

Placa eritematosa en los labios

Erythematous plaque on the lips

**Soky Del Castillo-Cabrera¹, Leonardo A. Sánchez-Saldaña²,
María Esther Sanz-Castro³**

HISTORIA CLÍNICA

Paciente mujer de 59 años, natural y procedente de Ancash. Ocupación ama de casa. Con antecedente de gastritis y osteoporosis.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente refiere que inicia su enfermedad hace 7 años con picazón en los labios, el cual cada vez se iba incrementando, tornándose la piel “roja y dura”. Acude a consulta con diferentes profesionales quienes le indican corticoides tópicos logrando disminuir los síntomas parcialmente. Paciente refiere que con el transcurso de la enfermedad aparecen algunas costras, producto del rascado. Estas lesiones empeoran con el sol. Al aumentar la sintomatología y no ceder con el tratamiento anteriormente indicado es que acude a consulta.

EXAMEN CLÍNICO

Presencia de pápulas y placas eritematosas en los labios superior e inferior, labio superior con áreas erosionadas y exudativas, que afectan fundamentalmente el bermellón y se extienden al labio superior. Labio inferior eritematovioláceo, de superficie micropapular, áreas de excoriación, costras y descamación superficial. (Figura N° 1, 2, 3 y 4).

No lesiones en otra parte del cuerpo. No secreciones, no lesiones en cuero cabelludo, no adenopatías.



Figura 1. Labios superior e inferior con placas eritematosas infiltradas.

EXÁMENES DE LABORATORIO

Perfil hematológico, bioquímico y renal sin alteraciones. El estudio histopatológico de la biopsia con punch del área límite entre la piel y labio, con coloración de hemotoxilina-eosina, se observa presencia de hiperqueratosis, con



Figura 2. Labio superior con placas eritematosas y papulares, erosionadas, con exudación y superficie algo costrosa. Labio inferior con superficie micropapular, excoriaciones y pequeñas costras.

1. Dermatóloga DIRIS Lima Centro
2. Dermatólogo Clínica Gonzales. Profesor invitado de Post Grado de Dermatología. UNMSM. Past Presidente de la sociedad Peruana de Dermatología.
3. Anatómo Patóloga y Dermopatóloga. Directora Médica del Instituto Arias Stella. Anatómo Patóloga y Dermopatóloga, Laboratorio Patología Dígita.



Figura 3. Placas eritematosas bien definidas en los labios, costra en el borde derecho del labio superior y erosiones en labio inferior.

escama costra, acantosis y escasa espongirosis. En dermis se observa marcado infiltrado inflamatorio linfocitario difuso superficial y medio, con presencia de folículos linfoides y presencia de elastosis solar. Figuras 4 y 5.

EVOLUCIÓN

Se le indica medidas de Fotoprotección, tanto físicas como químicas, con fotoprotector dermatológico FPS 50+. Se le indica Tacrolimus 0,1% en ungüento para ser aplicado cada 12 horas en zona afectada. Buena respuesta a las 2 semanas de tratamiento, disminuyendo el prurito en un 80% Y disminuyendo el eritema y el grosor de la placa.

DISCUSIÓN CLÍNICA

La presencia de lesiones infiltrativas, eritematosas en los labios nos inducen a plantear diagnósticos diferenciales dentro de los cuales tenemos: lupus eritematoso discoide, dermatitis actínica crónica, prurigo solar, hiperplasia linfoide cutánea (pseudolinfoma), infiltrado linfocitario de Jessner, tuberculosis cutánea, linfoma cutáneo, leishmania cutánea y sarcoidosis principalmente.



Figura 4. Parte izquierda de los labios. En labio superior se aprecia micropápulas en un fondo eritematovioláceo. Labio inferior costras superficiales.

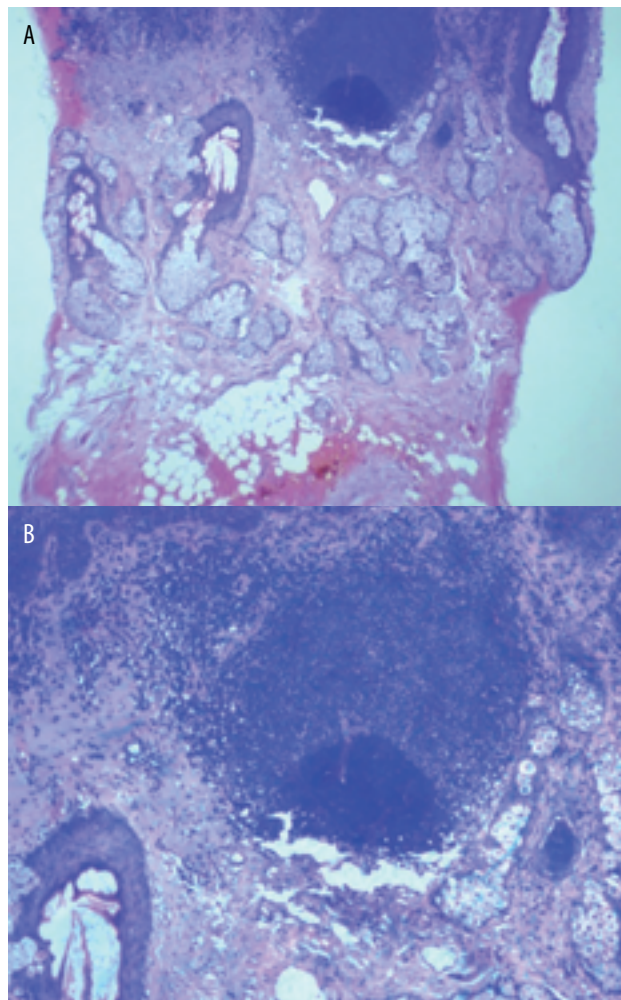


Figura 4. A) Hiperqueratosis, escama costra, acantosis e infiltrado mononuclear que afecta la dermis superior y media. En B se aprecia la formación de un folículo linfoide, elastosis solar.

LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE

El lupus eritematoso cutáneo (LEC), es una enfermedad inflamatoria de origen inmunitario benigno que afecta la piel y mucosas; se caracteriza por placas de tamaño variable con eritema y escamas, que en su evolución cursa con atrofia y cambios pigmentarios. El lupus eritematoso cutáneo (LEC) se subdivide en lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA) y lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC), los cuales se diferencian por su aspecto clínico, histológico y su evolución, así como su asociación con lupus sistémico². El LECA se localiza en el rostro ("rubor de lobo") o en forma diseminada. El LECSA tiene un aspecto anular o psoriasiforme. La variante crónica comprende el lupus discoide, localizado o generalizado, el lupus tumidus, el pernio y la paniculitis lúpica.¹⁻⁴

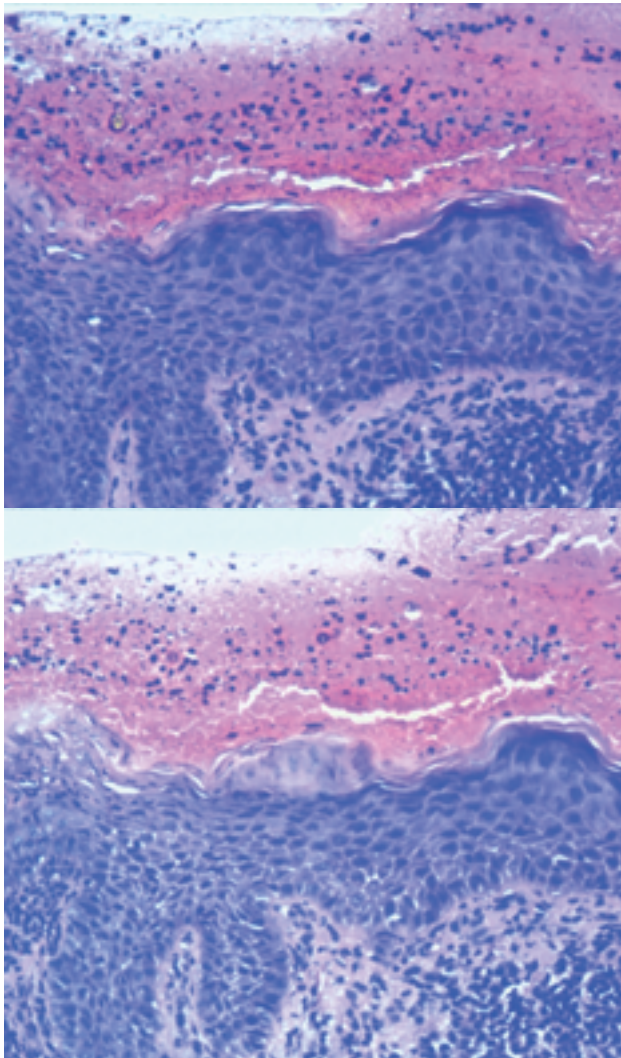


Figura 5. Escama-costra, acantosis focal, ligera espongiosis. En dermis el infiltrado está compuesto de linfocitos.

El lupus eritematoso discoide (LED) es un padecimiento crónico y autoinmune caracterizado clínicamente por placas de eritema, escama y atrofia en cara y regiones expuestas al sol, como la piel cabelluda, cuello y pabellones auriculares. Aunque el LED puede presentarse en niños y ancianos, es más común en individuos entre los 20 y 40 años de edad. El LED es más frecuente en mujeres que en hombres, en una proporción 3:2 a 3:1.

En la mayoría de los pacientes, la enfermedad se limita a cabeza y cuello (LED localizado), aunque un pequeño porcentaje puede cursar con lesiones diseminadas. El lupus discoide forma placas bien delimitadas con tres lesiones elementales:

1. Eritema de tipo congestivo, bien definido sobre todo en los bordes, con finas telangiectasias.

2. Escama fina, blanquecina, adherente, hundidas en “clavo” en los orificios foliculares, que pueden dar un aspecto de punteado blando, áspero al tacto; las escamas finas y adherentes al desprenderse recuerdan.
3. Atrofia cicatrizal con predominio en el centro de las lesiones (con frecuencia sin pigmento), en ocasiones con telangiectasias y manchas hiperpigmentadas.

Las mucosas se afectan en el 24% de los pacientes². Las lesiones en los labios muestran ligero engrosamiento, con rugosidad y coloración rojiza, alguna vez con ulceración superficial y costras. En nuestro paciente es una posibilidad diagnóstica a plantear y la histopatología es característica que ayudará a determinar el diagnóstico.

INFILTRACIÓN LINFOCÍTICA DE JESSNER

Se trata de una entidad linfoproliferativa benigna de la piel, considerada por algunos autores una variante del lupus cutáneo (variante tumidus) o una erupción polimorfa lumínica. Su etiología es desconocida; puede considerarse un proceso hiperplásico linfoide cutáneo secundario a uno o más estímulos antigénicos actualmente desconocidos de probable origen en la circulación sanguínea. Descripto por primera vez por Max Jessner y Norman Kanof en 1953. Se presenta en adultos de edad media con una distribución por género de 3:1 a favor del hombre, no es común observarla en niños o ancianos⁵⁻⁷.

Clínicamente las lesiones son pápulas o placas eritematosas infiltradas al tacto, que suelen localizarse en áreas fotoexpuestas, y adoptan una morfología circinada o anular sin descamación. Se ubican en cara (región malar, dorso de la nariz y región periauricular) y parte superior de tronco y hombros. En general son únicas o escasas pero raramente se da una afectación difusa. Cursa con períodos de exacerbaciones y remisiones y cura sin dejar secuelas. La fotosensibilidad es frecuente pero no la regla^{5,7}. La histopatología ayudará en el diagnóstico definitivo.

TUBERCULOSIS CUTÁNEA

Otra posibilidad diagnóstica a plantear desde el punto de vista clínico es la tuberculosis cutánea, variedad lupus vulgar (LV). Es una forma de TB cutánea crónica y progresiva, que se presenta en pacientes previamente sensibilizados, por diseminación del *M. tuberculosis* por vía hematógena, linfática, por contigüedad, y muy raramente, por inoculación o vacunación por BCG, caracterizado clínicamente por placas asintomáticas eritemato parduzcas, localización más frecuente en la cara, y que deja considerable desfiguración^{9,10}. Afecta a todas las edades, con predominio en las mujeres en una relación de 2:1 a 3:1.

Las características clínicas del Lupus Vulgar (LV) varían de acuerdo a las variedades clínicas de presentación. La lesión inicial del LV es una pápula o placa eritematosa parduzca, blanda, de consistencia gelatinosa, en “jalea de manzana”, asintomática, que crece lentamente por extensión periférica y atrofia central, circulares, bien delimitadas, con tendencia a la ulceración. Las lesiones de LV se localizan en la cara, mejillas y dorso de la nariz, afecta los pabellones auriculares y el cuello. Pueden presentarse en otras localizaciones como en los miembros superiores e inferiores, tórax, inclusive puede afectar la mucosa bucal y conjuntival por extensión. Las lesiones de LV suelen ser únicas. Se han descrito también lesiones múltiples. Existe la forma Lupus vulgar en placa: Las lesiones son planas, poco elevadas, con poca infiltración y cicatriz. El signo clínico característico es el eritema^{9,10}. La histopatología nos ayudará a definir el diagnóstico.

HIPERPLASIA LINFOIDE CUTÁNEA

La hiperplasia linfóide cutánea (HLC), antiguamente llamadas pseudolinfomas cutáneos, son lesiones cutáneas reactivas benignas de linfocitos, en las que la presentación clínica e histológica pueden ser similar a la de un linfoma cutáneo, y de acuerdo a su componente celular más predominante pueden ser clasificados como de células B o T. La de células B se considera una entidad clínico-patológica específica, mientras que las de células T son un grupo heterogéneo de enfermedades, más que un enfermedad en sí¹¹⁻¹⁴.

Clínicamente se manifiestan como pápulas, placas o nódulos solitarios, en general en la cara, cuello o las extremidades superiores^{12,14}. Afecta principalmente adultos jóvenes. Se ha descrito lesiones de localización en el labio¹¹. Las lesiones son usualmente únicas; nuestro paciente presenta varias lesiones en labio superior e inferior, lo que aleja ésta posibilidad diagnóstica clínicamente. El estudio histopatológico determinara ésta posibilidad diagnóstica.

LINFOMAS CUTÁNEOS

Dentro de los linfomas cutáneos son los linfomas cutáneos de células B (LCCB) los que podrían tener este tipo de presentación. Los LCCB primarios parecen ser más frecuentes en mujeres, en una proporción 2:1, y suelen manifestarse aproximadamente a los 60 años. Con independencia del subtipo, en la mayoría de los pacientes con un LCCB primario, las lesiones cutáneas corresponden clínicamente a pápulas o nódulos eritematosos, violáceos o del color de la piel normal, y discretamente infiltrados

al tacto. En ocasiones se observan placas infiltradas o lesiones arciformes (anulares) rodeadas por nódulos en la periferia. Dichas lesiones suelen localizarse en el tronco, ocasionalmente en la región cefálica, y con menos frecuencia en las extremidades. Existe una cierta predilección regional para algunos subtipos específicos de LCCB: los linfomas foliculares se localizan con mayor frecuencia en el cuero cabelludo, las lesiones del LCBZM suelen desarrollarse en el tronco y las extremidades y el linfoma B de células grandes de curso agresivo suele localizarse en las piernas. Desde el punto de vista clínico ésta posibilidad diagnóstica queda descartada^{15,16}.

LEISHMANIA CUTÁNEA

La leishmaniasis es una infección parasitaria zoonótica endémica en el Perú, que puede presentarse con múltiples manifestaciones cutáneas y mucosas, que debe tenerse presente como diagnóstico diferencial. La leishmania cutánea consiste en la aparición de las lesiones cutáneas frecuentemente asociada con la picadura del insecto vector en sujetos que viven en áreas endémicas, penetran y permanecen en el nicho ecológico por breves días y, luego, presentan la enfermedad. En promedio, se puede hablar de un periodo de incubación entre 2 y 3 semanas (de 2 semanas a 2 meses o más). Después aparece una pequeña lesión inicial en las partes descubiertas, principalmente en la cara y en las piernas. El aspecto típico de la lesión inicial es un leve enrojecimiento circunscrito, frecuentemente pruriginoso, seguido por una leve infiltración papulosa de unos 3 mm de diámetro y con mucha frecuencia con una o dos diminutas vesículas; puede dar lugar a una diminuta excoiación por el rascado, que se transforma en una exulceración y posible punto de partida de un proceso ulcerativo. Se ha observado como signo precoz en los casos de leishmaniasis cutánea la aparición de nódulos linfáticos, en la región correspondiente¹⁷.

Después de varios días, la lesión inicial se ulcera espontáneamente y se cubre de un exudado amarillento y adherente, que dará lugar a la costra. Debajo de la costra, la lesión se extiende en superficie y profundidad. Pueden aparecer lesiones satélites que al unirse a la inicial, originan una úlcera grande. La úlcera característica de la leishmaniasis es redondeada, indolora, con bordes bien definidos, levantados y cortados en forma de sacabocado e indurada que recuerda la imagen de un cráter. Cuando se desprende la costra se observa un fondo granulomatoso, limpio, con exudado seroso no purulento, sin tendencia al sangrado, de color rojizo, a veces amarillento cuando

hay depósito de fibrina. No hay signos inflamatorios, como edema o calor local. Si hay una infección bacteriana sobreagregada, la úlcera se torna dolorosa, exudativa y purulenta. La piel alrededor de la lesión presenta aspecto y coloración normales^{18,19}.

Se ha descrito diversas formas clínicas de lesiones no ulceradas de leishmaniasis, como la papulosa, impetiginosa, verrucosa, nodular, vegetante y mixtas¹⁹. Las manifestaciones clínicas de nuestro paciente no son sugestivas de leishmaniasis.

SARCOIDOSIS

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida que suele presentarse con adenopatías hiliares bilaterales, infiltrados pulmonares, lesiones oculares y cutáneas. Debido a la gran diversidad de formas clínicas, la Sarcoidosis cutánea es una de “las grandes imitadoras” en Dermatología^{20,21}. Las lesiones cutáneas pueden ser específicas o inespecíficas. Las formas específicas son aquellas en las que se puede demostrar el granuloma sarcoidal y las inespecíficas las que corresponden a procesos reactivos.

Lesiones específicas clásicas son

1. Pápulas:

Están constituidos por elementos hemisféricos, pequeños, de color pardusco. Estas lesiones pueden ser únicas, múltiples o alcanzar varios centenares. Mediante diascopia pueden tener un color “jalea de manzanas”. Se localizan de preferencia en la cara, el cuello, la espalda, y la superficie de extensión de los miembros. En ocasiones pueden confluir varios elementos, así como insinuar una disposición anular.

2. Nódulos:

Las lesiones son de mayor tamaño aunque menos numerosas. Raramente sobrepasan la docena. Son elementos hemisféricos, indoloros, y se localizan por lo general en la cara. En la variedad angioluposa, existen solo uno o dos elementos surcados por telangiectasias que se localizan en la cara lateral de la nariz²². Los nódulos pueden ser subcutáneos dando lugar a una variante infrecuente, pero característica, habitualmente localizadas en miembros y que persisten varios meses, o inclusive años, y asociadas a formas no severas de sarcoidosis sistémica (adenopatía hilar bilateral)^{23,24}.

3. En placas persistentes:

Consiste en la aparición de placas de contorno regular localizadas principalmente en el dorso, los hombros,

los brazos y las nalgas. Suelen ser bilaterales y pueden adoptar disposición anular.

4. El lupus perniosis:

Es la más característica de las lesiones cutáneas de la Sarcoidosis. Consiste en placas bien delimitadas, violáceas, tumefactas, induradas y asintomáticas. La superficie es lisa y con frecuencia surcada por dilataciones capilares. Se localizan en la cara y muy especialmente en la punta de la nariz, las mejillas, los lóbulos auriculares, así como también en el dorso de las manos y la punta de los dedos (a modo de perniosis persistente). Esta variedad es crónica y recurrente, y puede ser desfigurante. Puede coexistir con compromiso del tracto respiratorio superior, fibrosis pulmonar, uveítis crónica y quistes óseos. Lesiones específicas infrecuentes.

5. Existen variantes eritematosas con lesiones cutáneas que recuerdan a la rosácea por su localización habitual en las mejillas, la frente y la nariz, y sobre todo cuando se acompaña de lesiones papulosas. La sarcoidosis eritrodérmica es excepcional.

6. En ocasiones, las lesiones sarcoidales pueden presentar un aspecto eritemato-escamoso o psoriasiforme y también se han descrito formas de presentación ictiosiformes, hipopigmentadas, ulceradas y verrugosas.

7. Formas papulosas de aspecto liquenoide¹⁷, placas eritematosas de palmas y plantas, edema unilateral de extremidad inferior y lesiones lupus eritematoso-like, son referidas en la literatura como variantes clínicas infrecuentes²⁵.

8. Aislados casos con características clínicas de alopecia cicatrizal, queilitis granulomatosa, nódulos en el cuero cabelludo.

La histopatología nos orientará en el diagnóstico de nuestro paciente.

DERMATOSIS POR FOTOSENSIBILIDAD

Es necesario tener en cuenta las dermatosis por fotosensibilidad a la luz solar, que se acompañan, en mayor o menor grado, de compromiso de los labios, como parte de su cuadro clínico. Estas dermatosis por fotosensibilidad incluyen la queilitis actínica, prurigo solar o prurigo actínico y queilitis folicular.

QUEILITIS ACTÍNICA

La queilitis actínica (QA) es una fotodermatosis idiopática que afecta mayoritariamente a poblaciones mestizas de

países americanos, especialmente a las ubicadas a más de 1000 msnm. Esta enfermedad usualmente empieza en la niñez, con una evolución crónica e historia de exacerbaciones con la exposición solar²⁶. Es más frecuente en gente joven, con cierto predominio en mujeres.

Las lesiones de QA son polimórficas, e incluyen máculas eritematosas, pápulas que pueden llegar a formar placas, costras, hiperpigmentación y liquenificación. El prurito es usualmente severo, y en algunos casos incoercible. Algunos estudios sugieren que pacientes con queilitis actínica tienen una predisposición genética, posiblemente influenciada por una herencia étnica, que determina la respuesta inflamatoria a la luz ultravioleta²⁶.

La mayoría de las veces el compromiso es del bermellón del labio inferior, que es más vulnerable a las lesiones inducidas por la luz solar, ya que su epitelio es delgado, tiene una delgada capa de queratina, menor contenido de melanina, poca secreción de glándulas sebáceas y sudoríparas; además recibe la radiación de forma más directa y perpendicular que el labio superior. Clínicamente se puede observar edema, descamación, áreas fisuradas, hiperpigmentación y úlceras cubiertas de material serohemático. Se presenta con prurito intenso, adormecimiento e incluso dolor²⁶. Pueden estar asociadas o no al prurigo actínico y a la conjuntivitis actínica. Nuestro paciente presenta compromiso del labio superior e inferior; sin embargo tener presente ésta posibilidad diagnóstica.

PRURIGO SOLAR

El prurigo solar (PS) o prurigo actínico (PA) es una fotodermatosis que puede afectar la piel, conjuntiva y los labios, muy frecuente en la población mundial, con predominio en el sexo femenino, incluida dentro de las fotodermatosis crónicas, observadas en ciertas poblaciones de Centro y Sudamérica, en donde se evidencia una respuesta anormal a la radiación ultravioleta. Esta provoca lesiones persistentes y simétricas tanto en piel como en la semimucosa labial y ocular^{28,29}.

Las lesiones se encuentran principalmente en las áreas foto expuestas. Las lesiones cutáneas son variadas. Se observan pápulas, nódulos, xerosis, erosiones, liquenificación y eventualmente pigmentación y cicatrices. Las lesiones se localizan en zonas fotoexpuestas como la cara, zona del escote, zonas extensoras de miembros superiores, dorso de manos, nuca y caras laterales del cuello. Son frecuentes observar erosiones, fisuras, edema, costras y ulceración secundaria a nivel del labio, principalmente labio inferior^{28,29}. Nuestro paciente presenta solo lesiones en los labios.

QUEILITIS FOLICULAR

Otro diagnóstico a plantear desde el punto de vista clínico es con la queilitis del PS, cuyas lesiones labiales pueden ser la única manifestación de la enfermedad, planteándose el diagnóstico de queilitis folicular (QF). La QF es considerada como una forma de afección labial en el prurigo solar (PS), con caracteres clínicos, histopatológicos y de inmunofenotipos propios, que entran en el grupo de enfermedades inflamatorias que simulan neoplasias linfoides³⁰. Las manifestaciones clínicas de la QF se caracterizan por sequedad, escamas, placas, edema, costras amarillentas y exudación en los labios. Estas manifestaciones clínicas son compatibles con la QF en el PS. La histopatología nos ayudará a determinar el diagnóstico correcto^{30,31}.

DISCUSIÓN HISTOPATOLÓGICA

En el estudio histopatológico de la biopsia con punch del área límite entre la piel y labio, con coloración de hemotoxilina-eosina en nuestro paciente, se observa presencia de hiperqueratosis, con escamo costra, acantosis y escasa espongirosis leve. En dermis se observa marcado infiltrado inflamatorio linfocitario difuso superficial y medio, con presencia de folículos linfoides y presencia de elastosis solar. Con este cuadro histológico haremos la correlación clínico patológico de los diagnósticos clínicos planteados.

LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE

Las lesiones de LEC presentan una histopatología característica que consiste en hiperqueratosis, atrofia de epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal, engrosamiento de la membrana basal, edema en dermis, depósito de mucina en dermis e infiltrado de células mononucleares en la unión dermoepidérmica y dermis, con focos perivasculares y perianexiales. El engrosamiento y tortuosidad de la membrana basal es más aparente con la tinción PAS (periodic acid-Schiff)⁴. Esta descripción histológica no corresponde con la de nuestro paciente, descartando al lupus eritematoso cutáneo discoide como posibilidad diagnóstica.

INFILTRACIÓN LINFOCÍTICA DE JESSNER

La histopatología en la infiltración linfocítica de Jessner (ILJ), aunque presenta un patrón similar a un lupus eritematoso sistémico, no se evidencian los cambios epidérmicos característicos del mismo⁵. En la histología se observa un infiltrado moderado a denso perivascular y en ocasiones perianexial a predominio linfocitario en dermis superficial

y profunda, a veces la hipodermis, la epidermis puede ser normal o presentar leve acantosis e hiperqueratosis. Todos los trabajos de inmunomarcación coinciden en la presencia de un infiltrado de linfocitos T monomorfos a predominio del tipo T helper y algunas células plasmáticas. Además se encontraron inmunocomplejos circulantes en los pacientes con ILJ. Se ha demostrado que durante las recurrencias hay un aumento en los títulos de estos inmunocomplejos⁵⁻⁷. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran: lupus eritematoso discoide (LED), lupus tímido (LT), erupción polimorfa solar, hiperplasia linfoide cutánea y linfoma cutáneo de células B.^{5,7,8}

TUBERCULOSIS CUTÁNEA VARIADAD CLÍNICA LUPUS VULGAR

Las características histopatológicas del LV varían de acuerdo a las variedades clínicas de presentación. Una característica prominente es la presencia de granulomas tuberculoides, usualmente en la dermis superior, compuesta de células epitelioides, células gigantes multinucleadas de tipo Langhans, células mononucleares y linfocitos en la zona periférica. El M. tuberculosis es difícil de encontrar. Están presentes cambios secundarios como atrófia, ulceración, acantosis e hiperplasia pseudocarcinomatosa^{9,10}. Esta histopatología no corresponde al cuadro histológico de nuestro paciente, por lo que descartamos este diagnóstico.

HIPERPLASIA LINFOIDE CUTÁNEA

El diagnóstico histopatológico de las hiperplasias linfoproliferativas es uno de los principales problemas en dermatopatología. La diferenciación entre una hiperplasia linfoide cutánea y un linfoma cutáneo a menudo se basa en una cuidadosa correlación de los hallazgos clínicos, histológicos, resultados de inmunotipificación y de biología molecular¹³. En algunos casos solo puede lograrse a través de la vigilancia clínica a largo plazo y biopsias repetidas de cualquier nueva lesión¹³.

La histopatología suele variar dependiendo si es de células B o T. La mayoría de las hiperplasias cutáneas consisten histológicamente de una mezcla de linfocitos B y T con macrófagos y células dentríticas, y solo unas cuantas de las hiperplasias cutáneas linfoides están compuestas enteramente de linfocitos T¹³. La hiperplasia linfoide con predominio de células B se caracteriza por un infiltrado linfoide denso, difuso o en parches, en la dermis superficial y media pero muy escaso en la dermis profunda, que respeta la epidermis separado de ella por una estrecha zona de Grenz¹³, algunas veces puede extenderse al tejido celular subcutáneo.

Haciendo la correlación clínica e histopatológica, el diagnóstico de hiperplasia linfoide cutánea queda descartado.

LINFOMA CUTÁNEO

El diagnóstico de un LCCB primario y la diferenciación respecto a otras enfermedades que se asemejan a procesos linfoproliferativos cutáneos de células B (pseudolinfomas B o hiperplasias linfoides reactivas) puede resultar difícil si únicamente se basa en los hallazgos histopatológicos. Sin embargo, cada subtipo de LCCB presenta unos hallazgos morfológicos característicos que, valorados en combinación con criterios inmunofenotípicos y genotípicos, suelen permitir establecer el diagnóstico definitivo¹⁵.

Desde un punto de vista histológico, las lesiones precoces muestran un infiltrado linfoide nodular o de características parcheadas en distribución perivascular y perianexial en la dermis superficial. En las lesiones más avanzadas suele observarse un infiltrado más denso y difuso que se extiende desde la dermis al tejido celular subcutáneo, con folículos linfoides reactivos o sin ellos. Puede existir una infiltración masiva y una destrucción de las estructuras anexas (lesión linfoepitelial). La epidermis se halla característicamente preservada y suele existir una zona de colágeno normal (zona grenz) que separa el infiltrado linfoide de la epidermis normal¹⁵.

El estudio inmunofenotípico suele poner de manifiesto que las células neoplásicas expresan antígenos linfoides de células B (CD19, CD20, CD22 y CD79a)¹⁶.

LEISHMANIASIS

En la histopatología Inicialmente hay un infiltrado dérmico denso y difuso compuesto fundamentalmente por histiocitos, linfocitos y células plasmáticas con «cuerpos de Russel» eosinofílicos, que indican producción de inmunoglobulinas. También se encuentran neutrófilos y eosinófilos, generalmente escasos. Los amastigotes pueden verse en el interior de los macrófagos y también en el espacio extracelular. La ulceración es frecuente y en ocasiones pueden verse focos de necrosis dérmica. Conforme avanza la lesión, se van formando granulomas epitelioides inicialmente en la dermis superior, que pueden ocupar toda la dermis. Pueden verse células gigantes de tipo Langhans y el número de células plasmáticas aumenta, mientras que el número de amastigotes disminuye y su presencia sólo se puede apreciar en la mitad de los casos de evolución tardía de la leishmaniasis cutánea aguda¹⁹. La histopatología no corresponde con los hallazgos histológicos en nuestro paciente.

SARCOIDOSIS CUTÁNEA

Los cambios histológicos de la sarcoidosis son similares en todos los órganos afectados por la enfermedad. La característica esencial es la repetición monomorfa de agregados de células epitelioides que forman unos granulomas pequeños y uniformes, que se conocen como granulomas sarcoideos. Con frecuencia se observan algunos linfocitos en el margen de los granulomas, pero suelen ser escasos y por este motivo se habla de granulomas desnudos. Los granulomas suelen contener pocos o ninguna células gigantes tipo Langhans, que pueden ser algo más abundantes en lesiones antiguas²⁵. La histopatología no está de acuerdo a los hallazgos de nuestro paciente, por lo que descartamos este diagnóstico.

QUEILITIS ACTÍNICA

Los hallazgos histológicos de la QA son muy variados e incluyen: inicialmente una discreta espongiosis en el epitelio, el estroma muestra vasos dilatados e infiltrados inflamatorios de tipo mixto, con predominio de eosinófilos. A medida que pasa el tiempo, predominan los plasmocitos, los cuales son reemplazados por linfocitos de tipo T. Existe una fibrosis focal. En etapas intermedias de la lesión se pueden presentar folículos linfoides hiperplásicos muy prominentes positivos para CD20. Los hallazgos histológicos más característicos son hiperqueratosis, paraqueratosis u ortoqueratosis, atrofia o engrosamiento del estrato espinoso, espigas epiteliales en forma de gota están a menudo presentes, pero la membrana basal esta intacta, cambios en el tejido conjuntivo, inflamación perivascular, cambios basofílicos del tejido conectivo, aumento de la actividad mitótica, citología atípica y displasia epitelial²⁷. Haciendo la correlación clínico patológico descartamos ésta posibilidad diagnóstica.

PRURIGO SOLAR

El patrón histopatológico de las lesiones del labio en el prurigo solar muestra acantosis, espongiosis y degeneración hidrópica de la capa basal. Áreas de ulceración también son observados, edema, vasos dilatados y congestivos, con denso infiltrado inflamatorio predominantemente linfocítico, que pueden contener folículos linfoides y también son observados eosinófilos en el tejido conectivo²⁸. La presencia de folículos linfoides es considerado por algunos autores como una característica patognomónica del prurigo actínico. La presencia de folículos linfoides en la queilitis actínica es la razón para establecer el diagnóstico que queilitis folicular.

QUEILITIS FOLICULAR

El estudio histopatológico de la biopsia con punch del labio del paciente, muestra en la epidermis hiperqueratosis, escamo costra con exudación, espongiosis leve y acantosis focal. En dermis se observa marcado infiltrado inflamatorio linfocitario difuso superficial y medio, con presencia de folículos linfoides y presencia de elastosis solar. La presencia de folículos linfoides es importante para establecer el diagnóstico de Queilitis folicular en nuestro paciente.

COMENTARIO

La queilitis folicular (QF) es una forma de afectación labial en el PS³⁰. Para algunos autores la QF cumple con los criterios para clasificarse como una entidad más dentro de los pseudolinfomas de células B³⁰. Es inducida por la exposición crónica a la luz solar.

La QF es una enfermedad poco común, afecta generalmente a la población mestiza, descrita en México como manifestación del PS (Hojyo-Tomoka y col.)³¹, puede aparecer en pacientes de todas las edades con un rango de 3 a 82 años, es frecuente en la población pediátrica^{30,32}. Su prevalencia todavía no ha sido bien determinada, en nuestro medio no tenemos reporte de casos, probablemente se diagnosticaron como queilitis actínica, o no se pensó en esta entidad.

Clinicamente la QF es una enfermedad crónica caracterizado por descamación de los labios con recurrencias agudas de dolor, prurito, edema, costras amarillentas, exudación, fisuras y ulceración secundaria de los labios, todos empeoran con la exposición al sol; a menudo clínicamente indistinguible de la queilitis actínica. En ambos casos el borde del bermellón del labio inferior es más frecuentemente afectado^{28,32}. La QA es una neoplasia intraepidermal inducida por la radiación ultravioleta B y usualmente requiere exposición prolongada a la luz solar para causar daño celular y producir la transformación celular maligna. La QF al contrario es una reacción inflamatoria anormal a la exposición solar³¹. La presencia de prurito puede ayudar a diferenciar la QF de la QA, pero esto no es un hallazgo patognomónico.

Histopatológicamente se caracteriza por un denso infiltrado inflamatorio que forma folículos linfoides. En el estudio de inmunohistoquímica se ha demostrado que los folículos linfoides están formados por linfocitos B en el centro y en la periferia por linfocitos T; también se han identificado en el infiltrado inflamatorio macrófagos, eosinófilos y mastocitos³³. Otras características histológicas son

hiperqueratosis, acantosis, espongiosis, vacuolización de la capa basal y angiogénesis³³.

El diagnóstico puede ser desafiante, principalmente cuando las lesiones labiales son la única manifestación de la enfermedad. Debe realizarse una correlación clínicopatológica.

No existen reportes de esquemas de tratamiento. El tratamiento fundamental es la fotoprotección. Las alternativas son los corticoides tópicos, en segundo lugar los inhibidores de la calcineurina como el tacrolimus³⁴.

CONCLUSIÓN

La QF es una fotodermatosis familiar crónica caracterizada por una anormal reacción inflamatoria a la exposición solar. Esta es una dermatosis poco común y puede ser clínicamente indistinguible de la QA. Esta forma de queilitis no ha sido bien descrita en la literatura dermatológica y dermatopatológica. La presencia de un infiltrado linfocítico denso, a menudo con folículos linfoides bien formados es una característica para el diagnóstico. Por lo tanto es indispensable la correlación clínico patológica para el diagnóstico. Otros diagnósticos diferenciales incluyen la dermatitis fotoalérgica y dermatitis fotocontacto, queilitis granulomatosa y la queilitis de contacto friccional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Sánchez-Schmidt J.M.; Pujol-Valdiviezo R.M. diagnóstico diferencias de las lesiones cutáneas en el lupus eritematoso. Seminarios de la fundación Española de reumatología 2006;7(1):12-26.
- Rodríguez M.; Gutiérrez T.; Ramos A. Lupus eritematoso discoide. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua 2006;15(1):9-15
- Franès C, Bècherel PA, Piette JC. Manifestaciones dermatológicas del lupus. Enciclopedia Médico Quirúrgica. Tomo 2, Ed. Elsevier, Francia, 2002, E.98-495-A-10, página 1-10.
- Goodfield M, Jones S, Veale D. The "Connective Tissue Diseases". Rook's Textbook of Dermatology, Vol. 3, 7a ed, Ed.
- Contreras E.; Zuluaga SX.; Agualimpia A. Infiltrado linfocitario de Jessner: Descripción de un caso clínico. Revista Argentina de Reumatología 2008;19(3):39-41
- Jessner M, Kanof N.B. Lymphocytic infiltration of the skin. Arch Dermatol. 1953;68:447-449.
- Toonstra J, Wildschut A, Boer J, Smeenk G et al. Jessner's lymphocytic infiltration of the skin. A clinical study of 100 patients. Arch Dermatol. 1989; 125: 1525-1530.
- Laurinaviciene R, Clemmensen O, Bygum A. Successful treatment of Jessner's lymphocytic infiltration of the skin with methotrexate. Acta Derm Venereol. 2009;89: 542-543.
- Tincopa, O. Sanchez-Saldaña L. Tuberculosis Cutánea. Dermatología Peruana Vol 13, Nro 3, 2003.
- Rodríguez, O. Tuberculosis Cutánea. Rev Fac med UNAM Vol 46 Nro 4 Jul-Agt 2003
- Rodríguez-Blanco I.; Pereiro M.; García-García A.; Toribio J. Linfocitoma cutáneo en labio: A propósito de un caso tratado con cloroquina. Actas Dermosifiliogr 2004;95(5):295-297.
- Marchi MF.; Silva JC.; Fabris AR.; Casemiro KP.; Rovere RK. Pseudolinfoma cutáneo: relato de caso. Rev Soc Bras Clin Med 2014(12(2):1-3.
- Redondo C. Camacho F.; Redondo K.; Niño L.; Gutiérrez MJ.; Payares M. Hiperplasia linfóide cutánea de células B. Rev.cienc.biome. 2011;2(1):98-105.
- La Rosa-Linares E. Nódulo eritematoso en horquilla esternal. Dermatología Peruana 2005;15(2):164-167.
- Gallardo F. Diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos primarios de células B. Actas Dermosifiliogr 2004;95:537-47 - Vol. 95 Núm.9
- World Health Organization classification of hematopoietic and lymphoid tissues: implications for dermatology. J Am Acad Dermatol 2003;48:93-102.
- Ministerio de Salud. Oficina General de Epidemiología. Módulos Técnicos. Serie de Monografías. Leishmaniasis. Lima, Perú. 2000:88-83.
- Pesce H. Tropicales: Leishmaniasis tegumentaria. Separatas. 1995; 1-13.
- Sánchez-Saldaña L. Leishmaniasis. Dermatología Peruana 2004; vol 14: No 2
- Hillerdall G, Nou E, Osterman K. Sarcoidosis. Epidemiology and prognosis. A 15 years European study. Am Res Respir Dis 1984;130:29-32.
- Gatti CF. Sarcoidosis cutánea. Dermatol Arg 1997; 3:17-26
- Tchernev G. Cutaneous Sarcoidosis: the "Great Imitator". Am J Clin Dermatol 2006; 7:375-82.
- Rongioletti F, Bellisomi A, Rebora A. Disseminated angiolupoid sarcoidosis. Cutis 1987; 40:341-3.
- Yanandag H, Pamuk ON, Karayel T. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Analysis of the features in 170 patients. Respir Med 2003; 97:978-82.
- Marcova J, Mana J, Moreno A, Peyrí J. Subcutaneous sarcoidosis-clinicalpathological: study of 10 cases. Br J Dermatol 2005; 153:790-4.
- Vega M. Actinic prurigo cheilitis: clinicopathologic analysis and therapeutic results in 116 cases. Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology. July 2002;94:83.
- Hernández C., Fuentes B., Cartes-Velásquez R. Queilitis actínica: aspectos histológicos, clínicos y epidemiológicos. Rev Cubana Estomatol 2016;53(2):45-55.
- Miranda A., Ferrari T., Werneck JT., Silva A., Cunha KS., Diaz EP. Actinic prurigo of the lip: two cases reports. World J clin Cases 2014;2(8):385-390.
- Ruiz J. Prurigo actínico. Dermatol. Argent., 2013;19(4):251-259.
- Magaña G., Román D., Cazarín J., Magaña M. Queilitis folicular en niños. Actas Dermatol 2002;2(1-2):5-10.
- Hojiyo-Toomoka M, Cortez-Franco R, Dominguez-Soto L, Vega-Memije E, Teixeira F y Reyes M. Folicular cheilitis. American Journal of Dermatopathology 1996;18(3):330-331.
- Acuña PH, Pardo AC, Roa MA. Recurrent painful lesions on the lower lip. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2018;84:179-81.
- Díaz-Lozano M, Toussaint-Caire S, Rodríguez AA, Vega-Memije ME. Patrones histopatológicos en queilitis del prurigo actínico. Revista Latinoamericana de patología 2016;54(3):59-65.
- Sotiropoulos E, Apalla Z. Actinic cheilitis treated with one cycle of 5-aminolevulinic acid-based photodynamic therapy: report of 10 cases. Journal Compilation 2008 British Association of Dermatologists. British Journal of Dermatology 2008 159 pp 231-266.

Correspondencia: Dra- soky Del Castillo Cabrera
sokydelcastillo@yahoo.es

Fecha de recepción: 10-04-18
Fecha de aprobación: 12-06-18