

PANICULITIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A HIPOCOMPLEMENTEMIA Y PARAPROTEINEMIA

M. Flores-Terry^a; C. Ramos-Rodríguez^b, M. Franco-Muñoz^a, N. Villasanti-Rivas^b, P. Cortina-de la Calle^a, G. Romero-Aguilera^a

^aServicio de Dermatología v ^bAnatomía Patológica del Hospital General Universitario de Ciudad Real-España

INTRODUCCIÓN

La paniculitis eosinofílica (PE) es un patrón de reacción histopatológica poco frecuente, debido a múltiples etiologías, caracterizado por infiltración de numerosos eosinófilos en el tejido celular subcutáneo. Presentamos un caso de PE recurrente asociada a hipocomplementemia y paraproteinemia.

CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años, consultó por brotes recurrentes y migratorios de placas inflamatorias muy dolorosas en miembros inferiores desde hacía tres años, no asociaba fiebre ni otro tipo de sintomatología durante los episodios, fue tratada con diagnóstico de celulitis infecciosa, en múltiples oportunidades, con antibióticos sin experimentar mejoría. Durante la exploración de un nuevo brote se evidenció una placa inflamatoria de aproximadamente 10 x 15 cm en borde externo de muslo izquierdo (fig.1). Se realizó biopsia para estudio histopatológico y microbiológico. Se descartó infección por bacterianas, hongos y parásitos; en la histopatología mostró una epidermis sin alteraciones, en la dermis reveló un edema leve con un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular superficial con aislados eosinófilos, a nivel del tejido celular subcutáneo el infiltrado inflamatorio se acompaña de abundantes eosinófilos tanto septal como lobulillar (mixto) (fig.2), no se evidenciaron figuras en llama. En las pruebas complementarias destacaba proteína C reactiva ultrasensible de 11.34 mg/dL, Normal(N)(0 - 0.5); velocidad de sedimentación globular(VSG) de 78 mm, N(1 - 20); el proteinograma mostró banda monoclonal en la región gamma(paraproteinemia) (IgG Lambda); hipocomplementemia con C3: 25.6 mg/dL, N (83 - 175); C4: <1.67 mg/dL, N (15 - 45); beta-2-microglobulina 4.32 µg/ml, N (0.8 - 3.1); leve descenso de Inmunoglobulina M: 32 mg/dL, N (65 - 280); resto de exámenes normales, incluido: hemograma, coagulación, bioquímica, factor reumatoide, hormonas tiroideas, marcadores tumorales, VHB, VHC, VIH, autoinmunidad. Finalmente se llegó al diagnóstico de PE recurrente por lo que se decidió pautar prednisona oral (dosis inicial de 0,5 mg/ kg al día) en pauta descendente durante tres semanas experimentando muy buena respuesta con desaparición de la placa inflamatoria.



Fig. 1. Placa eritematosa y edematosa bien delimitada localizada a nivel de muslo izquierdo.

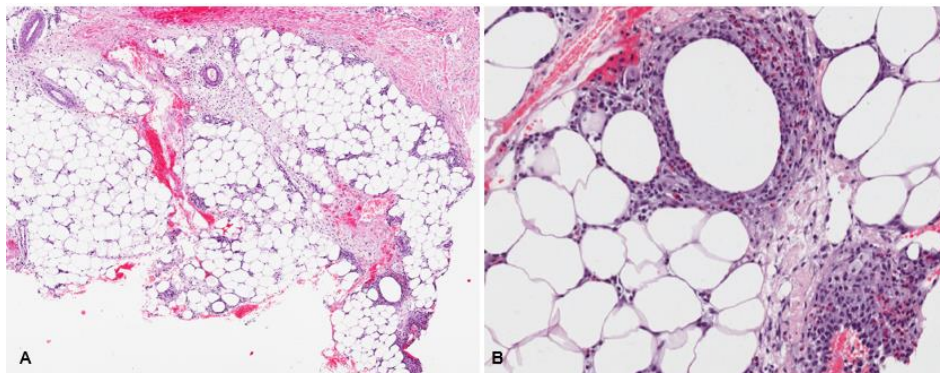


Fig 2: A: La hipodermis muestra un infiltrado lobulillar y septal mixto. **B:** El infiltrado en el pániculo es linfo-histiocitario con abundantes eosinófilos pero sin figuras en llama.

Bibliografía:

1. Jain S, Jain P, Jakhar P, Shivkumar VB. Eosinophilic panniculitis in a female child: An unusual presentation. Indian Dermatol Online J. 2015 Jan-Feb;6(1):34-6
2. Ustuner P, Dilek N, Saral Y, Dilek AR, Bedir R. Eosinophilic panniculitis presenting with Kaposi's sarcoma-like plaques in a patient who is human immunodeficiency virus positive: A case report. J Med Case Rep. 2012;6:387.
3. Kondo-Oestreicher M, Chizzolini C, Tissot JD, Girardet C, Schiffer E, Reymond JM, Schifferli JA. Hypocomplementemic panniculitis with paraprotein. J Rheumatol. 2000 Apr;27(4):1091-5
4. Trendelenburg M, Hess C, Kondo-Oestreicher M, Tissot JD, Späth P, Schifferli JA. Monomeric complement-activating IgG paraproteins. J Immunol. 1999 Dec 15;163(12):6924-32.
5. Masferrer E, Martín-Ezquerro G, Martínez-Escala E, Pujol RM, Giménez-Arnau A. Eosinophilic panniculitis triggered by intramuscular penicillin and occupational setting. Allergy. 2011 Mar;66(3):436-7.
6. Aktas E, Nazan Taşlıdere craving Canözer, eosinophilic panniculitis with full response to dapsone therapy: A case report. Turk J Dermatol. 2010;4:94-6

DISCUSIÓN

La PE descrito primero por Burket y Burket en 1985, se presenta con mayor frecuencia durante la tercera o a partir de la sexta década de vida, se ha reportado una mayor incidencia en el sexo femenino¹, sin predilección por la raza; clínicamente se presenta como nódulos, pápulas, pústulas o placas como el caso de nuestra paciente; afecta principalmente las extremidades, el tronco y la cara; pueden ser lesiones únicas o múltiples. En la histología tanto septos y lóbulos adiposos se encuentran infiltrados intensamente con eosinófilos asociado con otras células inflamatorias; las figuras en llama pueden estar o no presentes. No es considerada como una enfermedad en sí misma, sino representa un patrón de reacción histopatológica generalmente debida a un trastorno sistémico¹, entre estos se incluyen: eritema nudoso, vasculitis mediando por inmunocomplejos, vasculitis leucocitoclástica, dermatitis atópica, anemia refractaria, parotiditis crónica recurrente, reacción a drogas, reacciones en sitio de inyección, celulitis eosinofílica o síndrome de Wells, picaduras de insectos, toxocariasis, gnastostomiasis, infección por fasciola, VIH, neoplasias hematológicas, tumores sólidos, traumatismos, y casos idiopáticos^{1,2}.

Se ha descrito casos anecdóticos de paniculitis severas recurrentes (no eosinofílicas) con hipocomplementemia y paraproteinemia³; estudios in vitro indicaron que las paraproteínas activaron el complemento directamente con descenso del mismo⁴, se sugirió que la hipocomplementemia probablemente se debe a la presencia de paraproteínas anormales, sin embargo se necesitaría un factor desencadenante como traumatismos local u otro tipo de estímulo para producir brotes de paniculitis^{3,4}. Los adipocitos producen todos los componentes de la vía alternativa del complemento (C3, factor B y factor D), además tienen la capacidad de fijar C1q en su superficie; esto puede conllevar que en la presencia de paraproteínas asociado a mínimo cambios locales conllevaría a una activación del complemento desencadenando el proceso inflamatorio⁴. En el caso expuesto los brotes de paniculitis se asociaban coincidentemente desde la fecha en que se detecta hipocomplementemia y paraproteinemia.

El tratamiento es difícil, el cuadro presenta muchas recurrencias, sin embargo algunos casos mostraron resolución espontánea. Se ha reportado buena respuesta al uso de corticoides sistémicos², también al uso de dapsona⁶, entre otros. En nuestra paciente al presentar paraproteínas en sangre, que asocian hipocomplementemia, se ha planteado por parte de hematología iniciar tratamiento de la paraproteinemia.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de PE asociado a hipocomplementemia y paraproteinemia, para nuestro conocimiento es el primer caso descrito de esta asociación.