



Localizador: 17016

Lichen aureus granulomatoso. Presentación de un caso

Granulomatous lichen aureus. A case report

Enric Piqué-Durán,* Mikel Azcue-Mayorga,‡ Odalys García-Vázquez,‡ Juan A Pérez-Cejudo*

Palabras clave:

Púrpura pigmentaria crónica, lichen aureus, granuloma, capillaritis, infiltrado perianexial.

Keywords:

Pigmented purpuric dermatosis, lichen aureus, granuloma, capillaritis, perianexial infiltrate.

RESUMEN

La variante granulomatosa de púrpura pigmentaria crónica fue descrita por Saito et al. en 1996; desde entonces, 22 casos se han documentado, seis de ellos correspondieron a un lichen aureus granulomatoso. Por otro lado, en 2014, se describió un caso de lichen aureus con un infiltrado perianexial profundo simulando un lichen striatus que no se había reportado anteriormente. Se presenta el caso de una mujer caucásica de 25 años con una placa única maculopapulosa de color dorado y un piqueteado purpúrico en el centro. Histopatológicamente evidenciaba un infiltrado liquenoide superficial con extravasación de hematíes y presencia de hemosiderófagos, a nivel profundo mostraba un infiltrado denso perianexial. El infiltrado estaba constituido principalmente por linfocitos, pero se apreciaban histiocitos agrupados formando pequeños granulomas. Las tinciones especiales y estudios inmunohistoquímicos apoyaron el diagnóstico, pues la tinción de Perls evidenció la presencia de hemosiderófagos, el CD68 resaltó los granulomas.

ABSTRACT

In 1996, Saito et described the granulomatous variant of pigmented purpuric dermatoses. Since then 22 cases have been described, six out of them corresponding to lichen aureus. On the other hand, one case of lichen aureus showing a perianexial, dense and deep lymphocytic infiltrate simulating a lichen striatus was described in 2014. We expose a 25-year-old Caucasian woman presented with golden plaque with purpuric spots in its center. Histopathologically, there was a superficial lichenoid infiltrate with extravasated erythrocytes and abundant siderophages. In the deep dermis, a dense perianexial lymphocytic infiltrate was evident. Small groups of histiocytes forming small granulomas were present. The immunochemical studies and special stains confirms the diagnosis. Thus, Perl's stain showed abundant siderophages and CD68 marked the granulomas.

INTRODUCCIÓN

Bajo el término de púrpura pigmentaria crónica (PPC) se agrupa una serie de cuadros caracterizados por un infiltrado linfocitario perivascular superficial acompañado de extravasación de hematíes y presencia de hemosiderófagos. Clínicamente presenta placas, pápulas o máculas, en general producidas por un piqueteado purpúrico, distribuidas por extremidades inferiores. En función de los hallazgos clínicos e histopatológicos se han descrito distintas entidades, con frecuencia de límites imprecisos, y no uniformemente aceptadas (Tabla 1). El lichen aureus es una de esas entidades que se caracterizan, a diferencia del resto, por evidenciar una o escasas lesiones agrupadas en un área circunscrita y un color cobre-anaranjado o dorado, al que debe su nombre. A nivel histopatológico, su

rasgo diferencial es un infiltrado liquenoide denso con presencia de abundantes hemosiderófagos.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 25 años sin antecedentes de interés consultó por una lesión asintomática de un año de evolución localizada en cara interna de muslo izquierdo. Era de tamaño estable, pero refería cambios en la intensidad de coloración en relación con la exposición solar. No mostraba signos de insuficiencia venosa, y no había sufrido ningún traumatismo en la zona.

A la exploración presentaba una maculopápula redondeada y bien delimitada de 0.8 cm de diámetro, de color dorado con un piqueteado purpúrico central que no blanqueaba a la vitropresión (Figura 1).

* Sección de Dermatología.
‡ Servicio de Patología.

Hospital «Dr. José Molina Orosa Lanzarote».

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
23/Marzo/2017.
Aceptado:
08/Abril/2019.



Tabla 1. Diagnóstico diferencial de las distintas variantes de púrpura pigmentaria crónica.

Entidad(año de descripción)	Sinónimos	Características clínicas distintivas	Características patológicas distintivas	Comentario
Enfermedad de Schamberg (1901) [‡]	Dermatitis purpúrica pigmentada progresiva	Placas marrones o anaranjadas debido a la hemosiderina con un piqueteado purpúrico en pimienta de cayena localizado en extremidades inferiores, de curso crónico y evolución a brotes	Infiltrado linfocitario perivascular superficial con hemosiderina y hematíes extravasados. Sin vasculitis	Se considera la entidad de referencia. El resto de entidades se describen con base en las diferencias con la enfermedad de Schamberg
Dermatitis purpúrica pigmentaria liquenoide de Gougerot y Blum (1925) [‡]		Pápulas purpúricas de aspecto liquenoide, afecta a adultos entre 40 y 60 años	Infiltrado liquenoide, zona grenz	En la descripción original, el término liquenoide hacía referencia sólo al aspecto clínico de las lesiones. Con los años, algunos autores lo han malinterpretado como un hallazgo histopatológico
Púrpura anular telangiectoide de Majocchi (1896) [‡]		Placas de aspecto anular con telangiectasias en la periferia	Telangiectasias además de los hallazgos de la enfermedad de Schamberg	Predomina en mujeres
Púrpura ecematoide de Doucas y Kapetanakis (1953) [‡]	Angiodermatitis pruriginosa disseminada; púrpura pruriginosa	Lesiones descamativas y pruriginosas	Presencia de espongiosis, además de los hallazgos de la enfermedad de Schamberg	
<i>Lichen aureus</i> (1958) [‡]	<i>Lichen purpuricus</i>	Lesiones solitarias o circunscritas, color dorado, afecta a niños o gente joven	Infiltrado liquenoide con una zona grenz, con abundantes hemosiderófagos, además de la extravasación hemática. Infiltrado perivascular profundo*	
Púrpura pruriginosa de Lowenthal (1954)		Intensamente pruriginoso, con lesiones que se iniciaban en tobillo y se extendían caudalmente hasta glúteos y caderas en adultos jóvenes	Hiperqueratosis con paraqueratosis ocasional, edema en papilas dérmicas, además de los cambios descritos en la enfermedad de Schamberg	Muchos autores consideran la púrpura de Lowenthal equivalente a la púrpura ecematoide de Doucas-Kapetanakis
PPC cuadrántica (1990)/PPC Unilateral (1991)	PPC lineal	Las lesiones idénticas a la enfermedad de Schamberg afectan una sola extremidad	Igual que la enfermedad de Schamberg	
PPC transitoria (1960)		Como la enfermedad de Schamberg, pero puede extenderse por tronco, y con frecuencia las lesiones son más pigmentadas que purpúricas	Igual que la enfermedad de Schamberg, aunque la inflamación es escasa	El rasgo distintivo de esta entidad es que dura entre tres y 24 meses. En cambio, la duración de la enfermedad de Schamberg suele ser de años
PPC familiar (1953)		Presenta una clínica similar a la enfermedad de Schamberg o a la púrpura anular telangiectoide de Majocchi	Igual que la enfermedad de Schamberg	No se ha asociado a ninguna alteración genética. Se considera una herencia autosómica dominante con penetrancia variable
PPC granulomatosa (1996)		Como la enfermedad de Schamberg, o como <i>lichen aureus</i>	Los hallazgos propios de la enfermedad de Schamberg o el <i>lichen aureus</i> , pero con presencia de histiocitos agrupados a modo de pequeños granulomas	La evolución y pronóstico no difieren de la enfermedad de Schamberg o el <i>lichen aureus</i>

[‡] Variantes consideradas clásicas. * Se considera que el infiltrado en todas púrpuras pigmentarias crónicas es superficial; sin embargo, en nuestra experiencia el infiltrado en el *lichen aureus* es superficial y profundo (datos no publicados).

El estudio histopatológico mostró un denso infiltrado linfocitario liquenoide respetando una zona grenz. Dicho infiltrado se extendía en profundidad alrededor de los anejos cutáneos, incluyendo músculo erector del pelo, y algún nervio (*Figura 2*). Se observaba gran cantidad de



Figura 1. Aspecto clínico de la lesión. Maculopápula redondeada de color dorado con un piqueteado purpúrico central.

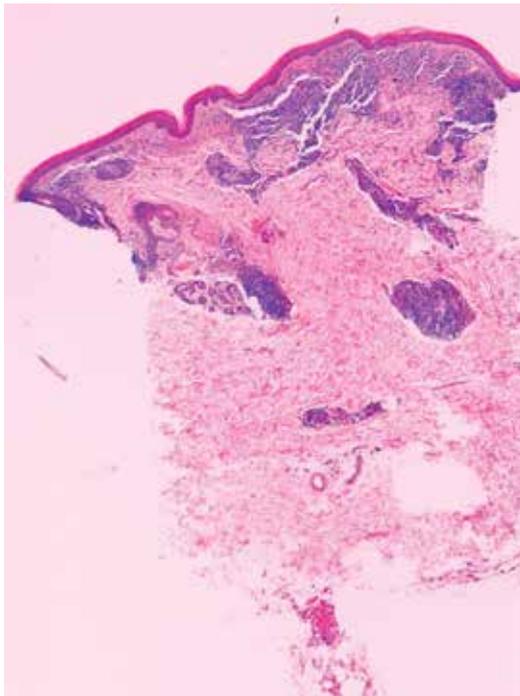


Figura 2. Infiltrado linfocitario denso liquenoide a nivel superficial y nodular localizado alrededor de los anejos a nivel profundo (Hematoxilina & Eosina x20).

hemosiderófagos, y en dermis papilar numerosos hematíes extravasados sin signos de vasculitis; entremezclados con el infiltrado linfocitario, se apreciaban pequeños grupos de histiocitos (*Figuras 3 y 4*). Se realizó una tinción Perls que identificó una gran cantidad de hierro (*Figura 5*). Los linfocitos marcaron mayoritariamente con CD3 y CD4, mientras que CD68 marcó los granulomas (*Figura 4*).

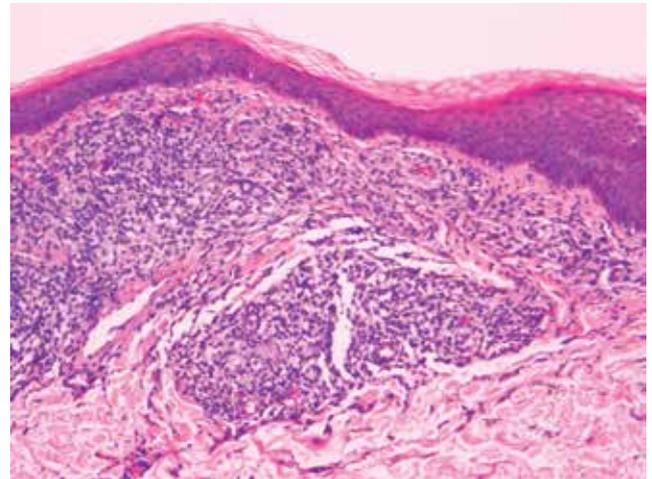


Figura 3. Detalle del infiltrado superficial constituido mayoritariamente por linfocitos, pero con la presencia de pequeños granulomas entremezclados. Asimismo, se observa una importante extravasación hemática (Hematoxilina & Eosina x200).

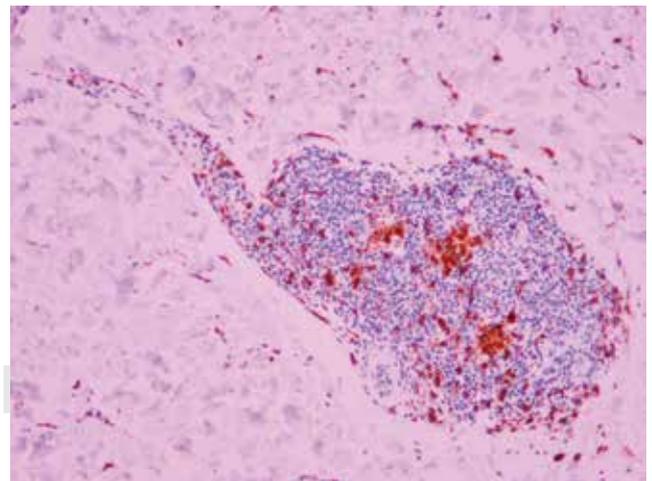


Figura 4. Detalle del infiltrado localizado alrededor de un ducto sudoríparo en el que resalta la presencia de grupos de histiocitos formando pequeños granulomas (CD68 x100).

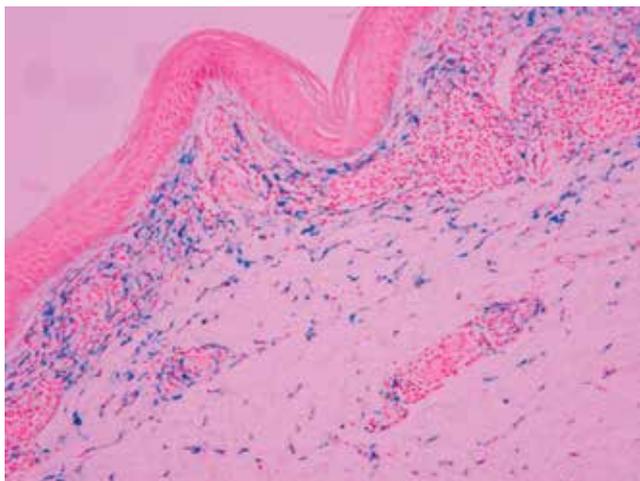


Figura 5. Presencia de hemosiderina abundante (azul) (tinción de Perls x100).

Una tinción PAS y Ziehl-Neelsen no aportó ninguna información.

Se realizó un análisis que incluyó hemograma, estudio de coagulación que fue rigurosamente normal, salvo por una alanina aminotransferasa de 48 UI/L (normal < 41). Debido a la presencia de granulomas, se solicitaron asimismo niveles de enzima convertidor de angiotensina que resultaron elevados, 65.4 UI/L (normal 8-52). Una radiografía de tórax y una TAC de alta resolución no mostraron hallazgos significativos.

Tras dos años de seguimiento persiste una leve lesión residual sin cambios significativos.

COMENTARIOS

En 1996, Saito et al.¹ describieron dos pacientes con una clínica de PPC, pero que a nivel histopatológico mostraban un infiltrado granulomatoso en dermis superficial con presencia de histiocitos, células gigantes multinucleadas y linfocitos. Desde entonces, se han registrado 22 casos, incluyendo el nuestro.¹⁻¹³ Aunque se ha considerado un predominio de esta variante de PPC en asiáticos,^{3,12} probablemente no sea así, pues a pesar de que las primeras series se describieron en asiáticos, en los últimos cinco años se han reportado seis pacientes caucásicos^{9,11-13} por uno asiático.¹⁰ A nuestro juicio tampoco tiene mucha consistencia su asociación con hiperlipidemia (11/22), como han sugerido algunos autores.^{3,7} Al parecer, hay un claro predominio de mujeres (16/22).⁷ Este infiltrado granulomatoso no afecta el pronóstico ni la evolución.¹

Seis de los casos podrían considerarse un *lichen aureus* al manifestarse como lesiones circunscritas unilaterales que se localizaban en muslos (4),^{11,12} muñeca (1)³ y área lumbar (1).¹³ Como ocurre en las PPC no granulomatosas, estos casos afectan a los pacientes más jóvenes. Cuatro de los cinco eran caucásicos, aunque el escaso número de pacientes no permite extraer conclusiones.

En cuanto a los hallazgos histopatológicos, el *lichen aureus* granulomatoso muestra un infiltrado denso profundo, además de liquenoide, con la presencia de pequeños granulomas que se pueden localizar a nivel superficial,³ profundo^{11,13} o en ambos.¹¹ Aunque el infiltrado en las PPC se considera superficial, tras revisar nuestra casuística de *lichen aureus*, detectamos que todos ellos evidenciaban un infiltrado inflamatorio profundo en mayor o menor medida, por lo que opinamos que en el *lichen aureus*, a diferencia del resto de PPC, es frecuente hallar un infiltrado superficial y profundo (datos no publicados). Nuestro caso, además, tenía la particularidad de que el infiltrado profundo se distribuía predominantemente alrededor de los anejos. Hallazgos similares, pero sin granulomas ya han sido reportados por Aung et al.,¹⁴ pero no tenemos conocimiento de que ambos patrones hayan sido descritos en el mismo caso.

Histopatológicamente deberemos establecer diagnóstico diferencial con un *lichen striatus*. La presencia de una zona grenz, además de un gran número de hematíes extravasados y hemosiderófagos, apoyará el diagnóstico de *lichen aureus* granulomatoso. La ausencia de vacuolización de la basal, la falta de mucina en dermis reticular y una basal de grosor normal nos permitirán distinguirlo de un lupus. La erupción medicamentosa granulomatosa suele asociar eosinófilos y células plasmáticas en el infiltrado, disqueratosis de queratinocitos, además de carecer de hematíes extravasados y hemosiderófagos. En las vasculitis granulomatosas, además de una clínica sistémica, se detectaron verdaderas vasculitis a nivel histológico. Tanto en la sarcoidosis como en la enfermedad de Crohn metastásica, los granulomas presentan escasos linfocitos. Merece la pena mencionar un caso de sarcoidosis que asoció extravasación hemática.¹⁵ En las infecciones por micobacterias suelen existir una hiperplasia epidérmica y abscesos asociados. Finalmente, la distinción con una micosis fungoide inicial puede ser difícil, pero en ésta debemos exigir la presencia de epidermotropismo de linfocitos atípicos.

En conclusión, para llegar a un correcto diagnóstico en las enfermedades inflamatorias de piel es fundamental establecer una correcta correlación clínico-patológica. En el

caso de las PPC, y el *lichen aureus* en particular, debemos contemplar la posibilidad de un infiltrado con granulomas y un infiltrado inflamatorio superficial y profundo, que pueden localizarse alrededor de vasos y anejos, lo que nos permitirá un correcto diagnóstico y evitar estudios innecesarios.

Correspondencia:**Enric Piqué-Durán**

Sección de Dermatología, Hospital
«Dr. José Molina Orosa de Lanzarote»,
Ctra Arrecife-Tinajo, km 1,3
35500-Arrecife (Las Palmas).
E-mail: enric@aedv.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Saito R, Matsuoka Y. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis. *J Dermatol*. 1996; 23: 551-555.
2. Wong WR, Kuo TT, Chen MJ, Chan HL. Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatosis: report of two cases. *Be J Dermatol*. 2001; 145: 162-164.
3. Lin WL, Kuo TT, Shih PY, Lin WC, Wong WR, Hong HS. Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatosis: report of four new cases and an association with hyperlipidemia. *Clin Exp Dermatol*. 2007; 32: 513-515.
4. Kerns MJ, Mallatt BD, Shamma N. Granulomatous pigmented purpura: an unusual histological variant. *Am J Dermatopathol*. 2009; 31: 77-80.
5. Lee SH, Kwon JE, Lee KG et al. Granulomatous variant of chronic pigmented purpuric dermatosis associated with hyperlipidaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2010; 24: 1243-1245.
6. Wang JY, Wu YH, Hsiao PF et al. Granulomatous pigmented purpuric dermatoses: report of three cases and review of the literature. *Dermatologica Sinica*. 2011; 2010: 77-81.
7. MacQuarrie EK, Pastemak S, Torok M, Veerassamy S, Walsh NMG. Persistent pigmented purpuric dermatitis: Granulomatous variant. *J Cutan Pathol*. 2011; 38: 979-983.
8. Kaplan J, Burgin S, Sepehr A. Granulomatous pigmented purpura: report of a case and review of the literature. *J CutanPathol*. 2011; 38: 984-989.
9. Pérez-Tato B, Marinero-Escobedo S, Pérez-González YC, Sánchez-Albisua B, Polimón-Olabarrieta I, Encabo-Mayoral B et al. Granulomatous variant of pigmented purpuric dermatosis. *Am J Dermatopathol*. 2012; 34: 746-748.
10. Wakusawa C, Fujimura T, Haga T, Aiba S. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis associated with primary Sjögren syndrome. *Acta dermatol Venereol*. 2013; 93: 95-96.
11. Morrisey K, Rosenbach M, Del-Horatus D, Elenitsas R, Tetzlaff MT. Granulomatous changes associated with pigmented purpuric dermatosis. *Cutis*. 2014; 94: 197-202.
12. Hanson C, Fisher R, Fraga G, Rajpara A. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis: an unusual variant associated with hyperlipidemia. *Dermatol Online J*. 2014; 21 (2). pii: 13030/qt0tp272d1.
13. MacKenzei A, Biswas A. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis: report of a case with atypical clinical presentation including dermatoscopic findings. *Am J Dermatopathol*. 2015; 37: 311-314.
14. Aung PP, Burns SJ, Bhawan J. *Lichen aureus*: an unusual histopathological presentation: a case report and a review of literature. *Am J Dermatopathol*. 2014; 36: e1-e4.
15. Bachmeyer C, Eguia B, Callard P, Moguelet P. Purpuric papulonodular sarcoidosis mimicking granulomatous pigmented purpura. *Eur J Dermatol*. 2011; 21: 110-111.