

Caso clínico

Anamnesis

Un varón de 28 años, con antecedentes de acné vulgar en la adolescencia, consultó por un cuadro de lesiones rojizas en la región facial, auricular y cervical, de tres meses de evolución e inicio abrupto. Las lesiones aumentaron de tamaño y número de forma progresiva, evolucionando a cicatrices deprimidas.

Exploración física

En frente, mejillas, párpados, barba, pabellones auriculares y regiones laterales del cuello presentaba > 20 pápulas eritemato-parduzcas, de 0,3 a 0,9 cm de diámetro, de superficie abollonada y cubiertas por escamas centrales. Presentaban unos bordes netos, una consistencia firme y un aspecto global granulomatoso. (**Fig. 1. A-B**). Asimismo, presentaba > 30 cicatrices milimétricas y atróficas. (**Fig. 1. C**). Tanto las pápulas como las cicatrices se agrupaban de forma aleatoria y seguían una distribución bilateral y simétrica.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en sacabocados, una analítica completa (incluyendo niveles séricos de calcio, 25-hidroxi-vitamina D y enzima convertidora de angiotensina), QuantiFERON®-TB-Gold, serología (VIH, sífilis y virus hepatotropos) y se solicitó una radiografía de tórax. En el estudio histopatológico con hematoxilina-eosina, a nivel dérmico, presentaba granulomas con áreas de necrosis caseificante central, rodeadas por un infiltrado denso de histiocitos epitelioides dispuestos en empalizada, células gigantes multinucleadas, linfocitos y células plasmáticas. Los granulomas se disponían en relación con folículos pilosos dilatados y fistulizados. No se observaron cuerpos extraños ni microorganismos con las tinciones histoquímicas de Ziehl-Neelsen, PAS (Periodic acid-Schiff), Grocott y Giemsa. (**Fig. 2**). Los resultados analíticos, serológicos y radiográficos estaban dentro de límites normales.

Juicio clínico y diagnóstico diferencial

Basándonos en las características clínicas de las lesiones, nos planteamos el diagnóstico diferencial entre cuadros que cursan con lesiones granulomatosas faciales: **1) sarcoidosis cutánea, 2) rosácea granulomatosa, 3) lupus miliar diseminado facial, e 4) infecciones** (lupus vulgar, micobacteriosis atípica, micosis y sífilis). La sarcoidosis se puede manifestar con una clínica similar a nuestro caso. Sin embargo, ante una analítica normal, una radiografía de tórax sin adenopatías hiliares bilaterales ni neumopatía intersticial y una histología en la que no se objetivaron granulomas sarcoideos, este diagnóstico era poco probable. El sexo masculino, la ausencia de enrojecimiento cutáneo súbito y telangiectasias, la formación de cicatrices y la presencia de granulomas necrotizantes, no apoyaban el diagnóstico de rosácea granulomatosa. La ausencia de clínica sistémica, un QuantiFERON®-TB-Gold y serologías negativas y la ausencia de microorganismos en las tinciones histoquímicas, nos hicieron descartar un proceso infeccioso. Finalmente, aunando criterios clínico-patológicos, se estableció el diagnóstico de ***lupus miliar diseminado facial***.

Tratamiento y evolución.

Se inició tratamiento con Prednisona 30 mg, con una pauta descendente, Doxiciclina, 200 mg/día, durante tres meses, y luego, Isotretinoína, 20 mg/día, hasta la actualidad. La evolución clínica fue favorable, sin recidiva de nuevas lesiones. Sin embargo, persisten lesiones de tipo cicatricial (**Fig. 1. D**).

Discusión:

El lupus miliar diseminado facial (LMDF) es una enfermedad granulomatosa idiopática que afecta principalmente a la piel del rostro. La etiología es incierta y suele comenzar de forma abrupta, con pápulas o nódulos rojos, pardos o de color piel. La afectación extrafacial es poco común. En la histología, la presencia de necrosis caseosa en relación con folículos pilosos, en ausencia de microorganismos, es sugestiva de LMDF. No existe un tratamiento estandarizado. Las opciones más empleadas son los corticoides orales, tetraciclinas, isotretinoína oral y dapsona. La enfermedad evoluciona hacia la resolución espontánea durante meses o años, dejando cicatrices potencialmente desfigurantes.

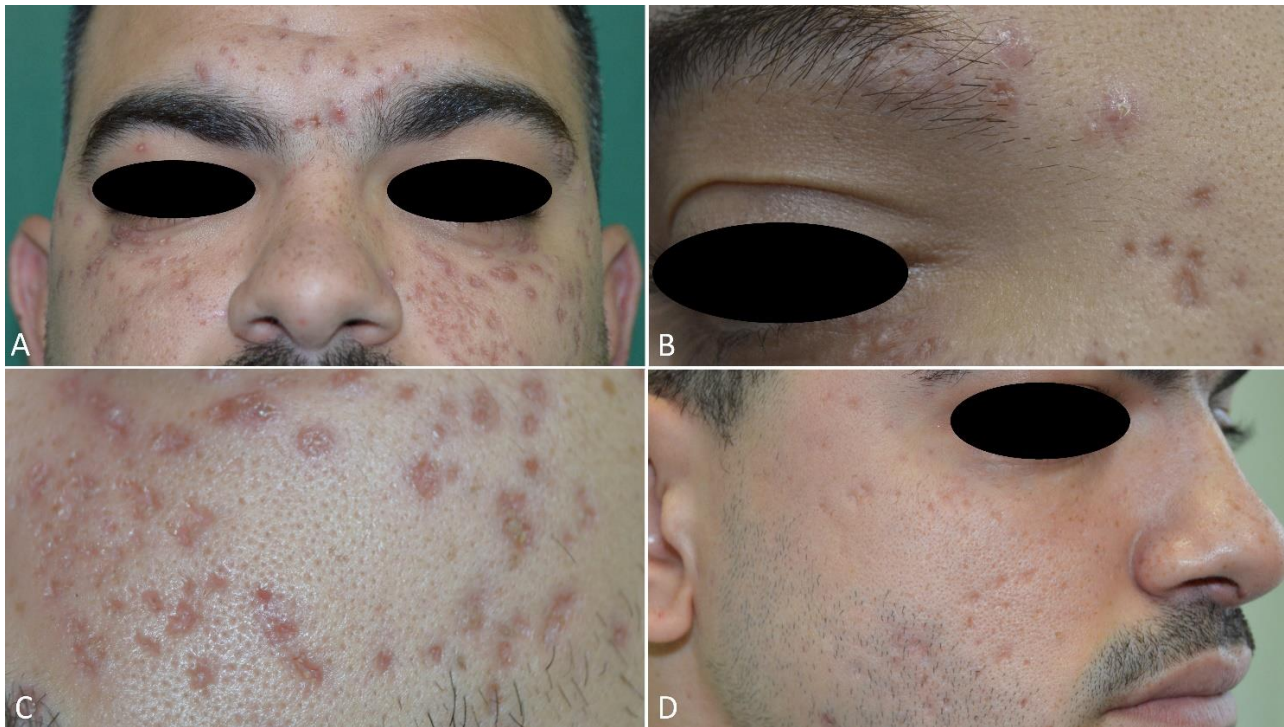


Figura 1. **A-B)** Pápulas eritemato-parduzcas de aspecto granulomatoso. **C)** Cicatrices con depresiones puntiformes y crateriformes. **D)** Cicatrices de color piel sin lesiones activas, tras dos meses de tratamiento con Isotretinoína (20 mg/día).

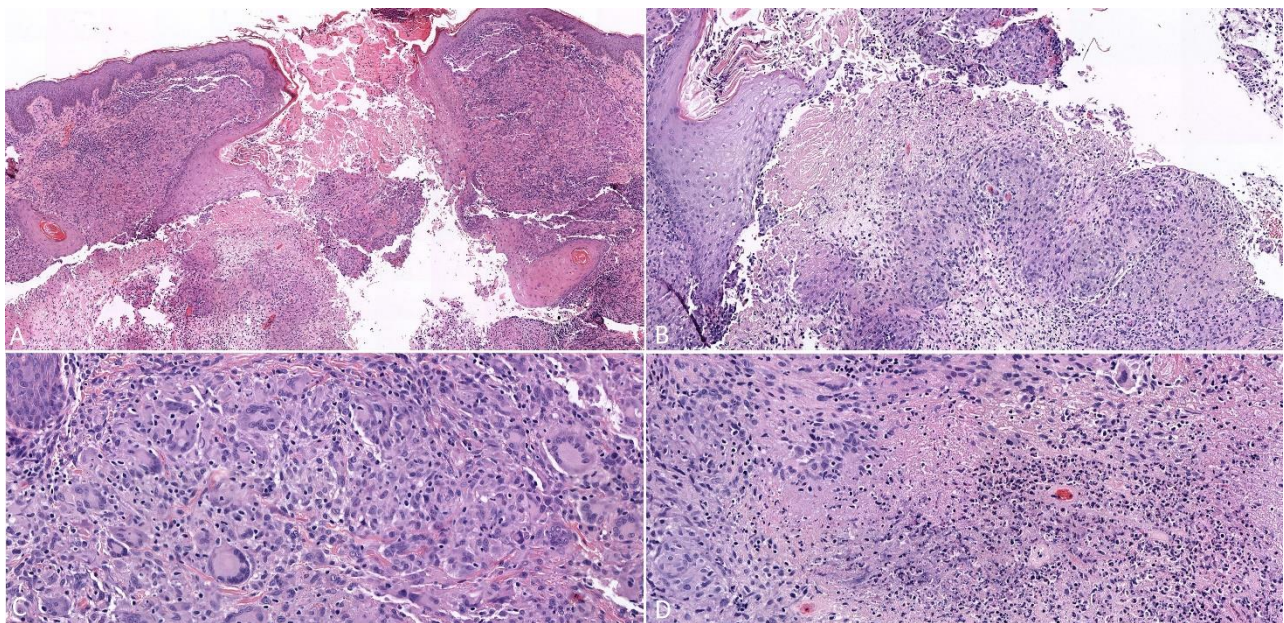


Figura 2: Hallazgos histológicos (H-E). **A)** Folículo piloso desestructurado y rodeado por un infiltrado inflamatorio (4X). **B)** Granuloma con necrosis caseosa central (10X). **C)** Infiltrado denso constituido por histiocitos epitelioides, linfocitos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas (20X). **D)** Área de necrosis caseosa rodeada por histiocitos epitelioides (20X).