

Paniculitis asociada a dermatomiositis amiopática

María Rodríguez-Vázquez^a, Guillermo Romero-Aguilera^a, Mónica García-Arpa^a,
Francisco Martín-Dávila^b y Pilar Cortina de la Calle^a

^aUnidad de Dermatología. Complejo Hospitalario de Alarcos. Ciudad Real. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Alarcos. Ciudad Real. España.

Resumen.—Las manifestaciones cutáneas clásicas de la dermatomiositis son bien conocidas, pero no así las lesiones de paniculitis en el contexto de esta conectivopatía. Desde su primera descripción no hay más de 17 casos de dermatomiositis con lesiones de paniculitis, y ninguno de ellos corresponde a una dermatomiositis amiopática.

Se presenta el caso de una paciente mujer de 61 años diagnosticada de dermatomiositis amiopática que desarrolló lesiones de paniculitis a los 3 años del primer diagnóstico. Destacamos la buena evolución clínica de la paciente durante 7 años de seguimiento en los que no se han observado enfermedades subyacentes. Parece que la presencia de paniculitis en el contexto de una dermatomiositis implica mejor pronóstico, tanto en la respuesta al tratamiento como en la menor frecuencia de procesos malignos asociados.

Palabras clave: dermatomiositis amiopática, paniculitis.

PANNICULITIS ASSOCIATED WITH AMYOPATHIC DERMATOMYOSITIS

Abstract.—The classic skin manifestations of dermatomyositis are well known, but not so panniculitis lesions in the context of this connective-tissue disease. From the time it was first described, there have been no more than 17 cases of dermatomyositis with panniculitis lesions, and none of them corresponded to amyopathic dermatomyositis. We present the case of a 61-year-old female patient diagnosed with amyopathic dermatomyositis who developed panniculitis lesions three years after the first diagnosis. Especially worthy of note is the patient's good clinical evolution over seven years of follow-up, during which no underlying diseases have become evident. It seems that the presence of panniculitis in the context of dermatomyositis implies a better prognosis, both in response to treatment and in the decreased frequency of associated malignant processes.

Key words: amyopathic dermatomyositis, panniculitis.

INTRODUCCIÓN

Se han descrito paniculitis en el curso de enfermedades del tejido conjuntivo, principalmente en el lupus y en la esclerodermia¹. Por otra parte, se han documentado pocos casos de paniculitis en relación con la dermatomiositis, y ninguno en el contexto de la forma amiopática².

Se presenta el caso de una paciente con dermatomiositis amiopática que en el curso de su enfermedad desarrolló lesiones clínicas de paniculitis.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 61 años fue diagnosticada en 1996 de dermatomiositis amiopática por la presencia de lesiones eritematovioláceas en zona periorbitaria, lesiones poiquilodérmicas en la «V» del escote (fig. 1), pápulas eritematosas firmes en articulaciones

Correspondencia:

María Rodríguez-Vázquez.
Unidad de Dermatología. Complejo Hospitalario de Alarcos.
Rda. del Carmen, s/ n. 13002. Ciudad Real. España.
mrovdvz@yahoo.es

Recibido el 20 de mayo de 2003.

Aceptado el 19 de enero de 2004.

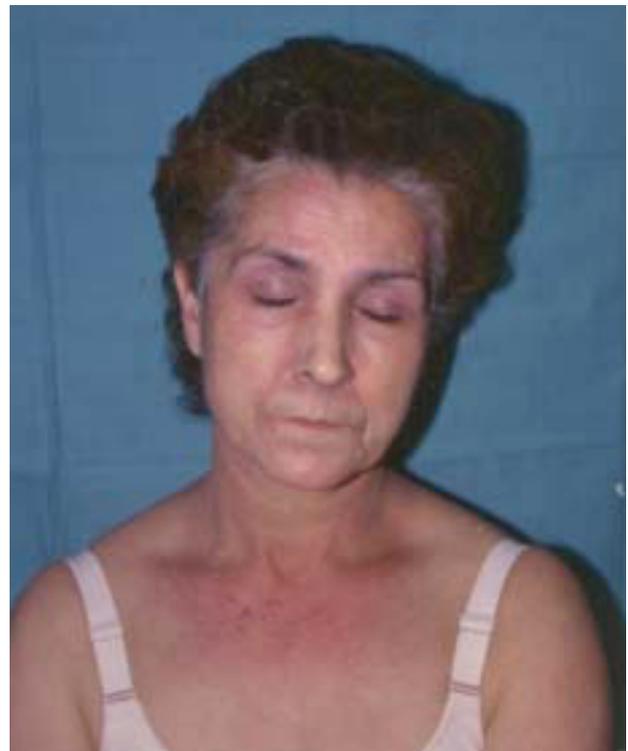


Fig. 1.—Eritema violáceo periorbitario y lesiones poiquilodérmicas en el cuello.

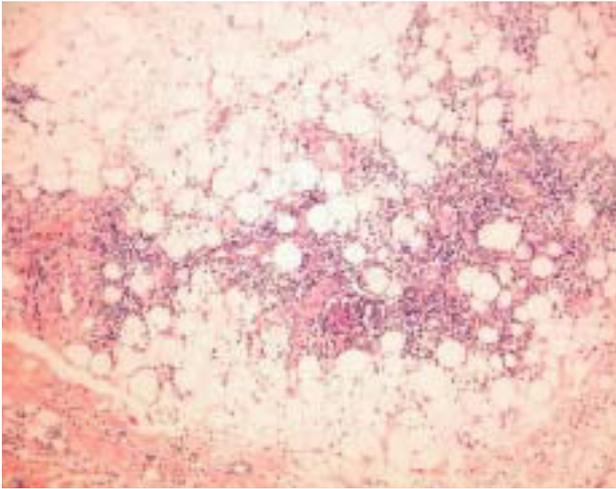


Fig. 2.—Paniculitis lobulillar con linfocitos y células plasmáticas. (Hematoxilina-eosina, 40.)

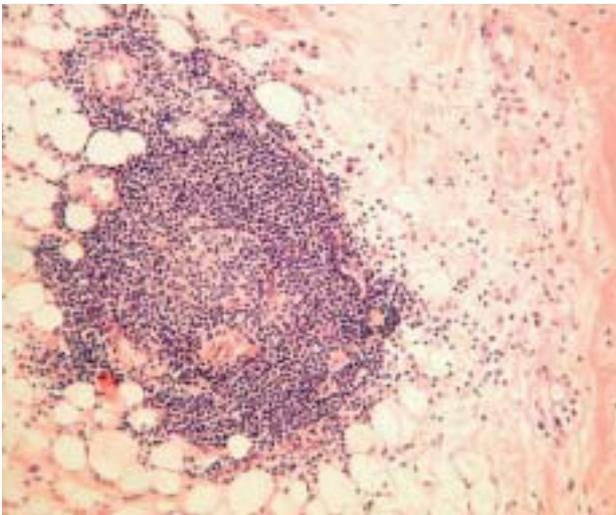


Fig. 3.—Folículos linfoides con centro germinal. (Hematoxilina-eosina, 200.)

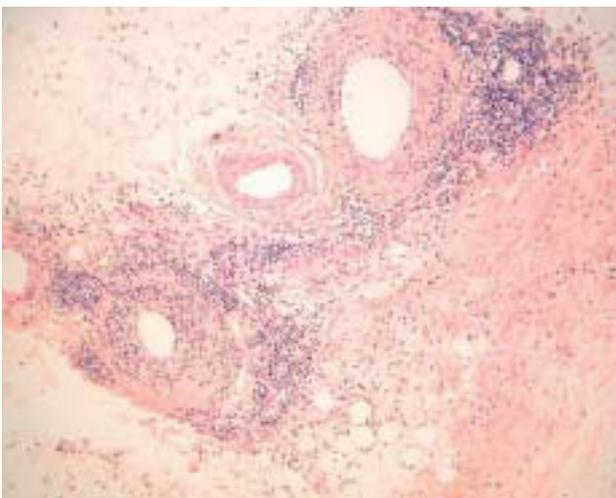


Fig. 4.—Infiltración linfocitaria de la pared de los vasos. (Hematoxilina-eosina, 100.)

interfalángicas y metacarpofalángicas, biopsia cutánea con histología compatible (degeneración vacuolar de la unión dermoepidérmica, edema dermis papilar e infiltrado linfocitario en dermis superior), y anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a 1/640 (resto de autoanticuerpos negativos). La paciente no había presentado ni al inicio del cuadro ni a lo largo de su seguimiento sintomatología muscular, elevación de enzimas musculares o electromiografía patológica. Se realizaron pruebas de imagen y exploración ginecológica, que descartaron una neoplasia oculta. Se inició tratamiento con corticoides sistémicos en dosis iniciales de 1 mg/kg/día, y posteriormente en pautas descendentes durante 2 meses y sulfato de cloroquina en dosis de 250 mg/día, lográndose una remisión de las lesiones.

En septiembre de 1999 presentó un nuevo brote de lesiones cutáneas clásicas de dermatomiositis, así como 5 lesiones nodulares en ambos miembros superiores, de unos 3 cm de diámetro, dolorosas, induradas, de superficie poiquilodérmica, sin sintomatología muscular ni elevación de las enzimas musculares. Se realizó una biopsia cutánea de un nódulo del brazo que puso de manifiesto una degeneración vacuolar focal de la capa basal epidérmica y un leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular en la dermis. Lo más llamativo fue la presencia de una paniculitis de predominio lobulillar con linfocitos, histiocitos y células plasmáticas (fig. 2). En algunas zonas los linfocitos formaban acumulaciones donde se insinuaba un centro germinal (fig. 3) y en otras infiltraban la pared de los vasos (fig. 4).

Con el diagnóstico de paniculitis en el seno de una dermatomiositis amiopática se inició tratamiento con corticoides orales (0,5 mg/kg/día) durante 2 semanas y posteriormente en dosis descendentes con resolución completa de las lesiones a las 4 semanas de iniciar el tratamiento. Durante los seguimientos posteriores, la paciente no ha vuelto a presentar lesiones de paniculitis, ni sintomatología muscular; sin embargo, las lesiones cutáneas iniciales características de la dermatomiositis han sufrido mejorías y exacerbaciones durante estos 7 años de seguimiento.

DISCUSIÓN

Dentro de las lesiones no clásicas de la dermatomiositis se han descrito lesiones ampollosas, urticariales, eritema multiforme, hipertriosis, eritema flagelado, hiperpigmentaciones, *livedo reticularis* y paniculitis, entre otras. En 1924, Weber y Gray³ describieron el primer caso de dermatomiositis con lesiones predominantemente localizadas en la grasa. Janis y Winkelmann⁴ encontraron en 55 casos

TABLA 1. RESUMEN DE LOS CASOS DESCRITOS DE DERMATOMIOSITIS CON PANICULITIS EN LA LITERATURA MÉDICA INGLESA

<i>Autor</i>	<i>Edad/ Sexo</i>	<i>Inicio paniculitis respecto diagnóstico dermatomiositis</i>	<i>Malignidad</i>	<i>Localización</i>	<i>Vacuolización</i>	<i>Vasculitis</i>	<i>IFD</i>
Weber y Gray, 1924 ³	8/Varón	Simultáneo	No	Nalgas, brazos	NR	NR	NR
Kurya et al, 1985 ⁵	51/Varón	14 meses antes	Sí	Nalgas	No	Sí	NR
Com mens et al, 1990 ⁶	10/Varón	1 año después	No	Nalgas, muslos	Sí	No	NR
Wikelman et al, 1990 ⁷	24/Mujer	3 meses antes	No	Brazos	Sí	Sí	C3
Fusade et al, 1993 ⁸	42/Mujer	10 meses antes	No	Tronco, miembros, nalgas	Sí	No	Negativo
Sabroe et al, 1995 ⁹	42/Varón	5 años después	No	Nalgas	No	No	IgM, C3, fibrinógeno
Neidebach et al, 1995 ¹⁰	3/Mujer	3,5 meses antes	No	Brazos	Sí	No	NR
Ishikawa et al, 1996 ¹¹	65/Mujer	Simultáneo	No	Miembros, nalgas	Sí	No	NR
Suwa et al, 1997 ¹²	62/Mujer	9 años después	No	?	?	?	Negativo
Molnar et al, 1998 ¹³	54/Mujer	Simultáneo	No	Brazos, muslos	No	No	IgM, A, C3
Molnar et al, 1998 ¹³	54/Mujer	Años después	No	Muslos, nalgas	No	No	NR
Ghali et al, 1999 ¹⁴	14/Varón	4 años después	No	Miembros, tronco	Sí	No	Negativo
Lee et al, 1999 ¹⁵	42/Varón	1 año antes	No	Nalgas, ingles	Sí	No	NR
Chao et al, 2000 ¹⁶	44/Mujer	3 meses antes	No	Tronco, abdomen, brazos	No	No	NR
Laraki et al, 2001 ¹⁷	12/Mujer	Simultáneo	Sí	Brazos	No	Sí	NR
Solans et al, 2002 ¹⁸	42/Mujer	17 meses después	No	Brazos, muslos, abdomen	No	No	Negativo
Solans et al, 2002 ¹⁸	80/Mujer	10 meses después	No	Brazos, muslos	Sí	No	Negativo

IFD: inmunofluorescencia directa; NR: no realizada; IgM: inmunoglobulina M.

de dermatomiositis focos de paniculitis no específica en 5 pacientes, demostrando que la presencia de áreas microscópicas de paniculitis en pacientes con dermatomiositis se puede observar hasta en un 15 % de los casos, pero no así lesiones clínicas objetivables. Desde la primera descripción se han documentado unos 17 casos en la literatura médica inglesa, ninguno de ellos asociado a dermatomiositis amiopática^{3,5-18}. El tipo amiopático representa el 10 % de las dermatomiositis y son aquellos pacientes que presentan lesiones cutáneas clásicas de dermatomiositis sin ninguna clase de afectación muscular (clínica, electromiográfica, enzimática o histológica) durante al menos 2 años.

Las lesiones clínicas de paniculitis pueden preceder al diagnóstico de dermatomiositis^{5,7,8,10,15,16}, iniciarse simultáneamente^{3,11,13,17} o aparecer en el curso de la enfermedad, incluso al cabo de muchos años^{6,9,12-14,18} (tabla 1). Clínicamente las lesiones de paniculitis en el seno de una dermatomiositis se caracterizan por nódulos dolorosos, indurados, algunos con superficie poiquilodérmica que se localizan sobre todo en nalgas y muslos. Se han descrito casos con lipoatrofia⁶. Del total de casos, cinco correspondieron a dermatomiositis infantiles; el resto se observaron en adultos con edades comprendidas entre 24 y 65 años. Es más frecuente en mujeres.

Histológicamente, la paniculitis en la dermatomiositis es similar a la lúpica. Se observa una

paniculitis predominantemente lobulillar con linfocitos y células plasmáticas alrededor de los adipocitos. Los haces de colágeno en los septos muestran una esclerosis hialina y existe un reemplazamiento progresivo de la grasa por tejido fibroso. Se han descrito otros datos histopatológicos adicionales como un engrosamiento de los vasos sanguíneos del lobulillo, vasculitis neutrofílica con necrosis fibrinoide, cambios membranoquísticos (en dos de los casos)^{11,15}, calcificación, vasculitis linfocitaria afectando a las arteriolas de los septos, presencia de folículos linfoides y cambios vacuolares en la unión dermoepidérmica, como en nuestro caso^{19,20}. En 6 casos se realizó inmunofluorescencia directa de las lesiones, y se han detectado depósitos de inmunorreagentes (C3, IgM y/ o IgA) en la unión dermoepidérmica en 3 casos^{7,9,13} (tabla 1).

La presencia de paniculitis en el contexto de una dermatomiositis parece que se asocia con una mejor respuesta de la enfermedad al tratamiento y a un menor riesgo de neoplasia subyacente, si bien ésta se detectó en 2 de los 17 pacientes descritos^{5,17}. En los 2 casos de paniculitis asociados a dermatomiositis con cambios lipomembranosos existía una neumopatía intersticial. Por otro lado, cabe recordar que el tipo amiopático se ha relacionado con una mayor incidencia de neoplasias y de enfermedad pulmonar grave¹¹⁻¹⁵. Respecto al tratamiento, las paniculitis responden bien y rápidamente al tratamiento convencional de las dermatomiositis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Winkelmann RK. Panniculitis in connective tissue disease. *Arch Dermatol* 1983;119:336-44.
2. Raimer SS, Solomon AR, Daniels JC. Polymyositis presenting with panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1985;13: 366-9.
3. Weber FP, Gray AMH. Chronic relapsing polydermatomyositis with predominant involvement of subcutaneous fat (Panniculitis). *Br J Dermatol* 1924;36:544-60.
4. Janis JF, Winkelmann RK. Histopathology of the skin in dermatomyositis: A histopathologic study of 55 cases. *Arch Dermatol* 1968;97:640-50.
5. Kuriya N, Kinoshita N, Yokoyama N, et al. Dermatomyositis with rhabdomyosarcoma and panniculitis. Report of an autopsy case. *Nippon Naika Gakkai Zasshi* 1985;74: 813-8.
6. Commens C, O'Neill P, Walker G. Dermatomyositis associated with multifocal lipoatrophy. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:966-9.
7. Winkelman WJ, Billick RC, Srolovitz H. Dermatomyositis presenting as panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1990;23: 127-8.
8. Fusade T, Belanyi P, Joly P, Thomine E, Mihout MF, Lauret P. Subcutaneous changes in dermatomyositis. *Br J Dermatol* 1993;128:451-3.
9. Sabroe RA, Wallington TB, Kennedy CT. Dermatomyositis treated with high-dose intravenous immunoglobulins and associated with panniculitis. *Clin Exp Dermatol* 1995;20: 164-7.
10. Neidenbach PJ, Sahn EE, Helton J. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:305-7.
11. Ishikawa O, Tamura A, Ryuzaki K, Kurosawa M, Miyachi Y. Membranocystic changes in the panniculitis of dermatomyositis. *Br J Dermatol* 1996;134:773-6.
12. Suwa A, Hirakata M, Hama N, et al. An adult case of dermatomyositis complicated with cecum perforation and panniculitis. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi* 1997; 20:60-6.
13. Molnar K, Kemeny L, Korom I, Dobozy A. Panniculitis in dermatomyositis: Report of two cases. *Br J Dermatol* 1998; 139:161-3.
14. Ghali FE, Reed AM, Groben PA, McCauliffe DP. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol* 1999; 16:270-2.
15. Lee MW, Lim YS, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Panniculitis showing membranocystic changes in the dermatomyositis. *J Dermatol* 1999;26:608-10.
16. Chao YY, Yang LJ. Dermatomyositis presenting as panniculitis. *Int J Dermatol* 2000;39:141-4.
17. Laraki R, Genestie C, Wechsler J, Maisonobe T. Juvenile dermatomyositis and panniculitis-type subcutaneous T-cell lymphoma. A case report. *Rev Med Interne* 2001;22:978-83.
18. Solans R, Cortés J, Selva A, et al. Panniculitis: A cutaneous manifestation of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:s148-50.
19. Requena L, Sánchez Yús E. Panniculitis. Part I. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:325-61.
20. Requena L, Sánchez Yús E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:362-4.