

Lupus eritematoso profundo con lipoatrofia secundaria severa

Lupus erythematosus profundus with severous secondary lipoatrophy

M.^a D. Marrero Calvo, M. Rodríguez Serna, P. Castejón Calvete, S. Peláez Malagón¹
Servicio de Dermatología y ¹Anatomía Patológica. Hospital Francesc de Borja. Gandía (Valencia)

Correspondencia:

M.^a Dolores Marrero Calvo
Servicio de Dermatología
Hospital Francesc de Borja
Francisco de Borja, 1; 1-1
46701 Gandía (Valencia)
Tel.: +34-962 959 200 (ext. 53511)
Fax: 34-962 865 157
e-mail: marrero_mdo@gva.es

Resumen

El lupus eritematoso profundo es una variante rara de lupus eritematoso cutáneo que afecta fundamentalmente al tejido celular subcutáneo. Describimos un caso en una mujer de 58 años de edad con lesiones nodulares subcutáneas en nalgas, brazos y espalda. Las lesiones desaparecieron dejando una lipoatrofia severa y desfigurante.

(M.^a D. Marrero Calvo, M. Rodríguez Serna, P. Castejón Calvete, S. Peláez Malagón. Lupus eritematoso profundo con lipoatrofia secundaria severa. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(1):45-47)

Palabras clave: Lupus eritematoso profundo, lupus panniculitis, lipoatrofia.

Summary

Lupus erythematosus profundus is an unusual variant of cutaneous lupus erythematosus that mainly affecting the subcutaneous fat. We report a case on a 58 year-old woman with deep subcutaneous nodules in buttocks, arms and back. The lesions dissappeared leaving severe and desfiguring lipo-atrophy.

Key words: *Lupus erythematosus profundus, lupus panniculitis, lipoatrophy.*

Mujer de 58 años de edad, procedente de Alemania y sin antecedentes personales de interés, que consulta por lesiones dolorosas subcutáneas en brazo derecho y muslo izquierdo de 1 mes de evolución. La paciente refería un episodio similar en nalga derecha, brazo izquierdo y espalda hace 3 años, resuelto con una pérdida irreversible del tejido celular subcutáneo. Estas lesiones lipoatróficas secundarias eran asintomáticas, pero muy desfigurantes y responsables de un importante problema psicológico para la paciente.

En la exploración física se apreciaba un nódulo subcutáneo, infiltrado e indurado a la palpación y tamaño de 3.5 x

2.5 cm de diámetro, en la superficie externa del brazo derecho (Figura 1), y otro de características idénticas y tamaño de 2 x 1 cm de diámetro, en la superficie anterior del muslo izquierdo. Por otro lado, existían tres áreas de lipoatrofia marcada, responsables de una imagen en "socabón" en brazo izquierdo, espalda (Figura 2) y nalga derecha (Figura 3).

En el hemograma y bioquímica general practicados no se detectaron alteraciones. Los anticuerpos anti-dsDNA, anti-ribosomas, anti-cardiolipinas, anti-SM., anti-RNP, anti-La, anti-histonas, anti-ScI 70, anti-centrómero y anti-Jo-1



Figura 1. Nódulo subcutáneo infiltrado en la superficie externa del brazo derecho.



Figura 2. Lipoatrofia localizada en espalda.



Figura 3. Lipoatrofia severa y desfigurante en nalga derecha.

fueron normales. Sólo los anticuerpos anti-nucleares (ANA) (valor de 14, rango normal entre 0-10) y los anticuerpos anti-Ro fueron positivos. Se realizó una biopsia en *sacabocados* de 6 mm del nódulo del brazo derecho.

El estudio histopatológico demostró una epidermis adelgazada con leve ortoqueratosis. En dermis superior existía una discreta inflamación crónica perivascular. En dermis profunda e hipodermis aparecían lóbulos grasos con inflamación crónica linfoplasmocitaria, delimitados por tractos fibrosos con degeneración hialina. Algunos vasos presentaban inflamación linfocítica de la pared. Existían agregados linfoides, áreas de necrosis grasa focal y depósitos de calcio (Figuras 4 y 5). El diagnóstico fue de lupus eritematoso profundo (lupus paniculitis).

El tratamiento inicial de los nódulos con crema de propionato de clobetasol oclusivo no fue efectivo. Posterior-

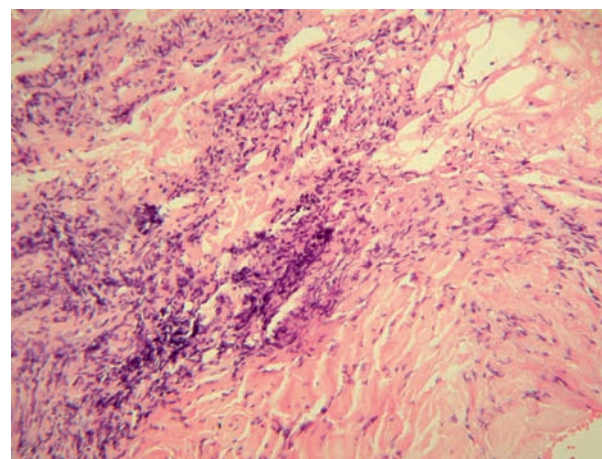


Figura 4. Imagen histopatológica que muestra una paniculitis lobulillar linfocítica.

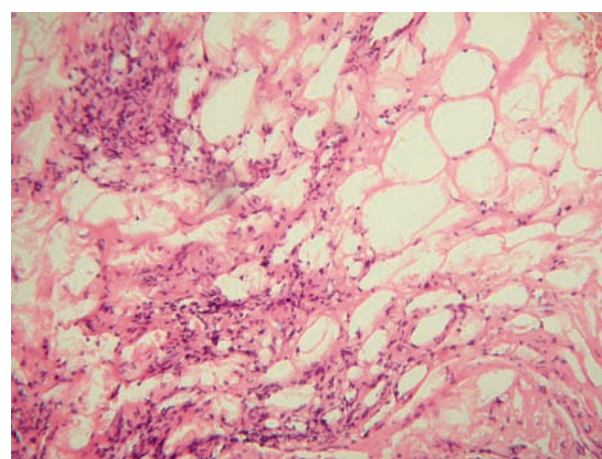


Figura 5. Detalle histológico.

mente, se realizaron infiltraciones intralesionales con acetónido de triamcinolona que mejoró la sintomatología dolorosa y disminuyó la infiltración nodular. La evolución fue lenta hacia una resolución parcial, con un área deprimida resultante. No ha presentado nuevas lesiones en un año de seguimiento.

La paniculitis lúpica (lupus profundo) constituye una forma infrecuente de lupus eritematoso con una afectación específica de la dermis profunda y del tejido celular subcutáneo[1]. Puede ser la única manifestación de la enfermedad o asociarse a lupus eritematoso discoide crónico[2-3] o sistémico[4].

Afecta fundamentalmente a mujeres de mediana edad, en forma de nódulos subcutáneos o placas infiltradas localizadas en cara, nalgas, superficie proximal de las extremidades y espalda.

Hay casos de presentación atípica en forma de edema periorbitario[5] o mastitis[6] que dificultan y retrasan el diagnóstico clínico.

Histológicamente, se trata de una paniculitis linfocítica lobular, con mayor o menor afectación de los septos[1]. Además, es característica la fibrosis septal, la necrosis grasa hialina, la presencia de polvo nuclear linfocitario, los folículos linfoides y la existencia de células plasmáticas en el infil-

trado[1-4]. La mitad de los casos sólo presentan alteración en el tejido celular subcutáneo[7]. En el resto, aparecen alteraciones en epidermis y dermis de lupus eritematoso discoide crónico o sistémico.

Si sólo existe afectación de la hipodermis, el principal diagnóstico diferencial se plantea con el linfoma de células T subcutáneo paniculitis-like[1,8]. La presencia de linfocitos T atípicos CD8+ y la ausencia de fibrosis septal, folículos germinales y células plasmáticas en este último ayudan al diagnóstico correcto, ya que clínicamente son indistinguibles[1].

El tratamiento se basa en el uso de corticoides potentes oclusivos o intralesionales, antimaláricos, dapsona[9], ciclosporina[10], azatioprina, ciclofosfamida y talidomida.

Se considera una forma benigna de lupus que cursa por brotes. No obstante, la resolución del brote, suele ir acompañada de lesiones residuales cicatriciales, atróficas[11], anodérmicas o lipoatróficas, en ocasiones tan severas y desfigurantes como el caso que describimos, que pueden ocasionar un grave problema psicológico secundario[12].

Por otro lado, la paniculitis lúpica puede preceder en años a un lupus eritematoso sistémico, por lo que es preciso el seguimiento de estos pacientes para una detección precoz de la forma sistémica de la enfermedad[3].

Bibliografía

1. Massone C, Kodama K, Salmhofer W, Abe R, Shimizu H, Parodi A, et al. Lupus erythematosus panniculitis (lupus profundus): Clinical, histopathological, and molecular analysis of nine cases. *J Cutan Pathol* 2005; 32: 396-404.
2. Hidalgo Y, Gómez S, Manjón JA, López-Escobar M, Maldonado C, Soler T, et al. Paniculitis lúpica en un niño con lupus discoide crónico. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95: 622-5.
3. Wimmershoff MB, Hohenleutner U, Landthaler M. Discoid lupus erythematosus and lupus profundus in childhood: a report of two cases. *Pediatric Dermatology* 2003; 20 (2): 140-5.
4. Palencia SI, López S, Vanaclocha F, Rodríguez JL, Iglesias L. Paniculitis lúpica asociada a lupus eritematoso sistémico. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93: 181-3.
5. Magee KL, Hymes SR, Rapini RP, Yeakley JW, Jordon RE. Lupus erythematosus profundus with periorbital swelling and proptosis. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24 (2 Pt 1): 288-90.
6. Holland NW, McKnight K, Challa VR, Agudelo CA. Lupus panniculitis (profundus) involving the breast: report of 2 cases and review of the literature. *J Rheumatol* 1995; 22: 344-6.
7. Requena L, Sánchez-Yus E. Panniculitis (Part II). Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 325-61.
8. Magro CM, Crowson AN, Kovatich AJ, Burns F. Lupus profundus, indeterminate lymphocytic lobular panniculitis and subcutaneous T-cell lymphoma: a spectrum of subcuticular T-cell lymphoid dyscrasia. *J Cutan Pathol* 2001; 28: 235-47.
9. Ujiiie H, Shimizu T, Ito M, Arita K, Shimizu H. Lupus erythematosus profundus successfully treated with dapsone: review of the literature. *Arch Dermatol* 2006; 142: 399-401.
10. Saeki Y, Ohshima S, Kurimoto I, Miura H, Suemura M. Maintaining remission of lupus erythematosus profundus (LEP) with cyclosporin A. *Lupus* 2000; 9: 390-2.
11. Sardana K, Mendiratta V, Koranne RV, Verma R, Vig R. Lupus erythematosus profundus involving the ear lobe. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17: 727-9.
12. Grossberg E, Scherschun L, Fivenson DP. Lupus profundus: not a benign disease. *Lupus* 2001; 10: 514-6.