

Paniculitis lúpica en un niño con lupus discoide crónico

Yolanda Hidalgo^a, Santiago Gómez^a, José Antonio Manjón^a, María López-Escobar^a, Cayetana Maldonado^a, Tomás Soler^b y Narciso Pérez^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

RESUMEN.—La paniculitis lúpica o lupus eritematoso profundo (LEP) es una forma poco frecuente de lupus eritematoso, que suele presentarse en mujeres de edad media. Son raros los casos comunicados en edad pediátrica. Clínicamente se caracteriza por la presencia de nódulos firmes en cara, nalgas y parte proximal de extremidades con tendencia a dejar áreas deprimidas de atrofia cutánea en su resolución. Puede presentarse aislado o asociado a lesiones de lupus eritematoso discoide (LED) o lupus eritematoso sistémico (LES). La histología se considera característica. Se presenta el caso de un varón con lesiones de lupus discoide desde los 4 años de edad, que a los 12 años desarrolló lesiones de LEP.

Palabras clave: paniculitis lúpica, lupus eritematoso profundo, infancia.

LUPUS PANNICULITIS IN A BOY WITH CHRONIC DISCOID LUPUS

Abstract.—Lupus panniculitis (LP) or lupus erythematosus profundus (LEP) is an infrequent form of lupus erythematosus, which generally presents in middle-aged women; cases reported in pediatric patients are rare. Clinically, it is characterized by the presence of firm nodules on the face, buttocks and proximal part of the limbs with a tendency to leave depressed areas of cutaneous atrophy when it clears up. It may present alone or associated with lesions of discoid lupus erythematosus (DLE) or systemic lupus erythematosus (SLE). Its histology is considered characteristic. We present the case of a male with discoid lupus lesions since the age of 4, who developed lupus erythematosus profundus lesions at the age of 12.

Key words: lupus panniculitis, lupus erythematosus profundus, childhood.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso profundo (LEP) o paniculitis lúpica es una forma poco frecuente de lupus eritematoso en la cual los cambios inflamatorios afectan inicialmente a la dermis profunda y al tejido subcutáneo¹. Fue descrito inicialmente por Kaposi² en 1883, pero el término lupus eritematoso profundo fue utilizado por primera vez por Irgang³ en 1940. Clínicamente se caracteriza por la aparición, preferentemente en cara, nalgas y parte proximal de las extremidades, de nódulos firmes, persistentes, bien delimitados, de entre uno y varios centímetros de diámetro, que confluyen formando placas de mayor tamaño. La superficie puede ser normal o mostrar lesiones de lupus eritematoso discoide (LED). Típicamente las lesiones curan dejando áreas atróficas deprimidas, aunque también se han observado casos de ulceración y calcificación¹. Generalmente se presenta en mujeres de edad media, y se han comunicado algunos casos en edad pediátrica⁴. Se presenta un caso de PL en un

varón de 13 años de edad, y se revisan las características de esta entidad en la infancia.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Un varón, de origen mexicano, adoptado, por lo que no se conocen sus antecedentes familiares y entre cuyos antecedentes personales destaca la presencia de una betatalasemia minor, había presentado a los 4 años de edad lesiones faciales que fueron diagnosticadas de LED crónico. Los padres habían rechazado tratamiento, y no se realizó seguimiento clínico. A los 13 años consultó por la aparición desde hacía un año, en tórax y brazos, de lesiones redondeadas, profundas, dolorosas a la palpación. Negaba fiebre, artralgias, aftas orales u otra sintomatología asociada. A la exploración se observaba la presencia, en cara anterior del tórax y parte proximal de extremidades superiores, con carácter bilateral y tendencia simétrica, de nódulos redondeados, bien delimitados, cubiertos unos de piel de coloración normal o rosada, con discreta depresión superficial y otros por piel eritematosa violácea, con escamas adheridas en su parte central (fig. 1). En la región facial se apreciaban placas redondeadas, con borde edematoso eritematoso violáceo y centro discretamente atrófico con gruesa escama adherida y tapones córneos (fig. 2).

Correspondencia:

Yolanda Hidalgo.

Hermanos Soria, 3, 3.º izqda. 33400 Avilés. Asturias. España.
yhidalgog@yahoo.es

Recibido el 26 de abril de 2004.

Aceptado el 6 de octubre de 2004.



Fig. 1.—Nódulos en parte proximal de brazos, cubiertos por piel rosado-violácea, con fina escama y zonas atróficas deprimidas residuales.



Fig. 2.—Placas redondeadas eritematosas violáceas de borde edematoso y centro atrófico con gruesa escama grisácea y tapones córneos en región malar.

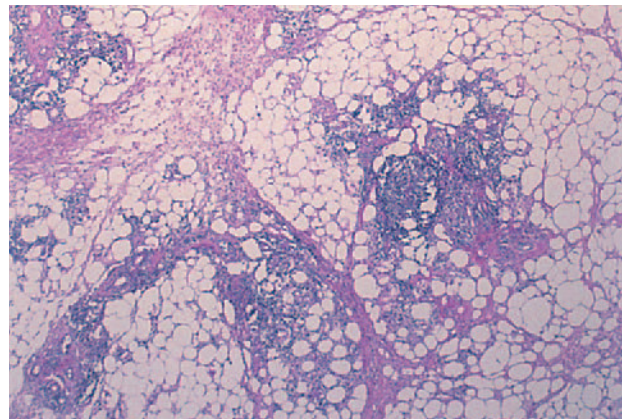


Fig. 3.—Infiltrado linfohistiocitario en septos y lóbulos con formación de centros foliculares en los lóbulos y depósito discreto de mucina. (Hematoxilina-eosina, x40.)

Se realizó estudio histológico de las lesiones de brazo y cara. La lesión del brazo mostró, bajo una epidermis de aspecto normal, un infiltrado linfohistiocitario en septos y lóbulos, con extensión a dermis profunda. En los lóbulos se formaban acumulaciones de linfocitos que simulaban centros foliculares. También se observaba discreta necrosis hialina de la grasa y depósito de mucina (fig. 3). La biopsia facial presentó afectación típica de LED, con hiperqueratosis folicular, degeneración hidrópica de la basal y un infiltrado linfohistiocitario parcheado en dermis de predominio perivascular y perianexial.

Se solicitaron hemograma, velocidad de sedimentación globular (VSG), bioquímica sérica completa, C3, C4, sistemático y sedimento de orina, que resultaron normales. El proteinograma mostró hipergammaglobulinemia policlonal (15,5 g/l). Los anticuerpos antinucleares (ANA) resultaron positivos a título de 1/320, con patrón moteado, siendo los anticuerpos anti-ADNn negativos.

Con el diagnóstico de paniculitis lúpica asociada a LED se propuso un tratamiento con corticoides tópicos potentes, que se desestimó por parte de su familia. El paciente no volvió a acudir a consulta.

DISCUSIÓN

El LEP o paniculitis lúpica es una manifestación poco frecuente del lupus eritematoso, que afecta a alrededor del 2-5 % de los pacientes¹. Generalmente se

presenta en mujeres de edad media, y se estima una frecuencia de 4 mujeres por cada varón⁴. Cerimele⁵, en 1970, describió el primer caso de paniculitis lúpica en edad pediátrica. Desde entonces se han comunicado 17 casos en pacientes menores de 14 años (tabla 1)⁶⁻²⁰. En la literatura japonesa se ha estimado que el 1 % de los pacientes con paniculitis lúpica se encuentran en edad pediátrica¹⁵. La sintomatología en la infancia se superpone con la edad adulta, persistiendo su predominio por el sexo femenino, aunque en menor proporción (2 mujeres: 1 varón) (tabla 1). En adultos se ha calculado que el 33 % de la paniculitis lúpica se asocian a LED y el 10 % a LES⁴. Por su parte, en la edad pediátrica estas asociaciones son más frecuentes, observándose LED en el 63 % de los casos y LES en el 16 % (tabla 1). Se ha comunicado un único caso asociado a lupus eritematoso neonatal¹⁷ y otro asociado a un síndrome antifosfolípídico¹⁹. Los ANA resultaron positivos en 8 de los 18 pacientes descritos, incluido el nuestro, lo que representa el 44,4 % de los casos y los anti-ADNn en dos, lo que supone única-

TABLA 1. CASOS DE PANICULITIS LÚPICA EN MENORES DE 14 AÑOS

Referencia	Edad/sexo	Localización	Asociación LED/LES	ANA/anti-ADNn	Tratamiento
Cerimele, 1970 ⁵	14 años/M	Polo cefálico	LED+ (28 años)	NR/NR	Hidroxiclороquina
Vidal-Pich et al, 1972 ⁶	13 años/M	Brazos	LES+ (6 meses antes)	-/NR	Corticoides sistémicos/cloroquina
Marks et al, 1976 ⁷	7 años/M	Polo cefálico, tronco y brazos	LED+ (simultáneo)	-/NR	NR
Schnitzler et al, 1978 ⁸	13 años/V	Polo cefálico	-	-/-	Cloroquina
Dor et al, 1982 ⁹	10 años/M	Grasa mesentérica	LES+ (15 meses después)	+/+	Quirúrgico
Koransky y Esterly, 1981 ¹⁰	9 años/V	Polo cefálico y brazos	LED+ (7 años)	-/-	Corticoides sistémicos
Taïeb et al, 1986 ¹¹	7 años/M	Polo cefálico y brazos	-	-/-	Corticoides sistémicos/cloroquina
Kind et al, 1986 ¹²	3 meses/V	Polo cefálico	LED+ (simultáneo)	-/-	Corticoides sistémicos/cloroquina, hidroxiclороquina
Fox et al, 1987 ¹³	3,5 años/M 8 años/M	Polo cefálico, nalgas Polo cefálico	LED+ (simultáneo) LED+ (9 años)	-/- -/-	Hidroxiclороquina Hidroxiclороquina/corticoides tópicos y orales
Burrows et al, 1991 ¹⁴	13 años/M	Polo cefálico y cuello	LED+ (simultáneo) Déficit de C4	+/-	Corticoides tópicos y sistémicos/antipalúdicos/talidomida/cirugía
Tada et al, 1991 ¹⁵	3 años/V	EEII lineal	LED+ (6 años)	-/-	Corticoides tópicos
Bachmeyer et al, 1992 ¹⁶	9 años/M	Polo cefálico	-	+/+	Hidroxiclороquina
Nitta, 1997 ¹⁷	5 meses/M	Polo cefálico	Lupus eritematoso neonatal	+/-	NR
Muncaster et al, 1998 ¹⁸	9 años/V	Polo cefálico y brazos	LED+ (simultáneo)	+/-	Corticoides sistémicos
Nousari et al, 1999 ¹⁹	8 meses/M	Polo cefálico y cuello	LED+ (simultáneo) Síndrome antifosfolípido (13 años)	+/-	Corticoides sistémicos/azatioprina/ciclofosfamida/ciclosporina/micofenolato
Wimmershoff et al, 2003 ²⁰	11 años/M	Polo cefálico	LED+ (simultáneo)	+/-	Corticoides tópicos y sistémicos/hidroxiclороquina
Hidalgo et al	12 años/V	Tórax y brazos	LED+ (4 años)	+/-	Rechazado

LED: lupus eritematoso discoide; LES: lupus eritematoso sistémico; ANA: anticuerpos antinucleares; anti-ADNn: anticuerpos anti-ADN nativo; M: mujer; NR: no referido; V: varón; EEII: extremidades inferiores.

mente el 11 % de los casos. En nuestro paciente se observa la asociación de LED y paniculitis lúpica. En algunas ocasiones se ha observado un déficit de complemento, tanto en niños^{11,14} como en adultos^{21,22}, que se asocia a una paniculitis lúpica de inicio precoz y con presencia de lesiones generalizadas²¹.

La histología es característica; se observa un infiltrado linfocitario en septos y lóbulos, donde frecuen-

temente aparecen agregados linfoides conocidos como centros foliculares. Este infiltrado se extiende a la dermis profunda. Con frecuencia hay necrosis hialina de la grasa, edema y depósito de mucina en los septos y en la dermis profunda. En lesiones antiguas puede observarse calcificación. La epidermis puede ser normal o mostrar cambios de LED²³. La presencia de degeneración hialina, focos de calcificación y agrega-

dos linfoides se considera tan característica que permite el diagnóstico de LEP, aun en ausencia de cambios epidérmicos^{24,25}.

En la infancia, el diagnóstico diferencial debe establecerse fundamentalmente con el eritema nudoso y la poliarteritis nudosa²⁶, que se establecerá sobre todo en función de criterios histológicos. El eritema nudoso es una paniculitis septal sin vasculitis en la que los nódulos tienden a localizarse en cara anterior de piernas, siguen una evolución contusiforme y tienden a resolverse sin cicatriz. La poliarteritis nudosa es una vasculitis necrosante de arterias de mediano calibre, que clínicamente se caracteriza por una tendencia de los nódulos a disponerse de modo lineal y por acompañarse de *livedo reticularis*. Al diagnóstico diferencial contribuye la sintomatología general acompañante en cada caso, así como los hallazgos serológicos.

El tratamiento del lupus profundo suele presentar mayores dificultades que otras formas de lupus cutáneo. En edad pediátrica los tratamientos más utilizados han sido los corticoides y los antimaláricos. Se han utilizado corticoides tópicos potentes, incluso en oclusión, intralesionales y sistémicos. Los antimaláricos, tanto cloroquina como hidroxiclороquina, han demostrado su utilidad y seguridad en el tratamiento, y no se han encontrado en la edad pediátrica más efectos secundarios que en los adultos¹⁴. En algunos casos también se ha utilizado la talidomida, la azatioprina, la ciclofosfamida, la ciclosporina y el micofenolato mofetilo, así como cirugía reconstructiva de las lesiones residuales (tabla 1). En los pacientes no pediátricos refractarios se han utilizado además otros tratamientos como la dapsona²⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Winkelmann RK. Panniculitis in connective tissue disease. Arch Dermatol 1983;119:336-44.
2. Kaposi M. Pathologie und therapie der hautkrankheiten, 2nd ed. Vienna: Urban and Schwarzenberg, 1883: p. 642.
3. Irgang S. Lupus erythematosus profundus: report of an example with clinical resemblances to Darier-Roussy sarcoid. Arch Dermatol Syphil 1940;42:97-108.
4. Martens PB, Moder KG, Ahmed I. Lupus panniculitis: Clinical Perspectives from a Case Series. J Rheumatol 1999; 26:68-72.
5. Cerimele D. Contributo allo studio del lupus eritematoso profundo. Chron Dermatol 1970;1:295-12.
6. Vidal-Pich E, Bianchi C, Bianchi O, Casala A. Lupus eritematoso profundo y calcinosis cutis. Med Cutan Ibero Lat Am 1972;6:489-94.
7. Marks R, Levene GM. Discoid lupus erythematosus and lupus erythematosus profundus in a child. Clin Exp Dermatol 1976;1:187-90.
8. Schnitzler L, Verret JL, Schubert B, Ginies JL. Le lupus érythémateux profond. Intérêt de l'étude ultrastructurale. Ann Dermatol Venereol 1978;105:153-61.
9. Dor AM, Kohler JL, Aubraspy P, Scheiner C, Pizzi M, Lebreuil G. Panniculite pseudo-tumorale du mèse gastro-splenique. Forme inaugurale inhabituelle d'un lupus érythémateux aigu chez une fillette de 10 ans. Sem Hop Paris 1982;58:2847-50.
10. Koransky JS, Esterly NB. Lupus panniculitis (profundus). J Pediatr 1981;98:241-4.
11. Taïeb A, Hehunstre JP, Goetz J, et al. Lupus erythematosus panniculitis with partial genetic deficiency of C2 and C4 in a child. Arch Dermatol 1986;122:576-82.
12. Kind P, Schreier-Rometh U, Wahn V, Goerz G, Reinhardt D. Lupus erythematosus profundus. Klin Padiatr 1986; 198:62-4.
13. Fox JN, Klapman MH, Rowe L. Lupus profundus in children: Treatment with hydroxychloroquine. J Am Acad Dermatol 1987;16:839-44.
14. Burrows NP, Walport MJ, Hammond AH, Davey N, Jones RR. Lupus erythematosus profundus with partial C4 deficiency responding to thalidomide. Br J Dermatol 1991; 125:62-7.
15. Tada J, Arata J, Katayama H. Linear lupus erythematosus profundus in a child. J Am Acad Dermatol 1991;24:871-4.
16. Bachmeyer C, Aractingi S, Blanc F, Verola O, Dubertret L. Lupus érythémateux profond chez l'enfant. Ann Dermatol Venereol 1992;119:535-41.
17. Nitta Y. Lupus erythematosus profundus associated with neonatal lupus erythematosus. Br J Dermatol 1997;136: 112-4.
18. Muncaster A, Stewart G, Moss C, Southwood T. Facial lupus erythematosus profundus in a 9-year-old boy. J R Soc Med 1998;91:207-8.
19. Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Santana HM, Diglio GM, Tausk FA, Cohen BA. Generalized lupus panniculitis and antiphospholipid syndrome in a patient without complement deficiency. Pediatric Dermatol 1999;16:273-6.
20. Wimmershoff MB, Hohenleutner U, Landthaler M. Discoid lupus erythematosus and lupus profundus in childhood: a report of two cases. Pediatric Dermatol 2003;20: 140-5.
21. Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Provost TT. Generalized lupus erythematosus profundus in a patient with genetic partial deficiency of C4. J Am Acad Dermatol 1999;41: 362-4.
22. Carretero Hernández G, Bastida Iñarrea J, De la Rosa del Rey P. Lupus eritematoso cutáneo en paciente con déficit de complemento (C2). Actas Dermosifiliogr 1998;89: 179-83.
23. Requena L, Sánchez Yus E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. J Am Acad Dermatol 2001;45:325-61.
24. Winkelmann RK. Panniculitis and systemic lupus erythematosus. JAMA 1970;211:472-5.
25. Sánchez NP, Peters MS, Winkelmann RK. The histopathology of lupus erythematosus panniculitis. J Am Acad Dermatol 1981;5:673-80.
26. Lee LA, Weston WL. Lupus erythematosus in childhood. Dermatol Clin 1986;4:151-60.
27. 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.