

# Perniosis lúpica: Un reporte de caso

Paulo César Marroquín Mijangos<sup>1</sup>, Rita Angélica Pineda Sic<sup>1</sup>,  
Joselyn Aracely Álvarez Meza<sup>1</sup>, María Fernanda García González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Medicina Interna, Hospital General San Juan de Dios, Guatemala

**Fecha de envío:** 31/03/2024

**Fecha de aceptación:** 05/09/2024

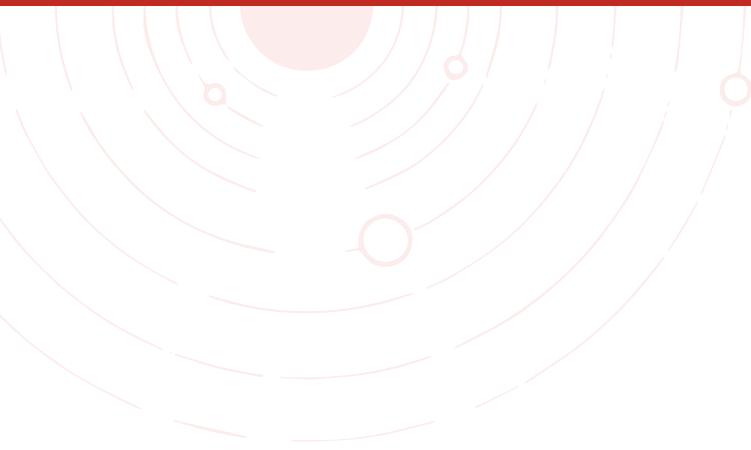
**Fecha de publicación:** 30/11/2024

**Citación:** Marroquín Mijangos, P.C., Pineda Sic, R.A., Álvarez Meza, J.A., García González, M.F. Perniosis lúpica: reporte de caso. *Rev. Fac. Med.*, 2024, Nov.; 2 (2), III Época: 42-49.

**DOI:** <https://www.doi.org/10.37345/23045329.v2i2.120>

**Correo electrónico:** [paulmijango08@gmail.com](mailto:paulmijango08@gmail.com)

**ISSN:** 2304-5329 | 2304-5353



## **Chilblain lupus:** *A case report*

### **RESUMEN**

La perniosis lúpica es una forma rara de lupus eritematoso cutáneo. Esta se caracteriza por la presencia de pápulas eritematovioláceas que se presentan como consecuencias a cambios de temperatura. **Observación clínica:** Paciente masculino de 23 años con historia de pápulas violáceas en rostro, manos y pies pruriginosas posterior a episodio de vómitos. ANA: 2; Anti-Smith: 3.8 U/mL, Anti-RO: 25 U/mL. En histología se observó dermatitis de interfase, infiltrado perivascular de predominio linfocítico y focos de paniculitis septolobular difusa. **Conclusión:** La detección temprana de la perniosis lúpica permite brindar tratamiento local y farmacológico para evitar complicaciones a largo plazo como necrosis o infecciones.

---

**Palabras clave:** eritema pernio, lupus eritematoso cutáneo, lupus eritematoso sistémico, dermatitis

### **ABSTRACT**

*Chilblain lupus is a rare form of cutaneous lupus erythematosus. This is characterized by the presence of erythematous-violaceous papules that appear as a consequence of changes in temperature. **Case description:** A 23-year-old male patient with a history of itchy violaceous papules on the face, hands, and feet after an episode of vomiting. ANA: 2; Anti-Smith: 3.8 U/mL, Anti-RO: 25 U/mL. Histology revealed interface dermatitis, predominantly lymphocytic perivascular infiltrate, and foci of diffuse septal lobular panniculitis. **Conclusion:** Early detection of chilblain lupus allows local and pharmacological treatment to be provided to avoid long-term complications such as necrosis or infections.*

---

**Keywords:** chilblains, lupus erythematosus, cutaneous, systemic lupus erythematosus, dermatitis

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) abarca una amplia variabilidad clínica de manifestaciones cutáneas que van desde exantema, ulceración, alopecia difusa, lesiones papulares hasta placas discoides y cicatrices <sup>(1)</sup>. La perniosis lúpica, también conocida como lupus de Hutchinson, es una forma rara de lupus eritematoso cutáneo crónico <sup>(2)</sup>. Su incidencia se presenta entre un 3 a 20 % de los pacientes y se presenta en un 1 % en hombres <sup>(2,3)</sup>. Existen dos formas: la primaria o idiopática, no se asocia con una enfermedad subyacente, y la secundaria, se manifiesta como consecuencia de alguna otra patología (*i.e.*: gammapatía monoclonal, enfermedad del tejido conectivo, crioglobulinemia o leucemia mielomonocítica crónica). A menudo se asocia con otras formas de lupus cutáneo y alrededor del 20 % de los pacientes desarrollan LES <sup>(4)</sup>. La perniosis se caracteriza por la presencia de pápulas eritematovioláceas que se presentan como consecuencias de

cambios de temperatura <sup>(3,5)</sup>. Los síntomas se desarrollan generalmente entre 12 y 24 horas después del evento desencadenante <sup>(6)</sup>. El deterioro de la circulación de pequeños vasos, la estasis sanguínea y la trombosis vascular exacerbada por el frío son sus factores fisiopatológicos <sup>(5,7)</sup>. Los anticuerpos antinucleares (ANA) suelen ser positivos y tienden a presentar un patrón moteado <sup>(2)</sup>. También pueden encontrarse presentes anticuerpos anti-Ro/SSA y antifosfolípidos <sup>(8)</sup>. La detección temprana permite brindar tratamiento adecuado y evitar complicaciones como infecciones o necrosis.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente masculino de 23 años, con antecedente de hipotiroidismo, con historia de que cuatro meses previos a consultar inició con mialgias, adinamia y artralgias. Cinco días previos a la consulta, el paciente tuvo vómitos de abundante cantidad, seis episodios, asociado a adinamia; al día siguiente,

**Tabla 1.** Evaluación bioquímica del paciente

Parámetro	Resultado	Referencia
Glóbulos blancos	3.45 / L	4.5 – 11/ L
Neutrófilos	2.87 k/L	2.5 – 8 k/L
Linfocitos	0.40 k/L	1 – 4 k/L
Hemoglobina	6.38 g/dl	13.5 – 17.5 g/dl
Plaquetas	154.4 k/L	150 – 400 k/L
Velocidad de eritrosedimentación	49 mm/hr	< 15 mm/hr
Creatinina	0.53 mg/dl	0.6 – 1.2 mg/dl
Gamma glutamil transferasa	110 U/L	5 – 40 U/L
Fosfatasa alcalina	222 U/L	25 – 100 U/L
Lactato deshidrogenasa	380 U/L	100 – 250 U/L

*Datos bioquímicos del paciente al ingreso junto con valores de referencia para cada uno.*

presentó lesiones papulares hiperpigmentadas en el rostro, manos y pies, asociadas a prurito (Figura 1). La adinamia se exacerbó, por lo que decidió consultar tres días después. Al examen físico, el paciente se encontró hipotenso y en malas condiciones generales. Se observó dermatosis generalizada caracterizada por manchas hipocrómicas diseminadas en rostro de predominio en región frontal y pápulas eritematosas violáceas en dorso de la nariz y pabellón auricular con bordes bien definidos aproximadamente de 2 mm de diámetro. Presencia de pápulas violáceas, algunas ulceradas en falanges distales de manos y pies de 2-3 mm de diámetro con bordes regulares y bien definidos que asienta sobre piel xerótica asociada a prurito de evolución subaguda (Figura 1). Se obtuvo laboratorios para la evaluación bioquímica del paciente (Tabla 1). Se realizó consulta a reumatología quienes solicitaron estudios complementarios evidenciando ANA: 2; anti-SM: 3.8 U/mL, anti-RO: 25 U/mL, crioglobulinas: negativas.

Ante la sospecha de lupus eritematoso, se solicitó biopsia de piel, en la que se evidenció ligera acantosis con áreas de hipergranulosis y papilomatosis, presencia de daño vacuolar basal en epidermis y presencia de queratinocitos necróticos compatibles con dermatitis de interfase. En la dermis papilar, se observó infiltrado inflamatorio crónico perivascular de predominio de linfocitos. En la dermis reticular, se evidenció inflamación aguda y crónica con focos de necrosis coagulativa. Se observaron focos de paniculitis septolobular difusa, con vasculitis de pequeños vasos (Figura 2). Estos hallazgos fueron compatibles con perniosis lúpica. Se realizó resucitación con cristaloides para manejo del estado de choque y mejorar perfusión en los sitios acrales y mejoría de temperatura. Posterior a ello, se inició tratamiento con prednisona e hidroxicloroquina, con lo que presentó mejoría de dermatosis.

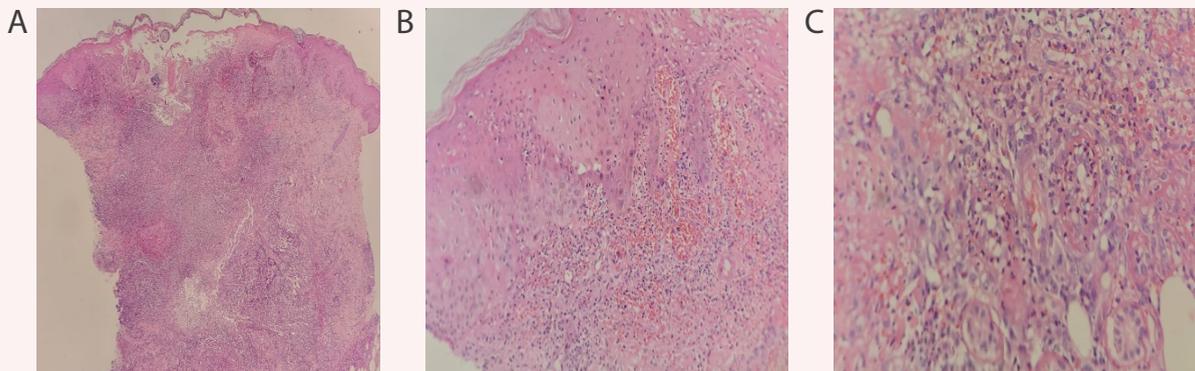
**Figura 1.** Hallazgos físicos característicos de perniosis lúpica





*Perniosis lúpica caracterizada por dermatosis generalizada con pápulas eritematosas violáceas en el dorso de la nariz con ulceración (A) y en el pabellón auricular (B). Se observan lesiones papulares eritematosas y violáceas, algunas ulceradas en pierna derecha y falanges distales de pies (C y D).*

**Figura 2.** *Histología de biopsia de piel*



*Histología de biopsia de piel con tinción de hematoxilina-eosina 10X (A). Bajo tinción H&E 40X, se observa presencia de daño vacuolar basal en epidermis y presencia de queratinocitos necróticos. En dermis papilar, se observa infiltrado perivascular de predominio linfocítico y, en dermis reticular, focos de necrosis coagulativa (B). Con tinción H&E 100X, se observa presencia de infiltrado inflamatorio de componente agudo y crónico perivascular (C).*

## DISCUSIÓN

La perniosis lúpica es una forma rara y crónica de LES cutáneo y puede coexistir con o sin lupus eritematoso sistémico; alrededor del 20 % de los pacientes que presentan este padecimiento desarrollan lupus en algún momento de su vida <sup>(9)</sup>. Se caracteriza por lesiones eritematosas, pruriginosas y levemente dolorosas que, generalmente, afectan las superficies acrales (como extremos de los dedos y artejos). Cuando las palmas y las plantas están afectas, estas pueden desarrollar necrosis, fisuras o infecciones <sup>(3)</sup>. En menor frecuencia, están involucrados la nariz y los oídos, como se presentó en el caso <sup>(5,9)</sup>. La perniosis lúpica puede presentarse años o décadas después de algún tipo de manifestación de LES cutáneo <sup>(9,10)</sup>.

Se ha establecido que la mayoría de los casos esporádicos son desencadenados por una lesión microvascular o por vasoconstricción inducida por el frío; en el caso descrito, las lesiones fueron producidas debido a la disminución de la temperatura secundaria al estado de choque hipovolémico del paciente <sup>(9)</sup>.

El diagnóstico diferencial de estas pápulas purpúricas pruriginosas incluye:

- La perniosis lúpica,
- eritromegalia,
- el lupus pernio, el cual es una manifestación cutánea de sarcoidosis. <sup>(11)</sup>

La Clínica Mayo, en 1994, propuso criterios para el diagnóstico de perniosis lúpica, estos deben cumplir los dos criterios mayores y, al menos, un criterio menor. Los criterios mayores incluyen:

- Lesiones cutáneas acrales asociadas con temperatura fría
- Evidencia de lupus eritematoso en lesiones cutáneas en histopatología o inmunofluorescencia directa, y tres criterios menores:

1. Lupus eritematoso sistémico/lupus eritematoso discoide
2. Respuesta a terapia de lupus eritematoso
3. Estudios de crioglobulina/crioaglutinina negativos <sup>(9)</sup>

En este caso, el paciente cumple con los criterios mayores mencionados, presenta:

- Lesiones asociadas a temperatura fría
- Datos histopatológicos de lupus eritematoso, los cuales eran dermatitis vacuolar de interfase, infiltrado linfocítico perivascular y edema papilar, así como la presencia de los tres criterios menores <sup>(9,12)</sup>.

Algunos hallazgos inmunológicos pueden ser la presencia de factor reumatoideo positivo, ANAS, anticuerpos antifosfolípidos y anti-Ro. La presencia de anticuerpos anti-Ro se ha asociado directamente con la presencia de perniosis lúpica, dato que se presentó en el paciente. <sup>(6,8)</sup>

El tratamiento será dirigido en base a la forma de presentación clínica del paciente, desde cuadros leves que únicamente requieren las medidas de primera línea, que consisten en proteger los sitios acrales de las bajas temperaturas, como uso de ropa, guantes, calzado aislante y revertir las causas

de disminución de la temperatura; hasta cuadros más graves, como el estado de choque, en el que la resolución temprana evita que se perpetúe el daño <sup>(6)</sup>. El tratamiento farmacológico de primera línea para la forma leve y localizada son los corticoesteroides tópicos. Existe beneficio en el uso de inhibidores de la calcineurina como el tacrolimus y pimecrolimus tópico para evitar el uso prolongado de esteroides tópicos y sus efectos adversos, como atrofia cutánea <sup>(10)</sup>. La terapia sistémica puede incluir vasodilatadores como calcio antagonistas, inhibidores de la fosfodiesterasa (tadalafilo), fármacos que disminuyen la viscosidad sanguínea (pentoxifilina), y antibióticos en el caso de necrosis infectadas <sup>(6)</sup>. Los fármacos inmunosupresores e inmunomoduladores pueden ser utilizados en casos graves o refractarios, como lo son los corticoesteroides orales, antimaláricos y micofenolato mofetil <sup>(5,6,10)</sup>.

## CONCLUSIONES

La perniosis lúpica puede representar una enfermedad de curso benigno. Sin embargo, en ocasiones, puede tener lesiones generalizadas y producir necrosis intensa de las áreas distales del cuerpo, ejemplificado en este caso, por lo cual se decidió iniciar terapia con prednisona e hidroxicloroquina. El paciente presentó una adecuada respuesta al tratamiento, lo que refuerza los beneficios de la medicación sistémica en casos graves; además, esta respuesta también permite apoyar la confirmación diagnóstica, al ser un criterio menor propuesto por la Clínica Mayo. La presentación de este caso demuestra la importancia de realizar una anamnesis y examen físico adecuados, así como

identificar los diagnósticos diferenciales de la perniosis lúpica, con lo cual se pueden instaurar tratamientos efectivos y dirigidos con medidas locales o tratamiento farmacológico adecuado para evitar complicaciones como necrosis o infecciones.

---

### Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses con terceros. Los autores declaran no tener vínculo alguno con compañías farmacéuticas productoras o comercializadoras. No hubo patrocinio alguno para efectuar el presente estudio.

## REFERENCIAS

- <sup>1</sup> Günther, C., Wenzel, J. Lupus erythematosus. *J Dtsch Dermatol Ges*, 2023, April; 21(4): 426-430. DOI: <https://doi.org/10.1111/ddg.15049>
- <sup>2</sup> Shahid, A., Glaser, K., Fernandez. A. A Case Report of Chilblain Lupus Erythematosus in a Young Male with Literature Review. *SKIN The Journal of Cutaneous Medicine*, 2020, Jan.; 4(1): 85-91. DOI: <http://dx.doi.org/10.25251/skin.4.1.15>
- <sup>3</sup> González Hermosa, M.R., González Pérez, R, Soloeta Arechavala, R. Perniosis lúpica. *Piel: Formación continua en dermatología*. 2002; 17(6): 254-258. [https://doi.org/10.1016/S0213-9251\(02\)72585-9](https://doi.org/10.1016/S0213-9251(02)72585-9)
- <sup>4</sup> Ali, M.S.B. Chilblain lupus erythematosus- A rare encounter. *Open J Clin Med Images*. 2023, June; 3(1): 23958. DOI: <http://dx.doi.org/10.52768/2833-2725/1111>
- <sup>5</sup> Vinister, G.V., Roongta, R., Sinha, D., Chattopadhyay, A., Mondal, S. Chilblain Lupus. *Mediterr J. Rheumatol*. 2023, Jun.; 34(2): 269-270. DOI: <https://doi.org/10.31138/mjr.34.2.269>
- <sup>6</sup> Dubey, S., Joshi, N., Stevenson. O., Gordon, C., Reynolds, J.A. Chilblains in immune-mediated inflammatory diseases: A review. *Rheumatol (Oxford, United Kingdom)*. 2022, Nov.; 61(12): 4631-4642. DOI: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac231>
- <sup>7</sup> Restrepo, J.P., López, V., Echeverri, D.M., Buitrago, J.G. Perniosis lúpica. *Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol. Archivos*. 2013, Ene-Mar; 21(1):96-99. <https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/article/view/1010>
- <sup>8</sup> Cooper, E.E., Pisano, C.E., Shapiro, S.C. Cutaneous Manifestations of "lupus": Systemic Lupus Erythematosus and beyond. *Int J Rheumatol*. 2021, May; 2021. DOI: <https://doi.org/10.1155/2021/6610509>
- <sup>9</sup> Patel, S., Hardo, F. Chilblain lupus erythematosus. *BMJ Case Rep*. 2013, Nov.: 1-3. DOI: <https://doi.org/10.1136/bcr-2013-201165>
- <sup>10</sup> Lambertini, M., Vincenzi, C., Dika, E., La Placa, M. Chilblain Lupus with Nail Involvement: A Case Report and a Brief Overview. *Skin Appendage Disord*. 2018, Nov.; 5(1): 42-45. DOI: <https://doi.org/10.1159/000488543>
- <sup>11</sup> Castro-Corredor, D., Sánchez-Caminero, P., de Lara-Simón, I.M., Piaggio-Muente, F.L. A Rare Cutaneous Manifestation of the Systemic Erythematosus Lupus: The Chilblain Lupus – A Clinical Case. *Osteol Rheumatol – Open J*. 2020, March; 3(1): 4-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.17140/ORHOJ-3-112>
- <sup>12</sup> Wang, M.L., Chan, M.P. Comparative analysis of chilblain lupus erythematosus and idiopathic perniosis: Histopathologic features and immunohistochemistry for CD123 and CD30. *Am J Dermatopathol*. 2018, April; 40(4): 265-271. DOI: <https://doi.org/10.1097/dad.0000000000000945>



Copyright © 2024 Paulo César Marroquín Mijangos, Rita Angélica Pineda Sic, Joselyn Aracely Álvarez Meza y María Fernanda García González

Esta obra se encuentra protegida por una licencia internacional [Creative Commons 4.0 \(CC BY-NC-SA 4.0\)](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/). Usted es libre de: **Compartir** – copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato. **Adaptar** – remezclar, transformar y construir a partir del material. La licenciante no puede revocar estas libertades en tanto usted siga los términos de la licencia. Bajo los siguientes términos: **Atribución** – Usted debe dar crédito de manera adecuada, brindar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que usted o su uso tienen el apoyo de la licenciante. **No comercial** – Usted no puede hacer uso del material con propósitos comerciales. **Compartir igual** – Si remezcla, transforma o crea a partir del material, debe distribuir su contribución bajo la misma licencia del original. **No hay restricciones adicionales** – No puede aplicar términos legales ni medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otras a hacer cualquier uso permitido por la licencia. [Texto completo de la licencia](#)