

Lupus miliar diseminado facial

Reporte de 3 casos

Mildred Gutiérrez, Miguel López, Rosanelly Roye, Honey Bee Arza,
Yamileth Acacio, Mariela Zamora, Hugo Naranjo

Departamento de Dermatología. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas, Venezuela. E-mail: mildredgutierrez@yahoo.com

Resumen

El Lupus Miliar Diseminado Facial (LMDF) es una enfermedad de causa desconocida y de evolución crónica. Originalmente es considerada una variante del lupus vulgar o tuberculide con afección facial. Clínicamente se caracteriza por pápulas rojo parduzco, de 1 a 3 mm de diámetro, simétricas, indoloras, lisas con predominio centrofacial.

Pacientes y métodos: **Caso 1:** femenina, 35 años, 4 meses con pápulas pruriginosas, color piel, otras eritematosas, de 2 a 3 mm de diámetro, facial, exacerbadas con el calor, aumentando progresivamente en número. **Caso 2:** femenina, 65 años, hipertensa, con pápulas color piel en frente, mejillas y nariz. **Caso 3:** femenina, 66 años, hipertensa, pápulas color piel región centrofacial, asintomáticas, aumentaron en número y tamaño a cuello y tórax. Histopatología: Granuloma de histiocitos epitelioides con necrosis central.

Discusión: El LMDF: discreta erupción de pápulas rojo-parduzcas, indoloras, en adultos y adolescentes, predominio femenino. Histopatología: granuloma de células epitelioides, similar al de rosácea granulomatosa y sarcoidosis cutánea. Terapia con tetraciclinas ha dado buenos resultados. En nuestras pacientes la respuesta fue variable: Caso 1, respuesta parcial; Caso 2, involución espontánea; Caso 3, no respondió.

Conclusión: resulta un reto diagnosticarlo y tratarlo. Sin embargo, es importante diferenciarlo de otras patologías caracterizadas por pápulas o nódulos faciales; aunque persiste la incógnita con respecto a qué grupo de enfermedad granulomatosa pertenece esta entidad.

Palabras clave: lupus, miliar, diseminado, facial.

Lupus miliaris disseminatus faciei. Report of 3 cases

Abstract

Lupus Miliaris Disseminatus Faciei (LMDF) is a chronic and unknown dermatological disease. It was considered a type of vulgar lupus with facial involvement. Clinical features are 1-3 mm red-brown papules, symmetric distribution, not painful with predilection of the middle facial area.

Patients and Methods: **Case 1:** 35 year old female patient who had 4 months with 2-3 mm pruritic, skin-colored papules other erythematous located in face. Exacerbations with heat, grew in number. **Case 2:** 65 year old female patient with skin-colored papules in nose, frontal and periorbital region. **Case 3:** 66 year old female patient with asymptomatic skin-colored papules in middle facial area; grew in number and size to neck and thorax. Pathology: Granuloma with central caseation necrosis.

Discussion: LMDF is a discrete eruption of red-brown, asymptomatic papules in adults and adolescents, predominate in females. Pathology: Granuloma of epithelioid cells similar to the one seen in granulomatous rosacea and cutaneous sarcoidosis. Treatment with tetracyclines has given good results. The response in our patients was variable: Case 1: had partial response, Case 2: spontaneous involution, Case 3: no response.

Summary: difficult to diagnose and treat, specially if you consider the need to differentiate from other causes of facial papules and nodules. Indeed, the doubt persists of in which group of granulomatous disease can be included.

Key words: lupus, miliaris, disseminatus, faciei, cases.

Introducción

El Lupus Miliar Diseminado Facial (LMDF), es una enfermedad de causa desconocida, de evolución crónica que en algunas ocasiones pudiera presentar involución espontánea; dicha entidad en un principio fue considerada como una variante del lupus vulgar o una tuberculide que afecta la cara. El término tuberculide fue usado por primera vez por Darier en 1896; sin embargo, fue Ardnt en 1911 quien describió un cuadro clínico al cual le asignó el nombre de lupus miliar diseminado como enfermedad. En 1917, Lewandowsky describió los denominados tuberculides rosaceiformes^{1,2}. Clínicamente se presenta como pápulas color rojo parduzco de 1 a 3 mm de diámetro, simétricas, indoloras, de superficie lisa, de localización centrofacial. Al realizar la diascopia se logra observar imagen con aspecto "en jalea de manzana"^{1,2,3}.

En este reporte de casos presentamos 3 pacientes que acudieron a la consulta de dermatología.

Caso 1

Paciente femenina de 35 años, ama de casa, natural y procedente del estado Lara, quien refirió enfermedad de 4 meses de evolución caracterizada por aparición de pápulas color piel, otras eritematosas de 2 a 3 mm de diámetro en cara, pruriginosas, exacerbadas al exponerse al sol y al calor. Con la ingesta de enlatados y embutidos las pápulas aumentaron en número; acudió a médicos quienes prescribieron antihistamínicos vía oral, gel de aloe vera, esteroides tópicos y vía parenteral, régimen dietético libre de cítricos, alimentos enlatados ni embutidos, sin obtener mejoría. Dos meses después se asoció edema periorbitario en miembros inferiores y aumento de peso; por lo cual fue referida a la consulta de dermatología del Hospital Militar. Se evaluó la paciente y al examen físico se evidenció en regulares condiciones generales, afebril, hidratada, hemodinámicamente estable, fototipo cutáneo según Fitzpatrick IV/VI; edema periorbitario, disminución de apertura ocular, fascie de luna llena, pápulas redondas color piel otras eritematoparduzcas de 2 a 3 mm de diámetro, de superficie lisa en región frontal, nasal y malar bilateral, diascopia imagen con aspecto "en jalea de manzana"; edema grado I en miembros inferiores, resto del examen físico sin alteraciones aparentes (Fotos 1 y 2). En el plan de estudio se le realizó historia clínica, fotos, biopsia de una de las lesiones de la cara, radiografía de tórax, PPD, VDRL, hematología completa; función hepática y renal, HIV; BK de esputo seriado. La impresión diagnóstica fue: Rosácea, Lupus miliar diseminado facial, Erupción polimorfa a la luz y Granuloma facial. El resultado de la hematología reportó leucocitosis leve con discreta desviación a la izquierda; Anti DNA (-), ANA (-), C3, C4 normales el resto de los paraclínicos presentaron valores dentro de límites normales; Rx de tórax normal sin signos sugestivos de tuberculosis pulmonar u otras patologías; PPD 10 mm; BK de esputo seriado con ausencia de bacilos ácidoalcoholresistentes.

Foto 1. Placas eritematoparduzcas fronto naso malar. Edema periorbitario



Foto 2. Detalle erupción en area malar



La histopatología reportó granuloma de histiocitos epitelioides con necrosis central; las otras coloraciones resultaron negativas para Zielh-Neelsen, Fite-Faraco y PAS.

Se prescribió tratamiento con base en protector solar, hidratantes, omeprazol vía oral diario, Doxiciclina 100 mg diarios durante 6 meses; al mes se reevaluó y mejoró el edema, fotosensibilización, reducción de peso, pero por persistir lesiones en la cara se solicitó de nuevo Radiografía de tórax, exámenes de PPD y BK de esputo seriado, resultaron negativos para tuberculosis; por lo cual se prolongó terapia con tetraciclinas durante 3 meses más, con posterior mejoría de lesiones en cara (Foto 3).

Foto 3. Post tratamiento



Se plantearon los diagnósticos clínicos de lupus miliar diseminado o granuloma facial.

Foto 4. Erupción centro facial



Foto 5. Detalle en área fronto nasal



Caso 2

Femenina de 65 años, hipertensa, natural y procedente de Barinas; quien refirió enfermedad de 1 año de evolución caracterizada por presentar 2 pápulas color piel en región frontal; 6 meses después se extendieron a región malar y nasal en número de 3, aisladas; por lo cual consultó a dermatología. Se evaluó en la consulta. Al examen físico en aparentes buenas condiciones generales, hidratada; fototipocutáneo según Fitzpatrick III/VI; pápulas color piel redondas, lisas, aisladas, en número de 5 en región centrofacial, resto del examen físico sin alteraciones aparentes (Fotos 4 y 5). Plan de estudio: historia clínica, foto, biopsia de piel, Rx de tórax, PPD, hematología completa, VDRL.

Los paraclínicos resultaron con valores normales, radiografía de tórax normal, PPD: 12 mm, VDRL no reactivo. La biopsia de piel reportó hallazgos compatibles con LMDF, la paciente decidió no recibir tratamiento por lo cual se observó durante un año; presentó remisión espontánea de la patología con melanodermia residual leve. Hace 2 meses consultó por placas eritematodescamativas, con centro atrófico en región centrofacial exacerbadas con la exposición al sol; sugestivas clínicamente de lupus eritematoso discoideo crónico, se le realizó biopsia de la lesión la cual resultó con características histopatológicas de LMDF, en vista de la duda se le repitió el estudio histopatológico con hallazgos confirmatorios para LMDF.

Caso 3

Femenina 66 años, hipertensa, con dislipidemia, quien refirió enfermedad de 1 año de evolución, caracterizada por pápulas color piel, en región centrofacial, asintomáticas, las cuales aumentaron en número y tamaño y progresaron a cuello y tórax. Al examen físico: clínicamente estable, hidratada, fototipocutáneo según Fitzpatrick IV/VI, pápulas eritematosas, redondeadas, lisas, en región frontal, nariz, mentón, cuello y tórax (Foto 6 y 7). Se planteó como impresión diagnóstica: 1) rosácea granulomatosa,

2) tubercúlides, 3) LMDF. Se le realizó historia clínica, foto clínica, PPD, Rx de tórax, biopsia de piel. Se le repitió biopsia 3 veces en vista de que los hallazgos histopatológicos resultaron inespecíficos y no concluyentes. Resultados: PPD 20 mm, Anti DNA (-), ANA (-), C3, C4, radiografía de tórax normal, coloraciones negativas para Zielh-Neelsen, Fite-Faraco y PAS. Resultado de biopsia de piel compatible con LMDF. Se recomendó terapia con Doxiciclina 1 tableta de 100 mg; 2 veces al día durante 1 mes; luego 1 vez al día durante 5 meses y protector solar.

Se presenta la microfotografía de la imagen histopatológica con evidencia de los hallazgos del Lupus miliar diseminado facial (Foto 8 y 9).

Discusión

Lupus miliar diseminado facial es una discreta erupción de pápulas rojo-parduzcas, indoloras, frecuente en adultos y adolescentes, con predominio en mujeres³; sin embargo, existen reportes de casos en niños⁴. Es una rara entidad de condición granulomatosa; la cual puede presentarse como pápulas con eritema alrededor (aunque este eritema no es característico), inflamatorias, distribuidas simétricamente alrededor de los ojos, nariz y labios. Ocasionalmente estas lesiones pudieran generalizarse y aparecer sobre las

Foto 6. Erupción centro facial extendida a cuello y parte de torax



Foto 7. Detalle de la erupción en mejilla



extremidades y el tronco. Generalmente las pápulas son múltiples, miden de 1 a 3 mm de diámetro. La etiología es incierta⁵.

La histopatología reporta hallazgos dados por la presencia de granuloma de histiocitos epitelioides con necrosis central; infiltrado celular compuesto por linfocitos, histiocitos y neutrófilos y pudieran estar presentes áreas de fibrosis; patrón muy similar al observado en la rosácea granulomatosa y sarcoidosis cutánea^{3,5,6}.

Es una condición que se desarrolla rápidamente y puede mostrar resistencia a la terapia convencional; lo cual la diferencia de la rosácea granulomatosa. Algunos autores refieren que se trata de una reacción al *Demodex folliculorum*, asociación que aún no ha sido confirmada. Así mismo, varias investigaciones han fallado para demostrar por cultivo la presencia de *Mycobacterium tuberculosis* u

otras micobacterias. Otros autores creen que esta entidad nosológica no es más que una severa progresión de la rosácea⁶⁻⁹.

Con el uso de tetraciclinas se han obtenido buenos resultados. De nuestras pacientes, el caso 2 presentó involución espontánea en menos de 1 año, una de ellas (Caso 1) respondió en forma parcial y el tercer caso no involucionó. La patogénesis continúa siendo controversial debido a que no se ha demostrado la presencia del bacilo de la tuberculosis. De igual forma, la respuesta al PPD resulta variable en los pacientes que presentan la enfermedad; no siempre existen focos tuberculosos y la respuesta al tratamiento antifímico es escasa o nula. Algunos estudios confirman la hipótesis de la regresión espontánea en un lapso de 2 a 4 años¹⁰; otros consideran que se trata de una entidad distinta^{2,6,8,9}.

Resulta un reto el diagnóstico y tratamiento de pápulas o nódulos faciales, se hace necesario diferenciarla de otras patologías, persiste todavía la incógnita en cuanto a qué grupo de patología granulomatosa pertenece esta entidad.

Foto 8. Granuloma linfohistiocitario (H-E,250 X)

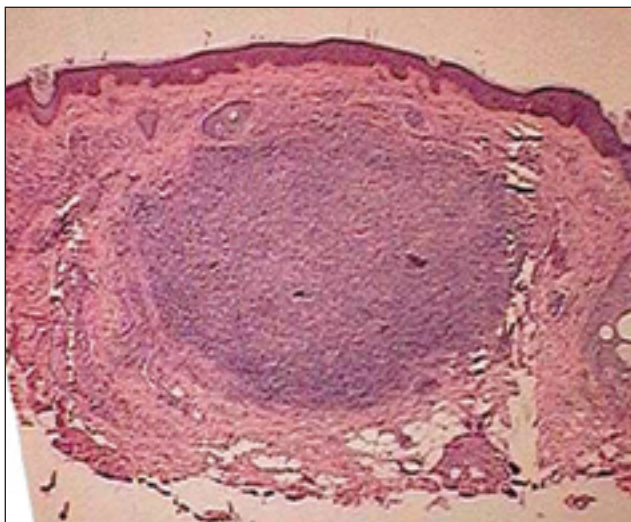
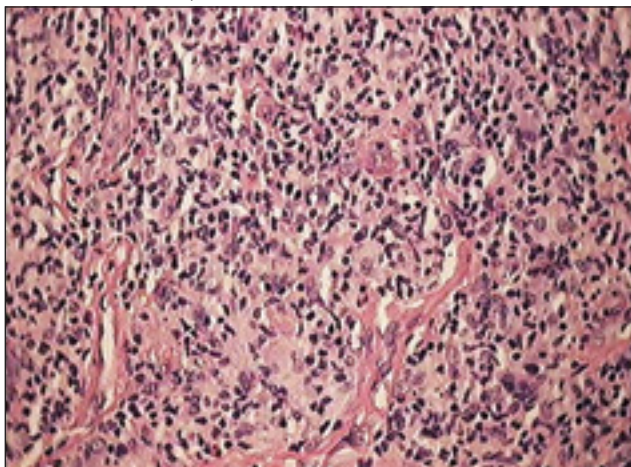


Foto 9. Infiltrado linfohistiocitario con neutrófilos y áreas de fibrosis (H-E,400 X)



Referencias

1. Navarrete G. Gac Méd Méx 2003(1); 139:136-137.
2. Sehgal V, Srivastava G, Aggarwal A, Reddy V, Sahrma S. Lupus miliaris disseminatus faciei part II: an overview. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005 jul; 19:470-473.
3. Alonso V, Ramón D, Martín J, Monteagudo C, et al. Lupus miliaris disseminatus de la cara. Actas dermo-sifilogr 2005(3); 96:182-185.
4. Misago N, Nakafusa J, Narisawa Y. Childhood granulomatous periorificial dermatitis: lupus miliaris disseminatus faciei in children? Br J Dermatol 2005 jun; 152:1381-1383.
5. Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei pathology study of early, fully developed, and late lesions. Int J Dermatol 1993; 32:508-511.
6. Sehgal V, Srivastava G, Aggarwal A, Reddy V, Sharma S. Lupus miliaris disseminatus faciei. Part I: Significance of histopathologic undertones in diagnosis. Skinmed 2005 may-jun 4(3): 151-156. Disponible en www.lejacq.com
7. Skowron F, Causeret A, Pabion C, et al. F.I.G.U.R.E: facial idiopathic granulomas with regressive evolution. is 'lupus miliaris disseminatus faciei' still an acceptable diagnosis in the third millennium? Dermatology 2000; 201:287-289.
8. Hodak E, Trattner A, Feurman H, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei the DNA of *Mycobacterium tuberculosis* is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. Br J Dermatol 1997(4); 137:614-619.
9. Martijn R, van de Scheur M, van der Waal R, Starink T. Lupus miliaris disseminatus faciei: A distinctive rosacea-like syndrome and not a granulomatous form of rosacea. Dermatology 2003; 206:120-123.
10. Alonso V, Ramón D, Martín J, Monteagudo J, Molina I, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei. Health News 2005 nov; 11:12.