

Reporte de caso de granuloma facial, una vasculitis cutánea infrecuente

A case report of granuloma faciale, an uncommon cutaneous vasculitis

Javier Arellano^{a,b}, Pablo Vargas^{b,*}, Constanza Pulgar^a, Gabriel Neely^c, Yamile Corredoira^d

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile

^b Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

^c Clínica Alemana-Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile

*Autor correspondiente pablovargas.med@gmail.com

Citación Arellano J, Vargas P, Pulgar C, Neely G, Corredoira Y. A case report of granuloma faciale, an uncommon cutaneous vasculitis. *Medwave* 2019;19(11):e7740

Doi 10.5867/medwave.2019.11.7740

Fecha de envío 20/5/2019

Fecha de aceptación 28/10/2019

Fecha de publicación 6/12/2019

Origen no solicitado

Tipo de revisión Con revisión por pares externa, por tres árbitros, a doble ciego

Palabras clave granuloma, facial dermatoses, vasculitis

Resumen

El granuloma facial es una dermatosis benigna poco frecuente de etiología desconocida, generalmente asintomática, caracterizada por inflamación crónica y localizada habitualmente en zonas fotoexpuestas de la cara, con un patrón histológico característico. Si bien la respuesta al tratamiento es variable, existen múltiples opciones terapéuticas que han reportado ser efectivas en algunos pacientes. Entre estas alternativas se incluyen tratamientos sistémicos con corticoides y dapsona o tratamientos intralesionales con corticoides, crioterapia e inhibidores de calcineurina tópicos. Describimos el caso de un paciente adulto con una placa eritemato violácea asintomática en mejilla derecha, de crecimiento lentamente progresivo de dos años de evolución, clínica e histopatológicamente compatible con granuloma facial y respuesta favorable a corticoides intralesionales.

Abstract

Granuloma faciale is an uncommon benign dermatosis, with unknown etiology, usually asymptomatic, characterized by chronic inflammation localized in sun-exposed areas of the face with a characteristic histological pattern. Although response to treatment is variable, there are multiple therapeutic alternatives that have been reported to be effective in some patients, including systemic treatments with steroids and dapsona or also topical treatments like intralesional corticosteroid, cryotherapy and calcineurin inhibitors, such as tacrolimus. We present the

case of an adult patient with an asymptomatic erythematous-violet plaque on the right cheek, with progressive slow growth over two years, clinically and histologically and pathologically compatible with a facial granuloma. The patient responded well to intralesional corticosteroids.

Ideas clave

- El granuloma facial es una dermatosis benigna poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por inflamación crónica localizada en piel fotoexpuesta.
- Se manifiesta con pápulas, placas o nódulos marrón-rojizos, generalmente en cara.
- Pese a ser una patología muy infrecuente, con clínica compatible, debe considerarse como una alternativa diagnóstica dentro de las vasculitis y dermatosis eosinofílicas.

Introducción

El granuloma facial es una dermatosis eosinofílica benigna poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por inflamación crónica localizada en áreas fotoexpuestas de la piel, habitualmente en la cara (frente, mejillas, pabellón auricular y nariz) y en menor proporción en sitios extrafaciales (tronco y manos)^{1,2}. Afecta generalmente a adultos caucásicos de mediana edad, pero se han descrito en todas las edades y también en mujeres. Se caracteriza clínicamente por lesiones cutáneas asintomáticas, únicas o múltiples, de curso lento y progresivo, que para algunos autores, corresponde histológicamente a una variante de vasculitis^{3,4}. Esta patología es resistente a tratamiento y suele presentar recurrencias, constituyendo un desafío terapéutico^{1,5}.

A continuación, presentamos el caso de un paciente con granuloma facial en un adulto, dada su poca frecuencia y la importancia de considerarla en el diagnóstico diferencial de vasculitis y dermatosis eosinofílicas.

Figura 1. Imagen clínica.



Placa color marrón y de bordes bien definidos en mejilla derecha.
Fuente: imagen del paciente, obtenida en consulta ambulatoria.

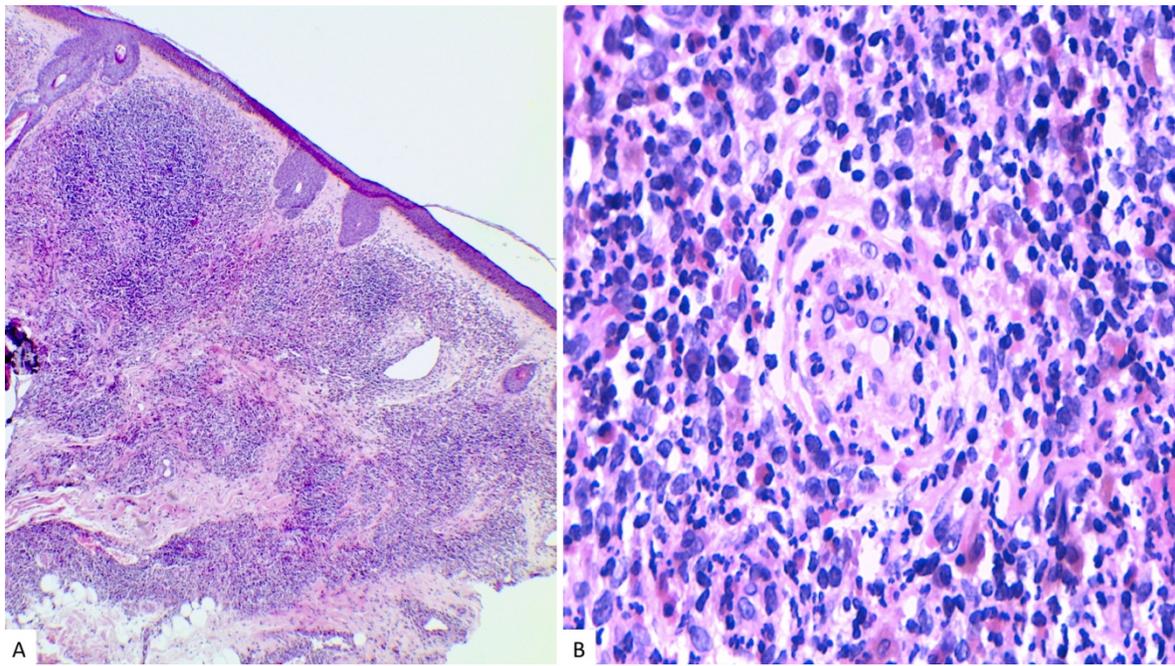
Se realizó biopsia de piel, identificando un infiltrado mixto perivascular difuso y denso, con neutrófilos, linfocitos y algunos eosinófilos.

Caso clínico

Se presenta el caso de un hombre de 52 años, sin antecedentes mórbidos, que consultó por una lesión eritematosa asintomática facial de crecimiento lentamente progresivo de dos años de evolución. Al examen físico destacó en mejilla derecha una placa redondeada color eritemato violácea, de dos por dos centímetros, con bordes solevados y bien delimitados, algo indurada a la palpación (Figura 1). En la dermatoscopia se observaron aperturas foliculares marcadas con halo perifolicular blanquecino en fondo amarillo-marrón difuso y algunos vasos lineales irregulares. Se realizó hemograma, perfil hepático, creatinina, glicemia en ayunas, hormona estimulante de la tiroides y proteína C reactiva, sin encontrar alteraciones.

Además, se observó zona de Grenz y compromiso de la pared de varios vasos sanguíneos arteriolares de pequeño calibre, compatible con vasculitis (Figura 2).

Figura 2. Estudio histopatológico.



A) Biopsia de piel: infiltrado inflamatorio mixto superficial y profundo, perivascular difuso y denso, con zona de Grenz. Hematoxilina eosina 10x.

B) Biopsia de piel: infiltrado inflamatorio mixto perivascular con neutrófilos, linfocitos y eosinófilos, con fibrina en la pared vascular indicando daño endotelial (vasculitis). Hematoxilina eosina 100x.

Fuente: imágenes de la biopsia de piel del paciente, realizada en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile.

Los hallazgos clínicos e histopatológicos fueron concordantes con el diagnóstico de granuloma facial. Se trató con acetónido de triamcinolona intralesional a dosis de cinco miligramos en 0,5 mililitros diluidos en 0,5 mililitros de solución fisiológica al 0,9% cada cuatro semanas, con resolución completa de la lesión luego de tres aplicaciones. No se observó recurrencia en los controles luego de 16 semanas de seguimiento.

Discusión

El granuloma facial es una dermatosis benigna e infrecuente, usualmente confinada al rostro, reportándose también compromiso extrafacial hasta en 8% de los casos¹. Su etiopatogenia es aún desconocida, pero se han relacionado algunos factores como exposición actínica, radiación, trauma, alergia o una reacción de hipersensibilidad tipo Arthus localizada^{6,7}. Fue descrita originalmente por Wigley en 1945 como “granuloma eosinofílico de la piel”. Fue definido con mayor precisión unos años después por Lever, Leeper y por Pinkus⁵. Si bien la incidencia y prevalencia de esta enfermedad son aún desconocidas, en un estudio retrospectivo de 66 pacientes con granuloma facial se describió una edad media al momento del diagnóstico de 53 años, con mayor frecuencia en hombres, en relación de 1,7:1 comparado al sexo femenino³.

Clínicamente se manifiesta con pápulas, placas o nódulos únicos, pero también pueden ser múltiples hasta en un tercio de los casos. Suelen ser de color marrón-rojizo o violáceo, con un tamaño que

varía desde milímetros a varios centímetros de diámetro. Suele presentarse una superficie lisa, orificios foliculares prominentes y puede acompañarse de telangiectasias finas. Si bien característicamente son lesiones asintomáticas, se han reportado casos que presentan irritación y prurito local^{1,2,5}. Generalmente afecta la cara, predominantemente en frente, mejillas y nariz. También se ha reportado compromiso fuera del rostro hasta en 7% de los casos, generalmente en tronco y extremidades superiores, asociándose a compromiso facial concomitante en 2/3 de los casos^{3,8}. Respecto a la dermatoscopia se han descrito con mayor frecuencia los siguientes hallazgos: folículos dilatados, tapones foliculares, halo blanquecino perifolicular, vasos lineales ramificados, glóbulos o puntos marrones y áreas desestructuradas amarillas-marrones^{9,10}.

Histológicamente, el granuloma facial se caracteriza por presentar un infiltrado inflamatorio difuso y mixto, conformado por neutrófilos, linfocitos, monocitos, células plasmáticas y eosinófilos, siendo estos últimos variables y prescindibles para el diagnóstico. Suele identificarse zona de Grenz, que corresponde a un área estrecha de dermis papilar sin células inflamatorias, que separa la epidermis del infiltrado inflamatorio dérmico^{1,4}. Ortonne N. y colaboradores encontraron presencia de eosinófilos en 57,5% de los casos, siendo los neutrófilos y linfocitos las células predominantes en 93% y 100% de los casos, respectivamente³. Se han reportado casos en que la inflamación se extiende hacia la dermis reticular profunda y tejido subcutáneo. Es habitual encontrar, además, vasculitis leucocitoclástica, extravasación hemática y depósitos de hemosiderina, sin embargo, la

vasculitis necrotizante es muy rara. La epidermis suele estar conservada, aunque en algunos casos puede presentar hiperplasia reactiva^{1,4}.

En el diagnóstico diferencial hay que considerar patologías inflamatorias como rosácea granulomatosa, lupus miliar diseminado facial, sarcoidosis, lupus tímido, pseudolinfoma e infiltración linfocitaria de Jessner; así como enfermedades infecciosas (lupus vulgar, leishmaniasis, lepra o micosis profundas) y neoplásicas (linfoma, mastocitoma, melanoma, fibroxantoma atípico o carcinoma de células de Merkel)^{2,3,11}. Las formas extrafaciales pueden ser difíciles de diferenciar del eritema *elevatum diutinum*, y para algunos autores corresponden a diferentes espectros de una misma enfermedad⁵.

Respecto al tratamiento se han descrito múltiples alternativas. Sin embargo, no se cuenta con estudios prospectivos ni ensayos clínicos controlados que demuestren su eficacia. En cuanto a tratamientos tópicos se pueden considerar corticoides, dapsona e inhibidores de la calcineurina, como el tacrolimus 0,1%, que en una revisión sistemática demostró beneficio en los 29 pacientes tratados con este fármaco, constituyéndose como una opción de primera línea^{2,12}. También se pueden considerar los corticoides intralesionales que han demostrado buena respuesta; tal como en nuestro caso, con resolución completa de la lesión luego de tres sesiones^{1,12,13}.

Como segunda o tercera línea se han publicado reportes de casos de tratamientos sistémicos con corticoides orales, dapsona, clofazimina, colchicina y adalimumab^{2,12,14}. También terapias físicas locales, como: crioterapia, láser de dióxido de carbono, láser potasio-titanilfosfato, láser de colorante pulsado y cirugía (exéresis), aun cuando se debe considerar el riesgo de hiperpigmentación y cicatrices asociadas^{2,12,15}. Recientemente se ha reportado una serie de tres casos recalcitrantes con buena respuesta a rituximab intralesional, en dos de ellos con resolución completa de las lesiones¹⁶.

En cuanto al pronóstico, tiende a ser una patología refractaria a tratamiento, de curso crónico con aparición de nuevas lesiones y recurrencias que pueden llegar hasta 16%³.

Conclusión

Dado que el granuloma facial es una patología poco frecuente y el diagnóstico clínico puede ser difícil, con un amplio diagnóstico diferencial, resulta conveniente realizar siempre biopsia cutánea para establecer el diagnóstico de certeza.

Es fundamental la realización de nuevos estudios para precisar mejor la etiopatogenia de esta enfermedad, además de diseñar ensayos clínicos que demuestren con mayor calidad de evidencia las diversas opciones de tratamiento en una patología que indudablemente es un desafío terapéutico.

Presentamos este caso por lo extremadamente infrecuente de esta patología y para considerarla como una alternativa diagnóstica dentro de las vasculitis.

Notas

Contribución de auditoría

JA, PV: conceptualización, metodología, análisis formal, investigación, redacción (revisiones y ediciones), supervisión, preparación del manuscrito, administración del proyecto.

CP, GN, YC: conceptualización, metodología, investigación, redacción (revisiones y ediciones), supervisión, visualización.

Declaración de conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses con la materia de este artículo.

Fuentes de financiamiento

Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

Consentimiento informado

Este artículo cuenta con la autorización del paciente para su publicación.

Referencias

1. Peckruhn M, Elsner P, Tittelbach J. Eosinophilic dermatoses. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019 Oct;17(10):1039-1051. | CrossRef | PubMed |
2. Al Dhafiri M, Kaliyadan F. Granuloma Faciale. en: StatPearls.Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 Jan.[on line]. | CrossRef |
3. Ortonne N, Wechsler J, Bagot M, Grosshans E, Cribier B. Granuloma faciale: a clinicopathologic study of 66 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2005 Dec;53(6):1002-9. | PubMed |
4. Oliveira CC, Ianhez PE, Marques SA, Marques ME. Granuloma faciale: clinical, morphological and immunohistochemical aspects in a series of 10 patients. *An Bras Dermatol.* 2016 Nov-Dec;91(6):803-807. | CrossRef | PubMed |
5. Radin DA, Mehregan DR. Granuloma faciale: distribution of the lesions and review of the literature. *Cutis.* 2003 Sep;72(3):213-9; quiz 208. | PubMed |
6. Teixeira DA, Estrozi B, Ianhez M. Granuloma faciale: a rare disease from a dermoscopy perspective. *An Bras Dermatol.* 2013 Nov-Dec;88(6 Suppl 1):97-100. | CrossRef | PubMed |
7. Marcoval J, Moreno A, Peyr J. Granuloma faciale: a clinicopathological study of 11 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2004 Aug;51(2):269-73. | PubMed |
8. Deen J, Moloney TP, Muir J. Extrafacial Granuloma Faciale: A Case Report and Brief Review. *Case Rep Dermatol.* 2017 Jul 13;9(2):79-85. | CrossRef | PubMed |
9. Lallas A, Argenziano G, Apalla Z, Gourhant JY, Zaballos P, Di Lernia V, et al. Dermoscopic patterns of common facial inflammatory skin diseases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014 May;28(5):609-14. | CrossRef | PubMed |
10. Jardim MML, Uchiyama J, Kakizaki P, Valente NYS. Dermoscopy of granuloma faciale: a description of a new finding. *An Bras Dermatol.* 2018 Jul-Aug;93(4):587-589. | CrossRef | PubMed |
11. Kaur M, Singh A, Ramesh V. Granuloma faciale. *Indian Dermatol Online J.* 2016 Mar-Apr;7(2):130-2. | CrossRef | PubMed |
12. Lindhaus C, Elsner P. Granuloma Faciale Treatment: A Systematic Review. *Acta Derm Venereol.* 2018 Jan 12;98(1):14-18. | CrossRef | PubMed |
13. Dowlati B, Firooz A, Dowlati Y. Granuloma faciale: successful treatment of nine cases with a combination of cryotherapy and intralesional corticosteroid injection. *Int J Dermatol.* 1997 Jul;36(7):548-51. | PubMed |

14. Ohata C, Nakama T. Granuloma Faciale Treated Successfully with Colchicine. *Acta Derm Venereol.* 2019 Jul 1;99(9):833-834. | CrossRef | PubMed |
15. Madan V. Recurrent granuloma faciale successfully treated with the carbon dioxide laser. *J Cutan Aesthet Surg.* 2011 May;4(2):156-7. | CrossRef | PubMed |
16. Morgado-Carrasco D, Giavedoni P, Mascaró JM Jr, Iranzo P. Assessment of Treatment of Refractory Granuloma Faciale With Intraleisional Rituximab. *JAMA Dermatol.* 2018 Nov 1;154(11):1312-1315. | CrossRef | PubMed |

Correspondencia a
Santos Dumont 999
Independencia
Santiago
Chile



Esta obra de Medwave está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 3.0 Unported. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Medwave.