

INFILTRADO LINFOCITARIO DE JESSNER: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Dra. Silvia García Martínez * Dermatóloga Clínica C. Cira García, Cuba

Dr. Rene Millares López ** Anatomopatólogo Clínica C. Cira García, Cuba

Nancy Borrego del Toro, Lic. Olga Pentón Rodríguez

RESUMEN

Introducción: Se trata de una entidad controvertida, considerada por algunos autores una variante de lupus cutáneo (variante tumidus) o de erupción polimorfa lumínica. Clínicamente las lesiones son pápulas o placas eritematosas infiltradas al tacto, que suelen localizarse en áreas foto expuestas, y adoptan una morfología circinada o anular sin descamación, tapones foliculares ni cicatriz residual. Presentación Caso.

Discusión: Histopatológicamente, aunque presenta un patrón similar a un lupus eritematoso sistémico, no se evidencian los cambios epidérmicos característicos del mismo. Conclusión:

Palabras clave: Infiltrado linfocitario de Jessner, lupus tumidus,

INTRODUCCION:

La Infiltración linfocitaria de Jessner es una alteración infiltrativa de linfocitos T crónica benigna, Es una entidad controvertida, considerada por algunos autores una variante de lupus cutáneo (variante tumidus) o de erupción polimorfa lumínica , habitualmente en la piel expuesta, que afecta principalmente a los sujetos varones menores de 45 años. Clínicamente las lesiones son pápulas o placas eritematosas o rojo-parduscas no exclamativas, a veces sobre elevadas, 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. infiltradas al tacto, que suelen localizarse en áreas fotoexpuestas, y adoptan una morfología circinada o anular. sin descamación, tapones foliculares ni cicatriz residual.

Histopatológicamente, aunque presenta un patrón similar a un lupus eritematoso sistémico, no se evidencian los cambios epidérmicos característicos del mismo. se observan infiltrados densos linfoides de células T en dermis media con distribución perianexial o perimuscular. La etiología es desconocida, de evolución crónica y a brotes. Existen casos familiares.

Presentación Caso:

Se trata de un paciente masculino, de 66 años, de raza blanca quien consulta por lesiones en placa de aspecto circinado edematosa y ligeramente enrojecida en tronco y región escapular. De más de un año de evolución, la cual ha empeorado en el transcurso del tiempo. Pero que tiene períodos que desaparece, sobre todo cuando toma esteroides.

Inicialmente se interpretó como una celulitis y se realizó tratamiento con antibióticos orales y esteroide por un mes, mejorando pero al suspender la medicación empeora de nuevo. Las lesiones mejoran pero no desaparecen completamente. (Ver Figs. 1, 2, 3 y 4)

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 biopsiada reveló hiperqueratosis focal leve y espongirosis leve a moderada con exocitosis. En la dermis se observa infiltrado linfocitario perivascular moderadamente denso, que afecta a los plexos vasculares, superficiales y profundos de la dermis, con extensión alrededor de los folículos pilo sebáceos sugestivos de infiltrado linfocitario de Jessner vs. una erupción polimorfa lumínica. (Ver Fig. 5, 6)

El estudio inmunohistoquímico informó infiltrado linfoide 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. Compatible con un infiltrado linfocitario de Jessner.

Se indica al paciente tratamiento con esteroides tópicos, cloroquina y protector solar, obteniendo una rápida mejoría.

DISCUSION:

Las características microscópicas son las habituales a las del Lupus E. discoide, salvo por la ausencia de lesiones tanto activas como residuales en la *zona de la unión dermo- epidérmica y en la basal follicular*. Actualmente muchos pacientes clasificados como infiltración linfocitaria de Jessner o lupus con poca lesión en la epidermis o de mucinosis cutáneas en placas y/o nodulares, corresponden a diferentes variedades del denominado *lupus tumidus*. El infiltrado es perivascular moderadamente denso, que afecta a los plexos vasculares, superficiales y profundos de la dermis, puede extenderse alrededor de los folículos pilosebáceos, ocasionalmente en el subcutáneo. Los linfocitos son pequeños y maduros, con grandes células linfoides; entre las bandas de colágeno finas con acúmulo de mucina, la epidermis normal. La inmunofluorescencia negativa lo distingue del lupus eritematoso discoide no así del lupus tumidus. El estudio inmunohistoquímico es diagnóstico, pues la presencia del anticuerpo monoclonal anti-CD3 positivo localizado en el área periférica de los nódulos indica

predominancia de linfocitos T y el CD 20 positivo en el área central indica presencia de linfocitos B en nódulos centrales, señalando inmunofenotipos linfocíticos diversos compatible con un inmunofenotipo de Jessner de células B perivasculares rodeadas por células T, patrón como linfocitoma perivascular.

La variante de lupus tumidus es la menos frecuente en lupus Eritematoso. Se caracteriza por la aparición de placas lisas, rojo violáceo, pruriginoso con descamación fina. La evolución es la desaparición espontánea sin secuelas de las lesiones, seguido por reaparición en la misma zona al cabo de un tiempo (efecto eclipse).

La Erupción polimorfa lumínica es una reacción retardada a la radiación de tipo UVB en que se desarrolla una erupción cutánea tras las primeras exposiciones solares, en forma de pápulas y/o placas eritematosas muy pruriginosas en zonas fotoexpuestas (escote, parte alta de la espalda, superficie proximal de los brazos). La cara no suele afectarse. Las lesiones suelen involucionar espontáneamente a los pocos días. Se ha descrito que hasta un 50% de los pacientes con LED pueden asociar una erupción polimorfa lumínica como manifestación de fotosensibilidad.

En el cuadro histopatológico se caracteriza por un infiltrado perivascular superficial y profundo que compromete los anexos cutáneos y presencia de exocitosis, en el patrón inmunohistoquímico el componente celular inflamatorio es predominantemente de linfocitos, realizando el diagnóstico diferencial con : ***el linfoma cutáneo, infiltración linfocítica de Jessner, lupus eritematoso tumidus, erupción polimorfa lumínica y linfocitoma cutáneo.***

Señalamos los rasgos diferenciales de estas entidades clínicas que nos permite llegar al diagnóstico del caso:

El Linfoma cutáneo primario de células B presenta Histológicamente un infiltrado linfocitario difuso uniforme con destrucción de anexos, ausencia de folículos germinales y macrófagos. Ausencia de epidermotropismo con preservación de una zona subepidermal denominada '*zona de grenz*' que no se observa en este caso.

En el caso de los linfomas centrofoliculares cutáneos que 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. Pero no desaparecen como en este caso.

El granuloma facial que conocemos como enfermedad benigna, asintomática con tendencia a la cronicidad. Se caracteriza por la presencia de nódulos cutáneos múltiples o únicos, elevados de 2 o 3 cm, su crecimiento es progresivo, en ocasiones con hundimiento central que pueden llegar a ulcerarse, de consistencia blanda o discretamente indurada, de color café a rojo violáceo con superficie lisa y orificios foliculares dilatados, es asintomático, o con leve

prurito. Puede haber eosinofilia en sangre periférica(5). Su la localización es extra facial lo que nos hace pensar en este diagnóstico pero la biopsia es definitiva.

La erupción a drogas linfomatoide

Es un tipo de pseudolinfoma cutáneo frecuentemente reportado con el uso de anticonvulsivantes, 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.

El lupus eritematoso tumidus (LET)

Es una forma rara de lupus eritematoso cutáneo crónico discoide que presenta placas eritematosas sin descamación, tapones foliculares, atrofia o cicatrices en áreas expuestas al sol, aunque puede presentarse en áreas cubiertas, pueden evolucionar con aclaración espontánea y tendencia a la recurrencia en mujeres de la quinta década de la vida. Si hay algunos criterios clínicos para plantear este diagnóstico, el paciente no reúne los criterios descritos por Kuhn y col para esta enfermedad. En la histopatología se 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. La presencia de 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 a predominio perivascular superficial y profundo, edema subepidérmico y espongirosis leve. Puede observarse un infiltrado intersticial 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 descartan esta posibilidad como diagnóstico en el caso planteado.

Linfocitoma cutis

Histológicamente se descarta en este caso ya que se caracteriza por un infiltrado de linfocitos predominio B nodular o difuso, histiocitos, eosinófilos y células plasmáticas, agrupados de forma similar a los folículos linfoides de los ganglios linfáticos.

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. La etiología es desconocida, de evolución crónica y por brotes. Existen casos familiares. Las lesiones son pápulas o placas eritematosas o rojo parduscas no descamativas, infiltradas al tacto,

Asintomáticas en la región facial, frente, mejillas, espalda y nuca. Lo que lo correlaciona con el caso presentado, En cuanto al estudio histológico se observan un infiltrado denso de células linfoides T en dermis media perianexial o perimuscular. En este caso el resultado de la A/P corrobora un infiltrado dérmico perivascular denso que afecta a los plexos vasculares

superficial y profundo y alrededor de los folículos pilosebáceos. Los linfocitos son pequeños y maduros expresan CD4. La epidermis normal. Se observan monocitos plasmocitoides rodeando las vénulas dérmicas con aumento de la mucina en la dermis reticular.

BIBLIOGRAFIA

1. Tebbe M. Clinical course and prognosis of cutaneous lupus erythematosus. Clin Dermatol. 2004 Mar-Apr; 22(2): 121-4.
2. Sanders CV. Photosensitivity in patients with lupus erythematosus: a clinical and photobiological study of 100 patients using a prolonged phototest protocol. Br J Dermatol. 2003 Jul; 149(1): 131-7.
3. Lazaro D. Photosensitivity in patients with lupus erythematosus: a clinical and photobiological study of 100 patients using a prolonged phototest protocol. Br J Dermatol. 2003 Jul; 149(1): 131-7.
4. Rothfield N. Lupus erythematosus: systemic and cutaneous manifestations. Clin Dermatol. 2006 Sep-Oct; 24(5): 348-62.
5. Werth VP. Clinical manifestations of cutaneous lupus erythematosus. Autoimmun Rev. 2005 Jun; 4(5): 296-302.
6. Fabbri P. Cutaneous lupus erythematosus: diagnosis and management. Am J Clin Dermatol. 2003; 4(7): 449-65.
7. Patel P. Cutaneous lupus erythematosus: . DermatolClin. 2012 Jul; 20(3): 373-85.
8. Werth VP. Current treatment of cutaneous lupus erythematosus. Dermatol Online J. 2001 Feb; 7(1): 2.
9. Sáenz E, Sánchez L, Pancorbo J. Placas infiltradas eritematosas faciales recurrentes. Dermatol Perú. 2008; 14: 61-7.
10. Achenbach RE, Lococo LA, Schroh RG, et al. Lupus eritematoso tumidus. Comunicación de 4 casos. Arch Argent Dermatol. 2012; 52: 185-9.
11. Kuhn A, et al. Lupus erythematosus tumidus, a neglected subset of cutaneous lupus erythematosus: report of 40 cases. Arch Dermatol. 2010; 136: 1033-41.
12. Rodríguez M, Richaud C. Granuloma facial a propósito de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. 2001; 10: 147-50.
13. Roustan G, et al. Granuloma faciale with extrafacial lesions. Dermatology. 2010 ; 98: 79-82.
14. Socarrás BB, et al. Linfomas cutáneos. Aspectos relevantes. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2004; 21: 1-8
15. Romagosa V. Linfomas cutáneos de células B. Rev Esp Patol. 2004; 37: 173-80.
16. Chávez de Paz P, y col. Linfoma cutáneo primario de células B. Dermatol Perú. 2005; 14: 53-6.

17. Cerroni L, Kerl H. Linfoma de células B de la piel. En *Dermatología Bologna* Ed. Madrid: Elsevier. 2004:1909-11.
- 18.. Marti RM,: Linfomas cutáneos. *Med Cutan Iber Lat Am* 1998; 26:113-36.
19. Molgo M, y col. Erupción linfomatoide secundaria a atorvastatina: Reporte de dos casos. *Rev Chil Dermatol.* 2005; 21:16-18.
20. Ploysangan T, Breneman D, Mutasin D. Cutaneous pseudolymphomas. *J Am Acad Dermatol.* 2011 38:877-905.
21. Jessner M,. Lymphocytic infiltration of the skin. *Arch Dermatol* 2011.;68:447-9.
22. Cerio R, , et al. The heterogeneity of Jessner's lymphocytic infiltration of the skin. *J Am Acad Dermatol.* 1990; 23:63-7.
23. Braddock SW, et al. Clinical and immunologic studies in reticular e. mucinosis and Jessner's lymphocytic infiltrate of skin. *J Am Acad Dermatol.* 1993;28:691-95.
24. Toonstra J, Wildschut A, Boer J, et al. Jessner's lymphocytic infiltration of the skin. A clinical study of 100 patients. *Arch Dermatol.* 2010 ;125:1525-1230.
- 25 . Vargas LSM, Alarcon H, Mora RS. Linfocitoma cutis: Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2003;12:75-78.
26. Smoller B. Otros trastornos linfoproliferativos y mieloproliferativos. En *Dermatología Bologna.* Jorizzo, Rapini. Ed Madrid Elsevier. 2004:1943-45.
27. 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. 2012:510-11
25. Rosa Linares; Lupus E. Tumidus E. *Dermatología Peruana* 2005; Vol 15: No 2 167

ANEXOS

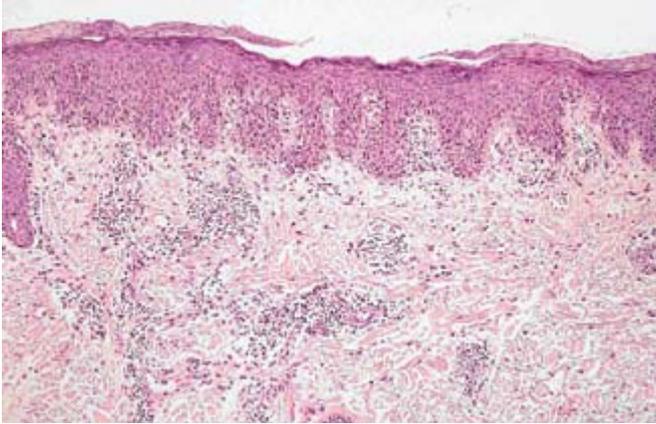


Figura1. Infiltrado perivascular moderadamente denso, que afecta a los plexos vasculares, superficiales y profundos de la dermis, con extensión alrededor de los folículos pilo sebáceos.