

# Granuloma anular elastolítico a células gigantes. Comunicación de un caso y comentarios sobre su ubicación nosológica

**ANNULAR ELASTOLYTIC GIANT CELL GRANULOMA. A CASE REPORT AND COMMENTARIES ABOUT ITS NOSOLOGICAL UBICATION**



**Jul- Sep 2017 | Vol. 98 N°3**

Caso clínico patológico

Rev. argent. dermatol. 2017; 98 (3): 39 – 47

Publicado en línea 2017. Septiembre / Published online September 2017.

Granuloma anular elastolítico a células gigantes. Comunicación de un caso y comentarios sobre su ubicación nosológica

#### Autores | Contacto

M Diany Echávez \*, RE Achenbach \*\*, C Pérez Lia \*\*\* y GF Sánchez \*\*\*\*

\* Médica de Segundo Año. Curso Superior para Médicos Especialistas en Dermatología. Asociación Argentina de Dermatología. Hospital General de Agudos «Dr. Ignacio Pirovano».

\*\* Jefe de Unidad de Dermatología. Hospital «Dr. Ignacio Pirovano».

\*\*\* Médica del Servicio de Patología. Hospital «Dr. Ignacio Pirovano».

\*\*\*\* Médica Patóloga. Hospital «Dr. Zubizarreta».

Hospital General de Agudos «Dr. Ignacio Pirovano». Av Monroe 3551 (1430). Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina. e-mail: rachenbach@hotmail.com

Los autores no poseen conflicto de interés de ningún tipo.

Recibido: 03.07.2017.- Aceptado para su Publicación: 07.08.2017.

#### RESUMEN

Comunicamos un caso del denominado granuloma anular elastolítico, con células gigantes, en una mujer de 73 años, quien lamentablemente no concurrió al control evolutivo.

La ubicación nosológica y la relación con el granuloma actínico y el granuloma anular son discutidas.

#### PALABRAS CLAVES

granuloma elastolítico, granuloma actínico, granuloma anular.

#### SUMMARY

A 73-year-old white female, with a several months of history of ring shaped skin lesions, localized in her proximal limbs are communicated. The annular lesions have erythematous raised borders, and an atrophic hypopigmented central patches. The hematoxylin and eosin staining showed a granulomatous infiltrate in the upper and middle dermis, with elastophagocytosis and elastolysis. The histological diagnosis was annular elastolytic giant cell granuloma. The relationship with the actinic and annular granulomas is discussed.

#### KEY WORDS

annular elastolytic granuloma, actinic granuloma, annular granuloma.

## INTRODUCCIÓN

El granuloma anular elastolítico con células gigantes, es una infrecuente variedad de lesión inflamatoria granulomatosa, idéntico posiblemente al granuloma actínico. La elastofagocitosis con elastolisis y formación de granulomas de tipo «células gigantes» es característica, pero continúa siendo controvertida su relación con el granuloma anular clásico. Presentamos un caso y efectuamos unos breves comentarios acerca de su ubicación nosológica, tal como la pensamos nosotros.

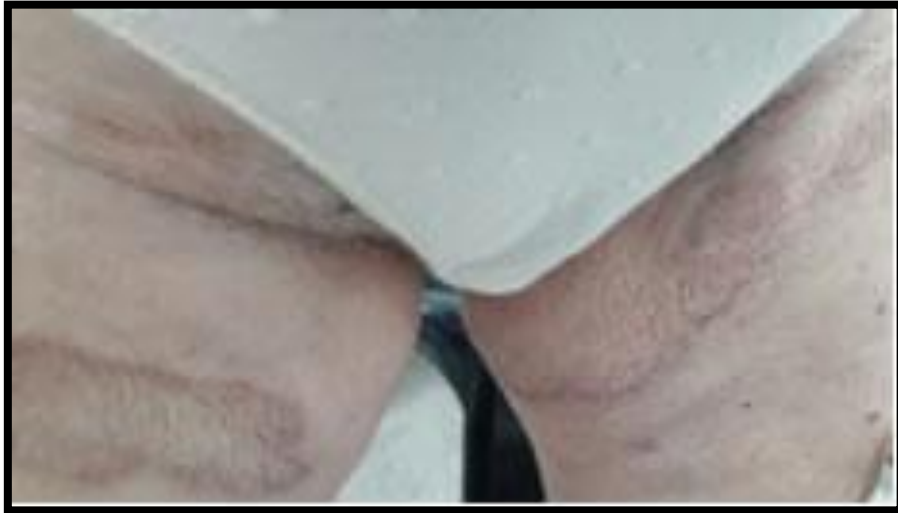
## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 73 años, con antecedentes de hipertensión arterial, glucemia en parámetros normales, al igual que el resto de la rutina de laboratorio y la radiografía de tórax. Recibe 5 mg/día de enalapril vía bucal.

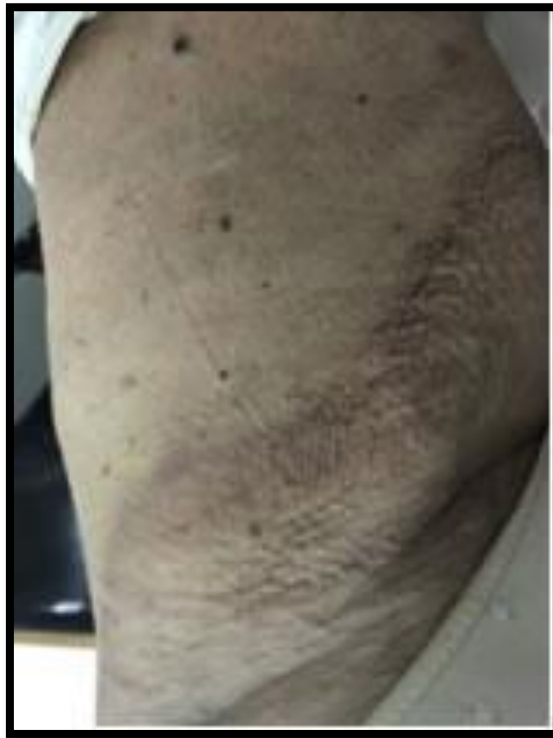
Consulta por 2-3 lesiones en raíz de ambos muslos, de bordes ligeramente elevados, eritemato-violáceos, forma anular-oval, anillo completo, áreas centrales en «papel de cigarrillo» con piel redundante, ligeramente hipocrómicas. Asintomáticas, de crecimiento lento pero progresivo, consulta este año por simple curiosidad, dado que no poseía síntomas (**Figs 1 a 3**). Con los diagnósticos presuntivos de granuloma anular o micosis fungoide, en su variante piel laxa granulomatosa, efectuamos una biopsia que abarcó el borde y la piel atrófica. La misma mostró: hematoxilina-eosina (H&E) una epidermis relativamente conservada y en la dermis un infiltrado inflamatorio, donde llaman la atención los granulomas a células gigantes, elastolisis y elastofagocitosis con restos de fibras elásticas, dentro de los histiocitos.



**Fig 1:** lesión anular, centro plegado.



**Fig 2:** en piel redundante, secundaria a la elastosis.



**Fig 3:** simulando una piel laxa granulomatosa.

En estos cortes no se aprecia una empalizada ni depósito de mucina con alcian blue ([Figs 4 a 7](#)).

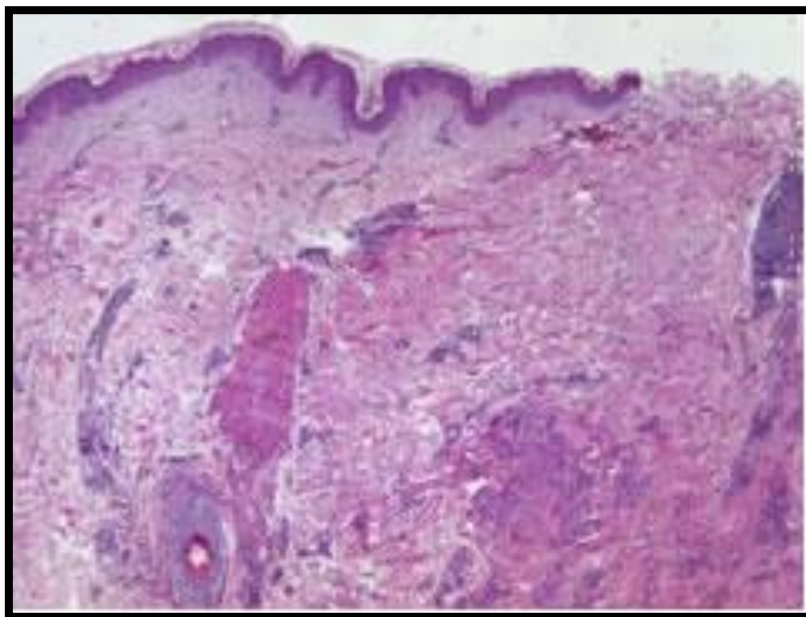


Fig 4: H&E, 4X: epidermis conservada, el proceso inflamatorio es dérmico.

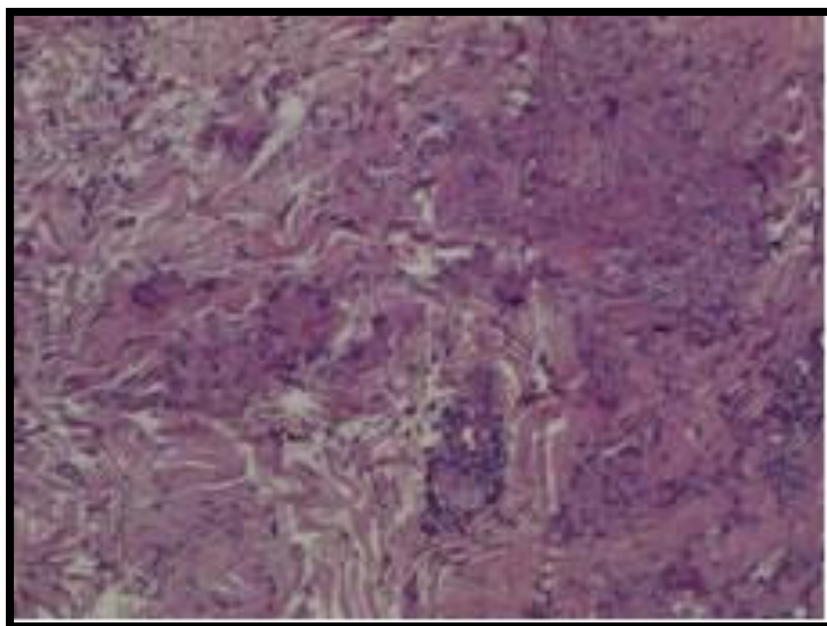


Fig 5: H&E, 10X: infiltrado inflamatorio en dermis, granulomas.

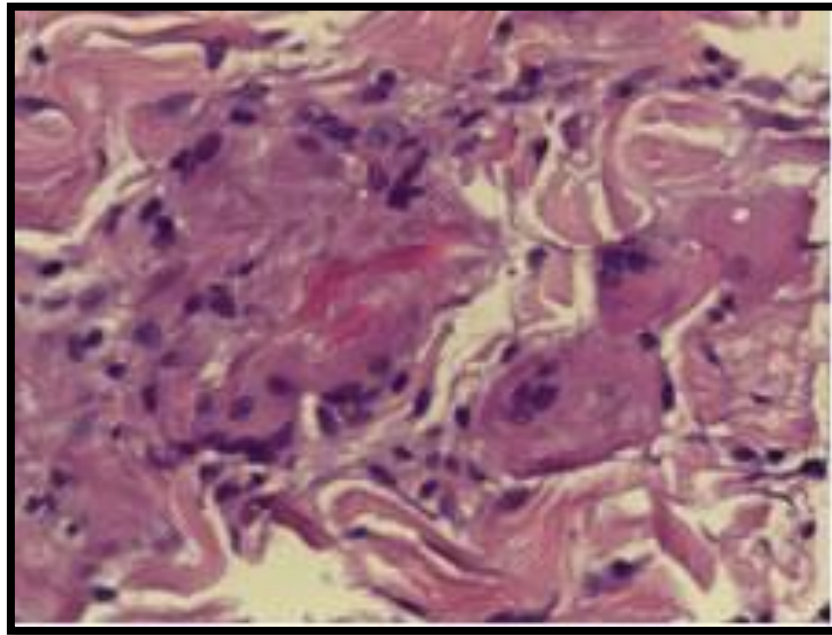


Fig 6: H&E, 400X: elastofagocitosis. Elastolisis-elastorrexis. Granulomas.

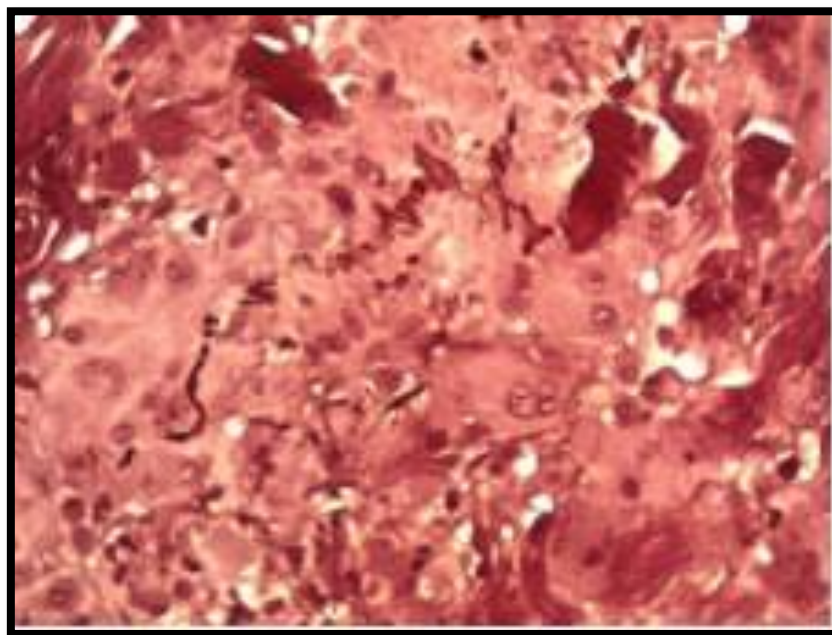


Fig 7: alcian blue, 400X : no se observa mucina, en estos cortes.

Lamentablemente la enferma no concurre nuevamente al Hospital, tampoco a retirar el informe histológico.

#### COMENTARIOS

En 1967 y en 1971, Dowling y Wilson Jones describen lo que en su momento denominaron "necrobiosis atípica" (anular) de la cara y el cuero cabelludo, aunque ni la clínica ni varios criterios histológicos son similares a este caso.<sup>1,2</sup>



Desde esa fecha, han surgido una serie de supuestas entidades independientes que poseen en común: elastolisis, elastofagocitosis y granulomas. Mehregan y Altman en 1973, publican su "granuloma de Miescher de la cara".<sup>3</sup>

Posteriormente O'Brien enfatizando su descripción original de 1975, defiende al daño solar como principal factor etiopatogénico de su granuloma actínico (GAC); atribuye la no visualización de la elastosis solar a la tinción de hematoxilina-eosina deficiente y no controlada.<sup>4,5</sup> En 1979, Henke y col describen cinco casos de lo que llamaron granuloma anular elastolítico con células gigantes (GAECG), de esos cinco casos uno padecía una necrobiosis lipóidica y otro una sarcoidosis sistémica. Contrariamente a O'Brien, Henke asevera que la destrucción de las fibras elásticas es un fenómeno secundario y no obligado del daño solar.<sup>5</sup>

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Es una variedad clínica infrecuente, afecta ambos sexos por igual, con un ligero predominio del femenino. Las lesiones suelen localizarse en áreas fotoexpuestas como la cara, el tronco ("escote"), pero lo pueden hacer en zonas cubiertas; no descaman por lo general. Las lesiones elementales son pápulas, placas que progresan en forma centrífuga, ocasionando formas anulares, redondeadas, ovals o policíclicas. Se ha visto una mayor tendencia en pieles claras. El borde de "avance" es eritematoso o eritemato-violáceo y la zona central, plegada, atrófica, redundante, como consecuencia de la falta de fibras elásticas. La enfermedad predomina en la edad media de la vida y el curso evolutivo es crónico en general, aunque se han comunicado casos con buena respuesta a la hidroxicloroquina y otros con regresión espontánea. El resto de los tratamientos propuestos no difiere de los del granuloma anular clásico.

El estudio histopatológico muestra en el borde activo numerosos granulomas a células gigantes, elastolisis y elastofagocitosis. En el centro, escasos granulomas y disminución o aún falta de elásticas. Es infrecuente observar daño solar en la dermis papilar, la epidermis está indemne. Las células inflamatorias participantes son histiocitos, linfocitos y pocos neutrófilos, con escasa tendencia a conformar granuloma en empalizada, ni apreciables depósitos de mucina.<sup>6</sup> Existen publicaciones con casos extendidos-serpiginosos, papulosos, reticulares y exantemáticos.<sup>7</sup>

Gran número de trabajos, especialmente del área de la dermatopatología, consideran al GAC y al GAECG como la misma entidad pero diferente al granuloma anular (GA) clásico. Al final de estos comentarios expondremos nuestro punto de vista. De afectarse la piel del cuero cabelludo, el resultado será una alopecia cicatrizal.

La etiopatogenia es desconocida, para algunos autores se produce una respuesta Th1 con aumento del interferón (IF) Y y de las metaloproteinasas (MP) 2 y 9. Estas últimas pueden dañar al tejido colágeno y las fibras elásticas; otra hipótesis afirma que la MP del GAECG es la 12 o metaloelastasa y ésta es producida por otros macrófagos en respuesta Th2, con aumento de la IL 4.<sup>7</sup>

La luz ultravioleta (UV), el calor, algunas drogas como la doxiciclina a largo plazo, las camillas de radiación utilizadas para obtener un bronceado artificial, el cambio de la capacidad antigénica de la elastina con posterior degradación de la misma, fagocitosis y el consecuente granuloma a células gigantes, podrían tener un papel en esta condición; queda la duda si son causa o consecuencia.<sup>7,8</sup>

Hanke y col adhieren a la secuencia de fibras alteradas, respuesta T helper, peptidasas y elastasas con de MP 12.<sup>6</sup>

Se repiten en los trabajos que las variantes histológicas serían: a células gigantes, necrobiótico, histiocítica y sarcoidal; a nuestro entender, esto complica más la comprensión de la entidad.<sup>6,7</sup>

Asociaciones sistémicas y/o cutáneas: la más mencionada es la diabetes tipo II, se han comunicado casos con leucemias-linfomas, neoplasias malignas sólidas, arteritis de Horton, cirrosis alcohólica, sarcoidosis e incluso para algunos autores, es el estadio inicial de la elastolisis de la dermis media.<sup>6,7,8,9,10</sup>

Un trabajo de la India comunica 10 casos en 2015, encontraron que solo 3 pacientes estuvieron expuestos al sol en forma intensa, no hubo asociaciones internas, utilizaron 200 mg/día de hidroxiclороquina con buen resultado al cabo de 4 a 6 meses.<sup>10</sup>

Tock y col en 1998, comunican el caso de una mujer de 49 años y en sus comentarios afirman textualmente: "Hanke utilizó el término GAECG" para describir lo que O'Brien solo atribuía al daño solar, incluso al UV que atraviesa la ropa.<sup>11</sup>

Limas, crea un "espectro" del granuloma elastolítico y se inclina a considerar al GAC y al GAECG como la misma entidad, pero diferentes del granuloma anular, aunque advierte que algunos casos son indistinguibles, tanto clínica como histológicamente y deja abierta la discusión, sobre la ubicación nosológica.<sup>12</sup>

Para nosotros, la fagocitosis de material elástico es un fenómeno secundario, carente de especificidad y puede ocurrir en circunstancias tan dispares como el granuloma anular y la micosis fungoide, variedad piel laxa granulomatosa. Para que esto suceda deben alterarse las fibras elásticas, por ejemplo: debido a los neutrófilos en el cutis laxa o los linfocitos atípicos en la micosis fungoide. No es de sorprender que se observe elastofagocitosis en un GA, localizado en un área foto expuesta dado que los linfocitos se encuentran rodeando las vénulas y los histiocitos formando "empalizada" o intersticiales, que pueden "atacar" las fibras elásticas.

El GA varía mucho en su apariencia clínica (papuloso, subcutáneo, perforante, extendido, entre otros); una porción de ellos puede localizarse en zonas expuestas al sol. Desde la histopatología, el GA, no importa su clínica, posee un infiltrado inflamatorio superficial y profundo de linfocitos e histiocitos perivasculares, en empalizada o intersticial o con patrones mixtos. Cuando los macrófagos "devoran" las fibras elásticas, la lesión sigue siendo un granuloma anular (a diferencia de lo que cree la mayoría de los estudiosos del tema). El análisis final debe ser efectuado teniendo en cuenta la macro y la microscopía; ambas de igual importancia. Si la clínica es de GA este será el diagnóstico, no importa si existe elastofagocitosis, perforación del colágeno, fibrina, mucina o polvo nuclear neutrofilico.<sup>13</sup>

Por lo tanto, adherimos al pensamiento de Ackerman acerca del tema, para él y para nosotros el GAECG y el GAC no son más que un granuloma anular en área dañada fuertemente, por el sol o por motivos desconocidos, con elastolisis en áreas cubiertas.<sup>14,15</sup>



## REFERENCIAS

1. Dowling GB y Wilson Jones E. Atypical (annular) necrobiosis lipoidica of the face and scalp. *Dermatologica* 1967; 135: 11-26.
2. Wilson Jones E. Necrobiosis lipoidica presenting on the face and scalp. *Trans St. Johns Hosp Dermatol Soc* 1971; 57: 202-220.
3. Mehregan AH y Altman J. Miescher's granuloma of the face. *Arch Dermatol* 1973; 107: 62-64.
4. O'Brien JP. Actinic Granuloma: an annular connective tissue disorder affecting sun and heat-damaged (elastotic) skin. *Arch Dermatol* 1975; 111: 560-566.
5. O'Brien JP y Regan W. Actinically degenerate elastic tissue is the likely antigenic basis of actinic granuloma of the skin and temporal arteritis. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 22-24.
6. Hanke CW, Bailin PL y Roenigk HH. Annular elastotic giant cell granuloma. A clinicopathologic study of five cases and a review of similar entities. *J Am Acad Dermatol* 1979; 1: 413-421.
7. Klemke CD, Selbold D, Dippel E y col. Generalized Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma. *Dermatology* 2003; 207: 420-422.
8. Valdeolivas-Casillas N, Pulgar F, Dolores Velez M y col. An usual elastophagocytic granuloma with involvement of the back: a possible variant of annular elastolytic giant cell granuloma. *Dermatology On line Journal* 2015; 21: 4.
9. González-Gutiérrez E, Pereiro M y Toribio J. Elastolytic Actinic Giant Cell Granuloma. *Dermatol Clin* 2015; 33: 331-341.
10. Sandeep A, Malik, Patil Ch y col. Annular elastolytic giant cell granuloma. A report of 10 cases. *Indian Dermatol Online* DOI 10.4103/2229-5178.171055. 2015; 6: 17-20.
11. Tock CL y Cohen PR. Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma. *Cutis* 1998; 62: 181-188.
12. Limas C. The spectrum of primary cutaneous elastolytic granulomas and their distinction from granuloma annulare: a clinicopathological analysis. *Histopathology* 2004; 44: 277-282.
13. Ackerman ABA. *Resolving Quandaries in Dermatology, Pathology & Dermopathology*. Philadelphia, Williams & Wilkins, EEUU. 1995; 5.
14. Ackerman ABA, Boer A, Bennin B y col. *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*. Tercera Edición. ArdorScribendi. New York. EEUU. 2005; 357.
15. Ragaz A y Ackerman ABA. Is actinic granuloma a specific condition?. *Am J Dermopathol* 1969; 100: 703-716.