

CASO CLÍNICO

Necrobiosis Lipoídica en una adolescente: A propósito de un caso.

Gabriela Crespo Azanza,* Enrique Úraga**

* Dermatólogo del Centro
Dermatológico “Dr. Úraga”
Guayaquil – Ecuador

** Director del Centro Dermatológico
“Dr. Úraga”

Correspondencia:
dra.gabrielacrespo@hotmail.com

Palabras clave: necrobiosis
lipoídica, diabetes mellitus

Fecha de recepción: 12/12/2022
Fecha de aceptación: 19/12/2022

RESUMEN

La necrobiosis lipoídica (NL) es una enfermedad inusual, de carácter crónico, de causa desconocida. Afecta más a mujeres que a hombres, y se la ha relacionado con diabetes mellitus, aunque puede presentarse en personas sin esta patología. Se manifiesta como placas atróficas, con borde activo, asintomáticas, localizadas generalmente en la región pretibial. El diagnóstico es clínico, y su tratamiento es muy variado con resultados pocos favorables. Describimos el caso de una adolescente con diabetes mellitus tratada con excimer laser.

INTRODUCCIÓN

La necrobiosis lipoídica (NL) es una enfermedad granulomatosa, poco frecuente, crónica y de etiología no conocida.¹ Un alto porcentaje de pacientes con NL presentan diabetes mellitus (DM), siendo más frecuente el tipo 1.² Afecta mayormente al sexo femenino con una relación de 3:1 sobre el masculino.^{1,3}

Su patogenia no se ha esclarecido por completo hasta la actualidad, aunque se considera que podrían estar comprometidos mecanismos microangiopáticos, con alteraciones del colágeno y componentes inflamatorios.^{1,4} Afectan clásicamente a la región pretibial, manifestándose como placas atróficas de color amarillo marrón, con borde activo, generalmente asintomáticas.⁵

El diagnóstico es clínico, sin embargo la confirmación del mismo se realiza mediante histopatología, y su tratamiento es un verdadero reto terapéutico, en el que se toma en cuenta a los corticoides tópicos como la primera línea de elección, a pesar de no existir un esquema establecido.^{6,7}

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una adolescente de 12 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 1, que acudió a consulta dermatológica por presentar una placa de aproximadamente 6 cm x 4 cm de diámetro, (foto 1) brillante, ligeramente pruriginosa, con signos de atrofia, de borde activo, bien definido, de coloración violácea, ligeramente infiltrado, de aproximadamente 4 semanas de evolución, que se localizaba en la cara anterior del tercio medio de la pierna izquierda, que aumentó de tamaño de manera progresiva, con crecimiento centrífugo. A la dermatoscopia (foto 2) se observaron, áreas eritematosas, con presencia de teleangiectasias, y zonas sin estructuras blanquecinas y áreas de color amarillo- marrón. Por lo que se estableció como posibilidades diagnósticas: necrobiosis lipoídica vs. granuloma anular.

Se realizó una biopsia de piel, cuyos hallazgos histológicos se enfocaron sobre la dermis, (foto 3 y 4) sin cambios en la epidermis; presentándose un infiltrado mononuclear compuesto por linfocitos, histiocitos y



Foto 1: Placa eritemato violácea, brillante, con centro atrófico, localizada en cara anterior de pierna izquierda.

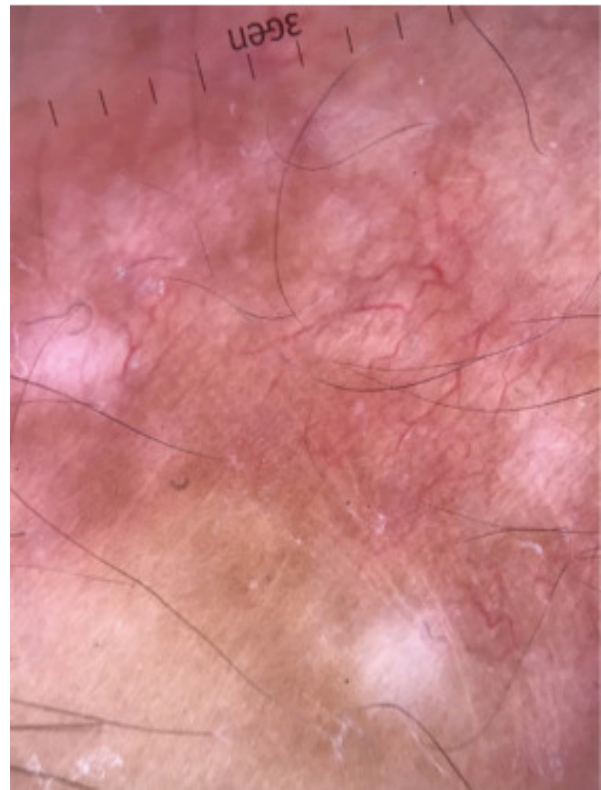


Foto 2: Imagen dermatoscópica de la lesión, donde se observan áreas eritematosas con teleangiectasias, y zonas sin estructuras atróficas.

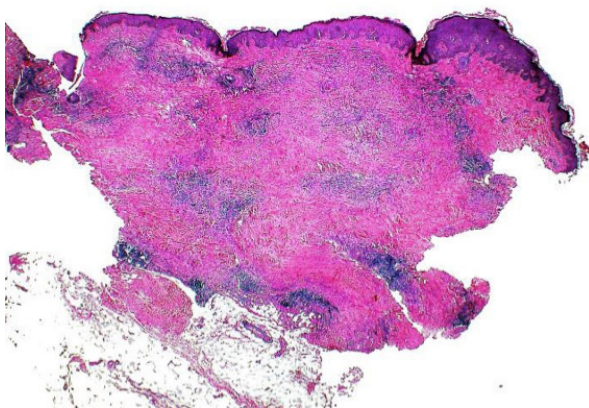


Foto 3: Histopatología: epidermis sin alteraciones de importancia. Dermis: infiltrado mononuclear que llega hasta la hipodermis.

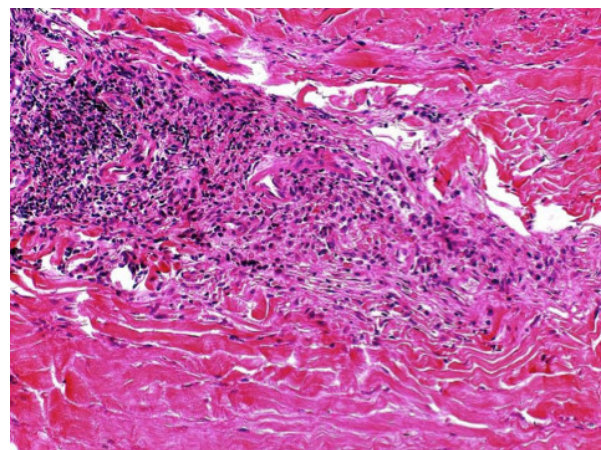


Foto 4: Dermis: infiltrado mononuclear compuesto por linfocitos, histiocitos y células plasmáticas dispuestas en capas subsecuentes que llegan hasta la hipodermis. Además extensa áreas de “necrobiosis” con degeneración del colágeno asociada a infiltrado macrofágico intersticial.

células plasmáticas dispuestas en capas subsecuentes que llegan hasta la hipodermis. Además extensa áreas de degeneración del colágeno asociado a infiltrado macrofágico intersticial.

Con los datos clínicos e histopatológicos se determinó el diagnóstico de necrobiosis lipóidica, y se instauró terapia tópica con clobetasol dos veces al día, durante 3 semanas, y se inició un ciclo de 4 sesiones de excimer láser, con lo que se observó mejoría parcial de la lesión.

DISCUSIÓN

La NL es una enfermedad rara, de tipo inflamatoria granulomatosa, no infecciosa, de curso crónico y de origen idiopático.^{3,5,8}

Fue descrita por primera ocasión en 1929 por Oppenheim, denominándola dermatitis atrophicans lipoides diabética. Posteriormente, en 1932, Urbach describió otro caso también en un paciente con diabetes y la llamó necrobiosis lipóidica del diabético.^{1,2,4}

Ha sido considerada como un marcador cutáneo de DM aunque no es un signo patognomónico, además es un marcador de riesgo cardiovascular en este grupo de pacientes.^{2,9,10} Afecta a 0.3% a 1.6% de los pacientes con DM.^{2,6,10} Hasta el 90% de los pacientes con NL presentan concomitantemente un diagnóstico de DM o lo presentarán en el futuro, es mucho más frecuente en diabetes tipo 1, aunque la incidencia de NL en pacientes con diabetes es de 0,3 a 1,2 %.^{1,2,3,11} En 62% la NL precede al diagnóstico de la diabetes, en 24% se presenta simultáneamente y en 14% aparece luego del diagnóstico de DM.^{3,4,5,9}

Es tres veces más frecuente en mujeres, en un promedio de edad de 30 a 40 años, menos frecuente en niños y adolescentes.^{5,8,12,13}

Su patogénesis no está bien dilucidada, se propone que podría deberse a una vasculitis secundaria a depósito de inmunocomplejos, o anomalías del colágeno, aunque también se considera la posibilidad de

que se deba a engrosamiento de la membrana basal de las paredes de los capilares que conllevaría a cambios microangiopáticos, con la posterior alteración en la quimiotaxis de neutrófilos, y la disminución en su capacidad para adherirse a las paredes vasculares.^{2,8,14,15} El hallazgo de Glut 1 en las áreas de esclerosis, sugiere una posible anomalía en el transporte de glucosa por parte de los fibroblastos.^{10,14,15} Sin embargo también existen reportes en los que se ha demostrado un aumento del flujo sanguíneo en algunas lesiones de NL, lo que sugiere una etiología inflamatoria.^{3,11,14}

Clínicamente se manifiesta como pápulas que coalescen y forman placas brillantes, bien demarcadas, que crecen de forma excéntrica, con centro atrófico, de coloración eritemato violáceo a marrón y que posteriormente evolucionan a color amarillo marrón, con borde activo, que puede estar sobreelevado o indurado.^{1,2,8,11} Se puede observar teleangiectasias debido al adelgazamiento de la epidermis.^{1,2,4,16} En algunos casos se presenta puntillero folicular, que correspondería a la eliminación transfolicular de colágeno degenerado, y que clínicamente confiere un aspecto moteado a las lesiones.^{2,4,16}

Clásicamente se localizan en la región pretibial de manera bilateral hasta en el 85% de los casos, aunque también se han reportado casos en los que afectan la cara, cuero cabelludo, tronco, ingles, extremidades superiores o sobre cicatrices posquirúrgicas.^{1,4,5,16}

De manera general son asintomáticas, pero se puede asociar prurito, dolor, anhidrosis, alopecia parcial.^{4,16} El 30% de los casos puede presentar ulceración, que muy a menudo es inducido por traumatismos.^{5,16} Existen reportes de evolución a carcinoma escamocelular.^{9,15,17}

Se describen las siguientes formas clínicas:²

1. Forma clásica: que afecta la región pretibial, manifestándose como placas eritematosas, amarillentas de borde activo, y centro ligeramente atrófico.
2. Forma facial actínica: también llamada granuloma anular elastolítico de O'Brien, se presenta como pápulas de superficie lisa, rosadas, que se extienden hasta formar una placa anular de diámetro

variable, con una discreta depresión o hipopigmentación central.

3. Forma nódulo-ulcerativa: semejantes a las lesiones de paniculitis, se localizan fuera de las piernas (cara, cuero cabelludo, dedos, pene, pezones, cicatrices posquirúrgicas), pueden presentarse como pápulas, nódulos, placas morfeiformes, lesiones ulceradas o ulceronecroticas y lesiones perforantes. Frecuentemente se asocian a enfermedades sistémicas como: enfermedad inflamatoria intestinal, sarcoidosis, enfermedades reumáticas, infecciosas, y hematológicas.
4. Tipo granuloma anular: se presenta generalmente en las piernas como pequeñas pápulas asintomáticas que se disponen de forma anular, y que a la histología se observan granulomas en empalizada.
5. Tipo angiodermatitis: caracterizada por placas o nódulos infiltrados, localizados en la parte anterior de las piernas.

El diagnóstico es clínico, aunque algunas ocasiones es necesario la realización de una biopsia cutánea para confirmarlo, además se debe investigar DM o tolerancia alterada a la glucosa.^{1,4,13}

En la histopatología se observan granulomas en empalizada e intersticial, que comprometen la dermis y el tejido celular subcutáneo.^{4,7} En la dermis se observa colágeno degenerado, rodeado de histiocitos, linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos.^{4,18} Muy frecuentemente se observa atrofia de la epidermis. En la inmunofluorescencia directa se detectan depósitos de IgM y de C3 en las paredes vasculares, y de IgM, C3 y fibrinógeno en la unión dermo epidérmica.^{16,19}

En el diagnóstico diferencial podemos incluir granuloma anular, sarcoidosis, xantogranuloma necrobiótico, liquen escleroso, y eritema indurado.^{4,16,18,20}

Su tratamiento representa un desafío, y su pronóstico es variable, ya que hasta el momento existen múltiples opciones terapéuticas disponibles, pero con resultados mínimos e inconsistentes, y hasta la actualidad no se ha descrito un esquema terapéutico estandarizado, sino que su manejo se basa en evidencia anecdótica y re-

portes de casos con resultados variables.^{4,5,20} Dentro de estos se considera como terapia de primera línea el uso temprano de corticoides tópicos, para enlentecer la progresión de las lesiones; aunque también se ha descrito como una buena alternativa el uso de corticoides intralesionales en el borde activo. Otras medidas a considerar es el control del índice glicémico, aunque continúa siendo controversial.^{1,5,8,12,16,20}

Además se ha descrito otras terapias, que se encuentran resumidas en la tabla 1, entre las que constan: corticoides sistémicos, PUVA, terapia fotodinámica, inhibidores de calcineurina tópicos, nicotinamida, hidroxycloquina, mofetil micofenolato, ciclosporina, clofazimina, dipiridamol, ácido acetil salicílico, pentoxifilina, talidomida, crioterapia, terapia con oxígeno hiperbárico, escisión quirúrgica e injertos cutáneos, medicamentos biológicos como etanercept e infliximab, sin embargo al ser una entidad poco frecuente no se ha encontrado el número suficiente de casos como para la elaboración de un ensayo clínico que protocolice su manejo.^{1,5,8,16,20,21,19} (tabla 1)

Tabla 1: Tratamiento de necrobiosis lipoidica

TERAPIA TÓPICA	TERAPIA SISTÉMICA
Corticoides tópicos	Pentoxifilina
Inhibidores de la calcineurina	Corticoides sistémicos
	Doxiciclina
	Ciclosporina A
OTRAS TERAPIAS	Talidomida
Laser CO2	Nicotinamida
Terapia fotodinámica	Mofetil micofenolato
fototerapia	Hidroxycloquina
Escisión quirúrgica	Biológicos
Plasma rico en plaquetas	Inmunoglobulina intravenosa
Oxígeno hiperbárico	

CONCLUSIÓN

Con el reporte de este caso se ratifica lo expuesto en la bibliografía mundial, donde se indica que la NL es una entidad poco frecuente, relacionada a DM, más frecuente en mujeres, que se presenta muy raramente en pacientes pediátricos, sin embargo se debe considerar como posibilidad diagnóstica en niños y adolescentes que presenten lesiones cutáneas pretibiales compatibles con placas brillantes, atróficas de borde activo; sobre todo en pacientes con antecedente de DM. En nuestro caso, con el tratamiento instaurado con corticoides tópicos y excimer laser se obtuvo una mejoría parcial de las lesiones presentadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ortiz-Olivares AM, Guerra-Guerra T, Ruiz-Camejo N, Pérez-Armas R, Tapasco-Hernández WA. Necrobiosis lipoidica: Unusual presentation. *Dermatología Rev Mex*. 2021;65(5):613-7.
2. Hernández-Collazo AA, López-Guzmán MJ, Hernández-Arana S, Briseño-Rodríguez G, Poletti-Vázquez ED. Necrobiosis lipoidica en niños: Estudio retrospectivo de 10 años. *Dermatología Rev Mex*. 2015;59(6):504-9.
3. Hammer E, Lilienthal E, Hofer SE, Schulz S, Bollow E, Holl RW. Risk factors for necrobiosis lipoidica in Type 1 diabetes mellitus. *Diabet Med*. 2017;34(1):86-92.
4. Álvarez Aldana D, Tapia Milián Y, Duarte Vilariño A, Rodríguez Bebert Y. Necrobiosis lipoidica in a prediabetic patient. *Rev Cuba Endocrinol*. 2016;27(1):69-75.
5. Feily A, Mehraban S. Treatment modalities of necrobiosis lipoidica: A concise systematic review. *Dermatology Reports*. 2015;7(2):20-4.
6. Burns E, Ukoha U, Chan A. Necrobiosis lipoidica with rapid response to doxycycline. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(5):981-2.
7. Bernia E, Llombart B, Bancalari B, Diago A, Serra-Guillén C. Conventional Photodynamic Therapy for Necrobiosis Lipoidica: Successful Treatment in a Series of 4 Cases. *Actas Dermosifiliogr [Internet]*. 2020;111(7):605-8.
8. Wee E, Kelly R. Pentoxifylline: An effective therapy for necrobiosis lipoidica. *Australas J Dermatol*. 2017;58(1):65-8.
9. Mc George S, Walton S. Necrobiosis lipoidica. *Br J Diabetes Vasc Dis*. 2016;16(1):6-9.
10. Absil G, Collins P, El Hayderi L, Nikkels AF. Necrobiosis Lipoidica following Breast Reduction. *Plast Reconstr Surg - Glob Open*. 2021;1-3.
11. Alhameedy MM. Necrobiosis Lipoidica: Atypical Presentation in a Diabetic Girl. *Case Rep Dermatol*. 2021;13(3):547-52.
12. Mitre V, Wang C, Hunt R. Necrobiosis Lipoidica. *J Pediatr [Internet]*. 2016;179:272-272.e1. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.08.080>
13. Severson KJ, Patel MH, Brumfiel CM, Breen I, Butterfield RJ, Nelson SA, et al. Comorbidities and diabetic complications in patients with necrobiosis lipoidica. *J Am Acad Dermatol*. 2022;86(4):891-4.
14. Franklin C, Stoffels-Weindorf M, Hillen U, Dissemmond J. Ulcerated necrobiosis lipoidica as a rare cause for chronic leg ulcers: Case report series of ten patients. *Int Wound J*. 2015;12(5):548-54.
15. Berman HS, Shabihkhani M, Hogeling M. Pediatric necrobiosis lipoidica: Case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2021;27(7).
16. Tong, Lana X Penn, Lauren Meehan SA. Necrobiosis lipoidica. *Dermatology Online*. 2018;24(2):1-4.
17. Xie CB, Ring N, Damsky W, McNiff JM, Olino K, Odell I. Squamous cell carcinoma arising in longstanding necrobiosis lipoidica treated with radical resection and split-thickness skin graft. *JAAD Case Reports [Internet]*. 2022;19:90-3.
18. Campos I, Simoneti F, Caputo G, Lacaz E, Criado PR, Filho CM, et al. Sarcoidosis with necrobiosis-lipoidica-like skin lesions: A challenge for the dermatologist. *Heal Sci Reports*. 2021;4(1):2-5.
19. Abdat R, Cohen SR, Deverapalli S, Hoot J, Yang FC. Use of fractionated microneedle radiofrequency for necrobiosis lipoidica. *Lasers Med Sci*. 2021;36(6):1337-9.
20. Kaae J, Philipsen PA, Wulf HC. Photodynamic therapy of necrobiosis lipoidica using methyl aminolevulinate: A retrospective follow-up study. *Photodiagnosis Photodyn Ther [Internet]*. 2018;22:223-6.
21. Rajabi-Estarabadi A, Aickara DJ, Hirsch M, Williams NM, Maranda EL, Van Badiavas E. Laser and light therapies for the treatment of necrobiosis lipoidica. *Lasers Med Sci*. 2021;36(3):497-506.