

De infiltración linfocítica de Jessner a lupus tumidus

Observaciones en cuatro casos

Ángela Seidel Arango

RESUMEN

Se presentan cuatro casos seguidos durante varios años con diagnóstico de infiltración linfocítica de Jessner. A la luz de los datos clínicos y de la literatura de los últimos años los hemos reclasificado como lupus tumidus.

Palabras clave: infiltración linfocítica de Jessner, lupus tumidus.

INTRODUCCIÓN

En 1953 Jessner y Kanof describieron en *Archives of Dermatology* una nueva entidad que aun hoy, cincuenta años después, continúa siendo pobremente entendida, discutiéndose si corresponde a una dermatosis independiente o si representa un estadio de otras enfermedades que dan infiltrados linfocíticos en la dermis, conocidas clásicamente como "las 5 Ls": lupus eritematoso discoide (LED), erupción solar polimorfa (ESP), linfocitoma cutis y linfoma linfocítico bien diferenciado.

Clínicamente se caracteriza por placas y pápulas eritemato-violáceas, brillantes, algunas anulares, poco sintomáticas, localizadas en áreas expuestas al sol en cara, miembros superiores y cuero cabelludo, que desaparecen sin dejar ninguna cicatriz. La enfermedad sigue un curso crónico y reaparece en los mismos sitios. En la histología hay un infiltrado de linfocitos dispuestos en patrón perivascular y perianexial en la dermis, con depósito de mucina escasa entre los haces de colágeno. Se reporta más frecuentemente en hombres y responde rápidamente a los antimaláricos.¹

Al revisar la literatura se encuentran muchas publicaciones que tratan de establecer diferencias con las otras "Ls", tanto por seguimiento clínico como por medio de inmunohistoquímica, y estudios fotobiológicos, sin que se logre aclarar la naturaleza de la infiltración linfocítica de Jessner.²

En 1930 Gougerot y Bournier, en el *Boletín de la Sociedad Francesa de Dermatología y Sifilología*, describieron una forma crónica de lupus que llamaron lupus tumidus. Posteriormente esta entidad es muy poco mencionada en la literatura y se considera una forma muy rara del lupus cutáneo crónico.

Desde el 2000 un equipo de la Universidad Henrich-Heine de Dusseldorf, encabezado por la doctora Kuhn, comenzó a publicar sus observaciones en un grupo grande de pacientes, resucitando esta entidad y aclarándonos el panorama de la ILJ.^{3,4}

El lupus tumidus^{1,4} es otra forma de lupus cutáneo crónico diferente del LED, cuya descripción es igual a la de la ILJ, de placas y nódulos eritematosos brillantes, algunos anulares, que afectan cara, cabeza y zonas foto-expuestas de brazos y nuca. Son muy persistentes, y tienden a reaparecer en los mismos sitios (fenómeno descrito por Gougerot como "en eclipse") y, a diferencia del LED, no dejan cicatriz. Algunos de los casos descritos durante la evolución de la enfermedad han presentado placas de LED.

Con las pruebas de fototest con UVA y UVB se desencadenan lesiones en el 75% de los casos, 3 a 6 días después de la exposición. Comparado con otros tipos de lupus cutáneo, éste es el más fotosensible de todos.⁵

En forma característica la respuesta a los antimaláricos es rápida, lo que también es usual para la ILJ y la ESP. Ninguno de los pacientes reportados tiene manifestaciones sistémicas que llenen los criterios de la ARA o de EADV para diagnosticar lupus sistémico, a pesar de seguimientos hasta por treinta años.

Respecto a los anticuerpos, sólo un 10% de los casos de LT hacen ANAs (+) mayores de 1:160, y anti-Ro en el

Ángela Seidel. Dermatóloga Hospital Departamental San Juan de Dios, Armenia.

Correspondencia: Clínica Central del Quindío, Carrera 13 No. 1-N-35, consultorio 306, teléfono (6)746 3741, Armenia, Quindío, Colombia. E-mail: seidel@epm.net.co

De infiltración linfocítica de Jessner a lupus tumidus

5%. En la histología, igual que la ILJ, presenta un infiltrado linfocítico moderado a denso, perivascular y perianexial en dermis media y profunda. Las diferencias con otras formas de LEC (LED y LECS) son la falta de compromiso epidérmico en tapones foliculares y de vacuolización de la basal; con la ESP es la falta de edema en dermis superior; y con la ILJ es la presencia abundante de mucina que se evidencia mejor con coloraciones de hierro coloidal.

En su descripción de 40 casos en Archives of Dermatology, el grupo de Dusseldorf sugiere unos criterios diagnósticos que son la clínica, la histología que confirma mucina con coloraciones de hierro coloidal, las pruebas de fototest con UVA y UVB, y la respuesta a los antimaláricos. También presentan un cuadro de diagnóstico diferencial con las entidades de las "5Ls".

En conclusión, hoy por hoy se considera que la ILJ es, en muchos casos, indistinguible del lupus tumidus tanto por los hallazgos clínicos como por la histología, la inmunohistoquímica y las pruebas de fototest.¹⁻³

Presento cuatro casos de pacientes a quienes he seguido entre dos y cuatro años con un diagnóstico inicial de ILJ, que por la evolución y a la luz de estos artículos recientes pienso que corresponden a lupus tumidus.

Caso 1: mujer de 52 años, con 13 años de evolución de lesiones recurrentes, muy persistentes, que reaparecen en los mismos sitios de cara, cuero cabelludo, V de cuello y ocasionalmente en hombros. Tiene ANA (-),

anti-DNA (-), C3 y C4 normales en varios momentos de la evolución; además, inmunohistoquímica que descartó linfoma. Se ha manejado con cloroquina e hidroxicloroquina, a las que responde muy bien. También se han hecho infiltraciones con corticosteroides y en el momento recibe talidomida, 100 mg interdiarios, con control de las lesiones. Ha estado clasificada como una Infiltración linfocítica de Jessner (Figura 1). La histología se presenta en la Figura 2.

Caso 2: hombre de 34 años que consultó por lesiones en zonas malaras, puente nasal y cuero cabelludo hace seis años. Los ANAs han sido negativos. Responde dramáticamente a cloroquina e infiltraciones. Continúa presentando recurrencias muy persistentes. Tiene diagnóstico de ILJ, pero tiene el antecedente de un hermano muerto de lupus sistémico hace ocho años y una hermana recién diagnosticada de LES después de años de diagnóstico de artritis reumatoidea (Figura 3).



Figura 1. Placa infiltrada eritematoviolácea en mejilla

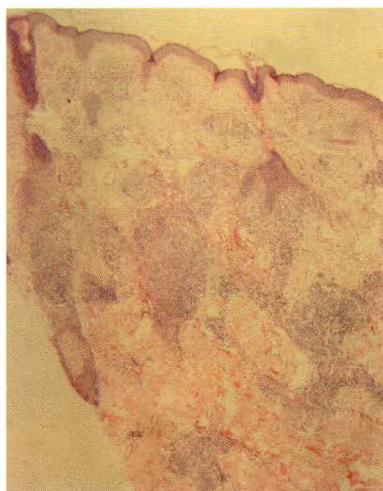


Figura 2. Infiltrado linfocítico perivascular y perianexial en dermis media, con acúmulos de mucina, sin ningún compromiso de la interfase dermoepidérmica, típico del lupus tumidus.



Figura 3. Lesiones en pirámide nasal y mejilla.

De infiltración linfocítica de Jessner a lupus tumidus

Caso 3: niña que a los 12 años comenzó con nódulos en cara y cabeza, con tendencia a ser anulares y a sanar con leve depresión de la piel, pero sin cicatriz, en manejo médico desde hace cuatro años (Figura 4). Ella es la única de los cuatro pacientes que refiere franca relación de las lesiones con la exposición solar, pero como en los otros casos no hay control de la enfermedad con el uso juicioso de protectores solares de amplio espectro. Hace dos meses consultó por lesiones en placa, descamativas, en sien y cuero cabelludo típicas de LED, lo que se comprobó por biopsia (Figuras 5 y 6). Nuevamente se repiten paraclínicos de rutina, ANAs y C3 – C4 que fueron negativos.



Figura 4. Placa anular en la frente y en párpado inferior, típica de LT.



Figura 5. La misma paciente de la figura anterior presentó tres años después placa anular, descamativa en su centro, que corresponde a LED.

Caso 4: agricultor de 36 años, con lesiones en cara y cuero cabelludo de dos años de evolución. El diagnóstico de manejo fue una ILJ, pero hace seis meses le aparecen lesiones en placas típicas de LED, con tapones foliculares y descamación en zonas malares y dorso de nariz. Mejoraron con cloroquina y no dejaron cicatriz. Los ANAs fueron negativos y los paraclínicos de rutina fueron normales.

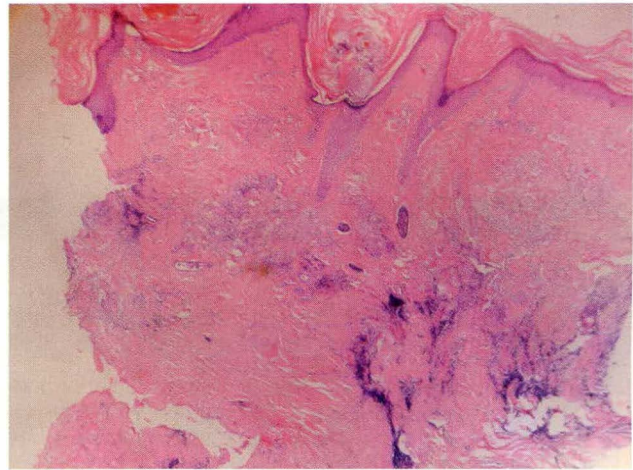


Figura 6. Nótese la presencia de tapones córneos con infiltrados infocíticos en la interfase y vacuolización de la basal, diagnóstico de LED.

CONCLUSIÓN

Documentamos cuatro casos seguidos por períodos de 2 a 7 años, con diagnóstico de ILJ, con cuadros clínicos e histológicos muy similares; sin embargo, por la aparición en dos de los pacientes de lesiones tipo LED y en el segundo caso con la historia familiar de LES, y teniendo en cuenta los artículos publicados en los últimos años por el grupo de Dusseldorf, los hemos reclasificado como lupus tumidus, forma poco reportada pero probablemente más frecuente de lo que se pensaba de lupus eritematoso cutáneo crónico, muy fotosensible y con muy buen pronóstico frente a enfermedad sistémica.

La ILJ es una de esas entidades que ha sido un poco difusa, mal comprendida y poco publicada, y con esto se descorre el velo y la localizamos en el espectro del lupus cutáneo. De paso se rinde tributo a uno de los últimos grandes clínicos de la dermatología: Henry Gougerot.

SUMMARY

Four cases of patients with diagnosis of Jessner's lymphocytic infiltration of the skin during several years are reported. They are reclassified as having lupus tumidus, a

chronic cutaneous form of lupus, recently resuscitated by new papers.

Key words: Jessner's Lymphocytic infiltration, Lupus Thumidus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weber F, Schmith M, Fritsch P, et al. Lymphocytic infiltration of the skin. www.e-medicine.com/topic200.htm.
2. Toonstra J, Wildschut A, Boer J. Jessner's lymphocytic infiltration of the skin. A Clinical study of 100 patients. *Arch Dermatol* 1989; 125:1525-1530.
3. Kuhn A, Richter-Hintz D, Oslislo C, et al. Lupus Erythematosus Tumidus. A neglected subset of cutaneous lupus erythematosus: Report of 40 cases. *Arch Dermatol* 2000; 136:1033-1041.
4. Kuhn A, Sonntag M, Ruzicka T, et al. Histopathologic findings in lupus erythematosus Tumidus: Review of 80 patients. *JAAD* 2003; 48:901-908.
5. Kuhn A, Sonntag M, Richter-Hintz O, et al. Phototesting in LET. A 15 year experience. *JAAD* 2001; 45:86-95.