

# Paniculitis histiocítica citofágica con remisión espontánea

## Spontaneous remission cytophagic histiocytic panniculitis

Fiorella Bertani<sup>1</sup>, Ada Laura López Di Noto<sup>2</sup>, Laura Weintraub<sup>2</sup>, Graciela Sánchez<sup>3</sup> y Gladys Merola<sup>4</sup>

### RESUMEN

La paniculitis histiocítica citofágica es una patología que afecta principalmente la porción lobulillar del tejido adiposo, poco frecuente y documentada. La mayoría de los casos se asocian a un síndrome hemofagocítico, de curso rápido, afectación visceral y desenlace mortal. En menor proporción, puede tener una presentación limitada a la piel, como en este caso. Se presenta a una paciente con diagnóstico de paniculitis histiocítica citofágica no asociada a síndrome hemofagocítico, con remisión espontánea del cuadro y seguimiento desde hace 11 años.

gocítico, con remisión espontánea del cuadro y seguimiento desde hace 11 años.

**Palabras clave:** paniculitis histiocítica citofágica, paniculitis lobulillar, síndrome hemofagocítico.

Dermatol. Argent. 2020, 26 (2): 73-75

### ABSTRACT

*Cytophagic histiocytic panniculitis is a pathology that mainly affects the lobular portion of adipose tissue, it is rare and scarcely reported. The majority of cases are associated with an acute haemophagocytic syndrome with visceral involvement and fatal outcome. In a lesser proportion it can be presented limited to the skin. We present a patient with a diagnosis of cytophagic histiocytic panniculitis not associated*

*with hemophagocytic syndrome, and spontaneous remission with follow-up for 11 years by our Department.*

**Key words:** cytophagic histiocytic panniculitis, lobar panniculitis, hemophagocytic syndrome.

Dermatol. Argent. 2020, 26 (2): 73-75

<sup>1</sup> Médica Residente de Dermatología, Carrera de Médico Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires

<sup>2</sup> Médica de Planta Especialista en Dermatología

<sup>3</sup> Médica Anatomopatóloga

<sup>4</sup> Jefa del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Fiorella Bertani

E-mail: fio.bertani@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 2/1/2020

Fecha de trabajo aceptado: 25/6/2020

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

## CASO CLÍNICO

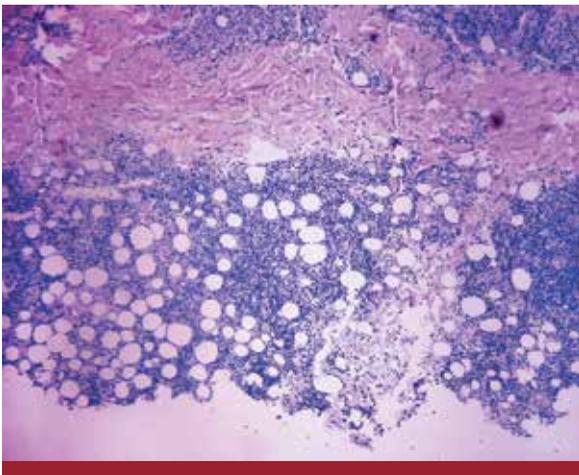
Una paciente de 40 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial tratada con enalapril y neutropenia cíclica idiopática (NCI), consultó por primera vez hace 11 años por una dermatosis localizada en ambos muslos, de varias semanas de evolución. En el examen físico presentaba múltiples nódulos dolorosos cubiertos por piel eritematoviolácea (Fotos 1 y 2), con buen estado general. Con el diagnóstico presuntivo de paniculitis, se realizó una biopsia que informó

la presencia de paniculitis lobulillar con infiltrado de histiocitos, macrófagos y linfocitos sin características de atipia (Fotos 3 y 4). Con estos resultados, se diagnosticó paniculitis histiocítica citofágica (PHC).

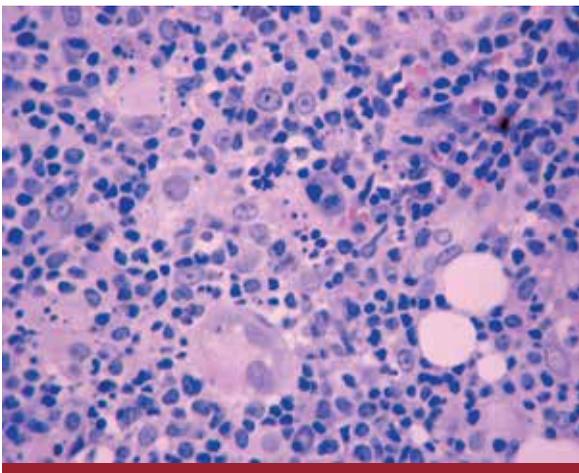
Se realizó inmunomarcación que resultó ser positiva difusa, con CD45 perivascular y perianexial, CD3 y CD5 focal en linfocitos pequeños, CD68 positivo en células de aspecto histiocítico y CD20 positivo aislado.



**FOTOS 1 y 2:** Nódulos cubiertos por piel eritematoviolácea en el muslo derecho.



**FOTO 3:** Paniculitis lobulillar, intenso infiltrado inflamatorio en la hipodermis (HyE, 40X).



**FOTO 4:** Infiltrado compuesto por histiocitos, macrófagos y linfocitos sin atipia (HyE, 400X).

Se solicitaron: hemograma, hepatograma, perfil renal, coagulograma, proteinograma, colagenograma, eritrosedimentación, PCR, LDH, serologías para HIV,

hepatitis B y C, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr. Como datos positivos presentaba neutropenia y eritrosedimentación elevada. La determinación de alfa-1 antitripsina era normal. Radiografía de tórax, PPD e hisopados de fauces negativos. Se solicitó la interconsulta con el Servicio de Hematología, que descartó un proceso hematológico maligno coexistente. Debido a la NCI, la paciente realizó tratamiento con factor estimulante de colonias leucocitarias, que corrigió la neutropenia.

El cuadro cutáneo se resolvió espontáneamente en un período de 2 meses. La paciente continuó en seguimiento periódico por el Servicio de Dermatología, sin presentar recidiva.

### COMENTARIOS

La PHC es una paniculitis lobulillar extremadamente infrecuente, descrita por Winkelmann en 1980. Su origen se asocia a una reacción secundaria a la proliferación benigna de linfocitos T o desorden de las células T, que puede ser causada por infecciones virales (principalmente Epstein-Barr), bacterianas o parasitarias; malignidad y, ocasionalmente, enfermedades reumatológicas<sup>1,2</sup>. En 2011 se publicó un caso asociado a la vacunación contra el H1N1<sup>3</sup>. Su principal diagnóstico diferencial son los linfomas cutáneos de células T con compromiso subcutáneo, sobre todo los que expresan un fenotipo citotóxico y, alguna vez, el fenotipo NK/T<sup>4</sup>.

La presentación clínica consiste en la aparición de nódulos de diferentes tamaños cubiertos por piel de coloración variable que, en algunos casos, pueden ulcerarse. Las lesiones se localizan con mayor frecuencia en las extremidades. Se asocia a manifestaciones sistémicas que incluyen fiebre, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías, pancitopenia, alteraciones hepáticas, hipertrigliceridemia y coagulopatía.

La PHC se clasifica según su curso clínico en tres variantes: de curso rápido y desenlace mortal dentro de los 2 años del diagnóstico, evolución mayor de 2 años con períodos de exacerbación y remisión que lleva a la muerte, y de curso agudo o intermitente, con respuesta al tratamiento, sin desenlace mortal<sup>5</sup>.

La tercera forma de presentación, descrita como PHC benigna, no suele acompañarse de síntomas sistémicos o alteraciones de laboratorio, su origen se asocia a una reacción inflamatoria<sup>5</sup>. Es el caso de la paciente presentada. Sin embargo, esto es cuestionado por algunos autores que afirman que toda PHC se asocia a un linfoma cutáneo de células T y que la incapacidad de detectarlo precozmente se debe a las limitaciones de los métodos de estudio actuales. Por lo tanto, son necesarios controles periódicos por hematología. En el caso de esta paciente se realizan cada 6 meses e incluyen examen físico y hemograma<sup>6,7</sup>.

Las características histológicas consisten en un infiltrado de histiocitos y linfocitos de predominio lobulillar, necrosis grasa variable, extravasación de eritrocitos o franca hemorragia, cambios vasculares, fagocitosis celular por los histiocitos que forman las llamadas “células en bolsa de porotos” o *bean bag cells*. Los histiocitos citofágicos también pueden tener presencia visceral (hígado, bazo, ganglios linfáticos, médula ósea, etc.). Para su diagnóstico es importante realizar la inmunomarcación para tipificar estas células<sup>2</sup>.

El manejo de la PHC en general se basa en el uso de inmunosupresores, inmunomoduladores y citotóxicos cuyo blanco sean los macrófagos e histiocitos activados (corticosteroides, etopósido, dosis altas de inmunoglobulina intravenosa) y los linfocitos T activados (corticosteroides, ciclosporina)<sup>7,8</sup>. Se publicaron casos de manejo exitoso con tacrolímús y anakinra<sup>9,10</sup>. Las formas clínicas más agresivas presentaron una mortalidad del 70%, aun en aquellos casos en los que el tratamiento era el indicado<sup>9</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Manoj J, Kaliyadan F, Unni M, Dharmaratnam A. Cytophagic histiocytic panniculitis: report of two cases. *Indian J Dermatol* 2011;56:306-308.
2. Abbas H, Aslam A, Saad M, Niazi M, et al. Cytophagic histiocytic panniculitis (CHP) in a patient with SLE found after autopsy: when a rash is “complicated!”. *Case Rep Dermatol Med* 2019;2019:6830862.
3. Pauwels C, Bulai Livideanu C, Maza A, Lamant L, et al. Cytophagic histiocytic panniculitis after H1N1 vaccination: a case report and review of the cutaneous side effects of influenza vaccines. *Dermatology* 2011;222:217-220.
4. Gallardo F, Pujol R. Subcutaneous panniculitic-like T-cell lymphoma and other primary cutaneous lymphomas with prominent subcutaneous tissue involvement. *Dermatol Clin* 2008;26:529-540.
5. Aronson I, Worobec S. Cytophagic histiocytic panniculitis and hemophagocytic lymphohistiocytosis: an overview. *Dermatol Ther* 2010;23:389-402.
6. Wick M, Patterson J. Cytophagic histiocytic panniculitis- a critical reappraisal. *Arch Dermatol* 2000;136:922-924.
7. Marzano A, Berti E, Paulli M, Caputo R. Cytophagic histiocytic panniculitis and subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: report of 7 cases. *Arch Dermatol* 2000;136:889-896.
8. Filipovich AH. Hemophagocytic lymphohistiocytosis and other hemophagocytic disorders. *Immunol Allergy Clin North Am* 2008;28:293-313.
9. Miyabe Y, Murata Y, Baba Y, Ito E, et al. Successful treatment of cyclosporine-A-resistant cytophagic histiocytic panniculitis with tacrolimus. *Mod Rheumatol* 2011;21:553-556.
10. Behrens E, Kreiger P, Cherian S, Cron R. Interleukin 1 receptor antagonist to treat cytophagic histiocytic panniculitis with secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis. *J Rheumatol* 2006;33:2081-2084.