

PANICULITIS LÚPICA (LUPUS PROFUNDO) LUPUS PANNICULITIS (LUPUS PROFUNDUS)

R E ACHENBACH *, J G CASAS ** y M JORGE ***

SUMMARY A case of lupus profundus located in the trunk of a 40 years old woman, which was initially clinically and by ultrasound diagnosed as lipoma is reported. A clinical and histopathological review of this infrequent panniculitis is made.

KEY WORDS: lupus panniculitis, lupus profundus.

Rev Argent Dermatol 2009; 90: 134-139.

INTRODUCCIÓN

Las paniculitis constituyen un verdadero desafío al dermatólogo y en ocasiones al dermatopatólogo, especialmente si la biopsia se obtiene inadecuadamente y el espécimen no contiene suficiente cantidad de tejido adiposo. Existen numerosas clasificaciones, una de las más utilizadas por nosotros es la de Requena y Sánchez Yus¹ (adaptada).

Comunicamos un caso de lupus profundo (LP) con lesión única, que en un primer momento fue diagnosticado ecográfica y clínicamente como un lipoma.

CASO CLÍNICO

Mujer de 45 años sin antecedentes clínicos de importancia, excepto por un hipotiroidismo tratado y compensado. Consultó en Agosto de 2008 por una lesión nodular, localizada en el flanco izquierdo de unos 2,5 por 3 cm, dolorosa a la palpación y al apoyarse sobre el área afectada, la consistencia era dura y la lesión se encontraba bastante bien delimitada en un comienzo. Se le efectuó una ecografía cuyo diagnóstico era compatible con un lipoma (Fig 1). Debido al dolor y crecimiento del nódulo se repite el estudio de ultrasonido, el que revela una lesión inflamatoria localizada en el tejido subcutáneo.

Al examen clínico (Junio de 2009) se constata un área deprimida con atrofia central y a la palpación una consistencia dura, relativamente bien delimitada prolongándose la lesión hasta el tejido graso, sin adherencia a la fascia, dolorosa, de 3 por 2.5 cm con una ligera descamación en la superficie (Figs 2 y 3).

Los análisis de rutina y el colagenograma fueron normales.

El estudio histopatológico mostró una discreta vacuolización de la basal focal y un infiltrado linfoplasmocitario en parches, en los lóbulos adiposos con necrosis lobular, lipodermatoesclerosis en áreas, muy escaso pol-

* Profesor Regular Adjunto de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.

** Profesor Consulto de Patología. Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.

*** Ayudante de Trabajos Prácticos de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.

e-mail: rachenbach@hotmail.com

TABLA I

**CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DE LAS
PANICULITIS MAYORMENTE LOBULARES**
CON VASCULITIS
Vasos pequeños

Vénulas

eritema nudoso leproso
Fenómeno de Lucio
paniculitis neutrofílica pustulosa
asociada a la AR

Vasos grandes

Arteriolas-arterias

eritema indurado de Bazin
vasculitis nodular
Enfermedad de Crohn

SIN VASCULITIS
Sin células inflamatorias

Con necrosis lobular central

Con calcificación vascular

calcifilaxis
paniculitis esclerosante
oxalosis
escleredema neonatorum

Con cristales en forma de aguja en adipocitos

Con predominio de linfocitos

Perivascular superficial y profundo

Con folículos linfoides y polvo nuclear linfocitario

Linfocitos y plasmocitos

paniculitis por frío
paniculitis lúpica
paniculitis en DM

Con predominio de neutrófilos

Necrosis grasa con saponificación

Con neutrófilos intersticiales

Bacterias, hongos o parásitos

Cuerpos extraños

paniculitis pancreática
déficit de \pm I antitripsina
infecciosas
autoprovocadas

Con histiocitos-epitelioides predominantes

Sin cristales

sarcoidosis
traumática
lipoatrofia

Con cristales

En histiocitos o adipocitos

necrosis grasa del neonato
post esteroides
paniculitis gotosa

Linfocitos atípicos

linfomas subcutáneos



Fig 1: ecografía informada como lipoma.



Fig 2: nódulo en flanco, alteraciones en epidermis sutiles.



Fig 3: mayor detalle de la clínica.

vo linfocitario nuclear y mucina en dermis reticular y subcutáneo. El diagnóstico confirmó la sospecha clínica de lupus profundo-paniculitis lúpica (Figs 4, 5 y 6).

El tratamiento instituido consistió en 400 mg de hidroxiclороquina el primer mes y 200 mg actualmente, con cese del dolor y neta circunscripción lesional, que aparenta hasta el momento disminuir el nódulo.

Comentario: el lupus eritematoso es una enfermedad que puede comprometer a la piel, anexos, articulaciones u órganos internos (serosas, miocardio, sistema nervioso central); en la piel el LP no es más que una manifestación del lupus eritematoso cutáneo, en el tejido subcutáneo y en la dermis reticular profunda.

En 1883, Kaposi describió la entidad como

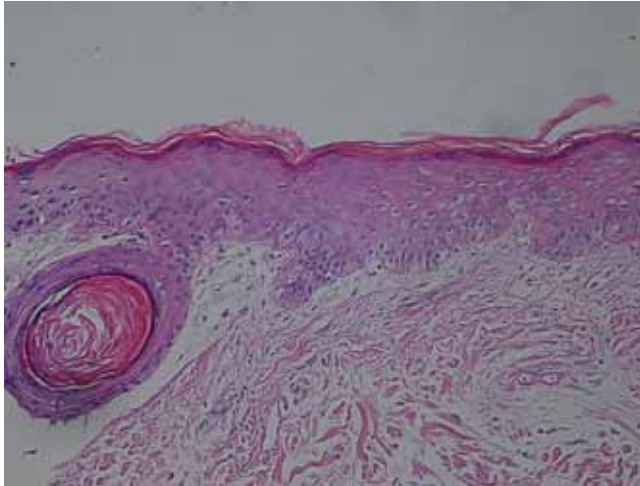


Fig 4: alteraciones vacuolares focales H&E 40X.

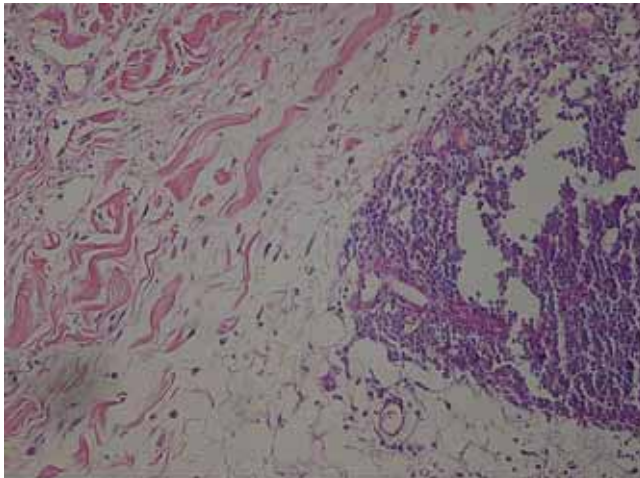


Fig 5: infiltrado en parches en los lóbulos grasos H&E, 100X.

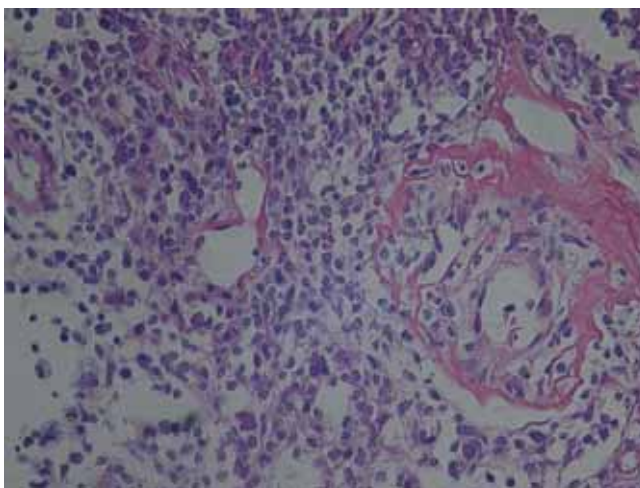


Fig 6: necrosis grasa lipomembranosa. H&E, 400X.

“nudosidades duras edematosas” y con enorme perspicacia clínica, ya había enfatizado la dureza casi pétreas de las lesiones, en estadios precoces y plenamente desarrollados ².

Irgang en 1940, reconoce su existencia diferenciando el LP del sarcoide y la necesidad de un estudio histopatológico para el diagnóstico ³. Arnold en 1956, comunica cuatro casos y propone denominar a la entidad “enfermedad de Irgang-Kaposi” ⁴. Como hecho anecdótico, el LP fue negado por Pautrier, pero con el correr de los años y la aparición de nuevos casos, se aceptó su individualidad clínico-patológica, ya que, en la gran mayoría de ellos se puede realizar el diagnóstico correcto con la biopsia adecuada ⁵. Winkelmann asevera que el lupus eritematoso puede presentar nódulos en al menos tres circunstancias: reumáticos, vasculitis tipo Churg-Strauss o el LP; sólo un 2-3% de los pacientes con LES desarrollará en algún momento de su evolución un LP. La mayoría de los LP que presentan además una lesión cutánea de lupus eritematoso, se refieren al tipo discoide crónico, tumido o subagudo. La presentación clínica del LP es de uno o más nódulos-placas, con o sin lesiones suprayacentes de LE, pueden ser dolorosas y duras a la palpación con atrofia central. Las localizaciones más frecuentes son cabeza-caras, sector proximal de brazos y tronco; la superficie puede ser eritematosa-escamosa como en nuestro caso y presentar dilatación infundibular; si solo hay nódulos sin nada en epidermis el diagnóstico clínico puede ser dificultoso. El tamaño lesional es variable, de pocos centímetros a grandes áreas con desfiguración importante residual, no suelen presentarse ulcerados al momento del diagnóstico pero lo hacen, tardando en cicatrizar, post biopsia o infiltraciones con corticoides. La evolución es crónica, por brotes, con tendencia a resolverse en unos 3 a 6 años, el mayor problema es la atrofia con depresión residual que puede ser importante. El predominio en mujeres es de (2:1) en la edad media de la vida (40 años) y se ha postulado al traumatismo como un factor desencadenante crucial. ^{6,7,8,9} Los asiáticos padecerían la enfermedad a edades más tempranas ¹⁰, los raros casos extendidos se asocian a déficit congénitos de complemento C4 y C2 ¹². Se han comunicado ocasionales casos y series pequeñas de casos en niños y aún asociados a lupus neonatal ¹¹.

Existen las denominadas formas “atípicas” o infrecuentes como la mastitis lúpica, periorbitaria, periparotídea, linear, alopecias y “símil morfea” ¹³⁻¹⁴.

Los linfocitos que componen el infiltrado marcan en un 60 a 90% para citotóxicos ¹⁵.

El control evolutivo debe ser prolongado debido a la posibilidad de compromiso de otros órganos; algunos autores refieren menor compromiso renal en caso de LES y LP ¹⁶⁻¹⁷.

Histopatología: de acuerdo al estadio evolutivo se observan lesiones precoces: infiltrado perivascular superficial y profundo predominantemente de linfocitos, áreas moderadamente densas de linfocitos y plasmocitos en los lóbulos adiposos (paniculitis lobular), mucina en la dermis reticular y en la hipodermis, cambios en la interface dermoepidérmica y epidermis de LE discoide crónico, tumido o sub agudo.

Al desarrollarse plenamente la lesión, se agregan infiltrados en “parches” densos linfoplasmocitarios en los lóbulos grasos, ocasionalmente folículos linfoides con centros germinativos, polvillo linfocitario nuclear e infiltrado de linfocitos en la pared de vasos de mediano calibre (vasculitis linfocitaria). Se observan grados variables de necrosis grasa con células espumosas, microquistes y esclerosis alrededor de las áreas necróticas. Algunos núcleos de los linfocitos son grandes pero típicos, la esclerosis lipomembranosa junto al denso infiltrado linfocitario y en menor medida plasmocítico, se correlacionan con la dureza clínica del nódulo ¹⁸.

Evolución: en cuarenta casos controlados desde 1976 hasta 1993, la duración media del LP fue de seis años y solo el 3% formó parte de un LES ¹⁹.

El tratamiento en general es satisfactorio, con buena respuesta a los antipalúdicos de síntesis, raramente es necesario indicar corticoesteroides por vía bucal o inmunosupresores.

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran otras paniculitis (eritema nudoso, por frío, pancreáticas, morfea profunda, dermatomiositis, autoprovocadas, sarcoidosis), lipoatrofias, linfomas subcutáneos, carcinoma pancreático acinar y agregamos el lipoma. Cabe concluir que el patrón histopatológico, permite realizar el diagnóstico con precisión en casi todos los casos y que la inmunofluorescencia no es vital a tal efecto y se

pierde a los pocos días de iniciada la terapéutica con los antipalúdicos.

RESUMEN

Se comunica un caso de lupus profundo en una mujer de 45 años, localizado en el tronco que inicialmente fue diagnosticado ecográfica y clínicamente como un lipoma. Efectuamos una actualización de esta infrecuente paniculitis.

PALABRAS CLAVE

Lupus profundo, paniculitis lúpica.

ABREVIATURAS

AR: artritis reumatoidea

LP: lupus profundo

PL: paniculitis lúpica

LE: lupus eritematoso

LEDC: lupus eritematoso discoide crónico

LT: lupus tumido

LES: lupus eritematoso sistémico

REFERENCIAS

- 1) Requena L y Sánchez Yus. Panniculitis Part II. Mostly Lobular Panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 325-326.
- 2) Sánchez NP, Peters MS y Winkelmann RK. The histopathology of lupus erythematosus panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1981; 5: 673-680.
- 3) Irgang S. Lupus erythematosus profundus: report of an example with clinical resemblance to Darier-Roussy sarcoid. *Arch Dermatol Syph* 1940; 42: 97-108.
- 4) Arnold HL (Jr). Lupus erythematosus profundus: Commentary and report of four more cases. *Arch Dermatol* 1956; 73: 15-33.
- 5) Casalá AM, Abulafia J y Grande HA. Lupus eritematoso profundo (Irgang-Kaposi). *Arch Argent Dermat* 1960; 3: 181-191.
- 6) Izumi A y Takiguchi P. Lupus Erythematosus Panniculitis. *Arch Dermatol* 1983; 119: 61-64.
- 7) Winkelmann RK. Panniculitis in Connective Tissue Disease. *Arch Dermatol* 1983; 119 (4):336-344.
- 8) Braverman JM. En: *Skin Signs of Systemic Disease*. WB Saunders Company. Philadelphia. Tercera Edición. 1998; 202.
- 9) Patterson JW. Panniculitis-New findings in the "third Compartment". *Arch Dermatol* 1987; 123: 1615-1618.
- 10) Pei-Lin NG, Tan Hoon S y Tan T. Lupus erythematosus panniculitis: a clinicopathologic study. *Int J Dermatol* 2002; 41: 488-490.
- 11) Fox JN, Klapman MH y Lyon R. Lupus profundus in children: Treatment with hydroxychloroquine. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 839-844.
- 12) Taieb A, Hehunstie JP, Goetz J y col. Lupus Erythematosus Panniculitis with partial genetic deficiency of C2 and C4 in a child. *Arch Dermatol* 1986; 122: 576-582.
- 13) Fernández Torres RM y Capdevilla EF. Panniculitis lúpica. *Dermatología*. 2008; 21: 256-261.
- 14) Iñarrea JB, Romero MA y Pérez Oliva N. Lupus panniculitis localizado en abdomen. *Med Cut ILA XXII*; 94: 391-394.
- 15) Wenzel J, Proels J, Wiechert A y col. CXCR-3 mediated recruitment of cytotoxic lymphocytes in lupus erythematosus profundus. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 648-650.
- 16) Uraiz Garde AM y Del Hoyo JJ. Nódulo eritematoso con lipoatrofia central. *Piel* 1999; 13: 68-70.
- 17) Vélez A y Salvatierra J. Nódulos subcutáneos que evolucionan a placas lipoatróficas. Panniculitis lúpica. *Piel* 1996; 10: 108-110.
- 18) Ackerman AB, Chongchitnant N, Sánchez J y col. En: *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*. Segunda Edición. Williams & Wilkins. Philadelphia. USA. 1997; 525.
- 19) Martens PB, Moder KG y Ahmed J. Lupus panniculitis. Clinical perspectives from a case series. *J Rheumatol* 1999; 26: 68-72.

MECANISMO DE CERTIFICACIÓN

Los médicos que estén en condiciones de certificar el “Título de Médico Especialista en Dermatología”, según el Decreto N° 10 / 2003, deberán:

- Tener cinco años de graduado en Universidad Nacional o Privada reconocidas. Los extranjeros deberán acreditar la reválida del título.
- Cumplir los últimos tres años consecutivos, en un Servicio de Dermatología en hospitales públicos o privados reconocidos, debiendo concurrir cinco días a la semana de cuatro horas diarias. Total de horas por año: 200.

El procedimiento de Certificación en la Asociación Argentina de Dermatología, le permitirá al profesional anunciarse como “Especialista en Dermatología”, de acuerdo con la Resolución N° 127/10 del Ministerio de Salud de la Nación, cumplimentando los siguientes requisitos:

1. Entrevista personal.
2. Evaluación de los antecedentes.
3. Deberá acreditar haber participado en la presentación de casos o publicaciones de la especialidad, actuación académica, ateneos hospitalarios, etc. (tres por año como mínimo).
4. Presentación de una Monografía que deberá ser aprobada para poder rendir el examen y será presentada 60 días antes del mismo. El Jurado podrá dar su veredicto hasta 15 días antes del examen.
5. Examen teórico escrito (100 preguntas) aprobando con el 70% de las respuestas correctas: modalidad “selección múltiple”.
6. Examen práctico presencial realizado sobre un paciente, con un Jurado de tres Médicos Especialistas en Dermatología.

Fecha para certificar: 4 de Noviembre del 2010