



Seminarios de la Fundación Española de Reumatología

www.elsevier.es/semreuma



Revisión

Dermatitis granulomatosa intersticial

Clara Rodríguez-Caruncho* e Isabel Bielsa Marsol

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de enero de 2010

Aceptado el 18 de enero de 2010

Palabras clave:

Enfermedad autoinmune
Granuloma de churg-srauss
Artritis

RESUMEN

La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es una entidad poco frecuente que se encuentra actualmente en proceso de definición. En términos generales, se trata de una inflamación granulomatosa de la piel en el contexto de una enfermedad sistémica con capacidad de producir inmunocomplejos. Las dificultades para caracterizar la enfermedad vienen dadas por su heterogeneidad clínica y microscópica, así como por la multitud de términos bajo los cuales se ha englobado esta dermatosis. En la clínica, la DGI se puede presentar como bandas lineales en el tronco, o erupciones de tipo papular o en placas. Las bandas o «cuerdas» se consideran patognomónicas de esta entidad, sin embargo son el tipo de lesión menos frecuente. Más usual es la erupción papular, seguida de las placas eritemato-violáceas. El aspecto microscópico típico de la DGI es el de una inflamación granulomatosa con un infiltrado histiocitario dispuesto en empalizada o en el intersticio, acompañado de un número variable de neutrófilos y eosinófilos. La vasculitis leucocitoclástica puede ser un hallazgo predominante en las lesiones iniciales.

La relevancia de la DGI viene dada por su asociación casi constante a una enfermedad sistémica, siendo la más frecuente la artritis reumatoide. No obstante en los últimos años el espectro de enfermedades asociadas se ha ampliado, incluyendo otras enfermedades autoinmunes así como diversos fármacos, neoplasias o infecciones. Así pues, esta entidad debe considerarse como un marcador de enfermedad sistémica, que siempre debe descartarse mediante la anamnesis y las pruebas complementarias necesarias.

© 2010 SER. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Interstitial granulomatous dermatitis

ABSTRACT

Interstitial granulomatous dermatitis is an uncommon disease that is currently being defined. In general terms, this entity is characterized by a granulomatous inflammation of the skin within the context of a systemic disease, the most usual being autoimmune diseases. The difficulty of defining interstitial granulomatous dermatitis is due to its clinical and microscopic heterogeneity and the proliferation of terms used to denote this dermatosis. Clinically, interstitial granulomatous dermatitis may appear as subcutaneous linear cords on the trunk or as papules or plaques. Linear lesions have been considered as pathognomonic for this disease but are the least frequent lesion. The most common are papular eruptions, followed by erythematous plaques. Typical histopathologic findings consist of a granulomatous infiltrate composed of histiocytes distributed interstitially and in palisaded array within the reticular dermis, plus a variable number of neutrophils and eosinophils. Leukocytoclastic vasculitis can be the main finding among initial lesions.

The importance of interstitial granulomatous dermatitis lies in its almost constant association with systemic disease, the most common being rheumatoid arthritis. The spectrum of associated diseases has increased in the last few years and includes other autoimmune diseases as well as several drugs, neoplasms and infections. Thus, this dermatosis should be considered as a marker of systemic disease, which must be excluded by history taking and complementary examinations.

© 2010 SER. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Autoimmune disease
Churg-srauss granuloma
Arthritis

Introducción

La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es una entidad infrecuente, que se encuentra aún en proceso de definición, tanto

desde el punto de vista clínico como microscópico. En términos generales, se trata de un patrón de respuesta inflamatoria de tipo granulomatoso acompañada de necrobiosis del colágeno, en el contexto de una enfermedad con capacidad de producir inmunocomplejos¹. Desde el punto de vista clínico, las lesiones son muy heterogéneas. En la descripción inicial se trataba de unas bandas de piel endurecidas tipo «cuerdas» situadas en las caras laterales del tronco. Sin embargo, con posterioridad se han

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: clararodriguezcarun@hotmail.com (C. Rodríguez-Caruncho).

descrito varios tipos de lesiones: pápulas, placas —a veces de morfología anular— y nódulos. La asociación clásica es con la artritis reumatoide, pero con el tiempo se ha descrito en el contexto de otras enfermedades sistémicas así como con el uso de diversos fármacos.

Los primeros casos de lo que hoy se entiende como DGI fueron descritos por Dykman et al² en 1965. Se trataba de dos pacientes con artritis reumatoide que desarrollaron unas lesiones en forma de cuerdas lineales en las caras laterales del tronco. En la biopsia de estas lesiones se observó una DGI acompañada de áreas de colágeno degenerado, hallazgos que se interpretaron como «una forma inusual de granuloma reumatoide». Finan y Winkelman³ utilizaron el término «granuloma de Churg Strauss» o granuloma cutáneo extravascular necrotizante para denominar las lesiones que desarrollaron 27 pacientes afectados de varias enfermedades sistémicas (enfermedades del tejido conectivo, vasculitis, enfermedades linfoproliferativas, entre otras), que consistían en pápulas o nódulos en los codos o las superficies extensoras de los dedos. En el análisis microscópico se demostró la presencia de una dermatitis granulomatosa en empalizada y un infiltrado neutrofílico. Durante los años siguientes, se publicaron varios casos que presentaron lesiones cutáneas con una clínica y microscopía similar que fueron designados con términos diversos: necrobiosis reumatoide ulcerativa superficial⁴, pápulas reumatoides⁵, granuloma necrobiótico⁶, nódulo reumatoide lineal⁷ y dermatitis reumatoide neutrofílica⁸. Por aquel entonces Finan⁹ propuso que quizás algunas de estas entidades eran la misma enfermedad teniendo en cuenta sus similitudes clínicas y microscópicas.

Gottlieb y Ackerman fueron quienes acuñaron el término «DGI con cuerdas cutáneas y artritis»¹⁰ al revisar las características clínicas e histológicas de las lesiones de 10 pacientes que presentaban dichos cordones en el tronco. Ackerman¹¹ proporcionó los datos para ayudar al diagnóstico de lo que denominó «DGI con artritis», diferenciándolo del granuloma anular (GA) intersticial. Los mismos cambios microscópicos observados en las cuerdas cutáneas fueron objetivados por Aloï et al¹² en pacientes que, sin embargo, presentaban otro tipo de lesiones, fundamentalmente en forma de placas; por este motivo propusieron el término «DGI con placas». Chu et al¹³ postularon la existencia de un espectro histológico en función de la fase evolutiva en la que las lesiones eran biopsiadas y propusieron el término «dermatitis granulomatosa y neutrofílica en empalizada» para agrupar a todo este conglomerado de entidades. Este último término, junto con el de DGI que nosotros utilizaremos en la presente revisión, es el que ha prevalecido en la actualidad para englobar a este grupo de dermatosis que presentan unas características clinicopatológicas comunes y se asocian a diversas enfermedades sistémicas (tabla 1).

Tabla 1

Entidades que se engloban dentro del espectro de la dermatitis granulomatosa intersticial (DGI)

- Bandas lineales subcutáneas
- Granuloma de Churg Strauss o granuloma cutáneo extravascular necrotizante
- Necrobiosis reumatoide ulcerativa superficial
- Pápulas reumatoides
- Granuloma necrobiótico
- Nódulo reumatoide lineal
- Dermatitis reumatoide neutrofílica
- Dermatitis granulomatosa intersticial con cuerdas cutáneas y artritis
- Dermatitis granulomatosa intersticial con placas
- Dermatitis granulomatosa y neutrofílica en empalizada

Epidemiología

La frecuencia de la DGI es desconocida, aunque se tiende a considerarla baja debido a la escasez de casos publicados. Sin embargo, con toda seguridad está infraestimada, pues su diagnóstico puede entrañar cierta dificultad en algunos casos. Además, es muy probable que algunos pacientes se diagnostiquen erróneamente de otras enfermedades que, como el GA o la necrobiosis lipoídica (NL), tienen un diagnóstico diferencial complicado con la DGI.

Es probable que este trastorno ocurra con mayor frecuencia en las mujeres que en los hombres. Ello es lógico si tenemos en cuenta que son ellas las más afectadas por las enfermedades autoinmunes.

Etiología

Un hecho que tienen en común casi todos los pacientes con DGI es la presencia de una enfermedad sistémica previa, concomitante o posterior al desarrollo de las lesiones cutáneas. Esta es, con frecuencia, una enfermedad de origen autoinmune, aunque existen casos publicados en relación a otros procesos, como los linfoproliferativos, las neoplasias sólidas o las infecciones.

Los primeros casos descritos de DGI se asociaron a artritis reumatoide y, aunque hoy el espectro de enfermedades asociadas a la DGI se ha ampliado mucho, ésta sigue siendo la enfermedad de base más frecuente¹⁴. En este sentido, recientemente, Hantash et al¹⁵ han llevado a cabo una revisión de las enfermedades subyacentes en 97 casos de DGI publicados en la literatura durante los últimos años, que se reproduce en la tabla 2. La artritis reumatoide ocupa el primer puesto, constituyendo el 26,8% de los casos, seguida del lupus eritematoso con un 11,3%.

Aunque no están incluidos en la revisión de Hantash et al¹⁵, existen casos de DGI o «reacción granulomatosa intersticial» en relación a fármacos, los cuales merecen una mención aparte por tener algunas características particulares. Magro et al¹⁶ describieron los primeros casos de DGI en relación a fármacos (antagonistas de los canales del calcio, hipolipemiantes, IECA, antihistamínicos, anticonvulsivantes y antidepresivos) y posteriormente se han descrito otros^{17,18}. En estos pacientes las lesiones cutáneas eran placas anulares, cuya microscopía se caracterizaba por los cambios típicos de la DGI pero con ausencia de necrobiosis, vasculitis y neutrófilos. Este tipo de reacción se ha descrito también en relación al metotrexato¹⁹ y los anti-TNF (adalimumab, infliximab, etanercept y lenalidomida)²⁰. El hecho de que estos fármacos se administren a pacientes con enfermedades que se asocian a la DGI ha motivado cierta controversia en cuanto a la relación de los mismos con el desarrollo de las lesiones cutáneas. Sin embargo, la clara relación temporal con el inicio del fármaco y la mejoría rápida al suspenderlo apoya su implicación en el desarrollo de la DGI en estos pacientes.

El mecanismo etiopatogénico de la DGI es desconocido. El hecho de que la gran mayoría de las enfermedades que se asocian a la DGI tengan capacidad de generar inmunocomplejos ha llevado a pensar que el acontecimiento desencadenante pueda ser el depósito de los mismos en los vasos. Esto daría lugar, como fenómeno inicial, a una vasculitis leucocitoclástica, demostrada en algunos pacientes, seguida de la inflamación granulomatosa que se observa más adelante²¹. Esta teoría se ve reforzada por el hallazgo, en algunos estudios, de inmunoglobulinas y complemento tanto en los vasos de la dermis como en las áreas de colágeno degenerado^{5,22}.

En cualquier caso, aunque el mecanismo patogénico de la DGI no esté aún claro, lo que sí puede afirmarse es que esta entidad

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3391131>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3391131>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)