

TRABAJOS ORIGINALES

Lupus cutáneo crónico: estudio retrospectivo de los últimos 10 años en el Hospital Posadas

Chronic cutaneous lupus: a 10-year retrospective study in the Posadas Hospital

Amanda Rita Ríos¹, María Victoria Rosso², Sandra García³ y Patricia Silvia Della Giovanna⁴

RESUMEN

Introducción: El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmunitaria e inflamatoria de evolución crónica y de afectación multiorgánica que puede desencadenarse por múltiples factores en individuos genéticamente predispuestos.

Objetivos: Analizar, en las diferentes formas clínicas del lupus cutáneo crónico (LCCr), la distribución por sexo, edad, tiempo de evolución en el momento del diagnóstico, localización de las lesiones, presencia de anticuerpos y compromiso sistémico, y comparar los resultados con los de la bibliografía.

Diseño: Estudio retrospectivo de tipo descriptivo.

Métodos: Se revisaron historias clínicas de pacientes con diagnóstico clínico e histopatológico de LCCr que consultaron al Servicio de Dermatología entre el 2 de enero de 2007 y el 31 de julio de 2017.

Resultados: Se evaluaron 48 pacientes (43 mujeres y 5 varones), con

franco predominio femenino (8,6:1). La forma clínica más observada fue el lupus eritematoso discoide (LED), 87,5%, en su mayoría variedad localizada, y solo 2 casos con LED generalizado. En orden de frecuencia, 3 pacientes con diagnóstico de paniculitis lúpica (6,25%). Las variedades túmido, pernio y lupus liquen representaron solo a un paciente en cada una de ellas. La edad de presentación varió entre 11 y 78 años, con una media de 37,81 años. Doce pacientes presentaron anticuerpos antinucleares (ANA) positivos y 10, compromiso sistémico.

Conclusiones: Nuestros hallazgos son similares a los de la literatura médica publicada, a excepción de la relación mujer:hombre de 8,6:1, que fue más de cuatro veces superior.

Palabras clave: Lupus, lupus cutáneo, lupus discoide.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (3): 136-140

ABSTRACT

Introduction: Lupus erythematosus (LE) is a multifactorial inflammatory autoimmune chronic disease that may involve many different organs and can be triggered by multiple factors in genetically predisposed individuals.

Objectives: Analyse in the different clinical forms of Chronic Cutaneous Lupus (CCL) distribution by sex, age, time of evolution since the diagnosis, location of the lesions, presence of antibodies and systemic involvement, and compare the results with the literature.

Design: Retrospective and descriptive study.

Methods: We reviewed clinical histories of patients with both clinical and histopathological diagnosis of CCL who consulted the Dermatology Service between January 2, 2007 and July 31, 2017.

Results: We evaluated 48 patients, 43 women and 5 men, female

predominance was 8,6:1. Discoid Lupus (DL) was the most frequent clinical form 87,5%, the majority was the localized variety and only 2 cases with generalized DL. Secondly, 3 patients were diagnosed with lupus panniculitis (6,25%). The types tumid, chilblain and lupus lichen corresponded only to 1 patient for each clinical form. The age of presentation varied between 11 and 81 years, with an average of 37,81. 12 patients were positive for antinuclear antibodies (ANA) and 10 had systemic involvement.

Conclusions: Our findings were similar to those previously published, except the female predominance 8,6:1, four times higher in our patients.

Key words: Lupus, cutaneous lupus, discoid lupus.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (3): 136-140

¹ Médica de Planta

² Jefa de Residentes

³ Jefa del Servicio de Patología

⁴ Jefa del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Prof. Alejandro Posadas, El Palomar, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: María Victoria Rosso

E-mail: mvictoriarosso@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 5/10/2017

Fecha de trabajo aceptado: 17/8/2018

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmunitaria e inflamatoria de evolución crónica y afectación multiorgánica que puede desencadenarse por múltiples factores en individuos genéticamente predisuestos.

El lupus eritematoso cutáneo (LEC) comprende un variado espectro de manifestaciones y su clasificación se basa en la distinción de la signosintomatología a nivel cutáneo específica y no específica (Tabla 1)^{1,2}. Las manifestaciones específicas, a su vez, se pueden clasificar según el tiempo de evolución, los hallazgos serológicos y anatomopatológicos presentes en el lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), el lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA) y el lupus eritematoso cutáneo crónico (LCCr). El LCCr incluye el lupus discoide (localizado y generalizado), hipertrófico o verrugoso, tímido, pernio o sabañón, mucoso, paniculitis lúpica o lupus profundo, lupus liquen y comedoniano².

Manifestaciones específicas	Manifestaciones inespecíficas
LECA	1) Alopecia no cicatrizal
1. Localizado: eritema en alas de mariposa	2) Alteraciones ungulares
2. Generalizado:	3) Telangiectasias periungulares
2.1. Dermatitis lúpica fotosensible	4) Hemorragia en astilla
2.2. Lupus ampollar	5) Livedo reticular
2.3. Similar a NET	6) Fenómeno de Raynaud
LECSA	7) Telangiectasias periungulares
1. Anular	8) Gangrena
2. Papuloescamoso	9) Púrpura
3. Formas raras: exantematosa, psoriasiforme, eritrodermia, exfoliativa, eritematofollicular, anular, acral	10) Vasculitis
LCCr	11) Vasculopatía
1. LE discoide (LED)	12) Nódulos reumatoides
1.1. LED localizado	13) Calcinosis <i>cutis</i>
1.2. LED generalizado	
2. Hipertrófico o verrugoso	
3. Lupus tímido	
4. Lupus pernio o sabañón	
5. Mucoso	
6. Lupus profundo o paniculitis lúpica	
7. Lupus liquen	
8. LCCr comedoniano	

TABLA 1: Clasificación de Gilliam y Sontheimer. Manifestaciones específicas e inespecíficas del lupus eritematoso cutáneo¹.

Se estudiaron pacientes con diagnóstico de LCCr atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital Posadas en el período comprendido entre el 2 de enero de 2007 y el 31 de julio de 2017 con el objetivo de

analizar, en las diferentes formas clínicas, la distribución por sexo, edad, tiempo de evolución en el momento del diagnóstico, localización de las lesiones, presencia de anticuerpos y compromiso sistémico, y comparar los resultados con los de la literatura especializada.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se efectuó un estudio retrospectivo de tipo descriptivo en el que se tomó como criterio de inclusión a pacientes con diagnóstico clínico e histopatológico de LCCr.

Las variables evaluadas fueron sexo, edad, tiempo de evolución en el momento del diagnóstico, forma clínica, localización de las lesiones, determinaciones de laboratorio específicas para autoinmunidad y coexistencia con el lupus eritematoso sistémico (LES).

Procesamiento y análisis estadístico

Los datos fueron transcritos a una base de datos de tipo Excel.

Las variables cualitativas se expresaron con frecuencias absolutas y porcentajes. La comparación de variables categóricas se realizó con la prueba del chi cuadrado o prueba de Fisher, según correspondía, tomando como significativa una $p < 0,05$. Las variables cuantitativas se resumieron a través de medidas de tendencia central y de dispersión, media y desviación estándar e intervalos de confianza del 95% (IC 95%), o mediana y rango, aplicando la prueba de normalidad de Shapiro-Wilk para determinarlo, así como la prueba t de Student.

RESULTADOS

Se estudiaron 48 pacientes con diagnóstico de LCCr, 43 eran mujeres y 5, varones. La edad de presentación varió entre 11 y 78 años, con una media de 37,52. El 10,42% eran mayores de 50 años. La totalidad de los pacientes con LED presentaron una media de edad de 37,81 y las otras formas clínicas, en total, una media de 35,50 años. La comparación de las medias de edad de los grupos aplicando la prueba t de Student no fue significativa ($p-v = 0,727$).

El tiempo de evolución desde el inicio de las lesiones hasta el momento del diagnóstico definitivo varió entre 2 meses y 30 años, con una media de 50 meses.

Cuarenta y dos pacientes (87,5%) presentaron lesiones compatibles con LED (Foto 1) y 3 pacientes (6,25%), lupus profundo. Las variedades tímido, lupus pernio y lupus liquen representaron solo un paciente en cada una de ellas. No se hallaron casos de lupus mucoso, hipertrófico ni comedoniano (Gráfico 1).

De los 42 pacientes con diagnóstico de LED, 38 fueron mujeres y 4, varones, de los cuales 34 casos fueron formas localizadas y 8, generalizadas.



FOTO 1: Lupus eritematoso discoide en punta nasal.

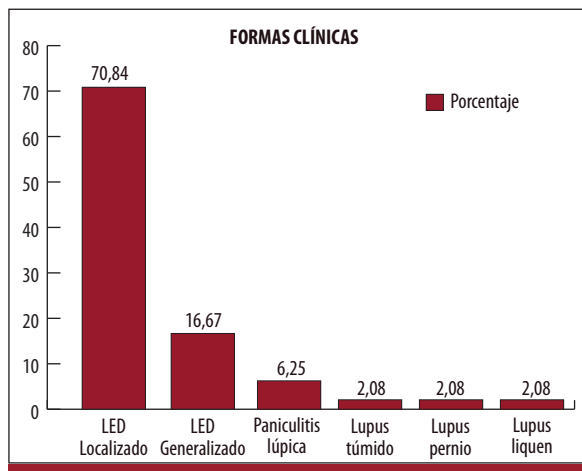


GRÁFICO 1: Formas clínicas.

El cuero cabelludo estuvo comprometido en 15 pacientes (Tabla 2), 2 de ellos correspondieron a formas generalizadas y 13, a formas localizadas. Del total de 15 pacientes, 5 presentaban alopecia cicatrizal como única manifestación del LCCr. En la consulta inicial se observó alopecia cicatrizal en 13 pacientes (86,66%) (Foto 2) y los 2 casos restantes presentaron formas iniciales con eritema y escama.

El compromiso del bermellón labial estuvo presente en 2 de los pacientes con formas generalizadas.

Observamos lupus profundo en 3 pacientes (1 varón y 2 mujeres), con edades comprendidas entre 40 y 46 años. Las localizaciones más frecuentes fueron el tronco y las extremidades, y solo hubo un caso con afectación facial que evolucionó con lipoatrofia.

En una paciente de 30 años se observó lupus tímido con clínica típica e histología compatible.

Una paciente de 35 años presentó características de lupus pernio en los dedos de los pies, con histología típica.

La variante lupus liquen se encontró en una paciente de 33 años con severo compromiso de la mucosa bucal.

Con respecto a la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), fue positiva en 12 de los 48 pacientes (25%) (Tabla 3). Diez pacientes (20,8%) evolucionaron al LES.

LED	Estadio inicial	Atrofia cicatrizal	Única localización
Localizado	2	11	5
Generalizado	0	2	0

TABLA 2: Compromiso de cuero cabelludo en el lupus eritematoso discoide.



FOTO 2: Lupus eritematoso discoide en el cuero cabelludo. Estadio inicial.

Forma clínica	ANA +	LES
LED localizado	7	5
LED generalizado	2	2
Lupus profundo	1	1
Lupus tímido	1	1
Lupus liquen	1	1
Total	12	10

TABLA 3: Formas clínicas y asociación con compromiso sistémico y ANA +.

COMENTARIOS

El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmunitaria inflamatoria multisistémica de etiología desconocida, que incluye formas puramente cutáneas y formas severas con compromiso multiorgánico. El desarrollo de la enfermedad estaría determinado por factores genéticos, hormonales y ambientales^{3,4}.

Las lesiones específicas del LEC se definen por la presencia, en la histopatología, de un patrón de dermatitis de la interfaz⁵. Se clasifican de acuerdo con sus características clínicas, tiempo de evolución y hallazgos serológicos en LECA, LECSA y LCCr².

El LCCr es una forma clínica de lupus cutáneo de evolución crónica, con brotes en diferentes momentos del desarrollo de la enfermedad. Afecta a hombres y mujeres con franco predominio femenino de 2:1 y a todas las etnias⁶. De los 48 pacientes estudiados, evidenciamos un amplio predominio femenino en una proporción mujer:hombre de 8,6:1; más de cuatro veces superior a lo referido en la literatura especializada.

El LCCr puede iniciarse a cualquier edad; es más frecuente en la tercera o la cuarta década⁴, hecho coincidente con nuestra casuística, y a pesar de haber informado edades de entre 11 y 78 años, no se modificó la media.

El LED fue la forma clínica más observada en nuestros pacientes. El 87,5% de los casos correspondieron a la forma localizada, con afectación de sitios fotoexpuestos en la extremidad cefálica. Cuando excede estas localizaciones, se denomina LED generalizado, y representó el 16,67% en nuestra revisión. El compromiso de la semimucosa labial es de 5-15%, según la literatura consultada⁷. En nuestra serie incluimos a 2 pacientes con compromiso de la mucosa en la forma de LED generalizado.

Destacamos que 5 pacientes presentaron compromiso del cuero cabelludo como única manifestación de la enfermedad.

La literatura médica refiere que en los pacientes con LED, la positividad de los ANA es de 20-30%⁸. En nuestra casuística, 9 pacientes (14,5%) presentaban ANA+, de los cuales 7 correspondían a formas de LED localizada y solo 5 de ellos desarrollaron LES; los 2 restantes eran formas generalizadas y ambos casos evolucionaron al LES.

La segunda forma clínica en frecuencia (6,25%) fue el lupus profundo, representada por 3 pacientes, con una relación mujer:hombre de 2:1, coincidiendo con la publicada en la literatura (Foto 3). La presencia de ANA puede ser positiva hasta en un 50% de los casos y un 3% puede formar parte de un LES. Hallamos un caso con ANA+ que evolucionó al LES^{9,10}.

El lupus túmido, también llamado forma urticariana del LE, es una rara variante del LCCr¹¹ que plantea siempre diagnósticos diferenciales, como infiltración linfocítica de Jessner, linfomas o pseudolinfomas, entre otros¹². Afecta por igual a hombres y mujeres. Se caracteriza por placas únicas o múltiples, eritematoedematosas, urticariformes, bien delimitadas e induradas, que carecen de escamas. Se localiza en las zonas fotoexpuestas, con mayor fotosensibilidad que otras formas de LCCr y se resuelve sin dejar atrofia cicatricial. Desde el punto de vista histológico, no presenta los cambios epidérmicos del LED ni degeneración hidrópica. Se destacan la mucinosis a nivel dérmico y el denso infiltrado linfocitario perivascular y perianeal. Puede presentar ANA+ en 10-30% de los casos^{8,13}. Nuestra paciente representa un caso típico de esta variedad

(Foto 4). El paciente descrito con lupus pernio presentaba ANA+ y compromiso renal (Foto 5). Las lesiones del lupus pernio pueden coexistir con lesiones de LED y asociarse a LES, como en nuestro paciente, hasta en el 18% de los casos, según la literatura médica¹⁴.

El lupus liquen es una entidad poco frecuente y representa una superposición entre el LE y el liquen plano. Histológicamente, pueden coexistir alteraciones de ambos procesos en una misma lesión o hallarse por separado¹⁵. Destacamos que nuestra paciente presentaba, desde el inicio, un compromiso cutáneo extenso asociado a una severa afectación de la mucosa bucal (Foto 6).

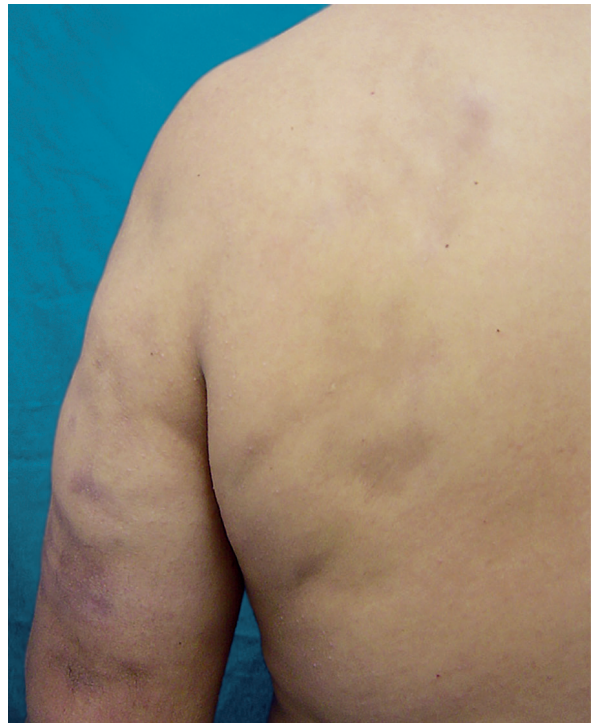


FOTO 3: Paniculitis lúpica. Áreas deprimidas por lipoatrofia en el dorso y el miembro superior.



FOTO 4: Placa eritematosa infiltrada en la región frontal. Lupus túmido.



FOTO 5: Placa eritematoedematosa de bordes difusos, dolorosa, a nivel del cuarto y quinto dedo del pie izquierdo en un paciente con lupus pernio.



FOTO 6: Placa infiltrada eritematoedematosa y escamosa. Hiperqueratosis cuticular del dedo pulgar y pequeña placa adyacente de aspecto liquenoide.

Del total de pacientes con LCCr, 10 cumplían con los criterios para LES, representando un 20,8%. De acuerdo con nuestra base de datos y la revisión realizada, no podemos afirmar que en los pacientes con LES que presentan LED este se haya iniciado con esta forma clínica o se presentó en el transcurso del desarrollo del LES.

Se describe que un 10% de los pacientes con LED desarrollan LES y que un 28% de los pacientes con LES presentan LED en algún momento de la evolución⁴.

Se estudiaron 48 pacientes con diagnóstico de LCCr. La forma clínica más frecuente fue LED, en coincidencia con la literatura. La relación mujer:varón

fue de 8,6:1, más de cuatro veces superior a lo publicado. Presentamos el caso de 2 pacientes con LED generalizado con compromiso de la semimucosa del labio y, además, de una paciente con superposición de lupus liquen con severo compromiso de la mucosa bucal, una forma excepcional.

Del total de LCCr, 12 pacientes presentaron ANA+, y 10 de ellos, en el contexto del LES.

El reconocimiento precoz de las manifestaciones cutáneas nos permite iniciar el tratamiento oportuno para evitar las secuelas cicatrizales y de lipoatrofia, y su seguimiento en el tiempo por su capacidad de desarrollar LES.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sontheimer RD, Maddison PJ, Reichlin M, Jordon RE, et al. Serologic and HLA associations in subacute cutaneous lupus erythematosus, a clinical subset of lupus erythematosus. *Ann Intern Med* 1982;97:664-671.
2. Stringa O, Troielli P. *Consenso sobre Lupus Eritematoso Cutáneo*. Actualización 2016. Sociedad Argentina de Dermatología, Buenos Aires. <http://sad.org.ar/wp-content/uploads/2016/04/LUPUS-FINAL-07122016.pdf>
3. Ortega SM, Barbarulo A, Spelta MG, Gavazza S, et al. Lupus eritematoso cutáneo: revisión de nuestra casuística en los últimos 15 años. *Dermatol Argent* 2011;17:116-122.
4. Hassan ML. Lupus eritematoso. En: Hassan ML. *Colagenopatías en dermatología. Con enfoque multidisciplinario*. Akadia, Buenos Aires, 2017:103-178.
5. Salomón M, Samalvides F. Manifestaciones histopatológicas del lupus eritematoso cutáneo en pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Cayetano Heredia, 2003-2008. *Folia Dermatol Perú* 2009;20:64-70.
6. Villaran P, Castro M, Mayeshiro E. Lupus eritematoso discoide en varón con implante de silicona. *Folia Dermatol Perú* 2002;13:53-56.
7. Hymes SR, Jordon RE. Chronic cutaneous lupus erythematosus. *Med Clin North Am* 1989;73:1055-1071.
8. Ziemer M, Milkova L, Kunz M. Lupus erythematosus. Part II: Clinical picture, diagnosis and treatment. *J Dtsch Dermatol Ges* 2014;12:285-301.
9. Peters MS, Su WP. Lupus erythematosus panniculitis. *Med Clin North Am* 1989;73:1113-1126.
10. Achenbach RE, Casas JG. Panniculitis lúpica (lupus profundo). *Dermatol Argent* 2009;90:134-139.
11. Kaminsky A, Díaz M, Prada M, Dancziger E, et al. Lupus eritematoso. *Dermatol Argent* 2003;4:78-97.
12. Passardi S, Rey Campero M, Bourren P, Massone C, et al. Lupus eritematoso tímido. *Dermatol Argent* 2012;18:65-67.
13. Okon LG, Werth VP. Cutaneous lupus erythematosus: Diagnosis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2013;27:391-404.
14. Bansal S, Goel A. Chilblain lupus erythematosus in an adolescent girl. *Indian Dermatol Online J* 2014;5:30-32.
15. Demirci GT, Altunay IK, Sarikaya S, Sakiz D. Lupus erythematosus and lichen planus overlap syndrome: a case report with a rapid response to topical corticosteroid therapy. *Dermatol Rep* 2011;3:e48.