

Paniculitis Lúpica asociada a Lupus Discoide Crónico: Relato de un caso

LUPUS PANNICULITIS ASSOCIATED WITH CHRONIC DISCOID LUPUS: CASE REPORT.

Rocío Marecos*, Elisa Cubilla****, Antonio Guzmán****, Gloria Mendoza***, Luis Celías**.

*Residente de Dermatología. ****Jefa del Servicio ****Coordinador de enseñanza del Postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Asunción. ***Dermatopatóloga. **Residente de Dermatopatología.

Servicio de Dermatología. Hospital Central Instituto de Previsión Social. Asunción-Paraguay.

Resumen:

La paniculitis lúpica, lupus de Kaposi-Irgang o lupus profundo es una forma clínico-patológica poco frecuente de lupus eritematoso, consiste en una paniculitis mixta que afecta generalmente a mujeres entre 30 a 60 años. Clínicamente se caracteriza por nódulos o placas induradas que se localizan preferentemente en rostro, parte proximal de extremidades o glúteos y tiende a dejar áreas de atrofia durante su resolución (fóveas). Reportamos el caso de un paciente de sexo masculino de 58 años de edad que presenta una placa infiltrada en rostro y piel cabelluda de 10 años de evolución con hallazgos clínicos e histopatológicos correspondientes a una paniculitis lúpica asociada a un lupus discoide crónico.

Palabras clave: paniculitis lúpica, lupus profundo, lupus eritematoso, lupus discoide crónico.

Abstract:

Lupus panniculitis, Kaposi-Irgang lupus or lupus profundus is a rare clinicopathologic form of lupus erythematosus, is a mixed panniculitis that usually affects women of 30-60 years, clinically characterized by indurated nodules or plaques that are preferentially located on the face, proximal extremities, buttocks and tends to leave areas of atrophy during resolution (foveae). We report the case of a male patient of 58 years who has an infiltrated plaque on the face and scalp of 10 years of evolution with clinical and histopathological findings for lupus panniculitis associated with chronic discoid lupus.

Key words: lupus panniculitis, lupus profundus, lupus erythematosus, chronic discoid lupus.

INTRODUCCIÓN

La paniculitis lúpica o lupus profundo es una forma poco frecuente de lupus eritematoso, consiste en una paniculitis mixta, que afecta dermis profunda y tejido celular subcutáneo.¹ Fue referida inicialmente por Kaposi en 1883, posteriormente Irgang introdujo la denominación de lupus profundo. Tras los estudios de Tuffanelli, Wilkenmann y Peters se introduce el término paniculitis lúpica, siendo actualmente el más empleado.² Ocurre en 1 a 3% de pacientes con lupus cutáneo, 21 a 33% de casos están asociados a lupus discoide y 10 a 24% con lupus eritematoso sistémico.³

Predomina en mujeres con una relación 2:1 a 4:1, aparece en la edad media de la vida (30 a 60 años) y se ha postulado al traumatismo como un factor desencadenante crucial.⁴

Comunicamos el caso de un paciente masculino, con una paniculitis lúpica asociada a lupus discoide crónico con una lesión extensa en cabeza, afectando rostro y piel cabelluda.

Caso Clínico

Paciente de sexo masculino, de 58 años de edad, de nacionalidad paraguaya, procedente de Ciudad del Este, de profesión docente, sin antecedentes patológicos personales conocidos, quien consultó por una lesión localizada en la cabeza, de 10 años de evolución, de inicio lento y progresivo, según refería al interrogatorio,

posterior a un traumatismo de cráneo leve, tras la caída de una bicicleta.

El examen dermatológico revela una placa ovalada, eritematoedematosa, infiltrada, alopecica, cubierta de escamas, de límites netos, de 20 cm de diámetro, dolo-

rosa a la palpación, que afecta rostro a nivel de la frente y mejilla izquierda (Figura 1) y piel cabelluda región temporo-parietal izquierda (Figura 2).

Se realiza biopsia incisional profunda con punch de 4 mm hasta el tejido celular subcutáneo, en la que se evidencia a la coloración hematoxilina-eosina: epidermis con marcada atrofia, hiperqueratosis ortoqueratótica y degeneración hidrópica de queratinocitos basales; en dermis infiltrado linfocitario perivascular, anexos sudoríparos y paredes foliculares con hipotrofia; se agregan plasmocitos, células epitelioideas y células gigantes multinucleadas; en hipodermis infiltrado linfocitario lobulillar que intenta formar centros germinales rodeados por plasmocitos e histiocitos. (Figuras 3,4,5). El reporte histopatológico informó Paniculitis Lúpica con cambios de Lupus Eritematoso Discoide Crónico.

Se solicitó hemograma, química sanguínea y perfil colagénico, cuyos resultados no presentaron alteraciones ostensibles.

Se inició tratamiento con prednisona 50 mg/día, hidrocicloroquina, previa evaluación oftalmológica, 200 mg/día, con buena tolerancia, por lo que se decide aumentar a 400 mg/día en 2 dosis; propionato de clobetasol al 0,05% en loción capilar y pantalla solar tópica con FPS 50 a base de octyl methoxycinnamate (UVB) y tinosorb-M (UVA- UVB) con aplicaciones diarias cada 3 horas, con buena respuesta a la terapia (Figura 6).

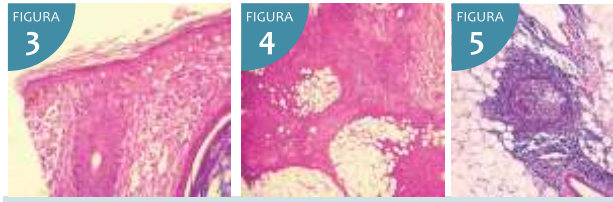


Figura 3: Epidermis hipotrófica, con degeneración hidrópica de queratinocitos basales. Dermis con linfocitos y escasos melanofagos dispersos.
Figura 4: Infiltrado linfocitario y plasmocitario, septal y lobulillar, con atrofia de lobulillos adiposos.
Figura 5: Hipodermis con folículo linfoide y centro germinal, infiltrando los lobulillos.



Control a los 3 meses de tratamiento.



Placa eritematoedematosa, infiltrada en cabeza.



Placa infiltrada, alopécica, cubierta de escamas, en piel cabelluda y rostro.

Comentarios

La paniculitis lúpica, lupus de Kaposi-Irgang o lupus profundo es una forma poco frecuente de lupus eritematoso, consistente en una paniculitis mixta sin vasculitis que afecta la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo de pacientes portadores de esta variedad clínico-patológica.¹ La entidad fue referida inicialmente por Kaposi en 1883, posteriormente Irgang introdujo la denominación de lupus profundo. Tras los estudios de Tuffanelly, Wilkenmann y Peters se introduce el término paniculitis lúpica, siendo actualmente el más empleado.² Ocurre en 1 a 3% de pacientes con lupus cutáneo; en 21 a 33% de casos está asociado a lupus discoide, 10 a 24% con lupus eritematoso sistémico.³ Predomina en mujeres con una relación 2:1 a 4:1; aparece en la edad media de la vida (30 a 60 años).⁴ En 1970, Cerimele describió el primer caso de paniculitis lúpica en la edad pediátrica, desde entonces se han comunicado 17 casos en pacientes menores de 14 años. En la literatura japonesa se ha estimado que el 1% de los pacientes con paniculitis lúpica se encuentran en edad pediátrica. Se ha comunicado un único caso asociado a lupus eritema-

toso neonatal y otro asociado a un síndrome antifosfolípido.¹ Algunos autores han postulado al traumatismo como un factor desencadenante crucial así como la exposición a la luz solar y la deficiencia parcial de CD.^{4,5}

Clínicamente puede presentarse en forma aislada o asociado al lupus discoide y/o sistémico. Se caracteriza por placas o nódulos eritematosos, indurados, bien definidos, dolorosos a la palpación con o sin presencia de lesiones de lupus discoide en su superficie. Durante su evolución va dejando zonas de depresión llamadas foveas,⁶ ulceración e hiperpigmentación.⁷ Los sitios más afectados son cabeza, cara (sobre todo en mejillas, cercana a la bola de Bichat), parte proximal de los brazos, el tórax, las mamas, las caderas y los muslos. El compromiso facial puede simular la apariencia de una lipoatrofia.⁸

El diagnóstico definitivo se realiza a través de los hallazgos histopatológicos que son relativamente característicos. En más del 50% existen cambios de lupus discoide en epidermis y dermis (atrofia epidérmica, vacuolización de la basal, depósito 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, asociada a compromiso septal, en el 82% de los casos; con infiltrado inflamatorio mixto predominantemente linfocitario y de células plasmáticas. El infiltrado linfocítico suele agruparse en folículos linfoides que muestran un centro germinal y numerosos plasmocitos periféricos. El hallazgo del polvo nuclear constituye una clave para el diagnóstico, puesto que este es infrecuente en otras formas de paniculitis.³ Además cuando los hallazgos histopatológicos son equívocos, la inmunofluorescencia directa puede ayudar a confirmar el diagnóstico demostrando depósito de IgG, IgM y C3 en el 70 a 80% de los casos.²

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.^{3,7}

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran otras paniculitis como el eritema nudoso, paniculitis por frío, paniculitis pancreática, morfea profunda, paniculitis por dermatomiositis, paniculitis autoprovocada o facticia, eritema indurado de Bazin, también sarcoidosis, lipoatrofias, linfomas subcutáneos, lipomas y agregamos el síndrome de Parry-Romberg.^{4,9,10}

Con respecto a la terapia, hasta el momento los antipalúdicos (Cloroquina, Hidroxicloroquina y Quinacrina) constituyen la opción más eficaz, en la mayor parte de los pacientes el tratamiento con hidroxicloroquina se inicia con dosis de 200 mg/día para valorar tolerancia gastrointestinal. Si el paciente no presenta diarrea o molestias gastrointestinales la dosis se duplica a 200 mg dos veces al día. No se deben sobrepasar dosis de 6,5 mg por kg de peso al día. Si se emplean estas dosis la retinopatía es muy infrecuente. Se deben esperar entre 6 a 8 semanas para valorar la eficacia del tratamiento.

Si la monoterapia no es eficaz puede complementarse con quinacrina 100 mg/día, no disponible en varios países de Latinoamérica.¹¹ Si se emplea cloroquina, deben administrarse dosis menores de 3,5 mg/kg/día. Cloroquina e hidroxicloroquina no deben emplearse simultáneamente, al hacerlo se incrementa el riesgo de retinopatía. Sin embargo es recomendable el control oftalmológico cada 6 y 4 meses de los pacientes que realizan tratamiento con hidroxicloroquina y cloroquina respectivamente. Cuando el proceso es muy extenso o se asocia a otro tipo de lupus es necesario asociar antimaláricos con dosis bajas de corticoesteroides o metotrexate (5 -15 mg/semana)^{2,12} En casos refractarios se han obtenido buenos resultados con azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, micofenolato mofetilo 1000-3000 mg/día,¹ talidomida a dosis de inicio 50-400 mg/día y mantenimiento 25-100mg/día, dosis nocturnas, previo test de embarazo por riesgo de teratogenicidad, asociado a hidroxicloroquina evita recaídas; retinoides orales, isotretinoína 1 mg/kg/día, etretinato 0,5 mg/kg/día, acitretin.^{11,13} y dapsونا 25-100 mg/día que requiere test de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa.^{13,14}

Conclusiones:

Hemos presentado un caso de paniculitis lúpica con lesiones de lupus discoide en su superficie, en un hombre de 58 años, con colagenograma normal. Realizó tratamiento con prednisona 50 mg/día asociado a hidroxicloroquina 200mg/día, a las 6 semanas de tratamiento se observó una mejoría importante, por lo que se decidió iniciar descenso de corticoesteroides y se aumentó la dosis de hidroxicloroquina a 400mg/día por la buena tolerancia gastrointestinal. Actualmente la única placa de paniculitis se encuentra menos eritematosa y menos infiltrada por lo que seguimos con en el mismo esquema de tratamiento, el perfil colagénico será monitorizado cada 6 meses.

Presentamos el caso por tratarse de una patología poco frecuente, menos aún en el sexo masculino, asociado a un lupus discoide.

Bibliografía

1. Hidalgo Y, Gómez S, Manjón J, López M, Maldonado Cayetana, Soler T, Pérez N. Paniculitis lúpica en un niño con lupus discoide crónico. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95 (10): 622-5.
2. Palencia S, López S, Sebastián F, Rodríguez J, Iglesias L. Paniculitis lúpica asociada a lupus eritematoso sistémico. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93 (3): 181-3.
3. Huatta A, Cortéz F, Carayhua D, Leyva M, Rengifo L, Carbajal M. Paniculitis lúpica. *Dermatología Peruana* 2006; 16 (2).
4. Achenbach R., Casas J., Jorge M. Paniculitis lúpica (Lupus profundo). *Rev Argent Dermatol* 2009; 90: 134-139.
5. Arenas R. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 4ª Edición. 2010
6. Sampaio, Rivitti. *Dermatología*. 3ª Edición. 2011; p 470
7. Masías L, Cortez F, García S. Placas induradas deprimidas en miembros superiores. *Dermatología Peruana* 2004, 14 (3)
8. Wolff, Goldsmith, Katz, Gilchrist, Paller, Leffel. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. 7ª Edición.
9. Arias M, Hernández M, Barbosa L, Kien M, Abeldaño A. Paniculitis en paciente con dermatomiositis. *An. Bras. Dermatol.* 2011; 86 (1)
10. Larralde M, Abad E, Luna P. *Dermatología pediátrica*. 2ª Edición. 2010.
11. Werth V. Tratamiento actual del lupus eritematoso cutáneo. *Dermatology Online Journal* 7 (1): 2 (Traducido por Beatriz Pacheco).
12. Armand A, Ortiz W, Oliver M, Piquero Martin J, González N, Pérez-Alfonzo R. Paniculitis Lúpica. *Piel Latinoamericana*. 2012
13. Consenso sobre diagnóstico y tratamiento del Lupus Eritematoso. Sociedad Argentina de Dermatología. 2006.
14. Hideyuki Ujii, Tadamichi Shimizu, Miki Ito, Ken Arita, Hiroshi Shimizu. Lupus Erythematosus Profundus Successfully Treated With Dapsone: Review of the Literature. *Arch Dermatol.* 2006; 142 (3): 393-403.

CUAL ES SU DIAGNÓSTICO?

Romina Acosta*, Arnaldo Aldama **

*Médico Residente. **Jefe de Servicio. Servicio de Dermatología. Hospital Nacional de Itauguá.

Estudios complementarios:

Micológico negativo.

Espudo para BAAR negativo.

Radiografía de tórax: Infiltrado peri-hiliar bilateral.

Anatomía patológica: Granuloma con esporas exosporuladas (Figura 3).

Diagnóstico: Paracoccidioidomicosis. (Dra. Gloria Mendoza – Dr. Luis Celías)

Con los estudios radiológicos se confirma compromiso óseo.

Se clasifica como **Paracoccidioidomicosis Crónica Multifocal** y se trata inicialmente con Anfotericina B con buena respuesta (Figura 4). Se consolida el tratamiento con Itraconazol.

