

Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo

Reporte de un caso y Revisión de la Literatura

Subacute Lupus erythematosus Cutaneous Report of a Case and Revision of the Literature

*Miriam González**, *Karla Ortiz Paredes†*, *Nelly Janeth Sandoval‡*

RESUMEN. El Lupus eritematoso cutáneo subagudo es una forma localizada e infrecuente de lupus eritematoso cutáneo. Afecta más a mujeres, generalmente durante la quinta década de la vida y en raras ocasiones aparece en la infancia. Las lesiones cutáneas son características pero muy variables en cuanto a su morfología, por este motivo sus diagnósticos diferenciales son diversos. El diagnóstico se basa en la correlación de los hallazgos clínicos e histopatológicos y la presencia de anticuerpos antiRo son confirmatorios. Se presenta el caso de una paciente femenina de 11 años de edad, sin antecedentes personales patológicos, con manifestaciones cutáneas e histopatológicas características de esta entidad y con anticuerpos Anti-Ro positivos, inicialmente tratada como micosis superficial.

Palabras clave: *Lupus Eritematoso Cutáneo. Lupus Eritematoso Sistémico. Enfermedades de la piel.*

SUMMARY. Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus is a located and infrequent form of cutaneous lupus erythematosus that affects mostly women during the fifth decade of life rarely appears in childhood.

The cutaneous features are characteristics but very variable in morphology for this reason, its differential diagnoses are diverse. The diagnosis is based on the correlation of clinical and histopathological findings and the presence of antiRo antibodies are confirmatory. We present the case of a 11 year old female with cutaneous and histopathological criteria of this disease and positive antiRo antibodies, initially treated as cutaneous mycosis.

Keywords: *Lupus Erythematosus Cutaneous. Lupus Erythematosus Systemic. Skin Diseases.*

INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con manifestaciones clínicas múltiples y etiología aún no bien establecida.¹ Las lesiones cutáneas son la segunda manifestación más frecuente de LES, se presentan en el 85% de los casos y se clasifican en tres tipos: Lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), Lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) y Lupus eritematoso cutáneo crónico o discoide (LECC).^{1,2}

El LECS fue descrito en 1979 por Sontheimer, es infrecuente, representa el 7-27% de los casos, afecta con mayor frecuencia a mujeres de raza blanca en edad adulta, con marcada fotosensibilidad. La incidencia en niños es rara, hay algunos reportes aislados.^{1,3} Se caracteriza general-

* Dermatóloga, Servicio de Dermatología del Hospital Escuela, Tegucigalpa.

† Residente de Segundo año del Postgrado de Dermatología, Hospital Escuela, Tegucigalpa.

‡ Dermatóloga-Dermatopatóloga, Departamento de Patología del Hospital Escuela, Tegucigalpa.

Dirigir correspondencia a: miyogonzalez@yahoo.com

mente por placas anulares localizadas típicamente en áreas fotoexpuestas.¹

La importancia de publicar este caso radica en que se muestra un cuadro de LECS con lesiones distribuidas en áreas del cuerpo expuestas y no expuestas, en una paciente pediátrica y destacar la importancia que tiene considerar los diagnósticos diferenciales en el momento de abordar un caso en particular, para poder ofrecer al paciente un tratamiento correcto y oportuno. No se encontró publicaciones previas en la Revista Médica Hondureña, accezada en www.bvs.hn el 18 de agosto del 2008.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenina de 11 años de edad, quien acudió de forma espontánea al Servicio de Dermatología del Hospital Escuela de Tegucigalpa, por dermatosis de cuatro meses de evolución, que afectó cara (Figura No. 1), tronco, abdomen, extremidades superiores e inferiores, palmas y plantas (Figura No. 2), caracterizada por placas anulares, de tamaño variable con borde eritematodescamativo y aclaramiento central (Figura No. 3), además presentó fotosensibilidad. Negó síntomas constitucionales e ingesta de medicamentos. La paciente previamente por este cuadro recibió tratamiento para tiña corporis con ketoconazol tópico dos



Figura No. 1. Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo. Imagen que muestra lesiones con borde eritematoso y aclaramiento central en región frontal y malar.



Figura No. 2. Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo. Obsérvese las lesiones anulares, eritematosas con borde descamativo, en superficie extensora de pierna. A y palmas B.

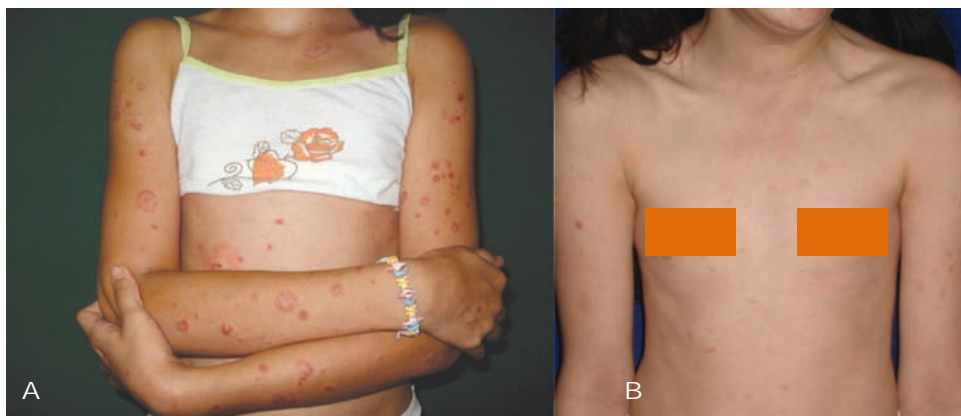


Figura No. 3. Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo. **A.** Obsérvese las lesiones anulares eritematosas, múltiples de tamaño variable en tronco y extremidades superiores, antes del tratamiento. **B.** Lesiones maculares hiperpigmentadas residuales, en tronco, abdomen y extremidades, después del tratamiento.

veces al día por 3 meses, sin mejoría, por lo que decidió asistir a la consulta de Dermatología del Hospital Escuela. En este Servicio se consideró el diagnóstico de LECS. Se realizaron exámenes de laboratorio que reportaron: título de anticuerpos antinucleares (ANA) negativo, título de anticuerpos anti-Ro positivo, hemograma y examen general de orina sin alteraciones. La biopsia de la lesión reportó hallazgos consistentes con Lupus Eritematoso Cutáneo: epidermis adelgazada con abundantes cuerpos de Civatte y vacuolización del estrato basal; dermis superior con moderado infiltrado inflamatorio en banda de tipo linfocitario. Se inició tratamiento con emoliente, protección solar y esteroides tópicos. Luego de tres meses con esta terapia la evolución fue satisfactoria, quedando con lesiones hiperpigmentadas residuales (Figura No. 4). Continúa asistiendo a la Consulta externa de Dermatología, para seguimiento.

DISCUSIÓN

El caso que se reporta corresponde a una paciente de 11 años de edad, con lesiones características de lupus eritematoso sistémico cutáneo subagudo, diagnosticado en el Servicio de Dermatología del Hospital Escuela, de cuatro meses de evolución, quien inicialmente fue tratada como tiña corporis sin resultados satisfactorios. Con el tratamiento instaurado por el dermatólogo la evolución ha sido satisfactoria con remisión de las lesiones.

El LECS se presenta frecuentemente en la quinta década de la vida y se ha descrito en niños, pero es excepcional, la edad mínima descrita de aparición es de 17 años por lo que se considera como una enfermedad del adulto que puede iniciarse en la adolescencia.⁴

Clínicamente se presenta de forma eruptiva, inicia como máculas o pápulas eritematosas, discretamente escamosas, con aclaramiento central y se extienden hacia la periferia, una vez desarrolladas pueden adoptar dos tipos de morfología: 1. La forma anular. Presenta crecimiento periférico y aclaramiento central, el borde de estas lesiones puede ser papuloeritematoso, ampollar, necrótico o eritematodescamativo, como las observadas en la paciente que se reporta. 2. La forma psoriasiforme o papuloescamosa con lesiones que presentan un crecimiento uniforme, sin aclaramiento central y con la superficie eritematodescamativa. Ambas formas clínicas se presentan con igual frecuencia y

pueden coexistir al mismo tiempo en un paciente determinado.^{1,5,6,7}

La paciente que reportamos desarrolló lesiones en áreas expuestas y no expuestas que se exacerbaban con la exposición solar. Se ha descrito que las lesiones afectan preferentemente áreas fotoexpuestas y característicamente se exacerbaban con la exposición solar, también pueden ser agravadas por el uso de medicamentos fotosensibilizantes.^{7,8} Después del tratamiento las lesiones curan con hiperpigmentación, como se observó en la paciente que se reporta, o hipopigmentación transitoria, pero nunca dejan cicatriz atrófica a diferencia de los otros tipos de lupus cutáneo.^{7,8}

La patogenia no se conoce con certeza pero esta ligada fuertemente a la patogenia del LES que consiste en susceptibilidad por herencia genética, radiación UV, tabaco, fármacos (hidroclorotiazida, bloqueadores de canales de calcio, IECAS, terbinafina, piroxican, griseofulvina, naproxeno, espironolactona, interferon alfa y ranitidina), Virus (citomegalovirus, rubeola, Epstein Barr)⁹. En la paciente que reportamos no se encontró factores familiares ni personales predisponentes.

El 50% de los pacientes con LECS van a cumplir criterios de LES establecidos por la American Collage of Rheumatology¹ y otras manifestaciones sistémicas como fiebre, mialgias, artralgias, la presencia de patología renal o del sistema nervioso central es menos frecuente.¹⁰ La paciente objeto de esta publicación no reunía criterios clínicos ni laboratoriales de LES.

El diagnóstico de esta dermatosis es complejo; el hallazgo de estas lesiones distribuidas en áreas expuestas al sol nos debe hacer sospechar esta patología que debe confirmarse con pruebas laboratoriales, inmunológicas e histopatológicas.

Los estudios inmunológicos revelan anticuerpos anti-Ro/SS-A (70-90%), anti-La/SS-B (30-50%), anti-dsDNA, y anti-Sm (de 10-25%), ANA (60-80%). El hallazgo de anticuerpos anti-Ro sustenta con firmeza el diagnóstico de LECS; sin embargo títulos negativos no lo descartan.¹¹ La paciente que se reporta presentó títulos de anti-RO positivos y ANA negativo. Los pacientes con LECS, en particular los que tienen compromiso sistémico pueden presentar otras anormalidades como anemia, leucopenia,

trombocitopenia, eritrosedimentación acelerada, proteinuria, hematuria, cilindros urinarios, creatinina y nitrógeno ureico elevado e hipocomplementemia; alteraciones que no fueron encontradas en el caso que se presenta.

Desde el punto de vista histopatológico, las tres variedades cutáneas de lupus muestran hiperqueratosis, degeneración vacuolar del estrato basal, un infiltrado de células mononucleares cerca de la unión dermoepidérmica, extendiéndose hasta la dermis a nivel perivascular y perifolicular, y las diferencias histológicas entre los diferentes tipos son sutiles. En la biopsia realizada a nuestra paciente las características histológicas observadas son de lupus eritematoso cutáneo y en correlación con los datos clínicos e inmunológicos fueron consistentes con lupus eritematoso cutáneo subagudo.

En la inmunofluorescencia directa el 60% de los pacientes tienen depósitos de IgG con patrón granular en la membrana basal.¹² En el Hospital Escuela desafortunadamente no contamos con recursos para realizar este examen.

Dentro de los diagnósticos clínicos diferenciales se deben considerar: tiña corporis, que fue el diagnóstico inicial de nuestra paciente y otros como: la variante fotosensible de la psoriasis, eritema multiforme, granuloma anular, eritema anular centrifugo, dermatitis seborreica, erupción polimorfa lumínica, dermatitis por contacto, dermatomiositis, pitiriasis rubra pilaris, micosis fungoide, poroqueratosis actínica, eccema numular y linfoma cutáneo.

En el tratamiento del LECS debe considerarse en primer lugar la fotoprotección con filtros solares y uso de ropas protectoras.¹³ Los esteroides tópicos tales como como triamcinolona al 0.1%, dipropionato de betametasona al 0.05% y propionato de clobetasol 0.05% aplicados dos veces al día por 2 semanas, seguido de 2 semanas de reposo para minimizar los efectos secundarios como la atrofia, telangiectasias, hirsutismo, etc. se han empleado con pobre resultados,¹ no obstante nuestra paciente fue manejada con betametasona en crema, un esteroide de mediana potencia, observándose remisión completa de las lesiones en 4 semanas. Los tratamientos sistémicos de elección son los antipalúdicos como la hidroxicloroquina sola o en combinación con quinacrina. También se han usado glucocorticoides sistémicos, dapsona, clofazimina, azatriopina y metotrexate.¹³

La mayoría de los pacientes con LECS tienen recurrencias intermitentes de la enfermedad pero sin progresión significativa y sin compromiso sistémico, otros presentan actividad cutánea por mucho tiempo.

Actualmente la paciente reportada se encuentra en buen estado general, asintomática y acude a evaluaciones periódicas a la consulta externa de Dermatología del Hospital Escuela.

REFERENCIAS

1. Costner M, Sontheimer R. Manifestaciones Cutáneas de las Enfermedades Reumatológicas Multisistémicas En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KE, Goldsmith LA, Katz SI. En: Fitzpatrick's Dermatología en Medicina General. 6ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2005: p.1899-1918.
2. Vallecillo M, Becerra J. Lupus eritematoso sistémico y embarazo revisión de la literatura. *Rev Med Hondur* 2006;74:209-17.
3. Antolín J, Amerigo M. Antecedentes Históricos y Conceptos Actuales En: Front J, Khamastra M, Vilardell M. *Lupus Eritematoso Sistémico*. Barcelona: MRA, S. L. 1996:p.1-8.
4. González F, Sáenz A, Siroco A, Pérez C, Kouris E, Ferreiro M, Ball E. Lupus eritematoso en niños: Presentaciones inusuales, revisión de la literatura. *Dermatol Pediatric Lat* 2003; 1(1):30-35.
5. Aaorginson W. Lupus Eritematoso. *Rev Med Hondur* 1960;28(1):1-14.
6. Corrales H. Lupus eritematoso profundo. *Rev Med Hondur* 1970;38:174-180.
7. Sontheimer R. Subacute Lupus erithematosus; 25 year evolution of a prototypic subset of lupus Eritematosus defined by Characteristic Cutaneous, pathological, immunological and genetic finding autoimmune. *J Am Acad Dermatol* 2005;4:253-63.
8. Cornelius J, Sanders G, Hooyin Y, Carla A, Koomen B, Sigurdsson V, Weelden H. UV hardening Therapy: A Novel Intervention In Patients with Photosensitive Cutaneous Lupus Erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54(3):479-85.
9. Bentley D, Graves J, Smith D, Hefferman M, Efalizumab induced Subacute cutaneous Lupus. *J Am Acad Dermatol* 2005;54(5):242-243.
10. Werth V. Tratamiento Actual del Lupus Eritematosos Cutáneo. *Dermatology Online J* 2001;7(1): 2.
11. Srivastava M, Rencic A, Diglio G, Santana H, Bonitz P, Watson R, et al. Drug induced RO/SSa Positive Cutaneous Lupus Erythematosus. *Arch Dermatol* 2003;139: 45-9.
12. Mckee P, Calonje E, Granter S. *Pathology of the skin with clinical correlations*. Philadelphia, USA. 3th Ed. Philadelphia, USA.
13. Hawk J. Cutaneous Photoproteccion. *Arch Dermatol* 2003; 139:527-30.