

Necrobiosis lipoídica: ¡No siempre en diabéticos!

Necrobiosis Lipoidica: Not Always in Diabetic Patients!

Yosjander Companioni Maya^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-2000-0975>

Yuneisy Gómez Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0001-5383-3063>

Alejandra González Torres¹ <https://orcid.org/0000-0001-9650-4075>

¹Hospital General Universitario “Camilo Cienfuegos”. Sancti Spíritus, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yosjanderc@infomed.sld.cu

RESUMEN

La necrobiosis lipoídica es una rara enfermedad granulomatosa de etiología desconocida. Afecta principalmente a adultos jóvenes y de mediana edad. La diabetes mellitus es una enfermedad metabólica que provoca manifestaciones cutáneas en 94,4 % de quienes la padecen y es causante de necrobiosis lipoídica en 3 % de los diabéticos. Se presenta el caso de una paciente de 45 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, que acude a consulta por presentar desde hace aproximadamente 10 meses lesiones en las piernas, para las cuales ha recibido múltiples tratamientos y no ha mejorado. Se indica biopsia de piel y se confirma diagnóstico de necrobiosis lipoídica. La importancia de presentar el caso es por lo poco frecuente de esta enfermedad en individuos no diabéticos en nuestro medio.

Palabras clave: necrobiosis lipoídica; enfermedad granulomatosa; diabetes mellitus.

ABSTRACT

Necrobiosis lipoidica is a rare granulomatous disease of unknown etiology. It mainly affects young and middle-aged adults. Diabetes mellitus is a metabolic disease that causes cutaneous manifestations in 94.4% of diabetics and causes necrobiosis lipoidica in 3% of diabetic patients. We present the case of a 45-year-old female patient, with no personal pathological history, who comes to the clinic presenting lesions on her legs for about 10 months, for which

she has received multiple treatments without improvement. A skin biopsy was indicated and a diagnosis of necrobiosis lipoidica was confirmed. The importance of presenting this case is due to the rarity of this disease in non-diabetic individuals in our environment.

Keywords: necrobiosis lipoidica; granulomatous disease; diabetes mellitus.

Recibido: 21/01/2021

Aceptado: 18/02/2021

Introducción

La necrobiosis lipoídica (NL) es una rara enfermedad granulomatosa de etiología desconocida. Afecta principalmente a adultos jóvenes y de mediana edad, pero también puede ocurrir en niños y ancianos. La proporción entre mujeres y hombres es de 3:1. La razón de esta discrepancia no está clara.⁽¹⁾ La prevalencia de la diabetes mellitus (DM) en el momento del diagnóstico de NL suele ser de 30 % - 60 %. Por el contrario, sólo aproximadamente entre el 0,3 y 1,2 % de los diabéticos desarrollan NL en el curso de su enfermedad.⁽²⁾ La enfermedad cutánea puede preceder al debut diabético en el 14 % de los pacientes. No está claro si la NL, es un marcador de la gravedad o pronóstico de la diabetes mellitus.⁽³⁾

Sin embargo, otras asociaciones reportadas incluyen hipertensión, obesidad, insuficiencia cardíaca crónica y dislipidemias. Se han descrito tres factores involucrados en la aparición de NL en los pacientes con DM, estos son: la microangiopatía diabética, la vasculitis y los traumatismos.^(4,5,6)

También se postula una etiología autoinmune de la NL ya que en algunos estudios se han observado depósitos de inmunorreagentes, tales como inmunoglobulinas y factor del complemento 3. Lo que no se sabe aún, es si estos fenómenos inmunológicos son secundarios de un defecto del colágeno primario o se produce por cambios metabólicos de los tejidos. Es importante destacar que existen otros procesos de naturaleza autoinmune en los cuales aparece la NL, entre ellos tenemos: artritis reumatoidea, lupus

eritematoso sistémico, enfermedad inflamatoria intestinal, vasculitis, desórdenes tiroideos autoinmunes y linfomas.^(7,8)

Por último, debemos mencionar que también se asocia con enfermedades infecciosas causadas por *Borrelia burgdorferi*, *Mycoplasma pneumoniae*, virus de Epstein Barr, VIH, hepatitis C, y parvovirus B19.

Desde el punto de vista histopatológico aparecen focos de necrobiosis con edema o degeneración eosinofílica de las fibras colágenas, las cuales suelen estar hialinizadas y rodeadas por un infiltrado de linfocitos en la dermis adyacente. Dicho infiltrado está constituido por linfocitos, células plasmáticas, histiocitos, fibroblastos y con frecuencia se visualizan células gigantes multinucleadas. Asimismo, suelen observarse cambios vasculares, que consisten en el engrosamiento de las paredes y proliferación de células endoteliales y granulomas en empalizada en pacientes con diabetes mellitus u otra enfermedad sistémica.

Hasta la fecha no existe un tratamiento satisfactorio, se han ensayado diversos productos terapéuticos y la respuesta ha sido variada. No obstante, se registran diversas modalidades, de las cuales la infiltración intralesional con triamcinolona ha sido la más satisfactoria,^(9,10) y evita el área atrófica central, la cual puede empeorar por el uso de esteroides. Los esteroides tópicos y la tretinoína tópica también se han utilizado en combinación.⁽¹¹⁾

El objetivo de este trabajo fue presentar el caso de una paciente femenina con diagnóstico de necrobiosis lipoídica, por lo poco frecuente de esta enfermedad en nuestro medio, en individuos no diabéticos, y el tratamiento utilizado.

Presentación del caso

Paciente femenina de 45 años de edad, con antecedentes personales de salud que acude a la consulta de Dermatología del Hospital General Provincial de Sancti Spíritus, por presentar hace aproximadamente 10 meses lesiones en las piernas, para las cuales ha recibido múltiples tratamientos sin mejoría.

Examen físico dermatológico:

Se observan múltiples lesiones eritematosas, amarronadas, en placas, entre 4 y 8 cm, de diversas formas (ovaladas, redondeadas, alargadas), bordes elevados, bien definidos, superficie lisa y brillante con depresión central y ligeramente atróficas, localizadas en los miembros inferiores (Figs. 1 y 2).



Fig. 1 - Lesiones eritematosas, amarronadas, en placa, de bordes elevados, bien definidos, en miembros inferiores.



Fig. 2 - Lesiones en placas, de superficie lisa y brillante, con depresión central y ligeramente atróficas.

Exámenes complementarios realizados:

Hemoquímica: Hb 111 g/L, Hto 0,37, eritrosedimentación 2, glucemia 4,9 mmol/L, creatinina 75 μ mol/L, colesterol 7,6, TAG 2,21, ácido úrico 254,6, TGO 17,5 UI, leucograma normal.

Ultrasonido abdominal: patrón homogéneo con aumento difuso de la ecogenicidad. Hígado de tamaño normal, vesícula, bazo páncreas y riñones normales. Vejiga normal. Serología no reactiva.

Rayos X de tórax sin alteraciones pleuropulmonares. Índice cardíaco normal.

Se decide tomar muestra de las lesiones para biopsia con la impresión diagnóstica de necrobiosis lipoídica. El estudio histopatológico informa atrofia epidérmica y, en la dermis, profunda degeneración de las fibras colágenas, necrobiosis en foco y abundante infiltrado linfocitario con células gigantes y epiteloideas, dispuestas en empalizadas y vasos dilatados (Fig. 3).

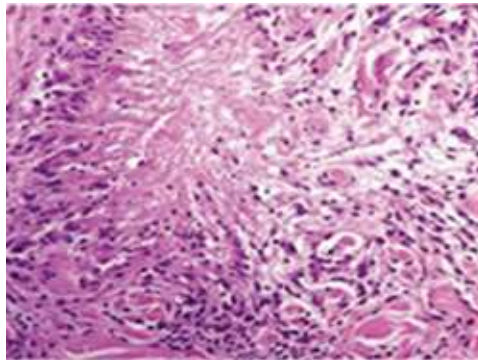


Fig. 3 - Degeneración de las fibras colágenas, necrobiosis en foco y abundante infiltrado linfocitario con células gigantes y epiteloideas, dispuestas en empalizadas y vasos dilatados.

Se concluye el caso como una necrobiosis lipoídica no diabética.

Discusión

Se ha demostrado que los esteroides orales y la metilprednisolona intravenosa son eficaces. Se ha descrito mejoría con inhibidores tópicos de la calcineurina, colágeno bovino e infliximab intralesional. Se ha encontrado que el infliximab sistémico y otros agentes anti-TNF, etanercept, talidomida y pioglitazona son útiles en algunos casos individuales. *Suárez-Amor* y otros revisaron la literatura sobre el uso de biológicos para NL, con éxito informado con infliximab, etanercept subcutáneo e intralesional en siete casos, seis de los cuales fueron ulcerados. Se ha documentado alguna mejora con agentes antiplaquetarios (aspirina, dipyridamol y pentoxifilina). Otros tratamientos descritos incluyen ácido nicotínico, ciclosporina, antimaláricos, colchicina, clofazimina, micofenolato mofetilo, ésteres de ácido fumárico e inmunoglobulina intravenosa. Se han descrito mejorías después de tratamientos físicos, que incluyen el psoraleno combinado con terapia fotodinámica A y ultravioleta.^(1,3,4,7) Es importante la vigilancia periódica de las complicaciones, tales como la ulceración y el carcinoma de células escamosas.⁽³⁾

Referencias bibliográficas

1. Ponce Olivera RM, Moreno Vázquez K, Ubbelohde Henningsen T, Mercadillo Pérez P. Necrobiosis lipóidica en ausencia de diabetes mellitus. *Dermatol Rev Mex.* 2006; 50:185-8.
2. Galdeano F, Zaccari S, Parra V, Giannini ME, Salomón S. Manifestaciones cutáneas de la diabetes mellitus y su importancia clínica. *Dermatología Argentina.* 2010;16(2).
3. Fitzpatrick TB, Wolf K, Allen R. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 6 ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2011. p. 919-33.
4. Leister L, Korber A, Dissemmond J. Successful treatment of a patient with ulcerated necrobiosis lipoidica non-diabeticorum with adalimumab. *Hautarzt.* 2013;64:509-11.
5. Borgia F, Vaccaro M, Cantavenera LG. Ulcerative necrobiosis lipoidica successfully treated with photodynamic therapy: case report and literature review. *Photodiagnosis Photodyn Ther.* 2014;11:516-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pdpdt.2014.08.002>

6. Jockenhöfer F, Kröger K, Klode J, Renner R, Erfurt-Berge C, Dissemond J. Cofactors and comorbidities of necrobiosis lipoidica: analysis of the German DRG data from 2012. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*. 2016;14(3):277-84.
7. Peckruhn M, Tittelbach J, Elsner P. Update: Therapie der Necrobiosis lipoidica. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*. 2017;15(2):151-8. DOI: <https://doi.org/10.1111/ddg.13186>
8. Fitzpatrick JE, High WA, Kyle WL. Annular and targetoid lesions. In: Fitzpatrick JE, High WA, Kyle WL, eds. *Urgent Care Dermatology: Symptom-Based Diagnosis*. chap 16. Philadelphia, PA: Elsevier; 2018.
9. Rosenbach MA, Wanat KA, Reisenauer A, White KP, Korcheva V, White CR. Non-infectious granulomas. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. *Dermatology*. chap 93. 4th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2018.
10. James WD, Elston DM, Treat JR, Rosenbach MA, Neuhaus IM. Errors in metabolism. In: James WD, Elston DM, Treat JR, Rosenbach MA, Neuhaus IM, eds. *Andrews' Diseases of the Skin: Clinical Dermatology*. 13th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2020.
11. Patterson JW. *Weedon's Skin Pathology*. chap 8. 5th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2021.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses con la elaboración de este documento.