

NÓDULO ERITEMATOSO EN HORQUILLA ESTERNAL

Erythematous nodule on sternal fourchette

Enrique La Rosa Linares¹

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 67 años de edad, ama de casa, natural y procedente de Barranca, sin antecedentes de importancia. Acude a consulta con un tiempo de enfermedad aproximado de un mes, inicio brusco, curso progresivo caracterizado por la aparición súbita de una lesión nodular eritematosa brillante en la horquilla esternal, completamente asintomática de crecimiento gradual y progresivo.

Al examen físico, se observa tumoración de aproximadamente 1,5 cm de diámetro, roja, hemisférica, de superficie lisa, brillante y de consistencia firme, localizada en la horquilla esternal. Figura 1.

Los exámenes de laboratorio como hemograma, bioquímica sanguínea y examen de orina estuvieron dentro de los valores normales.

El examen histopatológico de la lesión cutánea reveló hiperqueratosis focal leve y espongiosis leve a moderada con exocitosis. En la dermis se observa infiltrado inflamatorio linfocítico perianexial y perivascular superficial y profundo, congestión leve y edema moderado. Figura 2.

El estudio inmunohistoquímico informó infiltrado linfocitario mixto de células B (CD20+) y células T (CD3+) con predominio de las últimas. La inmunorreacción para CD30 es negativa. Los linfocitos intraepidérmicos son predominantemente CD20.

La lesión nodular de la región de la horquilla esternal evolucionó con regresión espontánea a los 15 días de la primera consulta.



Figura 1. Tumoración de aproximadamente 1,5 cm de diámetro, roja, hemisférica, de superficie lisa y brillante, localizada en la horquilla esternal.

DISCUSIÓN CLÍNICA

La presencia de un nódulo eritematoso solitario, asintomático, localizado a nivel de la horquilla esternal plantea las siguientes posibilidades diagnósticas: lupus eritematoso tumidus, granuloma facial, linfoma cutáneo, erupción a drogas linfomatoide, infiltración linfocítica de Jessner y linfocitoma cutis.

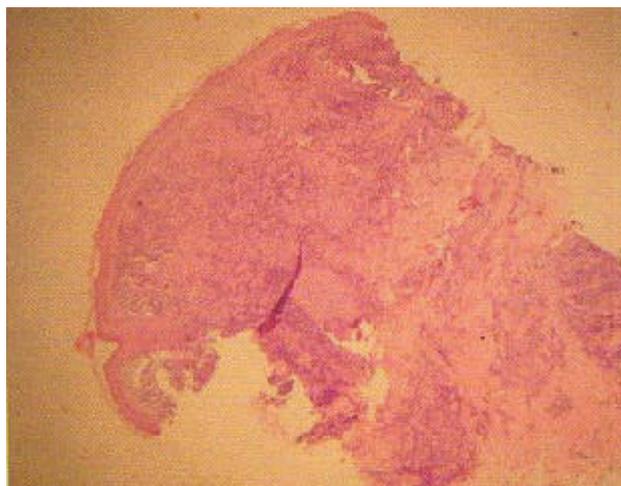


Figura 2. Examen histopatológico: hiperqueratosis focal leve y espongiosis leve a moderada con exocitosis; dermis con infiltrado inflamatorio linfocítico perianexial y perivascular, congestión leve y edema moderado.

¹ Médico asistente del servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente de Huacho. Profesor de Dermatología de la Universidad Nacional José Faustino Sánchez Carrón, Huacho

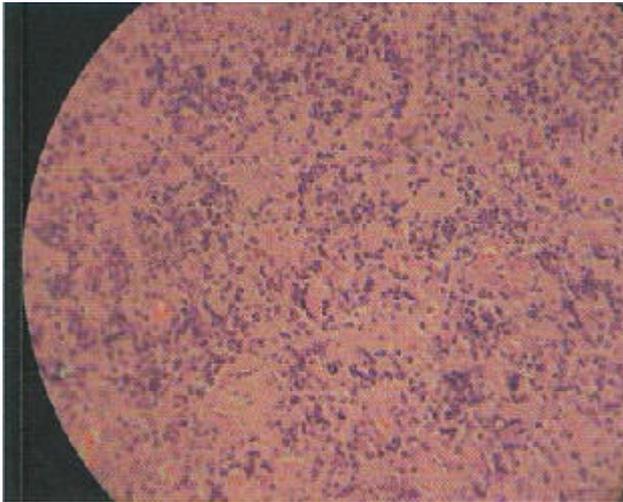


Figura 3.

El lupus eritematoso tumidus (LET)

Es una forma rara de lupus eritematoso cutáneo crónico o lupus eritematoso discoide que característicamente presenta placas eritematosas en áreas expuestas al sol, aunque puede presentarse en áreas cubiertas^(1,2) y es más frecuente en mujeres alrededor de la quinta década de la vida. Las lesiones cutáneas se presentan clínicamente en forma de pápulas o placas infiltradas eritematosas o eritematovioláceas en áreas fotoexpuestas, sin descamación, tapones foliculares, atrofia o cicatrices en la superficie de las lesiones, pueden tener configuración anular o arciforme y pueden evolucionar con aclaración espontánea y tendencia a la recurrencia^(1,3). Si bien existen algunos criterios clínicos para plantear este diagnóstico, la paciente no reúne los criterios descritos por Kuhn y col⁽⁴⁾ para esta enfermedad.

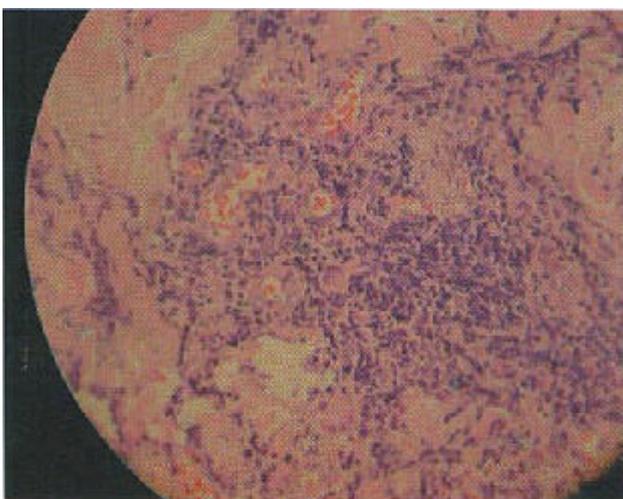


Figura 4

El granuloma facial

Es una enfermedad inflamatoria cutánea benigna poco frecuente, de causa desconocida, asintomática, con tendencia a la cronicidad, descrita por primera vez por Wigley, en 1945, y por Pinkus, en 1952; su fisiopatología es mal conocida pero con una clínica e histología bien definida⁽⁵⁾. Clínicamente se presenta en zonas expuestas a la luz, principalmente en cara (frente, nariz, mejillas) y con menos frecuencia en sitios extrafaciales (tronco, antebrazo y manos)^(5,6).

El granuloma facial se caracteriza por la presencia de nódulos cutáneos múltiples o únicos, elevados que miden desde milímetros hasta 2 o 3 cm, su crecimiento es progresivo, en ocasiones con hundimiento central que puede llegar a ulcerarse, su consistencia es blanda o discretamente indurada, de color variable de café a rojo violáceo con superficie lisa y orificios foliculares dilatados, es asintomático, en ocasiones puede presentar leve prurito. Puede haber eosinofilia en sangre periférica⁽⁵⁾. Si bien la localización es extrafacial, nuestra paciente presenta una lesión de aspecto eritematoso en placa que no es el típico del granuloma facial. La biopsia es importante para determinar el diagnóstico definitivo.

El linfoma cutáneo de células B

Representa un subtipo clínico e histopatológico diferente de los linfomas extranodales cutáneos⁽⁷⁾, se observa con relativa frecuencia en la práctica clínica, suele implicar un pronóstico benigno⁽⁸⁾, con una característica clínica común, el presentarse como lesiones únicas o escasas en número, inicialmente nodulares o tumorales, de coloración eritematosa o eritematoviolácea⁽⁹⁾ que se presenta más en pacientes adultos, de ambos sexos⁽¹⁰⁾, casi no se encuentra en menores de 20 años. La presencia del nódulo solitario asintomático con las características clínicas descritas en nuestra paciente nos hace plantear esta posibilidad diagnóstica, sin embargo la resolución espontánea de la lesión de la paciente no corresponde al de los linfomas.

Otros linfomas cutáneos de células B incluyen, entre otros. el linfoma centrofolicular, el linfoma de la zona marginal, el inmunocitoma, el plasmocitoma cutáneo, el linfoma B de células grandes y el linfoma B de célula grande intravascular.

Los linfomas centrofoliculares cutáneos

Representan la proliferación neoplásica de las células del centro germinal con presencia de centrocitos y centroblastos limitado a la piel. Clínicamente se caracteriza por pápulas, placas o tumores solitarios o agrupados, rodeados de máculas eritematosas, suelen afectar la frente, cuero cabelludo y espalda⁽¹⁰⁾. Las lesiones aumentan de tamaño progresivamente con los años y la diseminación extracutánea es muy rara, lo que hace probable esta posibilidad diagnóstica.

Linfoma de la zona marginal cutáneo

La presentación clínica más frecuente es en forma de placas infiltradas, nódulos o tumores recidivantes de coloración rojo oscuro o pardo rojizo que se localizan en extremidades superiores o en el tronco, más frecuentemente, en la cabeza y cuello. A menudo las lesiones están rodeadas de un halo eritematoso con pequeñas pápulas en su superficie, cuadro clínico que no corresponde con el caso en discusión^(8,10).

El inmunocitoma cutáneo (10% de los linfomas cutáneos de células B)

Son placas o tumores cupuliformes localizados en las extremidades inferiores. También tiene la misma localización el linfoma B de células grandes de las piernas que corresponde a múltiples tumores pardo rojizos en las regiones más distales de las piernas de pacientes ancianos con edad media de 76 años, son de peor pronóstico que los anteriores^(11,12). El plasmocitoma cutáneo es una afección predominante de varones ancianos y tanto el linfoma B de células grandes intravascular cutáneo y el linfoma linfoblástico B son pequeñas placas o tumores de escasa incidencia⁽¹⁰⁾ y que afectan edades extremas de la vida. No corresponde el caso a nuestra paciente.

La erupción a drogas linfomatoide

Es un tipo deseudolinfoma cutáneo frecuentemente reportado con el uso de anticonvulsivantes, recientemente se han reportado casos con el uso de atorvastatina⁽¹³⁾. Se presenta como pápulas, placas o nódulos generalmente únicos en cara y se acompaña de fiebre y linfadenopatía que están ausentes en el presente caso^(1,14).

La infiltración linfocítica de Jessner

Es una alteración infiltrativa de linfocitos T crónica benigna, habitualmente se presenta en la piel expuesta, afecta principalmente a los sujetos varones menores de 45 años. Las lesiones se presentan como pápulas o placas eritematosas o rojo-parduscas no descamativas, a veces sobreelevadas, infiltradas al tacto, únicas pero con mayor frecuencia, múltiples, habitualmente asintomáticas, y suelen aparecer en la región facial, frente, mejillas y parte alta de la espalda y nuca. A nivel histológico se observan infiltrados densos linfoides de células T en dermis media con distribución perianexial o perimuscular. La etiología es desconocida, de evolución crónica y por brotes. Existen casos familiares. La biopsia de la lesión cutánea será de utilidad para el diagnóstico^(1,15-18).

El linfocitoma cutis

Es una neoformación benigna, poco frecuente y de etiología poco clara⁽¹⁹⁾. Llamado también hiperplasia linfoide cutánea, linfadenosis benigna cutis o sarcoide de Spiegler-Fendt⁽²⁰⁾. Se localiza con mayor frecuencia en la cara y tiene aspecto nodu-

lar y es eritematoso. Cursa con una pápula, placa o nódulo firme eritematoso o violáceo que suele afectar a la cabeza, al cuello o a las extremidades superiores. Compromete principalmente a adultos jóvenes. Tiene importancia por que semeja clínica y/o histológicamente un linfoma. Constituye un proceso reactivo benigno que se debe manejar conservadoramente. Con frecuencia estas lesiones se curan solas sin dejar cicatrices⁽¹⁹⁻²²⁾. El caso de nuestra paciente tiene localización en horquilla esternal, aspecto clínico y evolución (remisión espontánea) que permite ser compatible con este diagnóstico.

DISCUSIÓN HISTOPATOLÓGICA

El cuadro histopatológico del caso en discusión se caracteriza por un infiltrado perivascular superficial y profundo que compromete los anexos cutáneos y presencia de exocitosis, el patrón inmunohistoquímico determina que el componente celular inflamatorio es predominantemente de linfocitos, esto nos plantea los siguientes diagnósticos diferenciales desde el punto de vista histopatológico: linfoma cutáneo, infiltración linfocítica de Jessner, lupus eritematoso tumidus, erupción polimorfa lumínica y linfocitoma cutáneo. Discutiremos los rasgos diferenciales que nos permitan llegar al diagnóstico.

Linfoma cutáneo primario de células B

Histológicamente presenta un infiltrado linfocitario con linfocitos de aspecto uniforme, ausencia de folículos germinales, ausencia de zona del manto y ausencia de macrófagos, el infiltrado es difuso y destruye los anexos. En todos ellos es notoria la ausencia de epidermotropismo con preservación de una zona subepidermal denominada 'zona de grenz'⁽¹¹⁾, no corresponde al caso descrito.

Infiltración linfocítica de Jessner.

El infiltrado dérmico es perivascular moderadamente denso que afecta a los plexos vasculares superficial y profundo y se puede extenderse alrededor de los folículos pilosebáceos. Los linfocitos son pequeños y maduros. La epidermis generalmente es normal⁽¹⁾. La mayoría de células de la infiltración linfocítica de Jessner expresa CD4. Algunos autores hablan de la existencia de monocitos plasmocitoides que forman agregados rodeando las vénulas dérmicas que casi serían patognomónicos de este proceso, además de un incremento de la mucina dérmica en la dermis reticular⁽²⁰⁾.

Lupus eritematoso tumidus

El cuadro histopatológico muestra un infiltrado linfocitario perivascular superficial, profundo y perianexial con abundante depósito de mucina, sin edema en la dermis y sin mayores cambios en la unión dermoepidérmica y en la epidermis^(1,2,23). La presencia de abundante mucina en la dermis es un rasgo diferencial importante que ayuda a descartar este diagnóstico.

Erupción polimorfa lumínica

La histopatología en la erupción polimorfa lumínica muestra un infiltrado predominantemente perivascular superficial y profundo, edema subepidérmico y espongirosis leve. Puede observarse un infiltrado intersticial intenso de linfocitos y eosinófilos en la dermis superficial en variantes que se acompañan de edema subepidérmico. La presencia de edema subpapilar y la ausencia de afectación perianexial descarta esta posibilidad como diagnóstico en el caso planteado^(20,24,25).

Linfocitoma cutis

Histológicamente se caracteriza por un infiltrado de linfocitos predominantemente nodular o difuso, con un número variable de histiocitos, eosinófilos y células plasmáticas, agrupados de forma similar a los folículos linfoides de los ganglios linfáticos. Los linfocitos son predominantemente B.

DIAGNÓSTICO

El cuadro clínico de una lesión nodular eritematosa, solitaria, que involucionó espontáneamente, y la histopatología que muestra un infiltrado inflamatorio predominantemente de linfocitos B nos llevan a plantear el diagnóstico de linfocitoma cutis.

COMENTARIO

El linfocitoma cutis (linfadenosis benigna del cutis de Bafverstedt, hiperplasia linfoide cutánea) es una neoformación inflamatoria benigna, poco frecuente y de etiología poco clara, localizada con mayor frecuencia en la cara y que tiene un aspecto nodular. Afecta principalmente a adultos jóvenes y simula clínica y/o histológicamente un linfoma^(19,21).

Se presenta en una forma localizada y tiene el aspecto de un nódulo o un grupo de nódulos del tamaño de un guisante, duro, principalmente localizado en la cara, sobre todo en la frente, nariz y lóbulos de las orejas, la epidermis que cubre los nódulos suele ser lisa y de color carne, rojizo, pardo amarillento o violáceo. Las mujeres se hallan más afectadas.

No se observan alteraciones hematológicas. Las infiltraciones suelen ser superficiales, pueden involucionar espontáneamente, lo cual suele ocurrir al cabo de meses, años o días como en el presente caso.

Se desconoce la causa de esta dermatosis poco frecuente. Se han incriminado las reacciones frente a los tatuajes, picaduras de insectos y traumatismos, algunos casos en Europa se han atribuido a la borreliosis, como ha ocurrido con la morfea y el liquen escleroatrófico. Mach y Wilgram consideran al linfocitoma cutis como una hiperplasia localizada del tejido linforreticular provocada por factores externos⁽¹⁹⁾.

El examen histológico revela un infiltrado nodular, densamente celular, compuesto por linfocitos maduros de tamaño uniforme y escaso estroma, se acompañan de histiocitos más o menos numerosos. Por encima del infiltrado existe una zona clara que la separa de la epidermis. En las porciones más profundas suelen verse centros germinales bien definidos y si bien puede encontrarse proliferación mixta de células, la mayoría corresponden al tipo B⁽²⁰⁾.

En el diagnóstico diferencial hay que considerar al linfoma cutáneo, la leucemia cutis, la micosis fungoide, la infiltración linfocítica de Jessner. Si se demuestra la presencia de *Borrelia* está indicado administrar penicilina, en la mayoría de los otros casos es un proceso autolimitado o que requiere solo tratamiento con corticoterapia tópica o en infiltraciones⁽²⁰⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sáenz E, Sánchez L, Pancorbo J. Placas infiltradas eritematosas faciales recurrentes. *Dermatol Perú*. 2004;14:61-7.
2. Dekle CL, Mannes KD, Davis LS, et al. *Lupus tumidus*. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:250-3.
3. Achenbach RE, Lococo LA, Schroh RG, et al. *Lupus eritematoso tumidus*. Comunicación de 4 casos. *Arch Argent Dermatol*. 2002;52:185-9.
4. 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;136:1033-41.
5. Rodríguez M, Richaud C. *Granuloma facial a propósito de un caso*. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2001;10:147-50.
6. Roustán G, Sánchez Yus E, Salas C, et al. *Granuloma faciale with extrafacial lesions*. *Dermatology*. 1999;198:79-82.
7. Socarrás BB, Del Valle LO, Marsán V, et al. *Linfomas cutáneos*. Aspectos relevantes. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2004;21:1-8.
8. Romagosa V. *Linfomas cutáneos de células B*. *Rev Esp Patol*. 2004;37:173-80.
9. Chávez de Paz P, Kumakawa Z, Galarza C y col. *Linfoma cutáneo primario de células B*. *Dermatol Perú*. 2005;14:53-6.
10. Cerroni L, Kerl H. *Linfoma de células B de la piel*. En *Dermatología Bolognia, Jorizzo*. Ed. Madrid: Elsevier. 2004:1909-11.
11. Martí RM, Estrach T. *Linfomas cutáneos*. *Med Cutan Iber Lat Am* 1998; 26: 113-36.
12. García A, Estrech T. *Una visión de los linfomas cutáneos primarios de células B*. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2004;32:187-200.
13. Molgo M, Manríquez J, Castillo C, y col. *Erupción linfomatoide secundaria a atorvastatina: Reporte de dos casos*. *Rev Chil Dermatol*. 2005;21:16-18.
14. Ploysangan T, Breneman D, Mutasin D. *Cutaneous pseudolymphomas*. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:877-905.
15. Jessner M, Kanoff NB. *Lymphocytic infiltration of the skin*. *Arch Dermatol*. 1951;68:447-9.
16. Cerio R, Oliver GF, Wilkinson-Jones E, et al. *The heterogeneity of Jessner's lymphocytic infiltration of the skin*. *J Am Acad Dermatol*. 1990;23:63-7.
17. Braddock SW, Kay HD, Maennie D, et al. *Clinical and immunologic studies in reticular erythematous mucinosis and Jessner's lymphocytic infiltrate of skin*. *J Am Acad Dermatol*. 1993;28:691-95.
18. Toonstra J, Wildschut A, Boer J, et al. *Jessner's lymphocytic infiltration of the skin. A clinical study of 100 patients*. *Arch Dermatol*. 1989;125:1525-1230.
19. Vargas LSM, Alarcon H, Mora RS. *Linfocitoma cutis: Reporte de un caso*. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2003;12:75-78.
20. Smoller B. *Otros trastornos linfoproliferativos y mieloproliferativos*. En *Dermatología Bolognia, Jorizzo, Rapini*. Ed Madrid Elsevier. 2004:1943-45.
21. Medina CD, Flores QAP, et al. *Seudolinfoma cutáneo B variedad linfocitoma cutis. Reporte de un caso*. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2002;11:82-5.
22. Pinto LDM, Novales SCJ, Navarrete G. *Linfocitoma cutáneo múltiple. Comunicación de un caso*. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 1995;4:181-4.
23. Choonhakarn C, Poonsriaram A, Chaivoramuhul J. *Lupus erythematosus tumidus*. *Int J Dermatol*. 2004;43:815-8.
24. Weedon D, Strutton G. *Piel Patología*. Madrid: Marbán. 2002:510-11
25. Tutrone W, Thornton C, Scheinfeld N, et al. *Polymorphic light eruption*. *Dermatol Ther* 2003;16:28-39.