

Necrobiosis lipóidica nodular: a propósito de un caso

María Agustina Segurado Rodríguez, Carmen García Donoso, Reyes Gamo Villegas, Aurora Guerra Tapia y Luis Iglesias Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen.—Presentamos el caso de una mujer de 30 años, diagnosticada hacía 2 años de necrobiosis lipóidica por la presencia de lesiones típicas en su pierna izquierda. Consultó en nuestro servicio por la aparición durante el último mes de lesiones nodulares eritematosas muy similares al eritema nodoso en ambos muslos y pierna izquierda. La biopsia cutánea reveló una paniculitis por necrobiosis lipóidica. No se encontró ninguna patología asociada y la respuesta al tratamiento fue favorable.

Palabras clave: necrobiosis lipóidica, nódulos, paniculitis.

Segurado Rodríguez MA, García Donoso C, Gamo Villegas R, Guerra Tapia A, Iglesias Díez L. Necrobiosis lipóidica nodular: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(9):555-7.

NODULAR NECROBIOSIS LIPOÍDICA: A CASE REPORT

Abstract.—We describe a 30-year-old woman with typical lesions of necrobiosis lipóidica on her left shin since two years, treated with clobetasol cream. During the last month, she developed many nodular lesions, resembling erythema nodosum, on her left leg and both thighs. A biopsy specimen was consistent with panniculitis of necrobiosis lipóidica. We couldn't find any underlying condition and the corticosteroid treatment induced the resolution of the lesions.

Key words: necrobiosis lipóidica, nodules, panniculitis.

INTRODUCCIÓN

La necrobiosis lipóidica constituye una dermatosis de origen desconocido incluida dentro de los procesos con granulomas necrobióticos, junto con el granuloma anular y los nódulos reumatoideos. No obstante, tanto su presentación clínica como histológica son características, así como su frecuente asociación con la diabetes mellitus¹.

Las lesiones de necrobiosis lipóidica se presentan como placas de bordes indurados eritematovioláceos y de centro atrófico amarillento, de localización preferente en regiones tibiales anteriores². Sin embargo, hasta en un 2% de los pacientes las lesiones pueden adoptar formas atípicas, tanto en su localización como en su morfología. Dentro de éstas se encuentran las formas nodulares semejantes a las lesiones de paniculitis.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 30 años, fumadora, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que había sido diagnosticada dos años antes de una necrobiosis lipóidica en forma de una lesión típica en región tibial anterior izquierda que trataba desde entonces

con clobetasol tópico. Acudió a nuestra consulta remitida desde el servicio de Urgencias por presentar, desde hacía un mes, unas lesiones nodulares eritematosas, ligeramente dolorosas a la palpación, que aparecieron primero en el tercio superior de pierna izquierda y posteriormente en ambos muslos, con un aspecto muy similar al eritema nodoso (fig. 1). La paciente no refería artralgias ni afectación del estado general.

Realizamos biopsia de uno de los nódulos, que mostró la existencia en dermis profunda y septos hipodérmicos de amplias zonas de necrobiosis del colágeno (fig. 2), que formaban granulomas en empalizada rodeados por abundantes células gigantes multinucleadas (fig. 3), lo que llevó al diagnóstico de paniculitis septal por necrobiosis lipóidica.

Las pruebas complementarias que consistieron en sistemático de sangre, glucemia, perfil hepático y lipídico, sistemático de orina, espectro electroforético, complemento y factor reumatoide no demostraron ninguna alteración. Se inició tratamiento con corticoides orales (deflazacort 30 mg/ día) con relativa mejoría, aunque con aparición de alguna nueva lesión, motivo por el cual la paciente decidió suspenderlo. En las últimas revisiones, y ante la reactivación de las lesiones, se le ha indicado de nuevo el tratamiento con prednisona 30 mg/ día y, tras dos meses, el cuadro ha mejorado notablemente, los nódulos prácticamente están resueltos y la paciente mantiene una dosis decreciente de corticoides orales.

Correspondencia:

María Agustina Segurado Rodríguez. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Ctra. Andalucía, km. 5,400. 28041 Madrid.

Aceptado el 24 de julio de 2002.



Fig. 1.—Aspecto clínico de las lesiones. Se observa una placa atrófica amarillenta en región tibial anterior, típica de necrobiosis lipóidica, junto con dos lesiones nodulares eritematosas en el tercio superior.

DISCUSIÓN

El caso que hemos descrito muestra, junto a una placa pretibial, típica de necrobiosis lipóidica, varias lesiones nodulares en muslo y pierna del mismo lado con una afectación predominantemente hipodérmica en forma de paniculitis septal.

La necrobiosis lipóidica se presenta en la mayoría de los casos con una morfología e histología caracte-

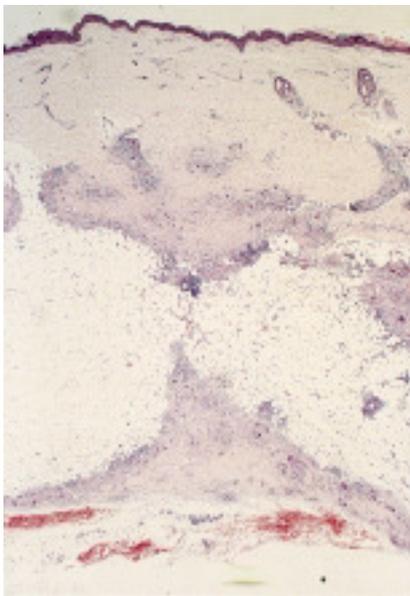


Fig. 2.—Imagen histológica de una lesión nodular. Engrosamiento de los septos con focos extensos de necrobiosis que se extienden a la dermis reticular profunda.

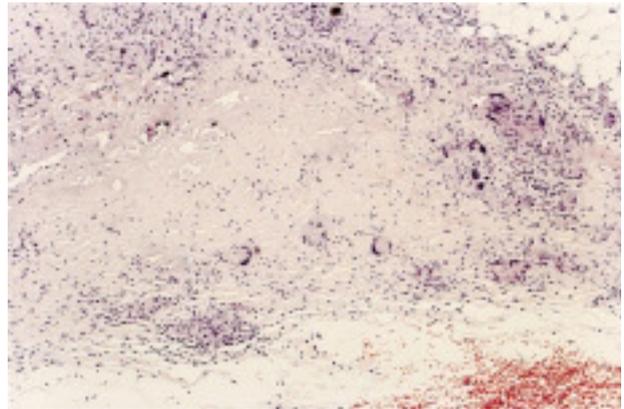


Fig. 3.—Detalle de un foco de necrobiosis en el que se aprecia la degeneración del colágeno rodeada por una empalizada de histiocitos y células gigantes multinucleadas.

rísticas y diagnósticas y son muy poco frecuentes las formas atípicas³. Entre estas últimas se consideran tanto las lesiones que se localizan fuera de las piernas (cara, cuero cabelludo, dedos, pene, pezones, cicatrices posquirúrgicas), como las lesiones de morfología diferente que pueden presentarse como pápulas, nódulos, placas morfeiformes, lesiones ulceradas⁴ o ulceronecroticas⁵ y lesiones perforantes⁶. Según se desprende de los casos publicados, estas formas atípicas se asocian más frecuentemente a enfermedades sistémicas, entre las que se encuentran la enfermedad inflamatoria intestinal (Crohn, colitis ulcerosa y síndrome del bypass intestinal), sarcoidosis⁷, enfermedades reumáticas, infecciosas, hematológicas y la ataxia-telangiectasia⁸. También estos procesos parecen ser más frecuentes en los casos de necrobiosis lipóidica en los que se demuestre una vasculopatía activa en el estudio histopatológico.

En la revisión de la literatura que hemos realizado solamente hemos encontrado tres artículos con un total de cuatro casos de necrobiosis lipóidica nodular. En tres de los cuatro pacientes los nódulos de necrobiosis lipóidica se asociaban a enfermedad de Crohn⁹ y colitis ulcerosa¹⁰. El cuarto caso¹¹ era un paciente diabético con lesiones de necrobiosis lipóidica típicas (placa en antepié derecho) y atípicas (nódulo ulcerocostroso en antebrazo izquierdo). Además, en todos estos casos, las lesiones persistieron durante años con escasa respuesta al tratamiento tanto de la enfermedad de base como de las lesiones cutáneas que, por otro lado, no parecían guardar relación con los brotes de actividad del proceso asociado. Sin embargo, en nuestro caso no se halló ninguna patología y la respuesta al tratamiento fue muy buena.

En cuanto al diagnóstico diferencial, cabe considerar aquellos procesos con granulomas necrobióticos que se presenten en forma de nódulos y principalmente con el denominado *granuloma anular subcutáneo*, entidad bien establecida, descrita por Ziegler en

1941 y de aparición predominante en niños (80% de los casos en menores de 25 años). El granuloma anular subcutáneo se presenta clínicamente como nódulos localizados en caras de extensoras de los miembros, dorso de manos y pies y cuero cabelludo, sobre todo en región occipital. En su origen se han implicado múltiples etiologías posibles: picaduras, traumatismos, exposición solar intensa, herencia, reacciones de hipersensibilidad retardada, etc. En la mayoría de las ocasiones las lesiones se resuelven espontáneamente, aunque las recurrencias suelen ser la norma¹². A diferencia de lo que se señala para la necrobiosis lipoidica, es raro que el granuloma anular subcutáneo se asocie con otros procesos sistémicos; sin embargo, varias publicaciones apuntan que cuando este tipo de lesiones aparece en pacientes adultos es más frecuente su presentación junto a procesos como la diabetes mellitus, enfermedades autoinmunes o incluso enfermedades hematológicas como los casos publicados por Ono y Miyamoto en los que el granuloma anular subcutáneo precedió a la aparición del linfoma^{13,14}. Aparte de los datos clínicos, las diferencias histológicas entre el granuloma anular y la necrobiosis lipoidica pueden resumirse en que en la segunda existen mayores áreas de necrobiosis tanto en amplitud como en profundidad, mayor depósito de lípidos, menor cantidad de mucina, mayor número de células gigantes y plasmáticas y mayor frecuencia de afectación vascular.

Otros posibles diagnósticos diferenciales incluirían el xantogranuloma necrobiótico que cursa con lesiones en placas y/o nódulos indurados de coloración amarillenta, con atrofia y posible ulceración central de localización predominante en áreas periorbitales y en asociación casi constante con paraproteinemia. También los nódulos reumatoideos (presentes en el 20% de los pacientes con artritis reumatoide) pueden guardar similitud con la forma nodular de la necrobiosis lipoidica, con la particularidad de presentar una coloración ligeramente blanquecina (por su contenido) y estar localizados junto a las articulaciones afectas por los cambios inflamatorios de artritis reumatoide. Por último, dentro del diagnóstico diferencial de este cuadro habría que señalar el eritema nodoso, el eritema indurado y la sífilis terciaria, entre otros.

El caso que hemos descrito reúne lesiones de necrobiosis lipoidica en forma de placas anulares y atípicas, con aspecto de nódulos eritematosos tipo eritema nodoso. Queremos destacar que, hasta el momento, la paciente no ha presentado ninguna enfermedad sistémica asociada y, a diferencia de los otros cuatro casos publicados, su respuesta al tratamiento ha sido satisfactoria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jelinek JE. Cutaneous manifestations of diabetes mellitus. *Int J Dermatol* 1994;33:605-17.
2. Lowitt MH, Dover JS. Necrobiosis lipoidica. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:735-48.
3. Muller LSA, Winkelmann RK. Atypical forms of necrobiosis lipoidica diabetiformis. A report of three cases. *Arch Pathol* 1966;81:352-61.
4. Vélez A, Martín de Hijas C, del Río E, Ambrojo P. Ulcerated plaque of the face. *Arch Dermatol* 1994;130:1433-6.
5. Willemsen M, de Coninck A, Goossens A, Dedree J, Rosseeuw D. Unusual clinical manifestation of a disfiguring necrobiotic granulomatous disease. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 887-90.
6. Lefaki Y, Vakali G, Mourelou O, Stefanidou M, Kapetis E. Perforating necrobiosis lipoidica: 2 cases. *Ann Dermatol Venereol* 1996;123:742-4.
7. Gudmundsen K, Smith O, Dervan P, Powell FC. Necrobiosis lipoidica and sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1991; 16:287-91.
8. Gotz A, Eckert F, Landthaler M. Ataxia-telangiectasia (Louis Bar syndrome) associated with ulcerative necrobiosis lipoidica. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:124-6.
9. DuBoulay C, Whorwhell PJ. Nodular necrobiosis lipoidica: a new cutaneous manifestation of Crohn's disease. *Gut* 1982;23:712-5.
10. Whorwhell PJ, Haboubi NY, DuBoulay C. Nodular necrobiosis in association with ulcerative colitis. *Gut* 1986;27: 1517.
11. Esquius M. Lesión nodular en antebrazo de un paciente diabético. *Med Cutan Iber Lat Am* 1996;24:205-7.
12. Ould-Abdina A, Mortureux P, Leaute-Labreze, Bioulac-Sage P, Taieb A. Deep granuloma annulare in children. *Arch Pediatr* 1995;2:858-60.
13. Ono H, Yokozeki H, Katayama Y, Nishioka K. Granuloma annulare in a patient with malignant lymphoma. *Dermatology* 1997;195:46-7.
14. Miyamoto T, Mihara M. Subcutaneous granuloma annulare with Hodgkin's disease. *J Dermatol* 1996;23:405-7.