

CASE REPORTS / REPORTE DE CASO

Infiltración Linfocitaria de Jessner-Kanof. Reporte de un caso

Lymphocytic infiltration of Jessner-Kanof. Report of a case

Adrian Isacc Nieto Jiménez

DOI. 10.21931/RB/2020.05.03.15

Resumen: Se presenta una paciente de raza blanca, de 48 años de edad, valorada en el servicio de Dermatología, refiriendo una mancha roja y escamosa en forma de línea en la frente de 1 año de evolución, que en ocasiones se acompañaba de ardor. Había utilizado varios tratamientos médicos sin mejoría, por lo que acude a nuestro servicio. Fue valorada y examinada detenidamente y se plantearon como diagnósticos probables: una Esclerodermia lineal, un Lupus Eritematoso Fijo Discoide Crónico y una Infiltración Linfocitaria de Jessner. Se realizó biopsia cutánea que confirmó que se trataba de una Infiltración Linfocitaria de Jessner-Kanof. Esta entidad es muy rara y controvertida. Se instauró tratamiento con antimaláricos con mejoría total del cuadro cutáneo.

Palabras clave: Jessner-Kanof, Linfocitos, Eritema.

Abstract: A patient of the white race, 48 years old, is presented valued in the service of Dermatology, referring a red and scaly stain inline form in the 1-year-old forehead that accompanied of ardor on occasions. It had used several medical treatments without improvement, for what goes to our service. It was valued and examined attentively, and they thought about as diagnostic probable: a linear Scleroderma, a Chronic Discoid Fixes Lupus Erythematosus and a Lymphocytic Infiltration of Jessner. He/she has carried out a cutaneous biopsy that confirmed that it was a Lymphocytic Infiltration of Jessner. This entity is bizarre and controversial. Treatment was established with antimalarial with the total improvement of the cutaneous square.

Key words: Jessner, Lymphocytes, Erythema.

Introducción

Los trastornos Linfoides con síntomas en la piel se caracterizan por su rara presentación y la dificultad diagnóstica en muchos casos, que lleva a un diagnóstico erróneo y graves consecuencias. Las especialidades responsables de realizar el diagnóstico y tratamiento estas dermatosis son Hematología (cuando se acompaña de síntomas hematológicos) y la Dermatología¹. Dentro de este grupo de alteraciones se encuentra La Infiltración Linfocitaria de Jessner-Kanof. Este trastorno linfocitario se trata de un proceso linfoproliferativo benigno de la piel de etiología desconocida descrito por primera vez por Max Jessner y Norman Kanof en 1953 en Archivos de Dermatología¹. Hoy casi 70 años después continúa siendo pobremente entendida discutiéndose si corresponde a una dermatosis independiente o si representa un estadio de otras enfermedades que dan infiltrados linfocíticos en la dermis, conocidas clásicamente como las 5 Ls; Lupus Eritematoso Discoide (LED), Erupción solar polimorfa (ESP), Linfocitoma cutis (LC) y Linfoma linfocítico bien diferenciado (LLBD)².

Clínicamente se caracteriza por placas y pápulas eritematosas, con diferentes patrones de comportamiento que predominan en zonas foto expuestas, sobre todo en la mitad superior del tronco. Estas lesiones suelen desaparecer sin dejar cicatrices³. En la histopatología muestra un patrón de infiltrado de linfocitos perivasculares y perianexiales en la dermis, con depósito escaso de mucina en los haces de colágeno⁴. El diagnóstico positivo se realiza mediante la clínica y estudios histológicos e inmunohistoquímicos³. Su diagnóstico diferencial suele ser complejo, por lo que retarda la terapéutica y favorece las complicaciones sistémicas².

Es más frecuente en hombres que en mujeres, y su respuesta es favorable al tratamiento con antimaláricos. Su prevalencia es mayor en países de Europa, aunque su exactitud

se desconoce^{1,2}. En Cuba no se reportan casos con diagnóstico de esta entidad⁵. Tomando en consideración la rareza de esta enfermedad y su complejidad diagnóstica se decide presentar el siguiente caso.

Caso clínico

Se trata de una mujer blanca de 48 años de edad que acude a consulta de Dermatología referida del área de salud por lesiones lineales eritematosas, prácticamente asintomáticas a nivel de la frente, estas aparecieron en cuero cabelludo y luego se extendieron a la región frontal, manteniéndose estacionaria durante cerca de 1 año. Ha realizado varios tratamientos médicos, incluyendo cremas esteroideas sin mejoría clínica. Niega lesiones cutáneas en otro sitio del cuerpo, ni ingesta de medicamentos previo al cuadro cutáneo.

APP: Fotosensibilidad, HTA en tratamiento médico con Enalapril 10 mg diarios

APF: Madre con Diabetes Mellitus

Alergia a fármacos: negativo

Al interrogatorio no se recoge otro dato de interés.

Al examen físico

Se observa lesión en placa lineal eritematopapulosa, con bordes indefinidos, (Figura 1) que se extiende desde el cuero cabelludo hasta la región interiliar, el eritema es más acentuado hacia la región de implantación del cuero cabelludo, (Figura 2) respetando el resto del tegumento cutáneo. Al inicio se acompañaba de prurito ligero y discreto ardor, pero en el momento del examen físico se encontraba asintomática. No presencia de atrofia. Esta dermatosis no estuvo precedida por lesiones inflamatorias previas.

¹ Especialista en primer grado en Medicina General Integral y Dermatología. Profesor Asistente, Diplomado en Hematodermias. Investigador Agregado, Hospital Pediátrico Provincial: José Luis Miranda. Santa Clara, Cuba.

Se realizó toma biopsia de piel con Inmunofluorescencia que mostró un infiltrado perivascular superficial y profundo que compromete los anexos cutáneos y presencia de exocitosis. La inmunofluorescencia fue negativa. Se realiza estudio inmunohistoquímico que arrojó la presencia del anti-CD3 positivo localizado en el área periférica lo que indica predominancia de linfocitos T y el CD 20 positivo en el área central, presencia de linfocitos B, compatible con un inmunofenotipo de Infiltración Linfocitaria Jessner-Kanof de células B perivasculares.

Se indicaron complementarios de rutina incluyendo:

Biometría más VSG, perfil hepático y renal, perfil glucémico y lipídico, LDH, ANA y ANCA, PCR, factor reumatoideo: todos dentro de los límites normales. Además, se realizó Rx de tórax y TAC de cráneo que no mostraron alteraciones.

Se inició tratamiento con antimaláricos (Hidroxicloroquina) 200 mg diarios y foto protección, con mejoría del cuadro clínico a los 35 días.

Comentarios

La Infiltración Linfocitaria de Jessner Kanof es una enfermedad inflamatoria benigna, crónica, rara y desconocida. Se debe a una acumulación de células T en la dermis. Pueden existir antecedentes de fotosensibilidad asociados a la enfermedad. 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 ancianos⁶. Puede considerarse un proceso hiperplásico linfoide cutáneo secundario a uno o más estímulos antigénicos actualmente desconocidos de probable origen en la circulación sanguínea. Se presenta como pápulas eritematosas que pueden o no unirse en placas, levemente induradas, sin descamación ni telangiectasias. Se ubican en cara (región malar, dorso de la nariz y región peri auricular) y parte superior de tronco y hombros. En general son únicas o escasas, pero raramente se da una afectación difusa. Cursa



Figura 1. Se observa placa eritematopapulosa lineal que se extiende desde el límite de implantación del pelo hasta el dorso nasal.



Figura 2. En esta imagen se aprecia el eritema más marcado hacia la región cercana a la implantación del cuero cabelludo.

con períodos de exacerbaciones y remisiones y cura sin dejar secuelas².

La fotosensibilidad es frecuente pero no la regla, un estudio sobre 100 personas con esta patología realizado por Toonstra *et al* lo evidencia¹.

En la histología se observa un infiltrado denso perivascular y en ocasiones perianaxial a predominio linfocitario en dermis superficial y profunda, 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 auxiliadoras (*T helper*) y algunas células plasmáticas. Además, se encontraron inmunocomplejos circulantes en los pacientes con esta entidad. Se ha demostrado que durante las recurrencias hay un aumento en los títulos de estos inmunocomplejos⁷.

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran: el LED, lupus tímido (LT), la ESP, el LC, el LLBD, el granuloma facial, granuloma anular y las fotodermatitis idiopáticas tal como la lucitis polimorfa. Con respecto al lupus se presentan las mayores dificultades en su diagnóstico diferencial clínico. En el LED las lesiones se asemejan en un principio, luego evolucionan con importantes escamas adherentes, taponamiento folicular y posterior atrofia central. El LT es similar en su variante policíclica en el aspecto de las lesiones, pero tiene marcada fotosensibilidad e importante presencia de mucina entre los haces de colágeno dérmicos. El componente inflamatorio dérmico y la respuesta positiva al tratamiento con antimetabólicos son aspectos en común⁸. Las opciones de tratamiento son varias pero algunas con resultados insuficientes y temporarios, como es el empleo de esteroides tópicos u orales. Los antimetabólicos (cloroquina e hidroxiclороquina) son efectivos, así como también lo es el metotrexato. También han sido usados talidomida (contraindicada en embarazadas y en mujeres en edad fértil y que no toman anticonceptivos) y el proquazona⁹.

El fármaco Proquazona es un antiinflamatorio no esteroideo usado en trastornos reumatológicos y cuadros de inflamación y dolor agudos, no disponible en Cuba. En la Infiltración Linfocitaria de Jessner actuaría modulando el patrón de activación de las subclases de linfocitos. La terapia adicional con foto protección siempre es aconsejada¹⁰. El pronóstico general es favorable³. En la presente publicación del caso queremos destacar la resistencia del cuadro a los corticoides locales y una excelente respuesta a la hidroxiclороquina y foto protección durante todo el año con remisión total de las lesiones en el término de 35 días.

Conclusiones

La Infiltración Linfocitaria de Jessner Kanof representa una dermatosis muy poco frecuente y subdiagnosticada. El diagnóstico positivo se realiza por estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos.

Referencias bibliográficas

1. Toonstra J, Wildschut A, Boer J. Jessner lymphocytic infiltration of the skin. A Clinical study of 100 patients. Arch Dermatol 2013; 125:-1530.
2. Kuhn A, Richter -Hintz D, Oslislo C, et al. Lupus Erythematosus Tumidus. A neglected subset of cutaneous lupus erythematosus: Report of 40 cases. Arch Dermatol 2014; 136: 1033-1041.
3. Kuhn A, Sonntag M, Ruzicka T, et al. Clinical and histopathologic findings in Jessner lymphocytic infiltration of the skin: Review of 80 patients. JAAD 2015; 48:901-908.
4. Sonntag M, Ruzicka T, et al. Histopathologic findings in Jessner lymphocytic infiltration of the skin: Review of 23 patients. JAAD 2016; 28:122-126.
5. Centro de Hematología Clínica Nacional. Cuba. La Habana: Reporte de enfermedades linfoides. 2016.
6. Herrera-Goepfert R. Infiltración linfocítica cutánea benigna (Jessner y Kanof). Dermatología Revista Mexicana. 2017; 5: 341-343.
7. Papa M, Maldonado S, Chappuris JM, Consigli J. Infiltración linfocítica de Jessner y Kanof. Arch. Argent. Dermatol. 2017; 51: 205-209.
8. Viglioglia P. Lupus eritematoso tímido (una forma algo olvidada del LE crónico) Act Terap Dermatol. 2017; 28:250-253.
9. Laurinaviciene R, Clemmensen O, Bygum A. Successful treatment of Jessner lymphocytic infiltration of the skin with methotrexate. Acta Derm Venereol. 2018; 89: 542-543.
10. Johansson EA, Niemi KM, Ranki A. Modification of lymphocyte subsets in Jessner lymphocytic infiltration of the skin during proquazone treatment. Dermatologica. 2018; 176: 70-75.

Received: 14 abril 2020

Accepted: 10 junio 2020