

# Necrobiosis lipóidica sobre cicatriz de apendicectomía en una paciente con morfea de mama

Elvira Acebo<sup>a</sup>, Jesús Gardeazábal<sup>a</sup>, María Marcellán<sup>a</sup>, Olatz Lasa<sup>a</sup>, Juan J. Burgos<sup>b</sup> y José L. Díaz-Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Bilbao. España.

<sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Bilbao. España.

**Resumen.**—La morfea es una enfermedad esclerosante de la piel que cuando afecta a la mama puede confundirse clínicamente con un carcinoma. Se ha descrito asociada con radioterapia previa y con implantes mamarios de silicona. Se describe el caso de una mujer con morfea de mama que desarrolló una necrobiosis lipóidica sobre una cicatriz de apendicectomía realizada 38 años antes. La necrobiosis lipóidica sobre cicatrices quirúrgicas es un hallazgo poco frecuente en la literatura médica. En este artículo se revisan los casos publicados y se discute la asociación de la necrobiosis lipóidica con la morfea.

**Palabras clave:** necrobiosis lipóidica, morfea, mama, cicatriz, Koebner.

## NECROBIOSIS LIPOIDICA OVER APPENDECTOMY SCAR IN A PATIENT WITH MORPHEA OF THE BREAST

**Abstract.**—Morphea is a sclerosing skin disease that may be clinically confused with a carcinoma when it involves the breast. It has been described in association with earlier radiotherapy and with silicone breast implants. We describe the case of a woman with morphea of the breast who developed necrobiosis lipoidica over the scar of an appendectomy performed 38 years earlier. Necrobiosis lipoidica over surgical scars is infrequently found in the literature. We review the published cases and discuss the association of necrobiosis lipoidica with morphea.

**Key words:** necrobiosis lipoidica, morphea, breast, scar, Koebner.

## INTRODUCCIÓN

La morfea, o esclerodermia localizada, es una enfermedad esclerosante de la piel, idiopática y autolimitada, que suele localizarse en el tronco de mujeres de mediana edad<sup>1</sup>. La mayoría de los casos publicados de morfea en la mama se han relacionado con radioterapia previa<sup>2</sup>.

La necrobiosis lipóidica (NL) es una dermatosis de causa desconocida que cursa con una alteración del colágeno y se localiza preferentemente en el área pretibial de pacientes diabéticos<sup>3</sup>. Su localización en cicatrices es una manifestación del fenómeno de Koebner que se ha reflejado rara vez en la literatura médica<sup>4-10</sup>.

Se describe un caso de NL sobre una cicatriz de apendicectomía en una paciente con morfea de mama sin historia de radioterapia previa.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 59 años, apendicectomizada en 1963 e intervenida posteriormente por síndrome del túnel carpiano, acudió al Servicio de Ginecología en 1991 con una placa indurada en la mama izquierda de 2 años de evolución (fig. 1A). En una mamografía se observó un engrosamiento de la piel con mayor densidad del tejido subcutáneo. En la biopsia realizada para descartar infiltración cutánea por carcinoma de mama, se apreció un engrosamiento fibrótico de la dermis y tejido subcutáneo con ausencia de células inflamatorias y de anejos cutáneos (fig. 1B). La paciente no había recibido radioterapia ni tenía historia de implantes mamarios de silicona. Fue remitida al Servicio de Dermatología con el diagnóstico de morfea. En el examen físico se observó una placa indurada y nacarada, de 8 × 6 cm, adherida a tejido subcutáneo en cuadrantes izquierdos de mama izquierda. La paciente no tenía fenómeno de Raynaud ni clínica sistémica. Se realizó una analítica general que fue normal. La serología para *Borrelia burgdorferi* fue negativa, así como los anticuerpos antinucleares, incluido anti-Scl 70. Estuvo en tratamiento con clobetasol tópico de forma intermitente y cloroquina 250 mg/día durante 12 meses. Tras una progresión inicial de 4 años la placa ha permanecido estable. En una de las visitas de seguimiento, en el año 2001, refirió una le-

### Correspondencia:

Elvira Acebo. Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Pl. de Cruces, s/n. 48903. Baracaldo. Bilbao. España. eacebo@aedv.es

Recibido el 14 de julio de 2005.

Aceptado el 10 de octubre de 2005.

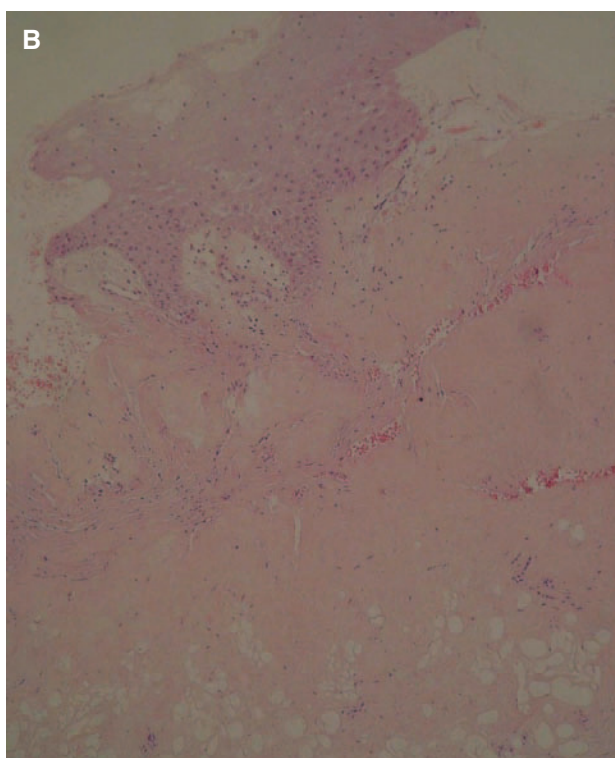


Fig. 1.—A) Placa nacarada e indurada que retrae la piel de la mama. B) Edema y esclerosis en la dermis reticular con ausencia de anejos y de células inflamatorias. (Hematoxilina-eosina,  $\times 10$ .)

sión de un año de evolución sobre la cicatriz de apendicectomía. En la exploración se observó una placa violácea de borde indurado con una zona central amarillenta con telangiectasias, ulcerada parcialmente, que se disponía de forma longitudinal siguiendo el trayecto de la cicatriz (fig. 2A). Se tomó una biopsia en la que se observaron granulomas con histiocitos, células multinucleadas, linfocitos y células plasmáticas, dispuestos en empalizadas y en filas paralelas en dermis y tejido subcutáneo, junto con focos de colágeno degenerado (fig. 2B). Con el diagnóstico de NL, se realizó un análisis de sangre en el que se de-

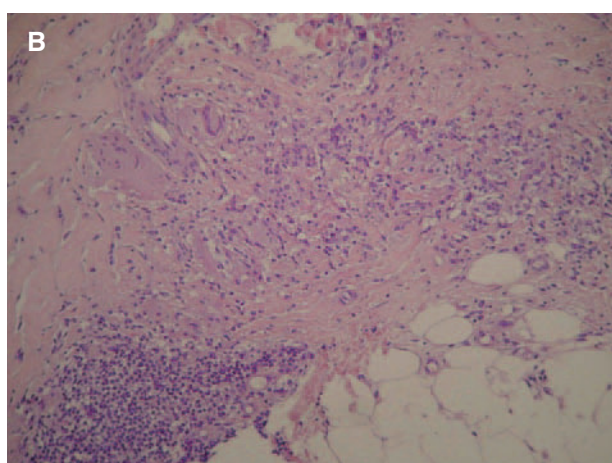


Fig. 2.—A) Placa amarillenta ulcerada y en disposición longitudinal siguiendo el trayecto de la cicatriz de apendicectomía. B) Infiltrado granulomatoso con células gigantes en dermis profunda y foco de colágeno degenerado en la esquina superior derecha. (Hematoxilina-eosina,  $\times 40$ .)

teció una glucemia de 172 mg/dl. Fue tratada con clobetasol tópico y ácido fusídico en el área ulcerada, con reepitelización completa de la misma. En el momento actual la placa de morfea permanece estable y la NL ha mejorado ligeramente. No han aparecido nuevas lesiones de NL sobre las cicatrices de la cirugía del túnel carpiano.

## COMENTARIO

La morfea suele ser una enfermedad autolimitada que se caracteriza por engrosamiento e induración de la piel y la grasa subcutánea debido a un depósito excesivo de colágeno. Es de causa desconocida y se han publicado casos de morfea tras radioterapia, vacunas, infecciones (*B. burgdorferi*) y tras la ingesta de ciertos medicamentos<sup>1,2,11-14</sup>. Se han implicado en su patogénesis<sup>1</sup> una alteración vascular y/o una disfunción inmunológica. Existen pocas publicaciones de morfea de mama y la mayoría de los casos publica-

TABLA 1. NECROBIOSIS LIPOÍDICA EN CICATRICES

Referencias	Sexo y edad	Diabetes	Localización	Cirugía previa	Intervalo*
Sahl	Mujer, 28	Sí	Abdomen	Colecistectomía y apendicectomía	8,5 años
Miller	Mujer, 30	Sí	Abdomen	Colecistectomía	3 años
Llajam	Hombre, 35	Sí	Piernas, tórax, pies, fosa poplítea	Ninguna (cicatrices de quemaduras)	Sin datos
Schumacher et al	Mujer, 52	No	Piernas	Osteosíntesis	6 meses
Gebauer et al	Hombre, 59	Sí	Pierna izquierda	Safenectomía para <i>bypass</i>	Corto**
Vion et al	Mujer, 30	No	Piernas	Flebectomías	4 años
Ghate et al	Mujer, 58	Sí	Antebrazo izquierdo	Arteriectomía radial para <i>bypass</i>	Corto
Nuestro caso	Mujer, 71	Sí	Abdomen	Apendicectomía	38 años

\*Intervalo de tiempo entre la cirugía y la aparición de las lesiones de necrobiosis lipóidica.

\*\*Según se refiere en la publicación.

dos hacen referencia a pacientes con cáncer de mama tratados con radioterapia<sup>2</sup> o con implantes mamarios de silicona<sup>11</sup> y con menos frecuencia son casos de pacientes sin antecedentes patológicos<sup>12-14</sup>. Clínicamente puede simular un cáncer de mama y la paciente puede ser remitida en primer lugar al ginecólogo como ocurrió en el caso que se describe. La mamografía y la biopsia se consideran necesarias, especialmente en mujeres con antecedentes de cáncer de mama tratado con radioterapia para diferenciar la morfea, la fibrosis posradiación y la recidiva del cáncer.

La NL es una enfermedad granulomatosa de la piel que se acompaña de zonas de colágeno necrobiótico. Afecta entre el 0,3 y el 1,6 % de los diabéticos, sin embargo del 11 al 65 % de los pacientes con NL tienen glucemia alterada. Debido a su localización preferente en el área pretibial se ha sugerido que los traumatismos pueden tener un papel etiológico<sup>3</sup>. Sin embargo, se ha publicado muy pocas veces la NL como una manifestación del fenómeno de Koebner. Hay sólo 7 casos publicados de NL sobre cicatrices<sup>4-10</sup>. La mayoría corresponden a mujeres diabéticas de mediana edad con lesiones de NL sobre cicatrices de intervenciones quirúrgicas previas (tabla 1). El intervalo de tiempo entre la cirugía y la aparición de la lesiones varía entre 6 meses y 8 años. A diferencia de los casos publicados, en nuestra paciente la apendicectomía fue realizada 38 años antes del inicio de la lesiones cutáneas. En la patogenia del fenómeno de Koebner se han implicado diversos factores incluyendo traumatismos (picaduras, quemaduras, excoriaciones), reacciones alérgicas y/o irritativas (tatuajes, tintes de pelo), reacciones a drogas, infecciones (herpes zóster, foliculitis) y procedi-

mientos terapéuticos (láser, radioterapia)<sup>15</sup>. Curiosamente, casi todos los casos publicados de fenómeno de Koebner y NL ocurren en el seno de cicatrices inducidas quirúrgicamente, lo cual sugiere la necesidad de un daño de la dermis profunda para el desarrollo de la lesiones. Recientemente, se ha publicado un caso de granuloma anular sobre una cicatriz quirúrgica de safenectomía y se ha postulado que un proceso de cicatrización anómalo podría inducir una activación de células T *helper* con liberación de citocinas que promoverían el desarrollo de las lesiones<sup>16</sup>.

La coexistencia en la misma paciente de dos dermatosis con distintas alteraciones del colágeno (esclerosis en la morfea y necrobiosis en la NL), ambas mediadas inmunológicamente, llamó la atención. No se han encontrado casos previamente publicados sobre la coexistencia de morfea y NL, lo que sugiere que se trata de un hallazgo coincidental. Sin embargo, en nuestro caso, especulamos que la alteración inmunológica que presumiblemente interviene en la patogenia de la morfea puede haber influido en la aparición de la NL en la cicatriz de la apendicectomía, lo que ayudaría a explicar el excepcionalmente largo intervalo de tiempo entre la cirugía y la aparición de las lesiones. Por otro lado, esta paciente tiene una presentación poco frecuente de la morfea, cuyo interés radica en su potencial confusión clínica con un carcinoma de mama.

#### Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marzano AV, Menni S, Parodi A, et al. Localized scleroderma in adults and children. Clinical and laboratory investigations of 239 cases. *Eur J Dermatol.* 2003;13:171-6.
2. Davis DA, Cohen PR, McNeese MC, Duvic M. Localized scleroderma in breast cancer patients treated with super-voltage external beam radiation: Radiation port scleroderma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:923-7.
3. Ferringer T, Miller F. Cutaneous manifestations of diabetes mellitus. *Dermatol Clin.* 2002;20:483-92.
4. Sahl W. Necrobiosis lipoidica diabetorum. Localization in surgical scars. *J Cut Pathol.* 1978;5:249-53.
5. Miller RA. Koebner phenomenon in a diabetic with necrobiosis lipoidica diabetorum. *Int J Dermatol.* 1990;29:52-3.
6. Llajam MA. Koebner's phenomenon and necrobiosis lipoidica diabetorum. *Br J Clin Pract.* 1990;44:765.
7. Schumacher F, Schnyder UW. Necrobiosis lipoidica and Koebner phenomenon. *Hautartz.* 1991;42:587-8.
8. Gebauer K, Armstrong M. Koebner phenomenon with necrobiosis lipoidica diabetorum. *Int J Dermatol.* 1993;32:895-6.
9. Vion B, Burri G, Ramelet AA. Necrobiosis lipoidica and silicotic granulomas on Muller's phlebectomy scars. *Dermatology.* 1997;194:55-8.
10. Ghate JV, Williford PM, Sane DC, Hitchcock MG. Necrobiosis lipoidica associated with Kóebner's phenomenon in a patient with diabetes. *Cutis.* 2001;67:150-60.
11. Lazar AP, Lazar P. Localized morphea after silicone gel breast implantation: more evidence for a cause-and-effect relationship. *Arch Dermatol.* 1991;127:263.
12. Opere E, Oleaga L, Ibáñez T, Grande D. Localized scleroderma of the breast. *Eur Radiol.* 2002;12:1483-5.
13. Treiber ES, Goldberg NS, Levy H. Breast deformity produced by morphea in a young girl. *Cutis.* 1994;54:267-8.
14. Weinberg JM, Hirsch RJ, Don PC. Morphoea of the breast in a young girl. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:497-8.
15. Weiss G, Shemer A, Trau H. The Koebner phenomenon: review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002;16:241-8.
16. Borgia F, Cannavo SP, Guarneri F, Manfre C, Vaccaro M. Isomorphic response after saphenectomy in a patient with granuloma annulare. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:31-3.