

Granuloma anular elastolítico a células gigantes

Sergio Gabriel Carbia¹, Ariel Martín², Gastón Charas²,
Karina Acuña², Myriam Dahbar², Myriam Chain¹,
Ignacio Dei-Cas³, Alberto Devés⁴ y Hugo Cabrera⁵

RESUMEN: Se presenta un caso de granuloma anular elastolítico a células gigantes en un paciente de sexo masculino de 78 años de edad.

El objetivo de nuestro trabajo es facilitar la comprensión de la entidad y ayudar a realizar el diagnóstico diferencial con otros cuadros clínica y/o histopatológicamente semejantes.

Palabras clave: granuloma anular – elastolisis – células gigantes.

SUMMARY: We present a 78 year-old male patient with elastolytic annular giant cell granuloma.

The objective of the present work is to facilitate the comprehension of the entity and help in the differential diagnosis with other similar clinical and/or histopathological conditions.

Key words: annular granuloma – elastolysis – giant cells.

Arch. Argent. Dermatol. 52:17-21, 2002

INTRODUCCIÓN

El granuloma anular elastolítico a células gigantes (GAE-CG) es una rara enfermedad granulomatosa descrita por Hanke y colaboradores en 1979¹. Habitualmente presenta placas anulares en áreas fotoexpuestas e histología de granulomas a células gigantes con elastolisis y elastofagocitosis²⁻⁴. Se presenta un caso y se realiza una actualización del tema.

CASO CLINICO

Paciente de 78 años, sexo masculino, que consulta por presentar lesiones anulares en extremidades de 3 meses de evolución.

Antecedentes personales: diabetes tipo II de 20 años de evolución, tratada con clorpropramida.

Examen físico: placas anulares o en letra "C" con atrofia y depigmentación en la porción central y sobreelevación y eritema en el borde. Dichas lesiones no presentaban escamas, telangiectasias, alopecia o hipoestesia. Asintomáticas, algunas confluían, midiendo la mayor 3 x 5



Fig. 1: Lesiones anulares en codo.

cm, y comprometían dorso de manos, codos y rodillas (Figs. 1 y 2).

Laboratorio: hemograma normal; glucemia 160 mg/dl. Función hepática y renal conservadas. VDRL y FAN negativos. PPD 7 mm a las 48 hs de lectura. Orina completa sin particularidades.

La Rx de tórax no demostró anormalidades.

Histopatología (Protocolo 213026): la biopsia del borde de una lesión reveló la presencia de granulomas compuestos por histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas. La tinción con azul victoria reveló sectores con elastolisis y áreas de desaparición de las mismas que correspondían al granuloma (Fig. 3). Algunos fragmentos

Cátedra de Dermatología, Hospital de Clínicas "José de San Martín". Buenos Aires. Argentina.

¹ Médicos de planta.

² Médicos residentes.

³ Jefe de residentes.

⁴ Médico de planta. Sección dermatopatología.

⁵ Profesor titular.

Recibido: 25-10-2001.

Aceptado para publicación: 16-11-01.

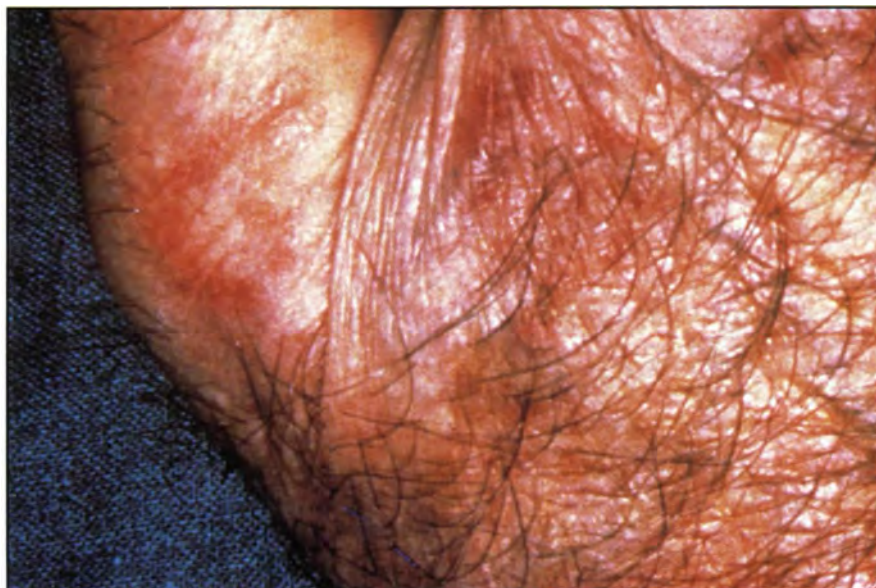
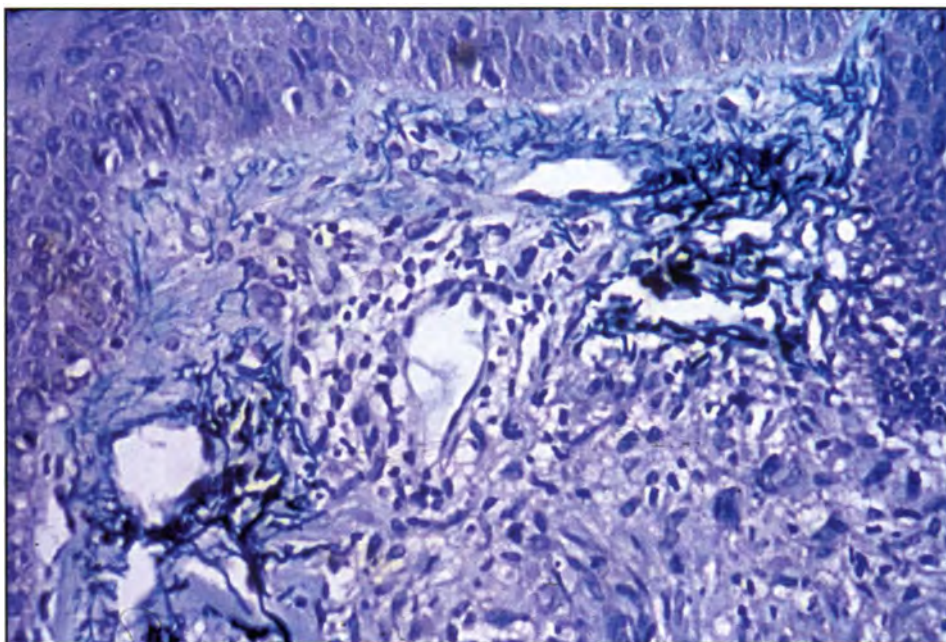


Fig. 2: Detalle de una lesión anular en dors de mano.

Fig. 3: Fibras elásticas que tiñen fuertemente en dermis papilar y se interrumpen por la presencia del granuloma histiocitario (Azul Victoria, X250).



de fibras elásticas se veían dentro de células gigantes sugiriendo elastofagocitosis (Fig. 4). La tinción con alcian blue (ph 2,5) no detectó aumento del depósito de mucina y el Ziehl-Nielsen fue negativo para bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR).

Se indicó tratamiento con hidroxycloroquina (400 mg/día) evolucionando con mejoría parcial de las lesiones.

DISCUSIÓN

El GAECG es una dermatosis granulomatosa poco frecuente caracterizada por la fagocitosis de las fibras elásticas por células gigantes multinucleadas^{2 4}.

Existen aproximadamente 30 casos comunicados

en la literatura inglesa⁵. Fue descrito inicialmente como necrobiosis lipoídica anular atípica de la cara⁶ y luego como granuloma disciforme facial de Miescher⁷ y granuloma actínico⁸.

La patogénesis es desconocida. Se cree que la radiación ultravioleta, el calor u otros factores alterarían la antigenicidad de las fibras elásticas provocando la estimulación de la respuesta inmune celular (principalmente linfocitaria T CD4) dirigida contra ellas⁹. Consecuentemente el proceso inflamatorio destruiría las fibras elásticas determinando la formación de granulomas y la elastofagocitosis. A diferencia de la sarcoidosis que puede afectar tejido cicatrizal, el GAECG es una entidad donde hay una

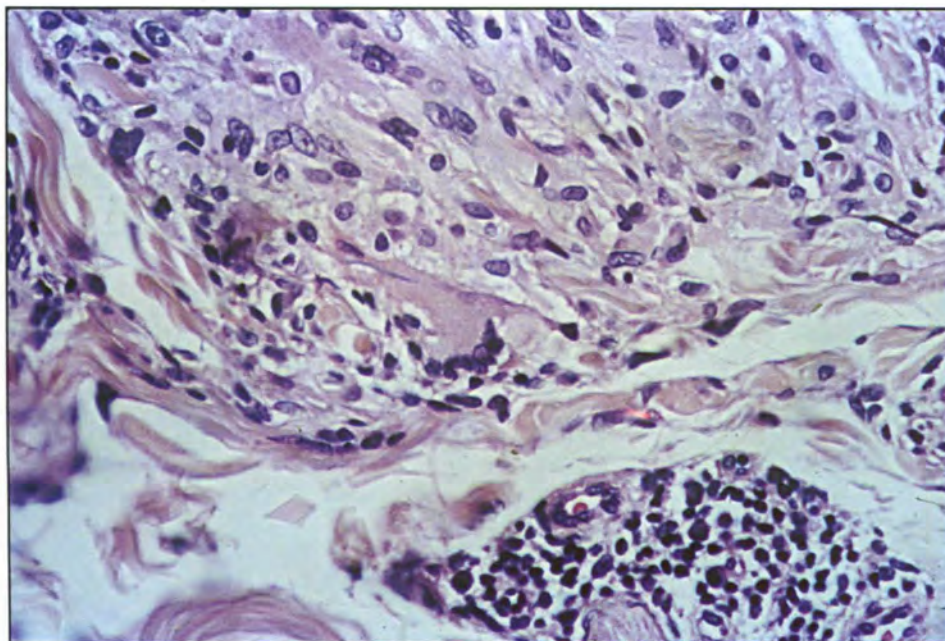


Fig. 4: Granuloma histiocitario. Obsérvese al centro de la figura célula gigante multinucleada con fibra elástica intracitoplasmática (elastofagocitosis) (HE X400).

TABLA I
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CLINICO DEL GAECG

	Placas anulares	Otras lesiones	Localización típica	Foto exposición	Regresión espontánea	Otros datos
GAECG	Sí	Pápulas liquenoides	Cara, cuello	Frecuente	A veces	
G. actínico	Sí	No	Cara, manos	Siempre	A veces	
GAG	Sí	Pápulas	Manos, pies	A veces	A veces	
Sarcoidosis	Sí	Micropápulas	Cara	No	No	Adenopatías hiliares
NLD	Sí	Dermatopatía diabética	Piernas	No	No	Diabetes
LECSA	Sí	Placas psoriaformes	Cara, dorso, miembros	Sí	No	Anticuerpo antiRo +
LP anular	Sí	Pápulas liquenoides	Glande	No	No	
EDM	No	Pápulas foliculares	Tronco	No	A veces	
Lupus vulgar	Sí	Atrofia cicatrizal	Cara	No	No	Diascopia: jalea manzana
Lepra dimorfa o T	Sí	Anestesia, alopecia	Cualquiera	No	No	Mononeuritis múltiple
Lyme	Sí	Eritema migratorio	Piernas	No	Sí	Picadura de garrapata
EAC	Sí	Descamación borde interno	Tronco	No	A veces	
Dermatoficia	Sí	Prurito	Pliegues	No	No	

Abreviaturas: G. actínico (granuloma actínico); GAG (granuloma anular generalizado); NLD (necrobiosis lipóidica diabetorum); LECSA (lupus eritematoso cutáneo subagudo); LP anular (liquen plano anular); EDM (elastolisis de la dermis media); lepra dimorfa o T (tuberculoide).

acción específica contra fibras elásticas intactas⁵.

Es motivo de discusión si el GAECG es una entidad propia, es un granuloma actínico o en realidad ambas entidades son, de acuerdo a lo sostenido por Ragaz y Ackerman, una variedad de granuloma anular que ocurre en áreas fotoexpuestas^{10 11}.

Se ha descrito con mayor frecuencia en mujeres de edad media y raza blanca-caucásica en quienes

predomina en áreas de exposición solar⁴, a diferencia de los casos registrados en Japón donde predomina en áreas cubiertas¹². También se ha descrito en mulatos y negros, si bien constituye una excepción².

Habitualmente las lesiones son placas anulares, menores a 6 cm de diámetro, con atrofia central y bordes sobreelevados, que suelen iniciar como una

**TABLA II
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL HISTOPATOLOGICO DEL GAECG**

	Granuloma	Células gigantes	Elasto - fagocitosis	Elastolisis	Otros datos
GAECG	Sí y sin empalizada	Sí	Sí	Sí	Cuerpos asteroides
G. actínico	Sí y sin empalizada	Sí	Sí	Sí	Elastosis solar
GAG	Sí y con empalizada	Sí	No	No	Necrob. colágena Mucina +
Sarcoidosis	Sí, epiteloide y sin corona linfocitaria	Sí	No	No	Cuerpos asteroides y Schaumman
NLD	Sí y con empalizada	Sí	No	No	Necrob. colágena Vasos engrosados
LECSA	No	No	No	No	M. basal PAS +
LP anular	No	No	No	No	Patrón liquenoide
EDM	No	Sí	Sí	Sí	
Lupus vulgar	Sí, tuberculoide	Sí	No	No	Ziehl-Nielsen +
Lepra dimorfa o T	Sí, tuberculoide	Sí	No	No	Compromiso perineural y perianexial.
Lyme	No	No	No	No	Compromiso linfocitario perivascular
EAC	No	No	No	No	Eczema-símil
Dermatoficia	No	No	No	No	Micológico +

Abreviaturas: G. actínico (granuloma actínico); GAG (granuloma anular generalizado); NLD (necrobiosis lipoídica diabeticorum); LECSA (lupus eritematoso cutáneo subagudo); LP anular (liquen plano anular); EDM (elastolisis de la dermis media); lepra dimorfa o T (tuberculoide); EAC (eritema anular centrífugo); Necrob. (necrobiosis).

**TABLA III
TERAPEUTICAS UTILIZADAS PARA GAECG**

<p>Efectivos (parcial o totalmente)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.- Corticoides (intralesionales o sistémicos) 2.- RePUVA (retinoides + ultravioleta A) 3.- Ciclosporina A 4.- Cloroquina 5.- Clofazimina 6.- Dapsona 7.- Mitomicina C 8.- Excisión quirúrgica (lesión única) 9.- Criocirugía <p>Inefectivos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.- Corticoides (tópico) 2.- PUVA (psoralenos + ultravioleta A) 3.- Metotrexato 4.- Electrocoagulación
--

erupción de pápulas eritematosas que se agrupan y lentamente se expanden^{2,5}. Pueden ser solitarias o múltiples (máximo 10) y si bien la mayoría son fotodistribuidas, a veces comprometen áreas cubiertas¹². Rara vez pueden presentarse como pápulas deprimidas¹³, centenares de pápulas liquenoides y/o granuloma anular-símil⁵ o placas eritemato-castañas⁵. Suelen ser asintomáticas, aunque pueden dar prurito ante la exposición solar o la sudoración². La afectación sistémica es excepcional existiendo un

solo caso comunicado de GAECG con compromiso ocular, intestinal y ganglionar linfático¹⁴. Rara vez se asocia con sarcoidosis^{1,14}, diabetes mellitus^{1,15}, amiloidosis cutánea¹⁶ y leucemia¹⁷.

Histológicamente se observa infiltración dérmica granulomatosa constituida por células gigantes multinucleadas, histiocitos, linfocitos y escasas células epitelioides. Se ha comunicado, al igual que en la sarcoidosis y la necrobiosis lipoídica, la presencia de cuerpos asteroides o de inclusión intracitoplasmáticos⁴. Las fibras elásticas, mejor evidenciadas con las tinciones de orceína, Weigert-van Gieson y azul victoria, muestran su disminución en el borde de la lesión hasta su desaparición de la porción central. Ayudan a definir el diagnóstico la ausencia de necrobiosis, mucina y lípidos¹².

Los principales diagnósticos diferenciales clínicos e histológicos se especifican en las tablas I y II respectivamente^{4,5,18}. Su conocimiento es importante en Argentina, porque pueden formularse diagnósticos erróneos y los pacientes ser inapropiadamente tratados por tuberculosis⁴ o lepra tuberculoide^{2,3}.

Los tratamientos ensayados han sido múltiples, con variados resultados (tabla III)^{5,18-21}. En nuestro paciente utilizamos hidroxiclороquina con mejoría del cuadro clínico, situación referida por otros autores^{1,5}. Sin embargo, se han relatado casos donde esta medicación resultó inefectiva¹.

Su evolución es crónica con casos de remisión espontánea, luego de meses a años, dejando hipopigmentación residual².

BIBLIOGRAFIA

1. Hanke, C.W.; Bailin, P.L.; Roegnik, H.H.: Annular elastolytic giant cell granuloma. **J Am Acad Dermatol** 1979; 1: 413-421.
2. Redondo Argueta, P.M.; Nanita de Estévez, F.; Ramírez de Fernández, N.: Granuloma anular elastolítico de células gigantes. **Rev Domin Dermatol** 1997; 24: 11-14.
3. Lim, K.B.; Phay, K.L.: Annular elastolytic giant-cell granuloma. **Int J Dermatol** 1987; 26: 463-464.
4. Schwarz, T.H.; Lindlbauer, R.; Gschnait, F.: Annular elastolytic giant cell granuloma. **J Cutan Pathol** 1983; 10: 321-326.
5. Ozkaya-Bayazit, E.; Büyükbabani, N.; Baykal, C.; Öztürk, A.; Okçu, M.; Soyer, H.P.: Annular elastolytic giant cell granuloma: sparing of a burn scar and successful treatment with chloroquine. **Br J Dermatol** 1999; 140: 525-530.
6. Dowling, G.B.; Wilson-Jones, E.: Atypical (annular) necrobiosis lipoidica of the face and scalp. **Dermatologica** 1967; 135: 11-26.
7. Mehregan, A.H.; Altman, J.: Miescher's granuloma of the face. **Arch Dermatol** 1973; 107: 62-64.
8. O'Brien, J.P.: Actinic granuloma. An annular connective tissue disorder affecting sun-and heat-damaged (elastotic) skin. **Arch Dermatol** 1975; 111: 460-466.
9. McGrace, J.D.: Actinic granuloma. A clinical, histopathological, and immunocytochemical study. **Arch Dermatol** 1986; 122: 43-47.
10. Revenga, F.; Rovira, I.; Pimentel, J.; Alejo, M.: Annular elastolytic giant cell granuloma-actinic granuloma?. **Clin Exp Dermatol** 1996; 21: 51-53.
11. Ragaz, A.; Ackerman, A.B.: Is actinic granuloma a specific condition?. **Am J Dermatopathol** 1979; 1: 43-50.
12. Ishibashi, A.; Yokohama, A.; Hirano, K.: Annular elastolytic giant cell granuloma occurring in covered areas. **Dermatologica** 1987; 174: 293-297.
13. Kato, H.; Kitajima, Y.; Yaoita, H.: Annular elastolytic giant cell granuloma: an unusual case with papular lesions. **J Dermatol** 1991; 18: 667-670.
14. Kurose, N.; Nakagawa, H.; Iozumi, K.; Nogita, T.; Furue, M.; Ishibashi, Y.: Systemic elastolytic granulomatosis with cutaneous, ocular, lymph nodal, and intestinal involvement. Spectrum of annular elastolytic giant cell granuloma and sarcoidosis. **J Am Acad Dermatol** 1992; 26: 359-363.
15. Muramatsu, T.; Shirai, T.; Yamashina, Y.; Sakamoto, K.: Annular elastolytic giant cell granuloma: an unusual case with lesions arising in non-sun exposed areas. **J Dermatol** 1987; 14: 54-58.
16. Lee, Y.S.; Vijayasingam, S.; Chan, H.L.: Photosensitive annular elastolytic giant cell granuloma with cutaneous amyloidosis. **Am J Dermatopathol** 1989; 11: 443-450.
17. Kuramoto, Y.; Watanabe, M.; Tagami, H.: Adult T-cell leukemia accompanied by annular elastolytic giant cell granuloma. **Acta Derm-Venerol** 1990; 70: 164-167.
18. Bores, A.; Bores, I.; Neiman, A.; Grosman, M.; Lacentre, E.: Granuloma anular elastolítico de células gigantes diseminado. Diagnóstico clínico-histopatológico. Terapéutica. **Arch Argent Dermatol** 1999; 49: 21-25.
19. Tsutsui, K.; Hirone, T.; Kubo, K.; Matsui, Y.: Annular elastolytic giant cell granuloma: response to cyclosporin A. **J Dermatol** 1994; 21: 426-429.
20. Panzarelli, A.: Granuloma anular elastolítico de células gigantes con buena respuesta a la dapsona. **Dermatol Venezol** 2001; 39: 14-17.
21. Villar Valdés-Miranda, V.; Manzur Katrib, J.; Hernández Bitor, M.A.; Alvarez Mesa, M.; Sainz Ballester, J.: Granuloma anular elastolítico a células gigantes. **Rev Cubana Med** 1990; 29: 278-283.

Dirección postal:
 S. G. Carbia
 Aráoz 1083, 2º A.
 1414 Buenos Aires.
 e-mail: scarbia@intramed.net.ar.