

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **13**

Número
Number **2**

Mayo-Agosto
May-August **2004**

Artículo:

Lupus eritematoso discoide en niños.
Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Lupus eritematoso discoide en niños. Reporte de un caso

Dra. Larissa López Cepeda,* Dra. Laura Colombo Duó,** Dr. Alberto Ramos-Garibay***

RESUMEN

El lupus eritematoso discoide (LED) es una enfermedad poco común en la infancia. Menos del 2% de los pacientes la desarrollan antes de los 10 años de edad y pocos casos han sido reportados. Se comunica el caso de un paciente masculino de 3 años con lupus eritematoso cutáneo crónico variedad discoide y se comentan algunas características clínicas e histológicas de la enfermedad en la edad pediátrica.

Palabras clave: Lupus eritematoso discoide.

ABSTRACT

Discoid lupus erythematosus (DLE) is an uncommon disease in children. Lower than 2% of patients develop it before age 10 years and only few cases have been reported. We present a 3 year-old male with discoid lupus erythematosus cutaneous of chronic course and considerations about the clinical course and histologic findings in the childhood.

Key words: *Discoid lupus erythematosus.*

INTRODUCCIÓN

El LED es una de las manifestaciones dermatológicas del lupus eritematoso sistémico (LES) y constituye uno de los once criterios para realizar el diagnóstico.^{1,2}

En niños, las manifestaciones cutáneas constituyen el segundo signo más común encontrado en el LES hasta en el 77% de los casos, después de la afectación renal que se encuentra en un 84%. Los signos y síntomas más tempranos encontrados en un estudio observacional de 57 niños con LES fueron: fiebre, artritis o artralgia y eritema malar, además úlceras orales (46%), vasculitis (42%), fotosensibilidad (40%), alopecia (32%) y el lupus discoide en un 19%.³

El lupus discoide en niños es raro, especialmente durante los primeros 2 años de vida, pero su aspecto clínico y topografía es muy semejante a la del adulto. Sin embargo, poco se conoce acerca de la historia natural de la enfermedad en la edad pediátrica. En varios países se ha encontrado una incidencia menor al 2%. Pierre M y colaboradores observaron que de 1,578

niños, cinco presentaban lupus, sólo uno la variedad discoide y menos del 3% desarrollaron la enfermedad durante la primera década de la vida.^{1,2}

El lupus eritematoso cutáneo discoide está caracterizado por lesiones eritemato-escamosas, con atrofia, tañones cónicos y algunas veces hiperpigmentación, que forman una o varias placas ovales o circulares en forma clásica con topografía localizada, en áreas de piel fotoexpuesta, principalmente por arriba del cuello (cara, "V" del escote) sin afectación del dorso de manos y antebrazos (topografía diseminada). Se han comunicado casos de distribución "lineal" siguiendo las líneas de Blaschko.⁴

Debido al curso crónico de la enfermedad, se pueden observar lesiones atróficas y con cicatrices discrómicas.

Para algunos autores en niños, la incidencia de fotosensibilidad (inducción o exacerbación de lesiones seguidas de la exposición solar) se presenta en un 31 a 40% aproximadamente, siendo menos común que en los adultos, sin embargo otro estudio retrospectivo la encontró en un 81% de los pacientes, por lo que la exposición solar debe considerarse como un factor importante para la presentación de estas lesiones.^{3,4}

En la mayoría de los estudios no se ha encontrado distinción en la incidencia por sexo a diferencia de lo que sucede en la edad adulta.

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 3er año Dermatología, CDP.

*** Dermatopatólogo, CDP.

Debe distinguirse el LED del lupus eritematoso neonatal (LEN), que es un trastorno autoinmune caracterizado por lesiones cutáneas transitorias con o sin bloqueo cardíaco congénito que resulta de la transferencia pasiva de autoanticuerpos maternos (Ro-SSA, SSB y U1RNP) y con lesiones cutáneas similares a las encontradas en el lupus cutáneo subagudo (placas eritemato-escamosas pequeñas, anulares, de aspecto seborreico, que se localizan en cara (región periorbitaria) y piel cabelluda principalmente). Las lesiones pueden aparecer al nacimiento o más a menudo unas cuantas semanas después, con resolución a los 6 meses. Además de la afectación cardíaca, otras manifestaciones sistémicas comunes son las hematológicas y hepáticas. Algunos autores consideran que más del 10% de los pacientes con antecedente de LEN pueden desarrollar en la vida adulta una enfermedad colágeno-vascular, sobre todo después de la pubertad.^{5,6}

Pocos casos de lupus cutáneo subagudo y lupus profundo han sido reportados en niños. Se ha comunicado el caso de una paciente femenina de 11 años con LED que 5 años después desarrolló lipoatrofia, confirmándose un lupus profundo.^{6,7}

La biopsia cutánea provee un diagnóstico histopatológico más exacto cuando las lesiones están eritematosas y algunas veces puede ser de utilidad la inmunofluorescencia. Los estudios de laboratorio generales y anticuerpos específicos se indicarán de acuerdo a la evolución clínica y la sintomatología de cada paciente, sugiriéndose un control anual.

Brustein y Rodríguez consideran que en la edad pediátrica no están bien documentados los cambios histológicos de la enfermedad y no han sido estudiados en forma consistente.^{8,9} Sin embargo, el estudio de Pierre M George y colaboradores, indica que las características histológicas y de inmunofluorescencia son similares tanto en niños como en adultos, y a pesar de que los hallazgos histológicos son distintivos para establecer el diagnóstico, en los niños por lo general se requiere de una correlación clínico-patológica.⁹

Algunos diagnósticos diferenciales que deben tomarse en cuenta son la hidroa vacciniforme y la protoporfiria eritropoyética, aunque los hallazgos histológicos y la inmunofluorescencia apoyan el diagnóstico de lupus.⁸

El tratamiento es individualizado e intermitente, con recaídas. Se recomienda evitar la exposición solar y el uso de pantallas solares. Los esteroides tópicos (clase III ó IV) y las cloroquinas (sobre todo hidroxicloroquina) siguen siendo la base del tratamiento. Se utiliza la hidroxicloroquina a dosis de 4 a 6 mg/kg, se requiere control oftalmológico cada 6 meses por la retinopatía

que puede producir. En algunos casos se puede utilizar también prednisona a dosis de 1 a 2 mg/kg al día por 2 semanas junto con las cloroquinas para tener un control rápido de la enfermedad o sólo prednisona en pacientes que no pueden tomar cloroquinas. En algunos reportes se ha utilizado también la dapsona (50 mg al día).¹⁰

En la infancia, la transición de LED a LES parece ser más común y más severa que en los adultos, aunque no se tienen datos precisos. George and Tunnessen han encontrado que el 31% de los pacientes pediátricos con LED desarrollan LES en comparación con el 6% de los adultos y tienen el mismo riesgo de desarrollar afectación visceral severa comparado con otros niños de LES.^{1,10}

En otra serie,⁴ no se encontró progresión a LES después de 30 meses de seguimiento. Sin embargo, la mayoría de los autores coinciden que la progresión en niños con LED a LES es alta, y que la mayoría de los que desarrollan LES presentan síntomas a edades tempranas (promedio de 11 años). La determinación de anticuerpos antinucleares no es un método predictivo confiable para saber quién desarrollará la enfermedad. Por lo tanto es necesario un seguimiento a largo plazo de todos los pacientes.^{8,10}

CASO CLÍNICO

Masculino de 3 años de edad, con dermatosis localizada a cabeza de la cual afecta la cara y de ésta la región malar y el dorso de la nariz en forma bilateral y simétrica; de aspecto monomorfo constituida por placas irregulares de tamaño variable con hipo e hiperpigmentación y atrofia, de evolución crónica y asintomática (*Figuras 1, 2 y 3*).

En resto de piel y anexos no presentaba otras alteraciones. Al interrogatorio refiere la madre que inició hace 1 año con “quemadura” después de exposición solar, la cual dejó “manchas” que nunca se quitaron y que se fueron obscureciendo hasta el estado actual.

Todos los antecedentes heredo-familiares fueron negados, así como el uso de tratamientos previos y sintomatología general. Con estos datos clínicos se realizó el diagnóstico de LED, por lo que se realizó una biopsia incisional la cual fue compatible con el diagnóstico clínico (*Figuras 4 y 5*). Se realizaron estudios de laboratorio (BH con VSG y EGO), así como determinación de anticuerpos antinucleares, todos en parámetros normales. Se inició tratamiento con pantalla solar preparada y con hidroxicloroquina a 4 mg/kg al día. Se envió al paciente al Instituto Nacional de Pediatría en



Figura 1. Topografía característica en áreas fotoexpuestas.



Figura 4. Imagen histológica. Los cortes muestran epidermis con hiperqueratosis, parakeratosis focal y zonas de atrofia que alternan con acantosis. En dermis media y profunda infiltrados linfocitarios moderados focales con vasos dilatados y congestinados.



Figura 2.



Figura 3.

Figuras 2 y 3. Placas hipo e hiperpigmentadas con atrofia.

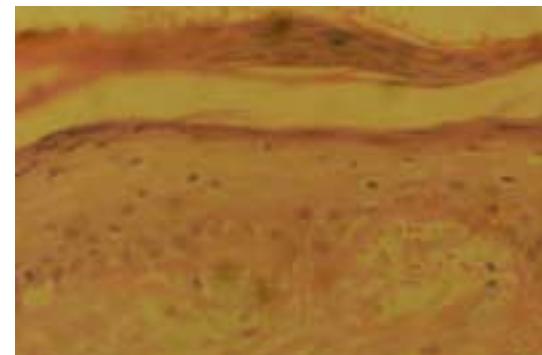


Figura 5. Imagen histológica. Se aprecia mayor aumento de la discreta degeneración hidrópica de la basal y engrosamiento de la zona de la membrana basal.

donde continúa en seguimiento integral con el apoyo que esta institución ofrece.

DISCUSIÓN

El LED en niños sigue siendo un padecimiento raro, sobre todo cuando inicia antes de los 3 años, (como en nuestro paciente) y que puede dar dificultades para realizar el diagnóstico y como ya se mencionó aunque el curso es crónico y muy similar a lo que ocurre con los adultos, no hay un predominio de sexo y no se ha

establecido con claridad la incidencia de progresión a LES debido a los pocos casos reportados.

Es muy importante tener en cuenta la exposición solar como un factor desencadenante o exacerbante de la enfermedad por lo que la protección solar mínima con FPS 15 es indispensable.

Ya que no existen marcadores predictivos que puedan indicarnos cuándo un paciente está progresando a LES, es necesario un seguimiento cercano a largo plazo; que nos permita intervenir a tiempo y siempre de acuerdo a la evolución clínica. Hasta el momento

no está claro qué tipo de LED (localizado o diseminado) tiene mayor riesgo de evolucionar a un LES, pero se sabe que las manifestaciones sistémicas aparecen a corta edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. George PM, Tunnessen WW Jr. Childhood discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1993; 129: 613-17.
2. Vásquez R, Magaña GM. Lupus eritematoso cutáneo crónico variedad discoide en niños. *Dermatol Rev Mex* 1991; 45(3): 155-59.
3. Siriwan W, Dhevy W, Prapai P. Cutaneous manifestations of childhood systemic lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol* 1998; 15(5): 342-46.
4. Faïka Ch, Amel M, Mourad M, Dalenda EE, Mohamed IA, Amel BOD. Childhood discoid lupus erythematosus: a Tunisian retrospective study of 16 cases. *Pediatr Dermatol* 2003; 20(4): 295-98.
5. Scheker LE, Scott KJ, Callen JP. Neonatal lupus erythematosus mimicking Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Dermatol* 2003; 20(2): 164-166.
6. Amato L, Coronella G, Berti S, Moretti S, Fabbri P. Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus in childhood. *Pediatr Dermatol* 2003; 20(1): 31-34.
7. Wimmershoff MB, Hohenleutner U, Landthaler M. Discoid Lupus Erythematosus and Lupus profundus in childhood: a report of two cases. *Pediatr Dermatol* 2003; 20(2): 140-145.
8. McMullen EA, Armstrong KDB, Bingham EA, Walsh MY. Childhood discoid lupus erythematosus a report of two cases. *Pediatr Dermatol* 1998; 15(6): 439-442.
9. George PM, Hood AF, Rest BE. Histopathology and Immunofluorescence of discoid lupus erythematosus in children. *Pediatr Dermatol* 1996; 13(4): 269-273.
10. Lee LA, Weston WL. Lupus erythematosus in childhood. *Dermatol Clin* 1986; 4: 151-60.