

PANICULITIS LÚPICA

Lupus panniculitis

Armando Betanzos-Huatta¹, Florencio Cortéz-Franco², Dina Carayhua-Pérez³, Marcela Leyva-Sartori¹, Lizbeth Rengifo-Pinedo¹, Marco Carbajal-Linares⁴

RESUMEN

La Paniculitis Lúpica es un proceso inflamatorio crónico y recurrente del tejido adiposo subcutáneo, en forma de nódulos o placas induradas, asociado o no a manifestaciones cutáneas o sistémicas del lupus eritematoso, con histopatología característica. Presentamos el caso de una paciente mujer sin antecedente de lupus eritematoso, con paniculitis extensa de pared abdominal asociado a dolor que llevan a postración y con signos de lupus sistémico.

Palabras Clave: Paniculitis lúpica, lupus eritematoso profundo, lupus eritematoso

Dermatol Peru 2006;16(2):164-67

ABSTRACT

Lupus panniculitis is an inflammatory, chronic and recurrent process of the subcutaneous fat tissue in form of nodules or indurated plaques, associated or not to cutaneous or systemic manifestations of lupus erythematosus, with relatively characteristic histopathology. We present the case of a woman patient without antecedent of lupus erythematosus, with widespread panniculitis of abdominal wall associated to pain that take to prostration and with signs of systemic lupus.

Key words: Lupus panniculitis, lupus erythematosus profundus, lupus erythematosus

INTRODUCCIÓN

La paniculitis lúpica, es definida como una complicación inflamatoria, crónica y recurrente del tejido adiposo subcutáneo en pacientes con lupus eritematoso^(1,2). Ocurre en 1 a 3% de pacientes con lupus cutáneo; 21 a 33% esta asociada a lupus discoide y 10 a 24% con lupus eritematoso sistémico. Es más frecuente en mujeres (4:1) entre los 30 y 60 años⁽³⁻⁵⁾.

Se describen factores precipitantes como traumatismos de la grasa subcutánea e inyectables. Puede aparecer antes, simultáneamente o después de otras manifestaciones de lupus eritematoso sistémico^(2,4). Se caracteriza por la presencia de nódulos profundos o placas induradas bien definidas, localizadas en la parte proximal de extremidades, cara, glúteos y más raramente en otras localizaciones^(2-4,6).

El diagnóstico definitivo es histológico, los datos más característicos son la presencia de paniculitis lobular y septal con infiltrado mixto a predominio linfocitario, presencia de plasmocitos, folículos linfoides, polvo nuclear, y necrosis grasa^(1,5,7). Los anticuerpos antinucleares suelen encontrarse en títulos bajos o ausentes⁽⁴⁾. El caso que se presenta corresponde a una mujer sin antecedente de lupus cutáneo ni sistémico que cursa con paniculitis lúpica de presentación inusual lo que permitió, durante el estudio, el hallazgo de criterios de lupus sistémico.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 44 años, natural y procedente del Callao, ama de casa, con antecedente de tabaquismo, hipertensión arterial en tratamiento (captopril, losartán), colecistectomía hace un año, infección urinaria a repetición. Acude con tiempo de enfermedad de 20 días, inicio insidioso y curso progresi-

1. Médico Residente de Dermatología del Hospital Nacional Daniel A. Carrión
2. Médico Dermatólogo Asistente del Hospital Nacional Daniel A. Carrión
3. Médico Anatomopatólogo Asistente del Hospital Nacional Daniel A. Carrión
4. Residente de Medicina Interna del Hospital Nacional Daniel A. Carrión
Fecha de recepción: 10 de Agosto de 2006. Fecha de aceptación: 29 de agosto de 2006.



Figura 1. Paciente obesa, en decúbito dorsal pasivo.



Figura 2. La línea entrecortada señala el límite superior del empastamiento abdominal.

vo, caracterizado por «endurecimiento» de pared abdominal, dos días después de haber recibido ampolla IM por infección de tracto urinario en zona de inyección, que posteriormente se extiende a hemiabdomen inferior con dolor asociado. Además, náuseas, vómitos, deposiciones líquidas 4 veces al día sin moco y sin sangre. El examen físico revela una paciente en buen estado general, lúcida, orientada, obesa, en decúbito dorsal pasivo (Figura 1). Abdomen batraciano, estrías antiguas, pared de hemiabdomen inferior de consistencia dura, no depresible, configurando empastamiento en placa de borde irregular infraumbilical, muy doloroso, no permite la maniobra de pinzamiento (Figura 2), ruidos hidroaéreos presentes, aumentados en frecuencia. Los exámenes auxiliares de inicio muestran leucocitosis (10 500 por mm^3), anemia (hemoglobina 8,3 g/dL; hematocrito 27,3%), plaquetas

192 000 por mm^3 ; glicemia 99 g/dl; azoemia (urea, 75 mg/dL; creatinina, 1,71 mg/dL); eritrosedimentación aumentada: VSG, 52 mm/h; VIH 1 y 2 no reactivos; transaminasa glutámico-oxalacética, 12 U/L; examen de orina con signos de infección y microhematuria (3-6 hematíes por campo) con urocultivo positivo (*E. coli* > 100 000 UFC); hemocultivo, coprocultivo y cultivo de piel negativos. Radiografía de tórax con acentuación de la trama bronquial. En la ecografía abdominal se observa engrosamiento de la pared llegando a tener 75 mm. El estudio tomográfico muestra derrame pericárdico, derrame pleural laminar bilateral, incremento de la densidad del tejido celular subcutáneo y retardo de la excreción renal de la sustancia de contraste en relación a nefropatía. Los controles posteriores revelan normalización de la fórmula leucocitaria, acentuación de la anemia (hemoglobi-

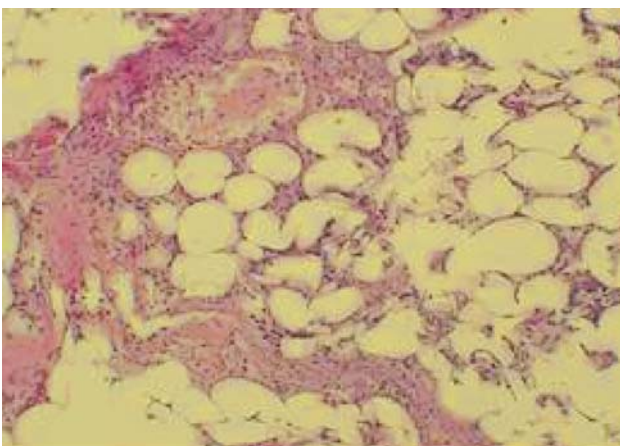


Figura 2. Epidermis sin alteraciones, dermis con escaso infiltrado PVS, bandas de colágeno gruesas y separadas.

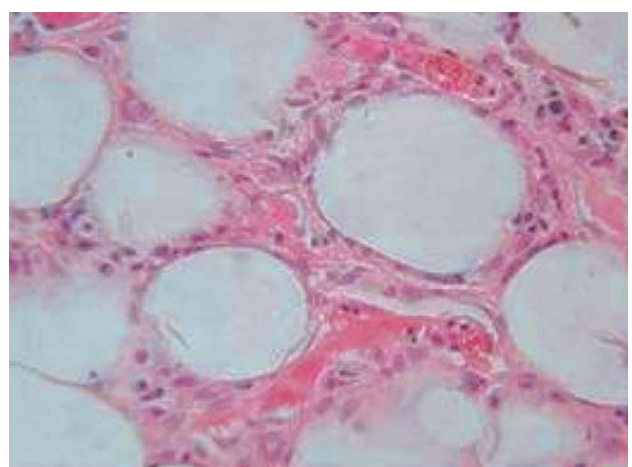


Figura 4. Paniculitis lobular y septal.

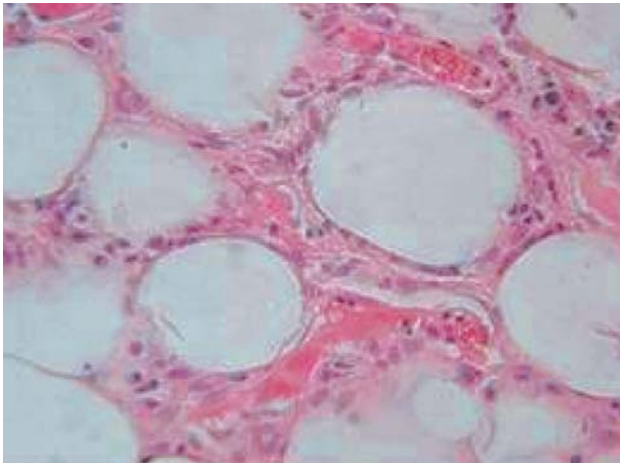


Figura 5. Infiltrado inflamatorio mixto, polvo nuclear

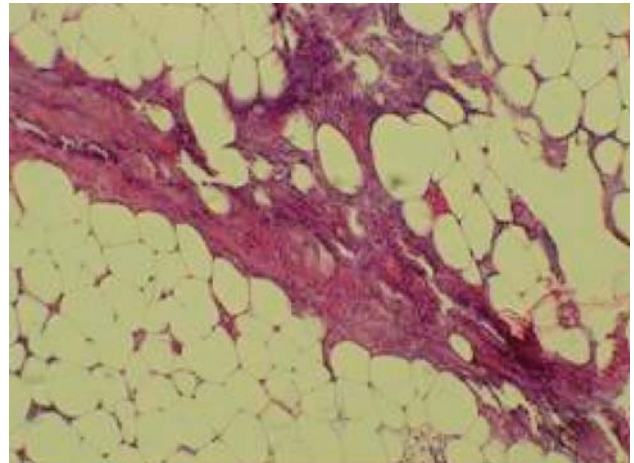


Figura 7. Necrosis septal y lobulillar

na 5 g/dl, hematocrito 17%), plaquetopenia (61 000 por mm³), evolución favorable de la azoemia y persistencia de signos de infección urinaria con microhematuria. Se complementa estudios, los que muestran hipoproteïnemia (4,1 g/dL; albúmina, 1,3 g/dL, y globulina, 2,8 g/dL), proteinuria 0,13 g/L (0,35 g/24h); bilirrubinemia y amilasemia en límites normales, DNA-DS 42,9 U/mL y ANA positivo 1/5120 patrón moteado grueso. En la histopatología, con la coloración habitual de hematoxilina-eosina, se observa epidermis sin alteraciones, dermis amplia, con escaso infiltrado perivascular superficial y bandas de colágeno gruesas y separadas, a mayor profundidad se encuentra paniculitis mixta con infiltrado celular a predominio linfohistiocitario, presencia de células plasmáticas, polvo nuclear y áreas de necrosis septolobulillar, no se evidencia vasculitis (Figuras 3 a 7).

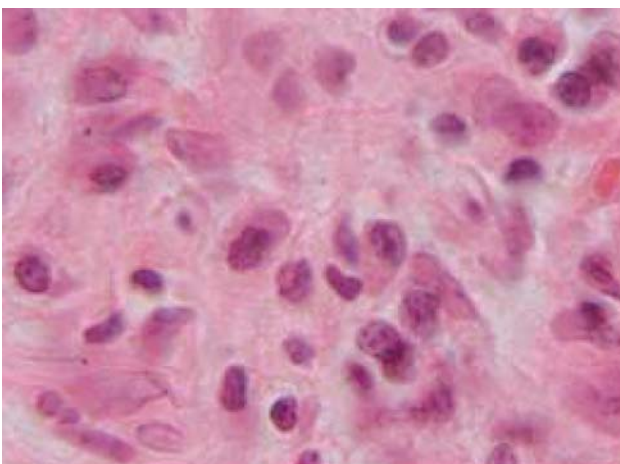


Figura 6. Infiltrado compuesto por linfocitos, histiocitos, polimorfonucleares, plasmocitos.

DISCUSIÓN

La primera asociación entre lupus eritematoso y nódulos subcutáneos fue descrita por Kaposi en 1883, posteriormente Samuel Irgang introdujo el término de lupus profundo (1940), más recientemente Tuffanelly, Peters y Winkelmann han denominado a esta entidad como paniculitis lúpica^(7,8). La paniculitis lúpica o lupus eritematoso profundo, es una variante inusual de lupus cutáneo, definida como una complicación inflamatoria, crónica y recurrente del tejido adiposo subcutáneo que lleva a fibrosis^(1,2,6).

Se presenta en 1 a 3% de pacientes con lupus eritematoso cutáneo, 21 a 33% está asociada a lupus discoide y 10 a 24% a lupus eritematoso sistémico^(3,4,9). Aparece ocasionalmente en la infancia y es más frecuente en mujeres (4:1) entre los 30 y 60 años⁽⁵⁾. El trauma de la grasa subcutánea, inyectables, biopsias, son descritos como factores precipitantes, además se observó reactivación en zonas de cicatrices previas⁽²⁾. Puede aparecer antes, simultáneamente o después de otras manifestaciones de lupus eritematoso sistémico, 10 a 50% cumplen criterios para ser considerados portadores de LES, usualmente de curso moderado, la mayoría no desarrolla LES^(2,4,8). En nuestro caso no existen signos de lupus eritematoso cutáneo, sin embargo los hallazgos de serositis (derrame pleural, derrame pericárdico), alteración hematológica (anemia, plaquetopenia), anticuerpos antinucleares positivo, nefropatía (proteinuria), antecedentes de infección urinaria recurrente y tabaquismo, hacen suponer que está en el curso de un lupus eritematoso sistémico establecido.

Clínicamente se caracteriza por nódulos profundos o placas induradas bien definidos, de uno o varios centímetros,

a menudo dolorosos, cubiertos por piel normal o de lesiones de lupus eritematoso discoide, localizadas preferentemente en la parte proximal de extremidades superiores e inferiores, hombro, cara, glúteos y más raramente en el tronco, mama, grasa periparotídea y periorbital^(1,2,5,8). Presentaciones inusuales incluyen paniculitis que simula morfea, disposición lineal, asociada a lupus neonatal y formas generalizadas⁽⁶⁾. En su evolución dejan zonas deprimidas, atróficas, hiperpigmentadas y ocasionalmente ulceración^(10,11). No se reportaron casos de compromiso tan amplio de pared abdominal como el que se presenta, incluso llevando a la paciente a un estado de postración por la extensión de la paniculitis y fundamentalmente por el dolor asociado.

Los hallazgos histológicos son relativamente característicos. En más del 50% existen cambios de lupus discoide en epidermis y dermis (atrofia epidérmica, vacuolización de la basal, engrosamiento de la membrana basal, depósitos de mucina entre las bandas de colágeno e infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo). En la otra mitad, los cambios son confinados al tejido subcutáneo sin anomalías en dermis o epidermis, se presenta como una paniculitis mixta, mayormente lobular asociado a compromiso septal en el 82% de casos con infiltrado inflamatorio mixto predominantemente linfocitario, eosinófilos y células plasmáticas (91%)^(1,2,4,7). El infiltrado linfocítico suele agruparse en folículos linfoides que muestran un centro germinal y numerosos plasmocitos periféricos, este hallazgo no es patognomónico pudiendo encontrarse en morfea, eritema nodoso, paniculitis asociado con dermatomiositis y eritema indurado de Bazin^(1,7). La presencia de necrosis grasa es frecuente (69%), con hialinización posterior y eventual calcificación en fases tardías. El hallazgo de polvo nuclear (90%) se constituye en clave para el diagnóstico, puesto que es infrecuente en otras formas de paniculitis^(1,2). Las bandas de colágeno del septo aparecen hialinizadas y escleróticas conteniendo infiltrado inflamatorio de linfocitos y células plasmáticas. Además se describen vasculitis en pequeños vasos del lóbulo, necrosis hialina de la pared, mucina entre las bandas de colágeno y calcificación⁽⁷⁾. Nuestro caso no presentó cambios epidérmicos ni dérmicos, excepto bandas gruesas y separadas de colágeno en dermis. Los hallazgos en tejido subcutáneo fueron más específicos: paniculitis lobular y septal, infiltrado inflamatorio mixto linfocitario, eosinófilos, plasmocitos, polvo nuclear y necrosis grasa que confirman el diagnóstico a pesar de la ausencia de vasculitis y folículos linfoides que no son concluyentes por lo ya expuesto. El diagnóstico de certeza es histopatológico.

La inmunofluorescencia directa que muestra depósito lineal de IgM y C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica puede ser de ayuda en casos inespecíficos, sin embargo, los depósitos de inmunocomplejos a nivel del pánículo adiposo son inconstantes. Serológicamente, los anticuerpos antinucleares suelen encontrarse en títulos bajos o ausentes y algunos autores sugieren que su presencia estaría en relación con una alta probabilidad de compromiso sistémico actual o durante su evolución^(2,4,12).

En cuanto al diagnóstico diferencial, debe realizarse fundamentalmente con el linfoma subcutáneo de células T *panniculitis-like*, eritema nodoso, eritema indurado de Bazin, paniculitis pancreática, paniculitis fría, paniculitis facticia, dermatomiositis y morfea profunda^(1,7,13).

El tratamiento incluye el uso de corticoides potentes bajo oclusión, pero frecuentemente son necesarios corticoides sistémicos o antimaláricos. También se reporta la efectividad de la dapsona y micofenolato mofetil^(10,14,15). Actualmente nuestra paciente recibe prednisona oral con buena respuesta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Massone C, Kodama K, Salmhofer W, Abe R, Shimizu H, Parodi A, Kerl H, Cerroni L. Lupus erythematosus panniculitis (lupus profundus): Clinical, histopathological, and molecular analysis of nine cases. *J Cutan Pathol*. 2005; 32:396-404.
2. Requena L, Sanchez E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45(3):325-61.
3. Nitta Y. Lupus erythematosus profundus associated with neonatal lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1997; 136:112-4.
4. Masías L, Cortéz F, García S. Placas induradas deprimidas en miembros superiores. *Dermatol Peru*. 2004;14(3):211-4.
5. Roustan G. Enfermedades del sistema inmune: Panniculitis. *Medicine*. 2001; 8(33):1723-30.
6. Nousari H, Kimyai-Asadi A, Provost T. Generalized lupus erythematosus profundus in a patient with genetic partial deficiency of C4. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41(2):362-4.
7. Lamonedá C. Panniculitis en enfermedades del tejido conectivo: Lupus y esclerodermia. Tesis Doctoral Facultad de Medicina Universidad Complutense. 1992.
8. Mendiña M, Alaminos P, Benticuaga M, Ortego N, Callejas J, Parejo M. Hard skin with antiestetic depressions in young woman. *Arch Med*. 2005;1(3):15-17.
9. Saurit V, Campana R, Ruiz L, Ducasse C, Bertoli A, Agüero S, Alvarellos A, Caeiro F. Manifestaciones mucocutáneas en pacientes con lupus eritematoso sistémico. *Medicina*. 2003;63:283-7.
10. Callen J. Cutaneous lupus erythematosus: A personal approach to management. *Austral J Dermatol*. 2006;47:13-27.
11. Garcia I, Roson E, Abalde M, Feal C, Cruces M. Coexistence of acquired localized hypertrichosis and lipoatrophy after lupus panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(5):799-800.
12. Adams B, Mutasim D. The diagnostic value of anti-nuclear antibody testing. *Int J Dermatol*. 2000;39:887-891.
13. Lee J, Ahn S, Lee S. Facticial panniculitis induced by cupping and acupuncture. *Cutis*. 1995;55 217-8.
14. Morton S, Powell R. Management of systemic lupus erythematosus (SLE). *Clinical and Experimental Allergy*. 2001;31:686-93.
15. Werth V. Tratamiento actual del lupus eritematoso cutáneo. *Dermatology Online Journal*. 7(1):2.