

Edema palpebral y parotiditis como forma de presentación de la paniculitis lúpica

G. Pérez-Pastor, F. Valcuende, G. Tomás y M. Moreno

Sección de Dermatología. Hospital La Plana. Villarreal. Castellón. España.

La paniculitis lúpica o lupus profundo se caracteriza por la afectación inflamatoria de la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo. Puede aparecer de forma aislada o en el contexto de un lupus eritematoso sistémico o discoide crónico. Habitualmente consiste en nódulos y placas subcutáneas induradas localizadas en frente, mejillas, zona proximal de extremidades y nalgas. Otras localizaciones como la periorbitaria y parotídea son muy infrecuentes y pueden llevar a errores diagnósticos. Presentamos el caso de un paciente con paniculitis lúpica con afectación palpebral y de la grasa periocular y periparotídea.

Palabras clave: lupus profundo, paniculitis lúpica, edema palpebral, parótida.

LUPUS ERYTHEMATOSUS PANNICULITIS PRESENTING AS PALPEBRAL EDEMA AND PAROTIDITIS

Abstract. Lupus erythematosus panniculitis or lupus erythematosus profundus is characterized by inflammation of the deep dermis and subcutaneous tissue. It can occur in isolation or associated with chronic systemic or discoid lupus erythematosus. It usually consists of nodules and hardened subcutaneous plaques on the forehead, cheeks, proximal extremities, and buttocks. Periorbital and parotid involvement are rare and can lead to misdiagnosis. We present the case of a patient with lupus erythematosus panniculitis who presented with palpebral edema and involvement of the periocular fat and parotid gland.

Key words: lupus erythematosus profundus, lupus panniculitis, palpebral, edema, parotid gland.

Introducción

La paniculitis lúpica o lupus profundo consiste en la afectación inflamatoria de la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo, pudiendo aparecer tanto de forma aislada como acompañando o precediendo a manifestaciones de lupus eritematoso sistémico o discoide¹.

Clínicamente se caracteriza por nódulos y placas subcutáneas firmes, con frecuencia adheridos a la piel suprayacente, que, tras un curso crónico, curan con atrofia y cicatriz residual. Las localizaciones típicas son la frente, las mejillas, la zona proximal de las extremidades y las nalgas^{1,2}, aunque ocasionalmente se han descrito casos con afectación de la órbita³⁻⁵ o de las glándulas salivares.^{6,7} En estas localizaciones atípicas es donde suelen plantearse problemas de diagnóstico diferencial, sobre todo cuando no

se asocian a manifestaciones de lupus eritematoso sistémico o discoide.

Presentamos el caso de un paciente con afectación parotídea así como del párpado y de la grasa extraocular del ojo derecho.

Caso clínico

El paciente, un varón de 63 años, fue remitido a nuestra consulta por edema y eritema del párpado superior del ojo derecho de tres años de evolución. Los únicos antecedentes destacables eran xerostomía y xeroftalmia desde hacía cuatro años.

A la exploración el paciente presentaba un edema en el párpado superior del ojo derecho, de consistencia laxa a la palpación y con una coloración eritemato-violácea de la piel afectada (fig. 1). Esta lesión era asintomática, persistente y no se acompañaba de desplazamiento del globo ocular ni alteración de otras estructuras.

En la región mandibular derecha existía una placa eritematosa, con zonas de aspecto cicatricial e infiltrada a la palpación, de seis años de evolución (fig. 2). El paciente refe-

Correspondencia:
Gemma Pérez Pastor.
Maestro Valls, 48, p. 24. 46022 Valencia. España.
gemma@aedv.es

Aceptado el 4 de diciembre de 2006.



Edema y eritema persistente en el párpado superior del ojo derecho.



Placa indurada con aspecto atrófico en región mandibular derecha.

ría haber tenido afectación del párpado superior del ojo izquierdo, que se había resuelto de forma espontánea.

El resto de la exploración física fue normal y el paciente no presentaba otros síntomas.

La lesión de la región mandibular derecha ya había sido estudiada por los servicios de Reumatología y Otorrinolaringología mediante punción aspiración con aguja fina, resonancia y sialografía, con diagnóstico de parotiditis crónica.

Realizamos biopsias cutáneas tanto del párpado superior derecho como de la placa infiltrada de la mandíbula, sien-

do superponibles los hallazgos histológicos. Las biopsias mostraron una densa infiltración de predominio linfóide en la dermis reticular profunda que se extendía al tejido celular subcutáneo, con una discreta distribución nodular perianexial (fig. 3). Los linfocitos no presentaban alteraciones morfológicas y estaban acompañados por histiocitos xantomizados. En el tejido celular subcutáneo, el infiltrado se disponía en los lóbulos y en los septos, con presencia de necrosis hialina de la grasa (fig. 4). La epidermis aparecía respetada. En el estudio inmunohistoquímico se observó que la celularidad linfóide estaba formada por linfocitos B y T, con presencia de algún centro germinal. La inmunofluorescencia directa fue negativa.

Estos hallazgos eran compatibles con el diagnóstico de lupus profundo.

En las analíticas solicitadas los anticuerpos antinucleares (ANA) eran positivos con patrón moteado T = 1/80, así como los anticuerpos contra ribonucleoproteína (anti-RNP).

En la resonancia maxilofacial y de órbitas realizada aparecía un engrosamiento del párpado y de la grasa extraconal de la vertiente superoexterna de la órbita derecha sin desplazamiento del globo ocular. Ambas parótidas presentaban hipercaptación heterogénea sin aumento de tamaño. Estas alteraciones se informaron como compatibles con infiltración lúpica.

Durante el seguimiento, el paciente fue sometido a un trasplante de córnea y se le administraron corticoides orales para evitar el rechazo, con lo que experimentó resolución de las lesiones cutáneas y mejoría de la xerostomía. En los controles sucesivos sólo se objetivó persistencia de la placa atrófica en la zona mandibular derecha. El edema y el eritema palpebral se resolvieron por completo. Las resonancias magnéticas nucleares de control confirmaron la desaparición de la infiltración orbitaria, persistiendo discretos cambios inflamatorios en ambas parótidas.

Discusión

Los hallazgos clínicos de esta forma de lupus fueron descritos por primera vez en 1883 por Kaposi⁸, aunque fue en 1940 cuando Irgang introdujo el término de lupus profundo o paniculitis lúpica⁹.

La paniculitis lúpica es una forma de afectación poco frecuente del lupus caracterizada por la afectación de dermis profunda y tejido celular subcutáneo. Suele afectar a mujeres de edad media, aunque existen casos publicados de pacientes pediátricos¹⁰. Puede aparecer de forma aislada o junto con manifestaciones de lupus discoide o sistémico¹. Aproximadamente un 2-7% de los pacientes con lupus sistémico desarrollan una paniculitis lúpica⁷. En general se ha visto que los pacientes con lesiones de lupus eritematoso profundo suelen tener un curso crónico pero benigno, aun-

que en ocasiones desarrollen manifestaciones sistémicas y alteraciones analíticas^{2,11}.

Desde el punto de vista clínico encontramos placas y nódulos subcutáneos indurados que, aunque inicialmente suelen ser móviles¹, se adhieren a planos profundos. Son lesiones persistentes, sin tendencia a la ulceración, aunque a veces puede ocurrir y entonces son dolorosas.

La piel suprayacente puede estar intacta o mostrar lesiones de lupus eritematoso discoide en un 20-70% de los casos^{6,12}. Nuestro paciente presentaba únicamente eritema sobre el párpado mientras que la piel del área mandibular derecha mostraba eritema y zonas de piel atrófica adheridas a planos profundos, pero en ningún momento se detectaron hallazgos compatibles con lupus eritematoso discoide crónico.

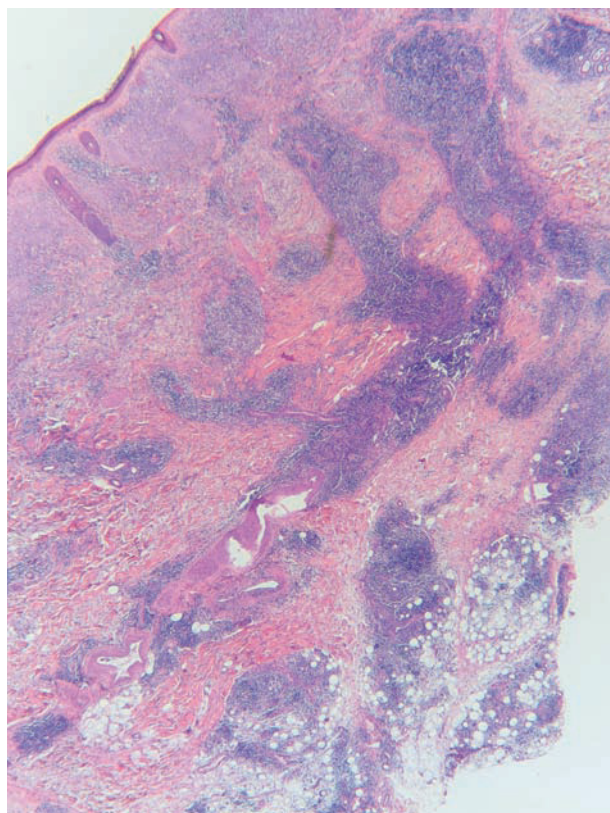
Las localizaciones habituales son las mejillas, la zona proximal de las extremidades y las nalgas^{1,2}, pero también se ha descrito afectación del pecho (lupus-mastitis)¹³, de los párpados en forma de edema unilateral persistente^{14,15}, de la órbita ocular debutando con proptosis^{3,4} y de las glándulas salivares^{6,15}. El problema principal en estos casos atípicos es la confusión con procesos neoplásicos y enfermedades del tejido conectivo fundamentalmente. De hecho, los escasos casos descritos de afectación periocular y parotídea se recogen sobre todo en la literatura oftalmológica y otorrinolaringológica, respectivamente. Los diagnósticos diferenciales planteados en el caso de nuestro paciente fueron: infiltración cutánea por neoplasia, sarcoidosis, linfoma, dermatomiositis paraneoplásica y lupus eritematoso.

Nuestro paciente no ha cumplido criterios de lupus eritematoso sistémico en ningún momento del seguimiento y la afectación parotídea era asimétrica y sin aumento del tamaño. Únicamente ha presentado clínica de xerostomía y xeroftalmia y, en cuanto a alteraciones analíticas, el único hallazgo ha sido positividad para ANA y anti-RNP.

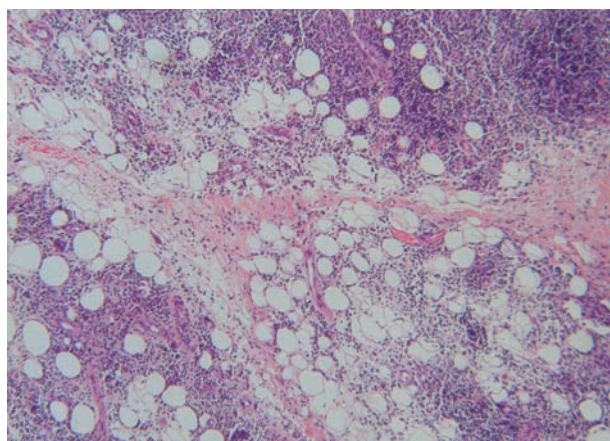
Otro diagnóstico diferencial que hay que tener en cuenta es el de linfoma T paniculitis, cuya clínica e histología pueden ser en ocasiones muy similares¹⁶.

En la histología se observa una paniculitis linfocítica lobulillar con necrosis hialina de la grasa y presencia de folículos linfoides junto a los septos, a veces con centros germinales^{11,16}. En las lesiones antiguas pueden existir depósitos de calcio. En más de la mitad de los casos pueden verse cambios típicos del lupus eritematoso en dermis y epidermis, con atrofia epidérmica, degeneración vacuolar de la membrana basal e infiltrados linfocitarios perivasculares y perianexiales. Estos hallazgos son más frecuentes cuando las lesiones se asocian a lupus discoide^{11,17}. En nuestro paciente la epidermis estaba respetada, no mostraba alteraciones de la epidermis, ni depósitos de mucina ni degeneración de la capa basal.

En cuanto a los hallazgos de laboratorio, hasta un 70% de los pacientes presenta ANA positivo, como ocurría en nuestro caso. Se han descrito casos de lupus profundo aso-



Infiltrado de predominio linfoide en la dermis reticular profunda que se extiende al tejido celular subcutáneo con una distribución nodular perianaxial. La epidermis está respetada. (Hematoxilina-eosina, $\times 2,5$.)



En el tejido celular subcutáneo el infiltrado linfocitario se dispone en los lóbulos y septos, con presencia de necrosis hialina de la grasa. (Hematoxilina-eosina, $\times 20$.)

ciado a déficit congénito de C2 y C4¹⁸. Por supuesto, si el paciente asocia un lupus sistémico encontraremos las alteraciones analíticas habituales.

El tratamiento de elección consta de antimaláricos como la hidroxicloroquina a dosis de 200 a 400 mg/día, con lo

que se obtiene respuesta clínica a las 6-8 semanas¹. También se pueden utilizar los corticoides orales y la dapsona¹⁹. Nuestro paciente mejoró rápidamente con los corticoides orales administrados para prevenir el rechazo de su trasplante de córnea.

Ante un paciente con edema palpebral persistente, proptosis ocular o afectación de las glándulas salivares, uno de los posibles diagnósticos diferenciales que hay que considerar es el de paniculitis lúpica.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Izumi AK, Takiguchi P. Lupus erythematosus panniculitis. *Arch Dermatol.* 1983;119:61-4.
- Watanabe T, Tsuchida T. Lupus erythematosus profundus: a cutaneous marker for a distinct clinical subset? *Br J Dermatol.* 1996;134:123-5.
- Jordan DR, McDonald H, Olberg B, McKim D, McKendry R. Orbital panniculitis as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 1993; 9:71-5.
- Magge KL, Hymes SR, Rapini RP, Yeakley JW, Jordon RE. Lupus erythematosus profundus with periorbital swelling and proptosis. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:288-90.
- Nowinski T, Bernardino V, Naidoff M, Parrish R. Ocular involvement in lupus erythematosus profundus (panniculitis). *Ophthalmology.* 1982;89:1149-54.
- White W, Sherertz E, Berg D, Clark R. Periparotid lupus erythematosus panniculitis. *Arch Pathol Lab Med.* 1993; 117:535-9.
- Ogura N, Fujisaku A, Jodo S, Ichikawa K, Tsutsumi A, Mukai M, et al. Lupus erythematosus profundus around the salivary glands: a case resembling submandibular salivary gland disease. *Lupus.* 1997;6:477-9.
- Kaposi M. *Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten.* 2nd ed. Viena: Urban & Schwarzenberg; 1883. p. 642.
- Irgang S. Lupus erythematosus profundus: report of an example with clinical resemblance to Darier-Roussy sarcoid. *Arch Dermatol Syph.* 1940;42:97-108.
- Hidalgo Y, Gómez S, Manjón JA, López-Escobar M, Maldonado C, Soler T, et al. Panniculitis lúpica en un niño con lupus discoide crónico. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:622-5.
- Martens PB, Moder KG, Ahmed I. Lupus panniculitis: clinical perspectives from a case series. *J Rheumatol.* 1999;26: 68-72.
- Sánchez NP, Peters MS, Winkelmann RK. The histopathology of lupus erythematosus panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 1981;5:673-80.
- 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.
- Inuzuka M, Tomita K, Tokura Y, Takigawa M. Lupus erythematosus profundus with unusual skin manifestation: subcutaneous nodules coexisting with eyelid plaques. *J Dermatol.* 2001;28:437-41.
- Franke W, Kuhn A, Megahed M, Krutmann J, Ruzicka T, Lehmann P. Periorbital edema as the initial symptom of lupus erythematosus profundus. Case report and discussion of the literature. *Hautarzt.* 1999;50:889-92.
- 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.
- Ng PP, Tan SH, Tan T. Lupus erythematosus panniculitis: a clinicopathologic study. *Int J Dermatol.* 2002;41:488-90.
- Taieb A, Hehunstre JP, Goetz J, Surlve Bazeille JE, Fizet D, Hauptmann G, et al. Lupus erythematosus panniculitis with partial genetic deficiency of C2 and C4 in a child. *Arch Dermatol.* 1986;122:576-82.
- Ujiie H, Shimizu T, Ito M, Arita K, Shimizu H. Lupus erythematosus profundus successfully treated with dapsona: review of the literature. *Arch Dermatol.* 2006;142:399-401.