

GRANULOM ANULAR ELASTOLITIC CU CELULE GIGANTE DISEMINAT ASOCIAT CU INFILTRATE EOZINOFILICE PULMONARE TRANZITORII LOEFFLER

ALEXANDRU TĂTARU, ȘTEFAN LUPAȘ, DAN TĂTARU

¹Departamentul Dermatologie

²rezident Dermatologie

³student

Universitatea de Medicină și Farmacie „Iuliu Hațieganu” Cluj-Napoca

Prezentăm cazul clinic al unei paciente în vârstă de 39 de ani internată pentru o erupție cutanată în plăci anulare diseminate, la care prin examenul anatomicopatologic s-a pus diagnosticul de granulom anular elastolitic cu celule gigante (GAECG), o boală relativ rară. O particularitate și mai rară a cazului a fost asocierea cu infiltrate pulmonare eozinofilice tranzitorii Loeffler, diagnosticate prin Rx toracic, CT pulmonar și biopsie prin bronhoscopie. Clinic, pacienta a prezentat cu o lună anterior internării un scurt episod febril, însoțit de tuse seacă și dureri toracice, iar imagistic și biochimic (nivelul de angiotensin-convertază a fost normal și nu ridicat ca în sarcoidoză) am diagnosticat un sindrom Loeffler asociat. Infiltratele pulmonare au dispărut după două săptămâni de tratament cortizonic general. Erupția cutanată nu a fost influențată de corticoterapia generală și locală și nici de terapia asociată cu hidroxichlorochin 200 mg/zi, timp de șase luni.

Cuvinte cheie: granulom elastolitic anular cu celule gigante, granulom anular, infiltrate eozinofilice pulmonare Loeffler.

ANNULAR ELASTOLYTIC GIANT CELL GRANULOMA ASSOCIATED WITH TRANSIENT EOSINOPHILIC LOEFFLER LUNG INFILTRATES

Abstract

We present the clinical case of a 39-year-old female patient admitted for disseminated annular eruptive plates diagnosed by pathological examination as being an annular elastolytic giant cell granuloma (AEGCG), a relatively rare disease. An even more uncommon feature of the case was the association with transient eosinophilic Loeffler lung infiltrates. The patient presented a brief fever episode one month before admission, accompanied by dry cough and chest pains. We diagnosed the associated Loeffler syndrome based on imaging (chest X-rays, pulmonary CT scan), biopsy via bronchoscopy and biochemical results (angiotensin-convertase levels were normal, not elevated like in sarcoidosis). The pulmonary infiltrates disappeared after two weeks of general cortisone treatment. The skin rash was not influenced by general and local corticosteroid therapy or in combination with hydroxychloroquine (200 mg/day) for six months.

Keywords: annular elastolytic granuloma with giant cells, annular granuloma, Loeffler' eosinophilic lungs infiltrates.

Granulomul anular elastolitic cu celule gigante (GAECG) a fost descris de către O'Brien în 1975 sub denumirea de „granulom actinic”, pornind de la ipoteza că boala este indusă de expunerea la radiația ultravioletă sau/și infraroșie. Hancke și colab. au revăzut datele clinice și ipotezele patogenetice privind această boală în 1979 și i-au dat denumirea actuală, punând sub semnul întrebării relația cu expunerea actinică.

Boala este relativ rară, apare predominant la femei între 30-40 ani și a fost descrisă în America, Australia și Africa. Unele cazuri au fost descrise și la copii [1,2], altele la adult cu coafectare viscerală – oculară, ganglionară și interstinală [3].

Patogeneza este necunoscută. Se știe că sunt implicate subpopulațiile limfocitare T helper, activate de un determinant antigenic slab, posibil derivat din fibrele elastice dermice alterate de expunerea actinică.

Nu este clar dacă GAECG este o variantă de granulom anular clasic (GA) sau o entitate clinică distinctă [4]. S-au descris asocieri între GAECG și diabet zaharat, infecția HIV [5] și stare post-zosteriană [6], precum și sarcoidoză în câteva cazuri izolate [4].

Diagnosticul se bazează pe aspectul clinic și modificările histologice caracteristice. Clinic apar câteva (de regulă sub zece) plăci eruptive anulare, complet asimptomatice, pe zonele expuse solar (față, gât, decolteu, antebrate), cu o margine elevată, eritematoasă și discret descuamativă, în timp ce zona centrală a plăcilor devine atrofică și depigmentată.

Anatomopatologic este caracteristic un infiltrat de tip granulomatos, fără palisadare, format din histiocite, câteva celule gigante „de corp străin” cu nucleu dispus dezordonat în citoplasmă și limfocite în dermul superior și mijlociu, cu dispariția completă a fibrelor elastice în zona granulomului, înlocuite cu o masă amorfă roșie în colorația hematoxilina-eozină [7,8], fără alterarea fibrelor de collagen, fără depozite de mucină sau lipide.

Prezentăm cazul unei paciente de 39 de ani, tip caucazian, la care primele plăci eruptive au apărut în urmă cu trei ani, la vârsta de 36 de ani și s-au înmulțit continuu până la momentul spitalizării. Erupția primară a fost pe gambe, ulterior cu extindere pe antebrate, brațe și zona abdominală, ajungând la un număr de 15 plăci. Plăcile eruptive au fost asimptomatice, nu au fost în relație cu o expunere solară excesivă, au avut un aspect tipic anular cu bordură elevată și zonă centrală atrofică și parțial depigmentată, cu descuamație periferică unistratificată și aderentă, lent extensive centrifug.



Fig. 1. Granulom elastolitic cu celule gigante – aspectul clinic pe gambă.



Fig. 2. Granulom elastolitic cu celule gigante – aspectul clinic pe antebrăț.



Fig. 3. Granulom elastolitic cu celule gigante – aspectul clinic pe abdomen.

Clinic a pus probleme de diagnostic față de erupțiile tipic anulare, cum sunt: granulomul anular, granulomul elastolitic anular, lichen plan anular, sifilide secundare anulare, tinea corporis.

Biopsiile cutanate prelevate din marginea mai multor plăci au arătat un aspect tipic de granulom anular elastolitic, cu celule gigante de tip corp străin cu nuclei dispuși anarhic în citoplasma lor, infiltrat histiocitar abundent de tip granulomatos, rare limfocite la periferie și lipsa fibrelor elastice în zona afectată.

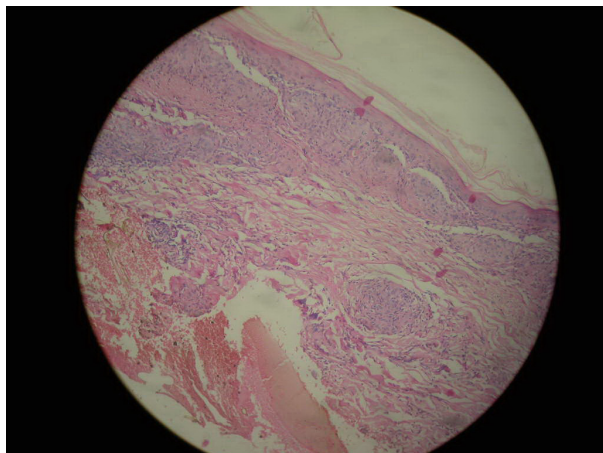


Fig. 4. Granulom elastolitic cu celule gigante – aspectul histologic tipic cu câteva celule gigante, infiltrat redus limfo-histiocitar și afectarea fibrelor elastice.

Alte examinări paraclinice au exclus o tinea corporis (examen micologic), sifilisul (examen serologic VDRL și TPHA), infecția HIV (ELISA), prezența virusurilor hepatice B și C. Imunologic testele pentru AAN, Ac anti AND dublu-catenar, Ac anti-Ro, Ac anti-Scl 70 au fost negative, de asemenea a fost negativă imunofluorescența directă a tegumentului afectat pentru IgG, IgM, IgA și C3.

Clinic și histologic am diagnosticat astfel un granulom anular elastolitic cu celule gigante (GAECG). Conform unor date din literatură, s-au descris în cazul GAECG coafectări sistemice oculare, ganglionare și intestinale [3]. Alte date [6] sugerează apariția de GAECG pe metamere cutanate anterior afectate de herpes-zoster, respectiv asocierea cu infecția HIV, eventual cu o sarcoidoză [4], dar nu a fost cazul cu pacienta pe care o prezentăm.

A atras atenția o eozinofilie persistentă de 9% (cu examinări coproparazitologice repetat negative), radiografia pulmonară care a evidențiat o rețea interstițială accentuată și mici opacități pulmonare și un CT pulmonar care a evidențiat multiple opacități pulmonare de mici dimensiuni la periferia ambilor câmpi pulmonari, date care au pus problema unei sarcoidoze pulmonare asociate sau a unui sindrom Loeffler. Menționăm că pacienta a prezentat clinic o simptomatologie pulmonară nespecifică cu un episod subfebril tranzitor, ulterior tuse seacă și dureri de

perete toracic cu o lună anterior internării. Nivelul seric de angiotensin-convertază, de regulă crescut în sarcoidoză, a fost normal. Am solicitat o bronhoscopie cu puncție-biopsie de țesut pulmonar care anatomopatologic a confirmat prezența de infiltrate eozinofilice pulmonare. Pe baza acestor date medicale am stabilit diagnosticul de sindrom Loeffler eozinofilic pulmonar idiopatic, conform datelor din literatură [9], asociat modificărilor cutanate, asociere mai probabil prin hazard.

Am considerat utilă prezentarea acestui caz clinic de GAECG datorită particularităților sale: asocierea cu un sindrom Loeffler pulmonar idiopatic, asociere pe care nu am găsit-o citată în literatură, apariția inițială a erupției pe gambe (arie fără expunere solară uzuală), diseminarea erupției pe alte zone non-fotoexpuse, numărul mare al plăcilor eruptive și evoluția neobișnuit de rapidă.

Pacienta a urmat un tratament general cortizonic la 0,5 mg/kg corp pentru sindromul Loeffler, care a condus la dispariția completă a infiltratelor pulmonare în decurs de 2 săptămâni, asociat cu Hidroxiclorochin 200 mg/zi și topice cortizonice pentru afectarea cutanată. După șase luni de tratament specific pentru GAECG, acesta nu a mai dezvoltat plăci noi, dar cele deja existente nu au fost influențate, boala rămânând staționară.

Bibliografie

1. Lee HW, Lee MW, Choi JH et col. Annular elastolytic giant cell granuloma in an infant: improvement after treatment with oral tranilast and topical pimecrolimus. *J Am Acad Dermatol* 2005, 53(5 Suppl 1): S244-S246
2. Herron MD, Coffin CM, Vanderhooft SL. Annular elastolytic giant cell granuloma, *Pediatr Dev Pathol* 2002, 5(3): 305-309
3. Kurose N, Nakagawa H, Iozumi K et col. 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(2):359-363
4. Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatology*. Ed. Mosby, Oxford, 2003, 1460-1462, 1465-1467
5. Calista D, Landi G. Disseminated granuloma annulare in acquired immunodeficiency syndrome: case report and review of the literature. *Cutis* 1995, 55(3):158-160
6. Sanli HE, Koçyiğit P, Arica E et al. Granuloma annulare on herpes zoster scars in a Hodgkin's disease patient following autologous peripheral stem cell transplantation. *J Eur Acad Dermatol venereol* 2006, 20(3):314-317
7. Pock L, Blazková J, Caloudová H et al. Annular elastolytic giant cell granuloma causes an irreversible disappearance of the elastic fibres. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004, 18(3):365-368
8. O'Brien JP, Regan W. Actinically degenerate elastic tissue is the likely antigenic basis of actinic granuloma of the skin and of temporal arteritis. *J Am Acad Dermatol* 1999, 40(2 Pt 1):214-222
9. Brito-Babapulle F. The eosinophilias, including the idiopathic hypereosinophilic syndrome. *British Journal of Haematology*, 121: 203–223. doi: 10.1046/j.1365-2141.2003.04195.x