

# Paniculitis en paciente con dermatomiositis \*

## Panniculitis in a patient with dermatomyositis

Mariana Arias <sup>1</sup>

Lais Gomes Barbosa Cunha <sup>2</sup>

Alejandra Abeldaño <sup>4</sup>

María Inés Hernández <sup>1</sup>

María Cristina Kien <sup>3</sup>

**Resumen:** La paniculitis es una manifestación cutánea infrecuente de la dermatomiositis. Puede preceder hasta en 14 meses a otras manifestaciones de la dermatomiositis. En todos los casos, la miositis y la paniculitis presentan mejoría simultánea durante el tratamiento. Describimos una paciente de sexo femenino de 30 años que presenta lesiones clínicas e histológicamente compatibles con paniculitis luego de 2 meses de que el compromiso muscular y cutáneo permitió el diagnóstico de dermatomiositis. Las lesiones cutáneas remitieron con el tratamiento esteroideo.

**Palabras-clave:** Dermatomiositis; Esteroides; Paniculitis

**Abstract:** Panniculitis is a rarely reported clinical finding in dermatomyositis. It may precede the other manifestations associated with dermatomyositis by as much as 14 months. In all cases, myositis and panniculitis improve simultaneously during treatment. The present report describes the case of a 30-year-old female patient with clinical and histopathological findings consistent with panniculitis two months after the onset of the muscle and cutaneous symptoms that permitted diagnosis of dermatomyositis. The skin lesions regressed following steroid treatment.

**Keywords:** Dermatomyositis; Panniculitis; Steroids

### INTRODUCCIÓN

La paniculitis es una manifestación cutánea infrecuente de la dermatomiositis. Clínicamente se presenta con nódulos o placas dolorosas en brazos, muslos y glúteos que evidencian una paniculitis lobulillar en el estudio histopatológico. Las lesiones cutáneas ocurren generalmente en forma sincrónica con la afección muscular.

Describimos una paciente de sexo femenino de 30 años que presenta lesiones clínicas e histológicamente compatibles con paniculitis luego de 2 meses del compromiso muscular y cutáneo, posteriormente diagnosticados como dermatomiositis. Las lesiones cutáneas remitieron con el tratamiento esteroideo.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 30 años de edad sin antecedentes personales de relevancia. Cursa

internación en el Servicio de Clínica Médica por astenia, debilidad y mialgias proximales de 1 mes y medio de evolución. Refería además poliartalgias y trastornos deglutorios.

Al examen físico inicial presentaba edema y coloración violácea de párpados y placas alopecias con descamación en cuero cabelludo, sin otras lesiones cutáneas. A los 15 días surgen placas y nódulos eritematosos calientes y dolorosos en región proximal de miembros superiores e inferiores (Figuras 1 y 2).

La biopsia de los mismos (Protocolo N° 213124) informa: paniculitis lobulillar con depósitos de mucina vinculable a colagenopatía (Figuras 3 y 4).

Se realizaron los siguientes estudios complementarios:

**Laboratorio** (datos resumidos en el cuadro 1)

**Electromiograma:** sin compromiso neurológico.

Recebido em 10.06.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 01.07.09.

\* Trabalho realizado no Hospital Geral de Agudos Dr. Cosme Argerich, Cidade Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Apoyo financiero: Ninguno / *Conflict of interest: None*

Conflicto de intereses: Ninguno / *Financial funding: None*

<sup>1</sup> Médica de Planta. Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>2</sup> Médica Dermatóloga. Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>3</sup> Jefa de Dermatopatología. Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

<sup>4</sup> Jefa a cargo de Unidad. Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.



FIGURA 1: Nódulos eritematosos calientes y dolorosos en región proximal de miembros superiores

Algunos signos miogénicos proximales de aspecto leve.

**Biopsia de músculo deltoides** (Protocolo N° 212999): Infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario perimisial y perivascular multifocal. Necrosis aislada de miofibras.

**Ecocardiograma bidimensional, ecografía abdominal, TAC de tórax de alta resolución y cerebro:** s/p

**Espirometría:** defecto ventilatorio restrictivo leve

**Evaluación ginecológica:** sin particularidades

**Evaluación por otorrinolaringología:** video-fluoroendoscopia de la deglución: disfagia orofaríngea de grado leve con falta de presión intraoral.

**Diagnóstico:** Paniculitis - Dermatomiositis

Inicia tratamiento con meprednisona 60 mg/día con buena respuesta clínica: resolución de las lesiones de paniculitis, mejoría de la sintomatología muscular y del laboratorio a la semana de iniciado el tratamiento esteroideo.



FIGURA 2: Nódulos eritematosos calientes y dolorosos en región proximal de miembros superiores

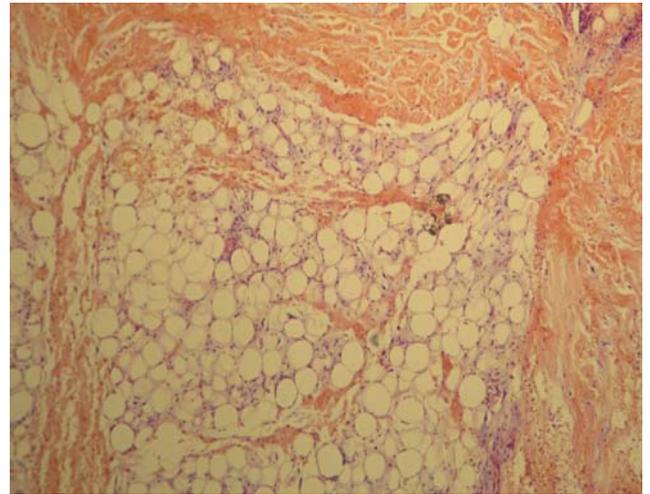


FIGURA 3: Paniculitis lobulillar con depósitos de mucina

## DISCUSIÓN

Las variadas manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis son bien conocidas,<sup>1,2</sup> aunque la paniculitis ha sido raramente descrita desde su primera comunicación realizada por Weber y Gray en 1924.<sup>3</sup> Dentro de las enfermedades del colágeno, la paniculitis se presenta con más frecuencia en el curso del lupus eritematoso.<sup>3</sup>

**Clínicamente,** el compromiso subcutáneo se presenta con placas o nódulos eritematosos, indurados y dolorosos localizados en brazos, muslos y glúteos en forma similar a nuestra paciente. Es menos frecuente que se manifieste con lipoatrofia multifocal asimétrica sin induración.<sup>3-5</sup>

En todos los casos, la miositis y la paniculitis siguen un curso clínico paralelo, con mejoría simultánea durante el tratamiento.<sup>6</sup> Se han visto recaídas de ambos cuadros si la terapéutica esteroidea es descendida rápidamente.<sup>4,7</sup> La paniculitis puede preceder

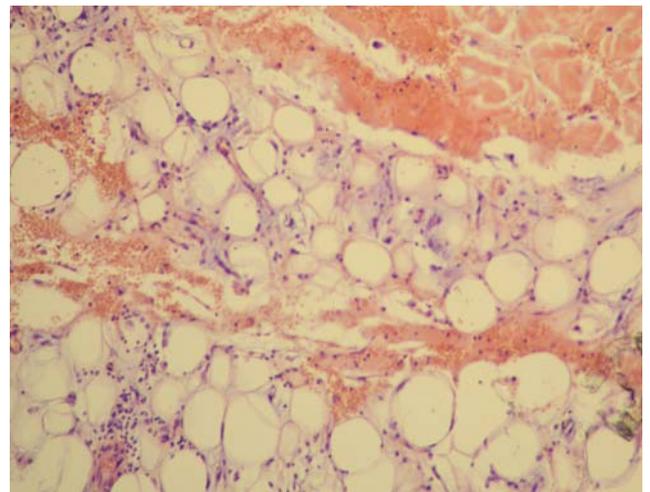


FIGURA 4: A mayor detalle las mismas características

## CUADRO 1: Laboratorio

Tricitopenia (HTO 35 %, GB 2400 cel/mm<sup>3</sup>, plaquetas 89.000 cel/mm<sup>3</sup>)

Enzimas musculares: CPK 211 UI/l (VN 24-195), LDH 1199 UI/l (VN 230-460), aldolasa 9,8 UI/l (VN 0-7,6)

Hepatograma: GOT 365 UI/l (VN 0-38), GPT 226 UI/l (VN 0-41), FAL 426 UI/l (VN 50-250) y GGT 108 UI/l (VN 7-50)

C3 disminuido, C4 normal

Perfil inmunológico (FAN, anti ADN, anti Sm, anti Jo1, anti La, anti Ro, anti RNP) no reactivos

Serologías virales (Parvovirus B19, HIV, hepatitis B y C) no reactivos

hasta en 14 meses a otras manifestaciones de la dermatomiositis, por lo cual, en casos de paniculitis idiopática, sería prudente dosar las enzimas musculares así como evaluar periódicamente al paciente.<sup>8</sup>

La incidencia de **maligñidad** en pacientes adultos con dermatomiositis varía entre el 6 al 60% de los casos.<sup>9</sup> Sólo un caso de neoplasia subyacente (rabdomiosarcoma en un paciente adulto) fue comunicado en éste grupo de pacientes con dermatomiositis asociada a paniculitis.<sup>3</sup>

La **patogénesis** de este cuadro es desconocida. La presencia de un curso cutáneo paralelo al compromiso muscular, así como la aparición de cambios cutáneos simultáneos en la epidermis y el tejido celular subcutáneo sugieren que estarían relacionados.<sup>8</sup>

En la **histología** se observa una paniculitis lobulillar con un infiltrado linfoplasmocitario, necrosis grasa y consecuente fibrosis. Pueden hallarse además áreas calcificadas, ulceración, vasculitis y edema endotelial.<sup>8</sup>

Estudios patológicos y observaciones clínicas sugieren que en la dermatomiositis ocurren diferentes

grados de inflamación subcutánea, pero que sólo los casos severos son clínicamente reconocidos. Aunque para algunos autores los cambios observados en la hipodermis son focales, infrecuentes y poco característicos como para producir un síndrome clínico de paniculitis.<sup>8</sup>

El **tratamiento** de elección lo constituyen los corticoides, con una respuesta completa en forma rápida,<sup>3</sup> tal lo sucedido con nuestra paciente. Menos frecuentemente fueron utilizadas otras drogas como metotrexate o inmunoglobulina endovenosa (en no respondedores a esteroides).<sup>4,10</sup> Es de remarcar que a diferencia de la paniculitis lúpica no tienen efecto los antipalúdicos.<sup>3</sup>

Se piensa que la presencia de paniculitis en un paciente con dermatomiositis representa un **signo de buen pronóstico**, ya que casi todos los casos exhiben una buena respuesta terapéutica y se detectó malignidad interna en un solo caso.<sup>9</sup> Para algunos autores la dermatomiositis que se acompaña de paniculitis representa un subgrupo distintivo de la enfermedad.<sup>9</sup> □

## REFERENCIAS

- Dourmishev LA, Dourmishev AL, Schwartz RA. Dermatomyositis: cutaneous manifestations of its variants. *Inter J Dermatol.* 2002; 41:625-30.
- Ortigosa LCM, Reis VMS. Dermatomyositis. *An Bras Dermatol.* 2008; 83:247-59.
- Ghali FE, Reed AM, Groben PA, McCauliffe DP. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:270-2.
- Chao YY, Yang LJ. Dermatomyositis presenting as panniculitis. *Int J Dermatol.* 2000;39:141-4.
- Solans R, Cortés J, Selva A, Garcia-Patos V, Jimenez FJ, Pascual C, et al. Panniculitis: a cutaneous manifestation of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:S148-50.
- Neidenbach PJ, Sahn EE, Helton J. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 1995;33:305-7.
- Winkelman WJ, Billick RC, Srolovitz H. Dermatomyositis presenting as panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 1990;23:127-8.
- Carneiro S, Alvim G, Resende P, Jeunon Sousa MA, Cuzzi T, Ramos-e-Silva M. Dermatomyositis with panniculitis. *Skinmed.* 2007;6:46-7.
- Molnár K, Kemény L, Korom I, Dobozy A. Panniculitis in dermatomyositis: report of two cases. *Br J Dermatol.* 1998;139:161-3.
- Sabroe RA, Wallington TB, Kennedy CT. Dermatomyositis treated with high-dose intravenous immunoglobulins and associated with panniculitis. *Clin Exp Dermatol.* 1995;20:164-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

**Dra. Mariana Arias**  
 Belgrano 372 (1876), Bernal, Provincia de Buenos Aires, Argentina.  
 Tel: 0054 11 4121 0856.  
 E-mail: mariana\_arias77@yahoo.com.ar

Como citar este artículo/How to cite this article: Arias M, Cunha LGB, Hernández MI, Kien MC, Abeldaño A. Paniculitis en paciente con dermatomiositis. *An Bras Dermatol.* 2011;86(1):146-8.