco frecuente descrita por primera vez por O'Brien en 1975,¹ que se caracteriza por la aparición de lesiones anulares en zonas fotoexpuestas.

Desde entonces ha recibido múltiples denominaciones, tales como granuloma de O'Brien, necrobiosis lipoídica atípica de la cara y del cuero cabelludo,² granuloma disciforme de la cara de Miescher,³ granuloma multiforme y granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG).⁴

Este último término es uno de los más utilizados en la actualidad, ya que es característica la presencia de células gigantes multinucleadas

que fagocitan fibras elásticas anómalas, fenómeno conocido como elastofagocitosis.⁵

Presentamos el caso de un paciente con lesiones clínica e histológicamente compatibles con esta entidad, localizadas exclusivamente en la región cervical.

CASO CLÍNICO

Varón de 61 años que acude al servicio de dermatología por la aparición de lesiones asintomáticas de seis meses de evolución.

Como antecedentes personales de interés destacan hipertensión arterial, dislipemia e hiperuricemia. Presenta un fototipo II, trabaja en el campo y niega aplicación de filtros solares.

A la exploración se observan placas anulares de borde sobreelevado y depresión con hipopigmentación central, localizadas exclusivamente en el cuello (*Figura 1*). En un inicio se presentan en la parte posterior y se extienden de manera progresiva alrededor del mismo, abarcando la totalidad de la región cervical.

Ante la sospecha clínica de granulomas anulares elastolíticos se realiza un estudio histológico que confirma el diagnóstico (*Figuras 2 y 3*).

Se pauta clobetasol propionato en crema al 0.05% y fotoprotección con respuesta completa a los dos meses de tratamiento.

COMENTARIOS

El granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG) es una enfermedad granulomatosa poco frecuente que suele afectar a personas con fototipo bajo y signos de daño actínico crónico, como sucede en el caso de nuestro paciente.

Clínicamente se manifiesta a modo de pápulas eritematosas que más tarde evolucionan a placas anulares con hipopigmentación central, con predominio en zonas fotoexpuestas. Sin embargo, se han descrito casos en los que se presentan en áreas cubiertas.^{6,7} Por ello el concepto de granuloma actínico es controvertido, siendo más utilizado el término de GEACG.⁷

La etiología del cuadro es desconocida. Se postula una posible reacción autoinmune dirigida contra las fibras elásticas que desencadena una respuesta inflamatoria con formación de granulomas.⁸

Sin embargo, también se han descrito cicatrices de quemaduras⁹ tras exposición solar intensa y se le ha asociado a fototoxicidad por doxiciclina,¹⁰ postulándose que sería el aumento de temperatura, y no la radiación solar el agente

modificador de la antigenicidad de las fibras elásticas.⁷ A su vez, se le ha relacionado con diversos procesos tales como la diabetes mellitus, el hipotiroidismo, la tiroiditis, los linfomas, la polimialgia reumática y la arteritis de la temporal.

Histológicamente es característica la presencia de granulomas dérmicos compuestos por histiocitos y células gigantes multinucleadas que fagocitan y destruyen las fibras elásticas en ausencia de necrobiosis y depósito de mucina.⁵ Este último aspecto es clave en cuanto a su diferenciación

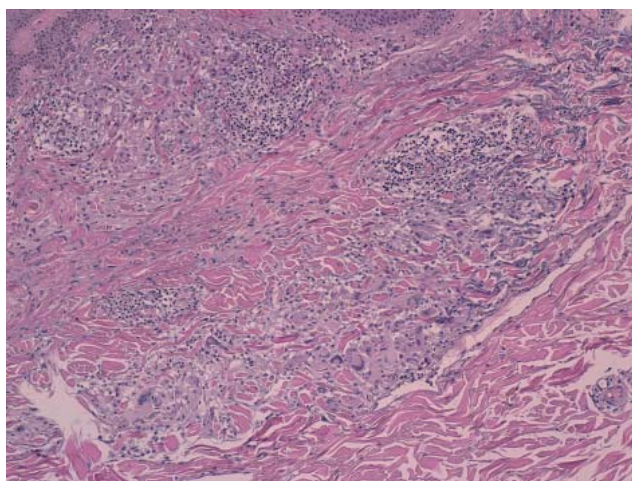


Figura 2. Tinción Hematoxilina eosina, 200x. En dermis se observa un infiltrado linfohistiocitario con abundantes células multinucleadas que fagocitan fibras elásticas.

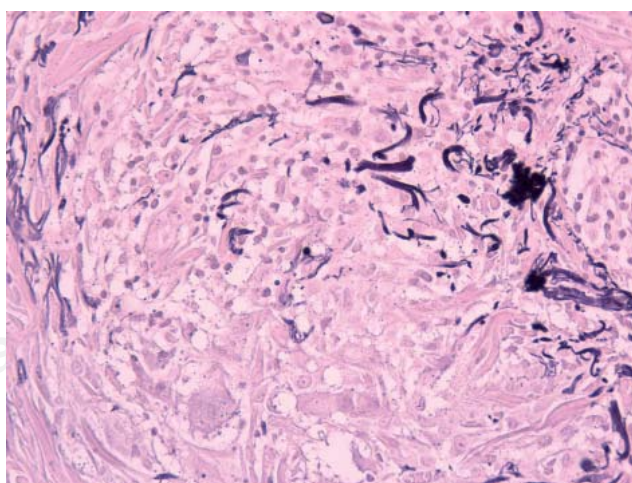


Figura 3. Tinción Orceína, 400x. A mayor detalle se aprecia el fenómeno de elastofagocitosis de las fibras elásticas.



Figura 1. Imagen clínica de las lesiones.

del granuloma anular, principal diagnóstico diferencial de esta entidad. De hecho, algunos autores han considerado el GEACG como una variante de granuloma anular localizado en piel fotoexpuesta. Sin embargo, varios estudios han demostrado sus diferencias: el granuloma anular no muestra elastofagocitosis y sí presenta depósito de mucina, necrobiosis y granulomas en empalizada.¹¹

En cuanto a la evolución de esta patología, suele tener un curso crónico y recidivante, existiendo casos con remisión espontánea. Se han descrito múltiples opciones de tratamiento con escasa evidencia científica, ya que las recomendaciones se basan en casos aislados con resultados variables.¹¹ Entre ellos se incluyen los protectores solares, los esteroides tópicos, intralesionales o sistémicos,¹² los inhibidores de la calcineurina tópicos, la fototerapia, la crioterapia, los antipalúdicos,¹³ los retinoides,¹⁴ la ciclosporina A,¹⁵ el metotrexato, los ésteres del ácido fumárico, la pentoxifilina, la clofazimina y la dapsona.^{6,16} En nuestro paciente se obtuvo una respuesta completa y precoz con fotoprotección y esteroides tópicos.

A modo de conclusión, presentamos el caso de un paciente con lesiones clínicamente sugestivas de GEACG localizadas sólo en un área fotoexpuesta. A su vez, la histología es muy característica, con presencia de granulomas con elastofagocitosis sin necrobiosis ni depósito de mucina, reforzando el concepto previamente descrito de que esta patología representa una entidad propia.

Correspondencia:

María Isabel García Briz

Servicio de Dermatología,
5ª Planta de Consultas Externas
del Hospital Universitario Doctor Peset.
Avenida Gaspar Aguilar Núm. 90,
Valencia, 46017, España.
Tel: 96.162.23.00
Fax: 96.386.25.01
E-mail: mariwelchy@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. O'Brien J. Actinic granuloma. An annular connective tissue disorder affecting sun and heat damaged (elastotic) skin. *Arch Dermatol*. 1975; 111 (4): 460-466.
2. Jones EW. Necrobiosis lipoidica presenting on the face and scalp. An account of 29 patients and a detailed consideration of recent histochemical findings. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc*. 1971; 57 (1): 202-220.
3. Mehregan AH, Altman J. Miescher's granuloma of the face. A variant of the necrobiosis lipoidica-granuloma annulare spectrum. *Arch Dermatol*. 1973; 107 (1): 62-64.
4. Hanke CW, Bailin P, Roenigk HH Jr. Annular elastolytic giant cell granuloma. *J Am Acad Dermatol*. 1979; 1 (5): 413-421.
5. Bassas-Vila J, Umberto P, Iglesias M, Creus L. Granuloma actínico. Estudio clínico e histológico de cinco casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2004; 95 (7): 451-455.
6. Monserrat-García MT, Pereyra-Rodríguez JJ, De Zulueta-Dorado T, Conejo-Mir-Sánchez J. Granuloma elastolítico anular de células gigantes en área no fotoexpuesta con respuesta a dapsona. *Actas Dermosifiliogr*. 2016; 107 (6): 531-533.
7. Campos ML, Díaz DR, Quesada CA, Hernández CN, Martín DM, Regojo ZR et al. Annular elastolytic giant cell granuloma: a case report located in non-sunexposed areas. *Actas Dermosifiliogr*. 2006; 97 (8): 533-535.
8. O'Brien JP, Regan W. Actinically degenerated elastic tissue is the likely antigenic basis of actinic granuloma of the skin and of temporal arteritis. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 40 (2): 214-222.
9. Pestoni C, Pereiro M Jr, Toribio J. Annular elastolytic giant cell granuloma produced on an old burn scar and spreading after a mechanical trauma. *Acta Derm Venereol*. 2003; 83 (4): 312-313.
10. Lim DS, Triscott J. O'Brien's actinic granuloma in association with prolonged doxycycline phototoxicity. *Australas J Dermatol*. 2003; 44 (1): 67-70.
11. Eraso-Bravo R, Olaya-Urrea P, Forero-Pedraza J, Carrillo-García M. Granuloma actínico: ¿Variedad de granuloma anular? *Piel (Barc)*. 2016; 31 (3): 167-169.
12. Gutiérrez-González E, Pereiro M Jr, Toribio J. Elastolytic actinic giant cell granuloma. *Dermatol Clin*. 2015; 33 (3): 331-341.
13. Kurose N, Nakagawa H, Iozumi K, Nogita T, Furue M, Ishibashi Y. Systemic elastolytic granulomatosis with cutaneous, ocular, lymph nodal, and intestinal involvement. Spectrum of annular elastolytic giant cell granuloma and sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol*. 1992; 26 (2 Pt 2): 359-363.
14. Ozkaya-Bayazit E, Büyükbabani N, Baykal C, Öztürk A, Okçu M, Soyer HP. Annular elastolytic giant cell granuloma: sparing of a burn scar and successful treatment with cloroquine. *Br J Dermatol*. 1999; 140 (3): 525-530.
15. Stefanaki C, Panagiotopoulos A, Kostakis P, Stefanaki K, Petridis A. Actinic granuloma successfully treated with acitretin. *Int J Dermatol*. 2005; 44 (2): 163-166.
16. Tsutsui K, Hirone T, Kubo K, Matsui Y. Annular elastolytic giant cell granuloma: response to cyclosporin A. *J Dermatol*. 1994; 21 (6): 426-429.
17. Igawa K, Maruyama R, Katayama I, Nishioka K. Anti-oxidative therapy with oral dapsone improved HCV antibody positive annular elastolytic giant cell granuloma. *J Dermatol*. 1997; 24 (5): 328-331.