

Necrobiosis lipóidica múltiple: manifestación inusual

Necrobiosis lipoidica: unusual presentation.

Ana María Ortiz-Olivares,¹ Tamara Guerra-Guerra,² Naytier Ruiz-Camejo,³ Rubén Pérez-Armas,⁵ William Adrian Tapasco-Hernández⁴

Resumen

ANTECEDENTES: La necrobiosis lipóidica es una enfermedad granulomatosa idiopática de curso crónico caracterizada por degeneración del colágeno, formación de granulomas en empalizada y engrosamiento de las paredes vasculares.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 60 años de edad, fototipo IV, sin antecedentes patológicos personales, que acudió a consulta de dermatología con lesiones en placas eritematoatróficas diseminadas; con estudios complementarios y biopsia de piel se estableció el diagnóstico de necrobiosis lipóidica múltiple.

CONCLUSIONES: Resaltó la infrecuente manifestación de lesiones localizadas en diferentes regiones anatómicas, así como la importancia de la evaluación multidisciplinaria del paciente, porque suele ser la manifestación cutánea de una enfermedad sistémica.

PALABRAS CLAVE: Necrobiosis lipóidica; diabetes mellitus.

Abstract

BACKGROUND: *Necrobiosis lipoidica* is a chronic idiopathic granulomatous disease characterized by collagen degeneration, palisade granuloma formation and thickening of the vascular walls.

CLINICAL CASE: A 60-year-old female patient, phototype IV, with no personal pathological history who attended a specialized dermatology clinic with lesions in disseminated erythematous-atrophic plaques; with complementary studies and skin biopsy it was established the diagnosis of multiple lipid necrobiosis.

CONCLUSIONS: It was highlighted the infrequent presentation of lesions located in different anatomical regions; as well as the importance of a multidisciplinary evaluation of the patient, since it is usually the cutaneous manifestation of a systemic disease.

KEYWORDS: *Necrobiosis lipoidica*; Diabetes mellitus.

¹ Residente de tercer año de Dermatología.

² Especialista en Medicina General Integral y primer grado de Dermatología.

³ Residente de tercer año de Dermatología.

⁴ Residente de tercer año de Dermatología.

Hospital General Docente Enrique Cabrera, La Habana, Cuba.

⁵ Especialista de segundo grado de Dermatología. Profesor auxiliar y consultante. Presidente de la Sociedad Dermatológica de Granma. Hospital Clínico Quirúrgico Docente Celia Sánchez Manduley, Manzanillo, Granma, Cuba.

Recibido: agosto 2019

Aceptado: septiembre 2019

Correspondencia

Ana María Ortiz Olivares
anaortizmd@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Ortiz-Olivares AM, Guerra-Guerra T, Ruiz-Camejo N, Pérez-Armas R, Tapasco-Hernández WA. Necrobiosis lipóidica múltiple: manifestación inusual. *Dermatol Rev Mex.* 2020; 64 (5): 613-617.

ANTECEDENTES

La necrobiosis lipoídica es una enfermedad granulomatosa idiopática de curso crónico caracterizada por degeneración del colágeno, formación de granulomas en empalizada y engrosamiento de las paredes vasculares. Fue descrita por primera vez por Oppenheim en 1929 en un paciente diabético y la denominó *dermatitis atrophicans lipoides diabética*.¹ En 1932 Urbach reconoció un segundo caso también en un paciente diabético y le dio el nombre de necrobiosis lipoídica del diabético.¹

Los datos epidemiológicos muestran que el promedio de edad de comienzo es alrededor de 30 años y tiene predominio en el sexo femenino de 3:1.^{1,2} Aunque no hay concordancia total, la necrobiosis lipoidea muestra estrecha relación con la diabetes y sigue siendo un marcador válido de la enfermedad. No se conoce con claridad la patogenia de esta enfermedad dermatológica; no obstante, se han propuesto diversos mecanismos, el principal es el daño vascular causado por el depósito de glicoproteínas en la pared de los vasos.^{2,3}

En términos clínicos, se manifiesta como una o varias placas amarillo-marrones bien delimitadas en la región pretibial anterior. Las lesiones tienen un borde violáceo, irregular, que puede estar sobreelevado e indurado. Al principio la necrobiosis lipoidea suele manifestarse por pápulas y nódulos rojo-marrones que pueden confundirse con sarcoide o con granuloma anular. Con el tiempo las lesiones se aplanan y la zona central amarilla o anaranjada se torna atrófica y es frecuente que se observen teleangiectasias, lo que le confiere el brillo característico de porcelana vidriosa.³ Además de las regiones pretibiales, otras localizaciones predilectas son los tobillos, las pantorrillas, los muslos y los pies. El 15% de los pacientes tienen lesiones en los miembros superiores y en el tronco que tienden a ser más

papulonodulares.^{3,4} Las lesiones generalmente son asintomáticas; de hecho, las placas pueden no tener ningún tipo de sensibilidad. Sólo 25% son dolorosas y 35% se ulceran; también pueden sufrir transformación a carcinoma escamocelular.⁴

Su diagnóstico es clínico; sin embargo, se confirma mediante biopsia de piel, donde se evidencia histológicamente la formación de granulomas en dos patrones: en empalizada o pseudotuberculoide, el primero es el que más se ha asociado con diabetes.⁴

El tratamiento de la necrobiosis lipoidea no suele ser efectivo. Por ahora, las decisiones terapéuticas se basan sólo en informes de casos y pequeños estudios no controlados.^{4,5} La aplicación temprana de glucocorticoides tópicos podría enlentecer la progresión. Aunque algunos autores informan alivio con la inyección intralesional de glucocorticoides en el borde activo, debe considerarse el riesgo de ulceración.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 60 años de edad, fototipo IV, sin antecedentes patológicos personales; en la consulta dermatológica refirió que hacía aproximadamente un año notó la aparición repentina de lesiones papulosas pequeñas, rosadas en ambas piernas, no acompañadas de ningún síntoma que relacionó con insulinoterapia iniciada por padecer diabetes *de novo*. Asimismo, notó que con el paso de los meses estas pápulas se abrieron, convirtiéndose en placas de color rojo de mediano tamaño. Decidió acudir al servicio porque tres meses antes aparecieron lesiones con características similares y evolución a la descrita en el tronco, el abdomen y los miembros superiores.

Al examen dermatológico se observaron lesiones en placas eritematoatróficas diseminadas en el tórax, el abdomen, los miembros superiores e

inferiores. La mayor placa estaba localizada en la cara posterior de la pierna derecha, de 20 cm de longitud, de forma ovalada, de bordes ligeramente sobreelevados, irregulares pero definitivos, de color eritemato-violáceo; con un centro amarillo, atrófico y con escasas teleangiectasias (**Figura 1**). La menor placa estaba localizada en el abdomen de 7 cm de diámetro con similares características a las descritas (**Figura 2**). El cuadro no se acompañó de otro síntoma.

Estudios complementarios positivos

Biopsia de piel: atrofia epidérmica y en la dermis, profunda degeneración de las fibras colágenas,



Figura 1. Lesión en placa eritematoatrófica de menor tamaño localizada en la cara posterior de la pierna derecha.



Figura 2. Lesión en placa eritematoatrófica de menor tamaño localizada en el abdomen.

necrobiosis en foco y abundante infiltrado linfocitario con células gigantes y epiteloideas, dispuestas en empalizadas y vasos dilatados (**Figura 3**).

Glucemia: 280 mg/dL.

En la actualidad la paciente es tratada en el servicio de Medicina interna y Endocrinología

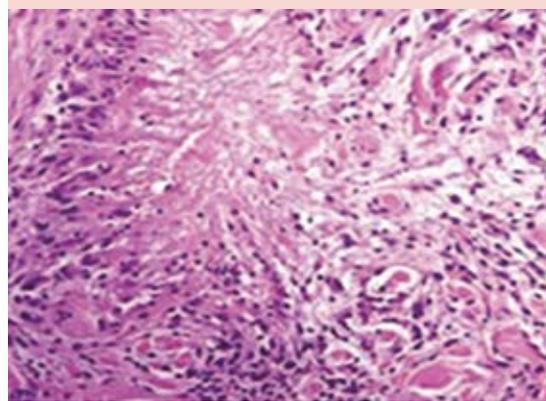


Figura 3. Degeneración de las fibras de colágena e infiltrado linfocitario (H y E, 40X).

en donde aún optimizan su control metabólico (insulinoterapia con insulina NPH 20 unidades 8:00 am y 20 unidades 8:00 pm e hipoglucemiantes orales con metformina en tableta de 500 mg VO antes de cada comida); mientras que con la administración tópica de tacrolimus crema (0.1%), aplicado dos veces al día en las lesiones, se obtuvo discreto alivio.

DISCUSIÓN

La necrobiosis lipóidica es una enfermedad granulomatosa idiopática de baja prevalencia en la población general y con incidencia en aumento en personas con antecedente de diabetes, particularmente en tratamiento con insulina; esta incidencia se calcula en 0.3 a 1.2%; en 14% de los pacientes la necrobiosis lipóidica aparece posterior al diagnóstico de diabetes, en 24% de manera simultánea y en 62% precede al diagnóstico de la diabetes, como el caso comunicado.⁵

La necrobiosis lipóidica es una enfermedad poco frecuente, con incidencia tres veces superior en el sexo femenino respecto al masculino.^{5,6} Las lesiones típicas de necrobiosis lipóidica consisten en placas ovaladas con periferia indurada marrón o violácea y un área central amarillenta y atrófica, muchas veces con teleangiectasias. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples y se manifiestan de manera bilateral y simétrica en los tobillos, las pantorrillas, los muslos y los pies. El 15% de los pacientes tienen lesiones en las extremidades y en el tronco.⁶ En la paciente estudiada las lesiones iniciales se localizaron en los miembros inferiores, con posterior aparición de nuevas lesiones en lugares infrecuentes.

El diagnóstico de la necrobiosis lipóidica es clínico; sin embargo, se confirma mediante biopsia de piel, que evidencia en términos histológicos la formación de granulomas en patrón de empaquetada,⁷ como se reportó en nuestro caso.

La evolución clínica suele ser lenta y silenciosa; incluso, puede haber remisión espontánea en 17% de pacientes. Ningún tratamiento ha mostrado ser efectivo en la necrobiosis lipóidica.⁸ El tratamiento se enfoca primero en optimizar el control metabólico, con insistencia en un cambio en el estilo de vida, abandono del tabaco y minimización de los traumatismos para disminuir el riesgo de ulceración; además, si se cumplen todas las recomendaciones, la terapia dermatológica de primera línea es por vía tópica con corticoesteroide intralesional o inhibidores de la calcineurina.⁹ En la actualidad nuestra paciente recibe tratamiento con inhibidor de la calcineurina además de hipoglucemiantes orales y esquema móvil de insulina prescrito por medicina interna y endocrinología. No se consideró la administración de corticoesteroides intralesionales por el número y tamaño de la lesiones.

La ulceración es la complicación más grave y se observa en 13 a 35% de los casos localizados en las piernas.¹⁰ Esta última aún no evidenciada en el caso comunicado.

CONCLUSIONES

En este caso de necrobiosis lipóidica múltiple resalta la infrecuente manifestación de lesiones localizadas en varias regiones anatómicas, así como la importancia de una evaluación multidisciplinaria del paciente porque suele ser la manifestación cutánea de una enfermedad sistémica.

REFERENCIAS

1. Simona LI, Tutunaru C, Georgescu CV. Specific features of a rare form of disseminated necrobiosis lipoidica granuloma annulare type: a case report. *Rom J Morphol Embryol* 2014; 55 (4): 1455- 1461.
2. Hernández-Collazo AA, López-Guzmán M, Hernández-Arana S y col. Necrobiosis lipóidica en niños: estudio retrospectivo de 10 años. *Rev Mex Dermatol* 2015; 59: 504-509.

3. Larrea-Gallegos D, Pomar-Morante R, Castillo-Farneschib W, Chian-García C. Necrobiosis lipóidica de localización atípica. *Revista de Dermatología Perú* 2013; 23 (1): 47-51.
4. Ramírez Cabello P, Figueroa Quispe Inoa F. Necrobiosis lipóidica presentación de un caso y revisión de literatura. *Medicina de Familia SEMERGEN* 2017; 43: 242-3808.
5. Álvarez Aldana D, Tapia LY, Duarte Vilariño A y col. Necrobiosis lipóidica en un paciente con prediabetes. *Revista Cubana de Endocrinología* 2016; 27 (1): 69-75.
6. Pérez Armas R, Mildres Cortés RO, Escalona Veloz R. Necrobiosis lipóidica diabética. *MEDISAN* 2014; 18 (2): 269-273.
7. Marcoval J, Gómez-Armayones S, Valentí-Medina F, et al. Necrobiosis lipóidica estudio descriptivo de 35 pacientes. *Actas Dermo-Sifiligráficas* 2015; 106 (5): 402-407. DOI: 10.1016/j.ad.2015.01.004
8. Calderón D, Rivera A, Medina A. Diabetes mellitus y sus diferentes manifestaciones dermatológicas. Revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Endocrinología Diabetes y Metabolismo* 2017; 4 (3): 33-40.
9. González Silva Y, Estébanez Prieto C, Gómez Gomez P, et al. Necrobiosis lipóidica en paciente no diabético. *Medicina de Familia SEMERGEN* 2016; 42: 212-1787.
10. Sucar Batista M, Serrano García Y, Miranda Vergara T. Necrobiosis lipóidica. *Revista electrónica Dr. Zoilo E Marinello Vidaurreta*. 2015; 40 (12).

