

CASOS CLÍNICOS

Lupus eritematoso discoide generalizado

Generalized discoid lupus erythematosus

Jimena Agostina Miranda¹, Dianela Noelí Marsengo¹, Micaela Betsabé Maldonado¹, Marco Mario Mazzotta² y Lorena Andrea Cippitelli³

RESUMEN

El lupus eritematoso discoide (LED), la forma más común de lupus eritematoso cutáneo crónico, se caracteriza clínicamente por placas únicas o múltiples que presentan eritema, escama y atrofia, con cambios pigmentarios residuales. La variedad generalizada del LED es poco frecuente y se manifiesta con lesiones extendidas que afectan todo el cuerpo. Tiene un riesgo de progresión al lupus eritematoso sistémico (LES) mayor que la forma localizada y suele ser resistente al tratamiento.

Comunicamos el caso de una paciente de 36 años con LED generalizado, sin compromiso sistémico, que presentó una excelente respuesta a la terapéutica sistémica.

Palabras clave: lupus eritematoso cutáneo crónico, lupus eritematoso discoide generalizado.

Dermatol. Argent. 2020, 26 (3): 124-126

ABSTRACT

Discoid lupus erythematosus (DLE) is the most common form of chronic cutaneous lupus erythematosus (CCL) and is characterized clinically by single or multiple plaques that present erythema, scale, and atrophy, with residual pigmentary changes. The generalized variety of DLE is rare and manifests itself with widespread lesions that affect the entire body. It has a higher risk of progression to systemic lupus erythematosus (SLE) than the localized form and is usually treatment resistant. We

reported the case of a 36-year-old woman with generalized LED, without systemic involvement, who presented an excellent response to systemic therapy.

Key words: chronic cutaneous lupus erythematosus, generalized discoid lupus erythematosus.

Dermatol. Argent. 2020, 26 (3): 124-126

¹ Médica Residente, Servicio de Dermatología

² Médico de Planta, Servicio de Anatomía Patológica.

³ Médica de Planta, Servicio de Dermatología
Hospital Nacional de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas,
Universidad Nacional de Córdoba, Córdoba, Argentina

Contacto del autor: Jimena Agostina Miranda

E-mail: ago_090@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 2/4/2020

Fecha de trabajo aceptado: 29/9/2020

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 36 años consultó por padecer una dermatosis polimorfa y generalizada, de 2 años de evolución, que se exacerbaba ante la exposición solar. En el examen físico se destacaron múltiples placas discoideas en la zona del escote, la espalda, los miembros superiores y los muslos, no mayores de 2 cm de diámetro, con bordes netos y eritematosos. Algunas de estas placas estaban cubiertas por escamocostras adherentes, mientras otras presentaban atrofia con un centro hipopigmentado. Completaban el cuadro pápulas eritema-

tosas e hiperqueratósicas en el hemiabdomen superior, de 3 mm de diámetro; máculas hiperpigmentadas en el rostro; lesiones necróticas en los pabellones auriculares y *livedo reticularis* en el dorso, como también en la cara posterior de los miembros inferiores (Fotos 1 y 2). En el cuero cabelludo y las cejas se observaba una alopecia cicatrizal. Además, se destacaba un reticulado blanquecino bilateral en la mucosa yugal. La paciente tenía como antecedentes tabaquismo severo y un aborto espontáneo a los 21 años.

El laboratorio de rutina (hemograma, glucemia, hepatograma, uremia, creatininemia, coagulograma, sedimento urinario) no evidenció alteración en los valores. El colagenograma informó ANA positivos en título bajo (1/80 con patrón nucleolar) y las serologías para HIV, HBV, HCV y VDRL fueron no reactivas.

El estudio histopatológico, con tinción de hematoxilina-eosina, informó atrofia epidérmica con hiperqueratosis, dermatitis de interfaz y un infiltrado mononuclear superficial y profundo, perivascular y perianexial (Foto 3). La tinción de PAS mostró una membrana basal engrosada y depósitos de mucina en la dermis. Con la clínica y la histopatología se arribó al diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo crónico discoide generalizado. Se indicó fotoprotección, clobetasol 0,05% tópico, meprednisona 1,5 mg/kg/día con disminución de la dosis a razón de 10 mg/mes a partir de los 60 días de tratamiento, hidroxiclороquina 400 mg/día, citrato de calcio 1500 mg/día y vitamina D₃ 800 UI/día por vía oral durante 8 meses. Se explicó la importancia de la cesación tabáquica. La paciente evolucionó con secuelas cicatrizales y laboratorio normal (hemograma, creatininemia, sedimento urinario, colagenograma) 4 meses postratamiento (Foto 4).



FOTO 2: Pabellón auricular: lesiones necróticas.

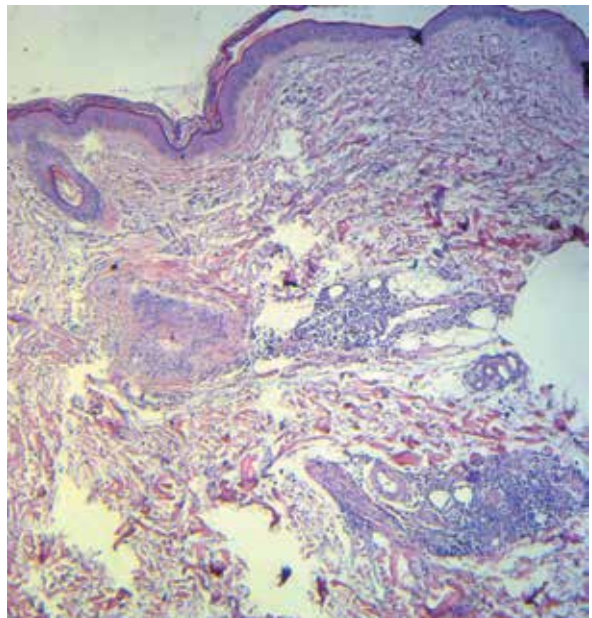


FOTO 3: Atrofia epidérmica con hiperqueratosis, dermatitis de interfaz e infiltrado mononuclear superficial y profundo, perivascular y perianexial (HyE, 50X).



FOTO 1: Dorso: placas discoides bien delimitadas, algunas cubiertas por escamocostras adherentes y otras atróficas con un centro hipopigmentado. *Livedo reticularis*.



FOTO 4: Secuelas cicatrizales a los cuatro meses postratamiento.

COMENTARIOS

El lupus eritematoso discoide (LED) es la forma más común de lupus eritematoso cutáneo crónico y suele afectar a mujeres entre los 20 y los 40 años de edad^{1,2}.

Las lesiones comienzan como una mácula o pápula eritematosa con una superficie escamosa, luego se agrandan periféricamente en placas discoides, que se curan con cicatrices atróficas características y cambios pigmentarios³. Suelen localizarse en las zonas expuestas al sol como el rostro, la nariz, las orejas y el cuero cabelludo⁴. Se observa fotosensibilidad en el 70-90% de los pacientes⁵. En ocasiones, el LED puede afectar superficies mucosas y, en estos casos, la cavidad bucal es el sitio más frecuente^{5,6}. Las lesiones de larga evolución pueden dar lugar al desarrollo de carcinoma espinocelular, con una incidencia de 3,3% según se ha publicado en la bibliografía^{3,7}.

Se reconocen dos formas clínicas de esta enfermedad, de acuerdo con su extensión: el LED localizado, que representa alrededor del 80% de los casos y compromete solo la extremidad cefálica; y el LED generalizado, poco frecuente, que afecta sitios por encima y debajo del cuello, particularmente la zona extensora de los antebrazos y las manos^{2,3}. La paciente presentó esta última variedad, con lesiones diseminadas en la totalidad de los segmentos corporales y en las localizaciones típicas.

El tabaquismo se ha sugerido como un factor de riesgo en el LED generalizado; éste estuvo presente en nuestro caso^{3,5}.

Un 18% de los pacientes pueden evolucionar al LES. Sin embargo, esta probabilidad aumenta en los casos de lesiones extendidas y con compromiso mucocutáneo, como el que comunicamos^{2,6}. Ríos *et ál.* encontraron,

en una casuística de 42 pacientes con LED, que el 19% correspondían a la forma generalizada y, de estos, 25% habían evolucionado posteriormente a LES⁸.

La participación de autoanticuerpos es menos clara que en el LES, pero alrededor del 35% de los pacientes muestran títulos bajos de ANA⁷.

Las características histopatológicas típicas incluyen dermatitis de interfaz con un infiltrado superficial y profundo, perivascular y perianexial, deposición dérmica de mucina y engrosamiento difuso de la membrana basal^{1,6,7}.

En el lupus cutáneo fotosensible, se cree que la luz ultravioleta induce apoptosis de queratinocitos, lo que deriva en un aumento de la exposición de autoantígenos, liberación local de citoquinas, activación de células dendríticas y linfocitos T, y lesión del tejido mediada por autoanticuerpos¹.

La piedra angular del tratamiento incluye glucocorticoides tópicos e intralesionales. Se deben evitar los factores desencadenantes, como la exposición solar y, particularmente, el tabaquismo en la forma generalizada. La hidroxicloroquina está indicada en estos casos, como también en aquellos cicatrizantes o refractarios a la terapéutica local²⁻⁵. En la enfermedad localizada, la probabilidad de remisión es de un 50%, cifra que disminuye a menos del 10% en los individuos con LED generalizado¹.

En el caso comunicado, la respuesta a la terapéutica sistémica fue excelente. La cronicidad de las lesiones y la falta de tratamiento precoz condujeron a severas secuelas estéticas. En la actualidad, la paciente no manifiesta síntomas ni signos que hagan sospechar un LES. Cabe destacar la necesidad de realizar controles regulares y frecuentes para detectar, lo antes posible, una eventual progresión hacia esta forma sistémica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Farley-Loftus R, Mahlberg M, Merola JF, Votava HJ, *et ál.* Generalized discoid lupus erythematosus. *Dermatology Online J* 2009;15:18.
2. Strigna O, Troielli P, Abad ME, Bendjuia G, *et ál.* Consenso sobre lupus eritematoso cutáneo. Actualización 2016 [en línea]. *Sociedad Argentina de Dermatología*, 2016 [Consulta: febrero 2020].
3. Meena M, Khare AK, Gupta LK, Mittal AK. An unusual morphological and distribution pattern of chronic cutaneous lupus erythematosus. *Indian Dermatol Online J* 2019;10:325-326.
4. Yadav S, Patra S, Singh A. Unilateral discoid lupus erythematosus over the face: an unusual presentation. *Indian Dermatol Online J* 2018;9:268-269.
5. Grönhagen CM, Nyberg F. Cutaneous lupus erythematosus: an update. *Indian Dermatol Online J* 2014;5:7-13.
6. Okon LG, Werth VP. Cutaneous lupus erythematosus: diagnosis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2013;27:391-404.
7. Rodríguez AM, Gutiérrez OT, Ramos GA. Lupus eritematoso discoide. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006;15:9-15.
8. Ríos AR, Rosso MV, García S, Della Giovanna PS. Lupus cutáneo crónico: estudio retrospectivo de los últimos 10 años en el Hospital Posadas. *Dermatol Argent* 2018;24:136-140.