

Lupus Eritematoso Profundo

Por *Hernán Corrales P. (*)*

INTRODUCCIÓN

Kaposi (1) se refirió en 1883 a los nodulos subcutáneos que pueden presentarse en el lupus eritematoso. Sin embargo, ya en 1869 se había referido al tema cuando aún no se había cambiado de nombre, según lo han demostrado Ramos e Silva y Portugal (2).

El lupus eritematoso profundo puede observarse en casos agudos (como los de Harvey (3), aunque según Arnold (4) es discutible ya que tales nodulos podrían haber sido reumáticos), en casos sub-agudos (como la primera observación de Ramos e Silva y Portugal (2), la segunda de Ramos e Silva (5), la de Pascher y Col. (6) y la de Mercana y Lavin Ochoa (7)) y en casos crónicos como en varios informes publicados.

Irgang (8) en 1940 hizo una descripción definitiva de las lesiones bajo el nombre de "lupus eritematosus profundus" en un paciente con placas infiltradas subcutáneas y lesiones discoides de la cara.

La interpretación de Pautrier (9), quien sostenía que las lesiones hipodérmicas eran de Sarcoides de Darier Roussy, coincidentes, ha sido rebatida por Arnold, Costa (10) y otros autores.

Costa y Junqueira (11) comunicaron el primer caso en América del Sur. Kren (1), Kingsbury, (13-14), Oliver (15), Fo'rdyce (16), Chargin (17) y otros han informado nodulos subcutáneos en lupus eritematosos. Arnold (18) en 1948 presenta un caso típico de lupus eritematoso discoide con lesión nodular profunda en mejilla.

El mismo autor, en 1955 informa 4 casos bien documentados y revisa el tema y Ramos e Silva (5) en 1959 propone el nombre de hipodermatitis del lupus eritematoso para el cuadro conocido como lupus eritematoso profundo (Kaposi-Irgang). Gay Prieto y Cols. (19) informan un nuevo caso en 1959, revisan el tema y afirman que hay lesiones hipodérmicas en más de la cuarta parte de los casos de lupus eritematoso, en diversos grados de intensidad que son una prueba de asistencia de las formas nodulares que serían una exageración de aquellas lesiones histológicas hasta hacerse clínicamente evidentes. Admite que las lesiones hipodérmicas pueden tener estructura sarcoidea algunas veces como en el caso presentado y otras, ser exclusivamente linfocitarias. Sería necesario estudiar numerosos cortes para excluir la existencia de algún nódulo de estructura folicular. Rowell, (20) al igual que los autores americanos, no admite la estructura sarcoidea de los nodulos en el Kaposi-Irgang.

(*) Profesor de Dermatología, Universidad Nacional de Honduras.
Jefe de la Sección de Dermatología del Hospital General de Tegucigalpa,
Honduras, C. A.



Fig. 1
Se observan nodulos cubiertos de piel eritematosa en mejilla izquierda y mentón.



Fíg. 2
Nuevo brote de nodulos, algunos alargados, que "enmarcan" la boca por el lado izquierdo. Retracción de la piel por atrofia hipodérmica en el mentón.



Fig. 3
Discreta deformación, por **atrofia** hipodérmica, del lado izquierdo del labio superior.



Fíg. 4
Atrofia de epidermis infiltrado **linfocitario** en dermis y un tapón córneo folicular y compromiso de anexos de la piel.

NOMENCLATURA

Ramos e Silva y Portugal, han dividido (as formas infiltradas de lupus eritematoso en tres categorías:

- 1.—Lupus eritematoso túbido consistente en placas edematosas eritematosas, relativamente transitorias.
- 2.—Lupus eritematoso hipertrófico que consiste en lesiones infiltradas y salientes, levantadas, con bordes gruesos y centro atrófico y escamoso, (lupus eritematoso hipertrófico y profundo de Bechet (21).
- 3.—Lupus eritematoso profundo (Irgang) caracterizado por nodulos bien delimitados, firmes, que están cubiertos por piel normal o moderadamente eritematosa, aunque a veces con lesiones típicas de lupus eritematoso discoide (Gay Prieto, Merchan y Col. y otros) y con focos a distancia más o menos típicos de lupus eritematoso "clásico".

CASO CLÍNICO

E. M. R. F., mujer de 17 años de edad, de Comayagüela, soltera. Noviembre 29 de 1961 (Exp. N° 33175, Clínica Centro Médico Hondureño).

Antecedentes familiares: La madre tuvo un epiteloma de piel y un abuelo murió de carcinoma avanzado de piel. Hermanos sanos.

Antecedentes personales: Amigdalitis, eruptivas de la infancia y adenitis submaxilar un año antes. Apendicetomía 4 años antes. Menarquia a los 15 años. Reglas regulares, dolorosas, tipo 30/4, escasas.

Enfermedad actual: Ocho meses antes aparecen nodulos bien definidos, firmes, indoloros en labio superior y región peribucal que le fueron tratados con antihistamínicos en un centro asistencial. Sobre algunos nodulos la piel es moderadamente rosada y la coloración aumenta un poco de intensidad en los días subsiguientes. Se siente un poco decaída.

La exploración cutánea revela que los nodulos, un poco movibles miden de 0.5 a 2 cm., se disponen en mejilla izquierda. Eritema suave en algunos de ellos con discreta descamación en otros y cubiertos de piel normal los demás. Son en número aproximado de doce.

El examen general revela mujer bien constituida y bien nutrida. El estudio de aparatos y sistemas es normal,, salvo discreto aumento del tiroides. Temperatura 37.4 P. A. 120/70. Examen de orina: normal. Radiografía de tórax: normal. Examen de sangre: VDRL, negativo. Hematíes 4.500.000, leucocitos 4.000. Fórmula leucocitaria: Jinfocitos 22, monocitos 8, neutrófilos 66, eosinófilos 2, basófilos 2. Velocidad de

sedimentación: 74. Hg 13 gm.%
Proteínas totales: 6.3 gm%, relación A/G 2.4, Reacción de Mantoux fue negativa. Se le habían practicado 2 aplicaciones de BCG previamente en un centro de asistencia pública. Plaquetas: 170.000.

Células lupus eritematosas: Se observan formas sospechosas (Dr. R. Durón)

Revisión posterior por células lupus eritematosas: Positivo (Dr. R. Durón).

Examen histopatológico: Cortes revelan un denso infiltrado dérmico y subcutáneo por masas de células linfocitarias maduras.

Dicho infiltrado es en su mayoría nodular con cierta preferencia por las zonas perianexiales. No se observan epiteloides en el centro de estos nodulos linfocitarios.

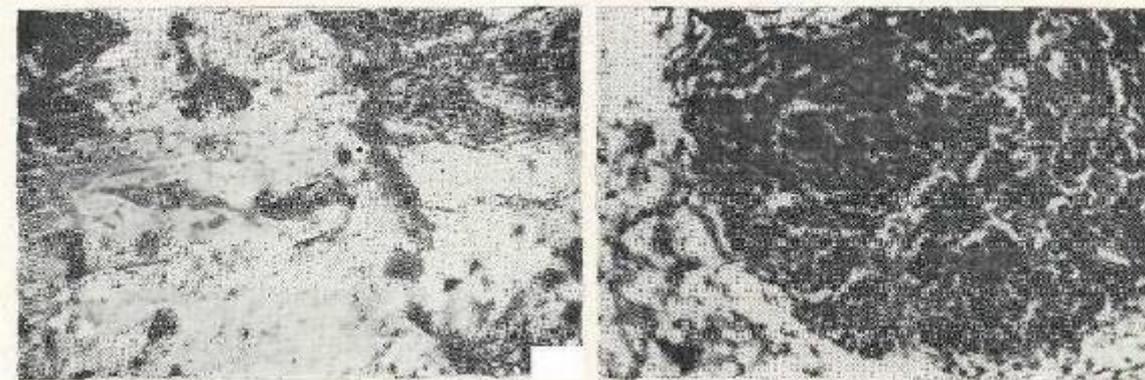


Fig. 5

En dermis profunda hay infiltrado similar

Fig. 6

Infiltrado subcutáneo por masas de linfocitos maduros. A la izquierda se ve tejido adiposo.

Tampoco se observan células gigantes. En la epidermis los cambios son discretos.

Colocamos al lupus eritematoso como posibilidad primaria (Dr. R. Durón) En la epidermis se observa atrofia ligera; hay poca ondulación papilar. La capa córnea está engrosada y hay tapones córneos foliculares.

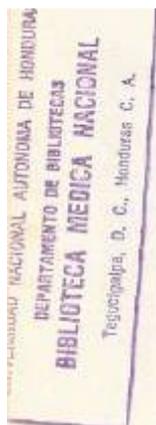
TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se administran 0.50 mgs. de Aralen (Bifosfato de Cloroquina) al día y se observa involución a los 15 días de tratamiento. Se reduce la dosis a 0.25 g. durante 15 días más.

Un mes después de iniciado el tratamiento se han reducido todos los nodulos. Se suspenden antimaláricos. Se administran vitaminas totales. Se observa retracción de la piel por atrofia hipodérmica de las lesiones. Permanece afebril. Durante 20 días no recibe antimaláricos y se reanuda con Plaquinol (Sulfato de hidroxiclороquina), a la dosis de 400 mgs. diarios por 15 días. Se observa la paciente frecuentemente. Cuatro meses después hay otro brote de nodulos, redondeados unos y alargados otros de 1 y 2 centímetros, sin cambios en la piel que los cubre; son firmes y enmarcan, por decir así, la boca por el lado izquierdo. Involucionan con el tratamiento, así como unas placas de lupus eritematoso en mejilla izquierda y en región preauricular derecha.

Hay febrícula de 4 décimos. El tratamiento se reanuda con Plaquinol a la misma dosis de 400 mgs. diarios y 15 mgs. diarios de Prednisona.

Un mes después, se observan solamente máculas residuales en los sitios afectados. Se continúa con 3 tabletas de Triquin al día por 3 días y luego 1 diaria durante 15 días en vista de que se formó otro elemento nodular de 0.5 cm. en mejilla derecha. El Triquin se continúa por dos meses en total. El elemento nodular descrito, se ha reducido, pero no ha desaparecido. Se inyecta Triamsinolona intralesionalmente, lo mismo que en otro nódulo más chico que aparece aisladamente en parte cutánea del labio inferior. Ambos desaparecen, nuevo examen por células lupus eritomasos: negativo. Afebril.



Durante 14 meses la paciente permanece asintomática y en buen estado general. Se forma infiltración **nodular** en labio superior *de* 1 cm. de diámetro, firme e indolora. Se trata con inyecciones intralesionales ds Triamsinolona y se reduce. Permanece libre ds lesiones.

Tres años después aparece nódulo infiltrativo en lóbulo de oreja izquierda con eritema muy leve, casi imperceptible. Se trata con Plaquinol y Prednisona y a! cabo **ds** un mes se **desintiltra** casi totalmente, pero persistiendo una parte que se reduce con Triamsinolona **intralesional**.

En junio de 1969, después di dos años de inactividad, se forma otro nódulo con suave eritema solamente por debajo de la oreja derecha, que *cede* con Plaquinol. No ha habido recidivas desde entonces.

COMENTARIOS

Las alteraciones histopatológicas que se pueden encontrar en este cuadro clínico son: en la epidermis hiperqueratosis sin paraqueratosis, con tapones córneos ostiofoliculares, degeneración hidrópica de las células basales y atrofia epidérmica. En la dermis hay dilatación de vasos, infiltración linfocitaria, sobre todo en derredor de vasos y anexos. En casos agudos se puede observar edema dérmico. En hipodermis hay infiltrado linfocitario, puede haber histiocitos, alteración fibrinoide del colágeno, colagenización en diversos grados del tejido adiposo y cierto grado de vasculitis con participación del colágeno vascular.

Ramos e Silva señala la similitud de estas lesiones con las descritas por Klamperer, Paliock y Baehr en las colagenosis viscerales, especialmente en lupus eritematoso sistémico. Agregan que no es mucha especulación considerar que ciertos casos de lupus eritematoso profundo realizan Claramente el vínculo entre el lupus eritematoso crónico fijo y el lupus eritematoso agudo sistémico. Tuffonelli y Cois. (22) señalan que el asunto de la asociación de lupus eritematoso sistémico con lupus profundo no está resuelto y agregan que Milner describió un paciente con lupus eritematoso profundo en quien la autopsia comprobó un lupus sistémico y Ramos e Silva y Portugal (2) informaron un caso de lupus eritematoso profundo con células lupus eritematosas y Pascher y Cols. (6) refirió un caso ds lupus eritematoso profundo, poliartralgia y fiebre.

Arnold señala que los nódulos hipodérmicos no corresponden a sarcoides de Darier-Roussy y que cabalmente en muchos de estos nódulos se encuentra necrosis fibrinoide **del** colágeno característica del grupo *de* enfermedades del colágeno, al cual corresponda el lupus eritematoso y no el sarcoide.

En nuestro caso, observado durante ocho años, fueron las lesiones nodulares las primeras en aparecer, involucionando con atrofia hipodérmica. El estudio histopatológico reveló las alteraciones admitidas como características del lupus eritematoso profundo, tipo Kaposi-Irgang. Algunos síntomas tales como astenia, fiebre, ciertos datos de laboratorio como leucopenia **moderada**, eritrosedimentación aumentada y células lupus eritematosas positivas, no permiten interpretar nuestro caso como evolucionando hacia el tipo sub-agudo, lo cual está de acuerdo con el criterio de Ramos e Silva.

RESUMEN

Se revisa la historia del lupus eritematoso profundo consignándose las interpretaciones que se han hecho de este cuadro consistente en nodulos bien definidos, firmes, indoloros, que aparecen bajo piel clínicamente inalterada o con distintos grados de compromiso y aún con lesiones típicas de lupus eritematoso discoide a distancia.

El término empleado originalmente para designar un cuadro descrito por Bechet (lupus eritematoso hipertrófico y profundo), se aplica actualmente a las lesiones nodulares descritas por Irgang, Arnold, Costa y Junqueira y Ramos e Silva y Portugal.

Aunque inicialmente se pensó que el compromiso sistémico es infrecuente en lupus eritematoso profundo, actualmente se acepta que este puede ser observado en casos agudos, sub-agudos y crónicos.

Los cambios epidérmicos sugestivos o característicos de lupus eritematoso y el desarrollo previo, concomitante o posterior de lupus eritematoso discoide, prueban que tales lesiones nodulares son parte del mismo proceso.

Arnold y la mayoría de los autores actuales no aceptan relación de este cuadro con sarcoide de Darier-Roussy. Algunos europeos como Rowel. participan de este criterio. Gay Prieto, dentro de la estructura netamente "sarcoide" de su caso, plantea el problema de la revisión de este grupo de sarcoides cutáneos y la posibilidad de que las lesiones nodulares hipodérmicas del lupus eritematoso puedan, en algunos casos, tener estructura tuberculoide, como ya se había señalado en la literatura.

Se estudia un caso en el que los nodulos hipodérmicos localizaron en cara, apareciendo lesiones superficiales sobre los mismos. Presentó algunos caracteres del lupus eritematoso sub-agudo y evolucionó satisfactoriamente con antimaláricos y corticoterapia.

SUMMARY

The author reports a case of lupus erythematosus profundus with hypodermic nodules localized to the face, with superficial lesions over the nodules. The patient presented some manifestations of subacute lupus erythematosus. The condition responded satisfactorily to therapy with antimalaric drugs and corticosteroids.

RESUME

L'auteur reporte un cas de lupus erythémateux profonde avec des nodules hypodermiques du visage et des lésions superficielles en dessus des nodules. La Malade présentait quelque symptomes caractéristiques de lupus erythémateux subaigu. Le traitement avec antipaludiens et corticosteroides a donné des résultats satisfaisants.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.—Kaposi, M.: Pathologie und **Thérapie** der Hautkrankheiten, Ed. 2, Vienna, Urban & Schwarzenberg, 1883, p. 642.
- 2.—Ramos e Silva, J. & Portugal, H.: Cas di Lupus érythemateux Profond. Ann. Derm. Syph., 82: 34, 1955 (contení a bibliografía completa a té a data).
- 3.—Harvey & al: Systemic lupus erythematosus. Baitimore, Williams & Wilkins, 955, p. 323.
- 4.—Arnold, H.L.: Lupus Erythematosus Profundus Comentary and Report of four more cases. Arch. Derm. 73: 15, 1956.
- 5.—Ramos e Silva, J.: A hipodermite do Lupus eritematoso. Memorias III CILAD. Unión Gráfica. S. A. pp. 137. México, 1959.
- 6.—Pascher, F., Sims, C. F. y Penskv, N.: Lupus erythematosus profundus (**Kaposi-Irgang**). **J. Inv. Dermat**, 25: 347, 1955.
- 7.—Merchan, A. S. y Lavin Ochoa, R.: Lupus eritematoso profundo Kaposi-Irgang). Med. Cut. 3: 231, 1968.
- 8.—Irgang', S.: Lupus erythematosus profimodus, Arch. Dirmat. & Syph. 42: 97, 1940.
- 9.—Pautrier, L. M.: Lupus erythematosus, in Nouvelle pratique Dermatologique, edited by J. Daricr and others, París, Masson & Cié., 1936, Vol. 3, p. 747.
- 10.—Costa, Ó. & Junqueira, M. A.: Lupus érythémateux profond. Ann. Derm. Syph., 82: 144, 1955.
- 11.—Costa, O. G., and Junqueira, M. 9.: Lupus érythémateux profond (Kaposi-Irgang): Probablement le premier cas enregistré en Amérique du Sud, Ann. Dermat. et Syph. 79: 535, 1952.
- 12.—Kren, O.: Lupus erythematosus, Arch. Dermat. O. Syph. 112: 391, 1912.
- 13.—Kingsbury, J.: Sarcoid and Favus, J. Cutan. Dis. 36: 533, 1918.
- 14.—Kingsbury, J.: Sarcoid, J. Cutan. Dis. 36: 458, 1918.
- 15.—Oliver, E. A.: Lupus Erythemaíosus, Sarcoid. Arch. Dsrmat. & Syph. 12: 151, 1925.
- 16.—Gordyce, J. A.: Lupus erythematosus with nodular lesions suggesting sarcoid, Ach. Dermat. & Syph. 11: 852, 1925.
- 17.—Chargin, L.: Lupus erythematosus of the face and Boeck-s Sarcoid of the Arms. Arch. Dermat. & Syph. 36: 458, 1937.
- 18.—Arnold: Lupus erythematosus profundus (Kaposi-Irgang). Arch. Derm. and Syph., 57: 196, 1948.
- 19.—Gay Prieto, J., Jaqueti, G., Rodríguez, A. P. y Cuadrado, L.: El lupus eritematoso profundo (Kaposi-Irgang) y las lesiones profundas del lupus ertiematoso. Memorias del III CILAD. Unión Gráfica, S. A. pp. 128, México, 1959.
- 20.—Rowell, N. R.: Lupus eritematosus profundus. In text book of dermatology Scientific Publications, Oxford, pp. 521, Blackmell, 1968.
- 21.—Bechet, P.E.: Lupus erithematosus hypertrophicus et profundus: A further aíttemptto elucidate its status, Arch. Derm. and Syph. 61: 495, 1950.
- 22.—Tuffonelli, D. L. and Dubois, E. L.: Cutaneous manifestaüons of systemic lupus erythematosus. Arch. Derm. 90:377, 1964.