

Lupus eritematoso discoide en niños. Presentación de un caso

Dra. Virginia Martínez Estrada,* Dra. Gisela Navarrete,** Dra. Iliana López Zaragoza***

RESUMEN

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune cuyo espectro varía desde una forma cutánea relativamente benigna hasta una forma sistémica severa y potencialmente fatal. Esta afección sistémica se caracteriza por anormalidades inmunológicas humorales y celulares que conducen a la destrucción tisular a través del depósito de complejos inmunes y autoanticuerpos. El 65% de los pacientes con LES presentan lesiones cutáneas tipo discoide en la evolución de su enfermedad, y el 20% inician con lesiones discoides.

Palabras clave: Lupus eritematoso discoide.

ABSTRACT

The lupus erythematosus (LE) it is an illness autoimmune whose spectrum varies from a relatively benign cutaneous form until a severe and potentially fatal systemic form. This systemic affection is characterized by abnormalities immunologic humorales and cellular that drive to the destruction tisular through the deposit of complex immune and autoantibody. Sixty five percent of the patients with they present lesions cutaneous type LED in the evolution of their illness, and 20% they begin with lesions discoides.

Key words: Discoid lupus erythematosus.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmune, heterogénea, caracterizada por la producción de autoanticuerpos, cuando afecta exclusivamente la piel, se denomina lupus eritematoso cutáneo, sin embargo el potencial para producir daño en diversos órganos, da como consecuencia la forma severa, conocida como lupus eritematoso sistémico.

El sistema de nomenclatura y clasificación original ideado por James N. Gillian divide las manifestaciones cutáneas del LE en las lesiones que son histopatológicamente específicas del LE (enfermedad cutánea LE específica) y aquellas que no son específicas desde el punto de vista histopatológico (enfermedad cutánea LE no específica). El término LE cutáneo a

menudo se utiliza como sinónimo de la enfermedad cutánea específica de LE como designación global para tres categorías mayores de la enfermedad cutánea de LE específico; LE cutáneo agudo (LECA), LE cutáneo subagudo (LECS) y LE cutáneo crónico (LECC).

El lupus eritematoso infantil se puede dividir en dos tipos, el primero incluye formas de lupus eritematoso sistémico (LES), lupus eritematoso discoide (LED) y lupus eritematoso subagudo (LECS) que se diagnostican en menores de 16 años. En general se trata de cuadros similares a los del adulto pero con ciertas peculiaridades. El LED representa la manifestación más benigna del espectro, en la cual generalmente existen alteraciones demostrables en el órgano piel.^{1,2}

EPIDEMIOLOGÍA

El LED es poco frecuente en la infancia: sólo un 2% de todos los LED aparecen antes de los 10 años. Aunque

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatóloga del CDP.

*** Residente del 2º año Dermatología, CDP.

es una enfermedad rara en los niños, el hecho de que sólo se encuentren 23 casos comunicados en la bibliografía de lengua inglesa hace suponer que la mayoría de los casos no se publican, o lo hacen en lengua no inglesa, o en revistas no incluidas en los sistemas electrónicos de búsquedas.³

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las lesiones de LED se encuentran aproximadamente en un 70% en cabeza con predominio en mejillas (90%), dorso de nariz, labio superior, puede ser afectada incluidos las cejas, los párpados y los labios. A menudo el LED respeta los pliegues nasolabiales. Hasta un 30% se presenta en forma diseminada afectando además: cuello, "V" del escote y zonas expuestas al sol de miembros superiores e inferiores. Excepcionalmente afecta tronco. En la variedad más característica comienzan como máculas de color rojo púrpura, pápulas o placas pequeñas y rápidamente desarrollan una superficie hiperqueratósica. Las lesiones tempranas del LED evolucionan de manera típica a placas eritematosas, de forma redondeada, bien limitadas con contornos netos policíclicos de forma variable. El tamaño puede variar de unos cuantos milímetros a varios centímetros que abarcan al confluir amplias extensiones de la cara y otras áreas bien delimitadas cubiertas por escama adherente prominente que se extiende hacia el interior de los orificios de los folículos pilosos dilatados. Las lesiones iniciales del LED se expanden en forma típica con eritema e hiperqueratosis en la periferia y dejan una cicatriz central atrófica, telangiectasias e hipopigmentación. En este estadio las lesiones del LED pueden asociarse con placas deformadas, confluentes y grandes. La acumulación de tapones queratósicos en los folículos dilatados es tan importante que, a corto lazo, comienza con la pérdida del pelo. Cuando se levanta la escama adherente de las lesiones más avanzadas, es posible observar clavos queratósicos semejantes en apariencia a tachuelas de alfombras, que se proyectan desde la superficie inferior de la escama (signo de la "tachuela de la alfombra"). Cuando las lesiones del LED aparecen en la región perioral, éstas pueden resolverse con un llamativo patrón acneiforme de cicatrices en hoyuelos. Las lesiones localizadas de LED se presentan sólo en la cabeza y el escote, mientras que las lesiones generalizadas de LED se presentan tanto por encima como por debajo del cuello. Las lesiones del LED por debajo del cuello aparecen la mayor

parte de las veces sobre las superficies extensoras de los brazos, de los antebrazos y de las manos. Las uñas pueden tener cambios de coloración, engrosamiento del hiponiquio, estrías y fracturas del plato ungueal. Pueden afectarse las mucosas bucal, genital y anal hasta en 3%. Los pacientes pueden cursar con fenómeno de Raynaud en 14%. La cuarta parte pueden presentar artralgia. Las lesiones de LED pueden agravarse por la exposición a la luz solar pero con menor extensión que las lesiones del LECA y del LECS. En el LED, como también en otras formas de enfermedad cutánea de LE, la actividad puede ser desencadenada por alguna forma de traumatismo cutáneo (fenómeno de Koebner).⁴⁻¹¹

Pese a todas las similitudes que inicialmente hicieron pensar que el LED infantil era en todo superponible al del adulto, salvo en la edad, hay una serie de rasgos diferenciales descritos por Georges y Tunnessen. En los niños no hay preferencia de sexo mientras en los adultos es más frecuente en el sexo femenino. La incidencia de fotosensibilidad es menor en la edad pediátrica, y se presenta sólo en el 35% de los casos, en contraposición al 60% de los adultos.

La diferencia más importante es en cuanto al porcentaje de progresión a LES, claramente superior en los casos infantiles, mientras en los niños es de un 30%. Todos los que progresan a LES lo hacen a edades tempranas (8-12 años) lo que sugiere además una asociación entre el LE infantil y el LES infantil.⁵

Por otro lado, en adultos la presencia de lesiones lupus discoide se considera un signo de buen pronóstico, mientras que en los niños no parece proteger del desarrollo de formas graves de LES.^{5,6} No hay ningún parámetro clínico o analítico que nos permita predecir qué casos evolucionarán a la afección sistémica, pero, dado el elevado porcentaje de progresión, se recomiendan controles periódicos semestrales (como mínimo) de estos niños, incluyendo estudios de funcionamiento hepático y renal así como determinación de autoanticuerpos.

La interrelación entre el LED clásico y el LES ha estado sujeta a mucho debate.⁶ Pueden ser resumidos los siguientes puntos:

- 1) El 5% de los pacientes que se presentan con lesiones de LED clásico desarrollan de manera subsiguiente una evidencia equivocada de LES.
- 2) Los pacientes con LED generalizado (lesiones tanto por encima como por debajo del cuello) tienen un elevado porcentaje de alteraciones inmunoló-



Figuras 1 y 2. Aspecto clínico: placas eritematosas escamosas de diferentes tamaños y algunas con centro atrófico.



Figuras 3 y 4. Placas eritematoescamosas en dorso de manos.

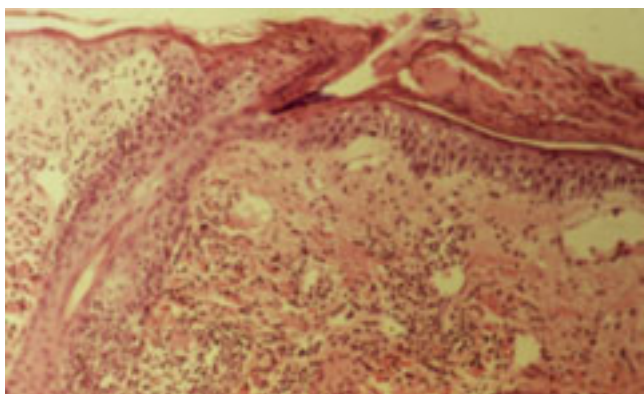


Figura 5. Epidermis con hiperqueratosis con paraqueratosis con tapones córneos zonas de atrofia y degeneración hidrópica de la capa basal (HE 4X).

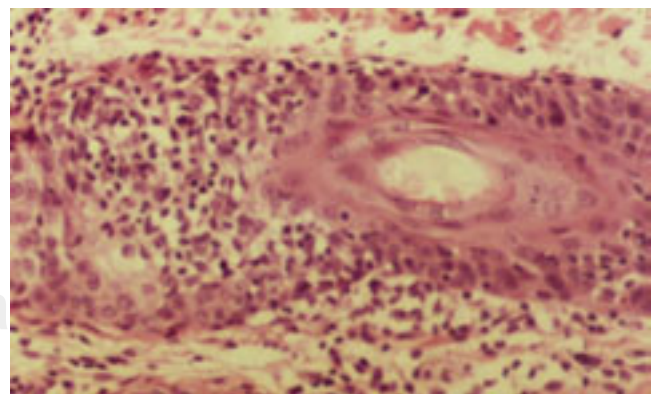


Figura 6. Se observa un folículo piloso con alteración en su pared por invasión de linfocitos. (H-E 25X).

gicas, un alto riesgo de progresión a LES y un alto riesgo de desarrollo de manifestaciones más severas de LES que los pacientes con LED localizado.

DIAGNÓSTICO

El curso clínico es asintomático, crónico y benigno ya que en 95% de los casos no hay afectación sistémica. Cuando ésta existe es moderada y tiende a acompañarse de artralgias y eventualmente fiebre y mal estado general.

Las variantes diseminadas y con paniculitis son las que con mayor frecuencia pueden acompañarse de afecciones sistémicas, agregándose fenómeno de Raynaud y vasculitis de pulpejos. Ocho por ciento de los pacientes pueden presentar positividad en la detección de anticuerpos antinucleares, pero en títulos bajos. Las lesiones presentan banda lúpica hasta en 95% de los casos; en piel no afectada, es negativa.¹²⁻¹⁴

HISTOPATOLOGÍA

Los rasgos histológicos más constantes en el LED infantil son la degeneración vacuolar de la capa basal, con un denso infiltrado linfocitario dérmico perivascular y perianexial y el edema endotelial. Alteraciones epidérmicas como hiperqueratosis, tapones foliculares o atrofia epidérmica alternando con acantosis, son menos frecuentes por lo que los cambios de la interface son de especial valor diagnóstico en los niños con LED.¹⁵⁻¹⁷ La inmunofluorescencia es positiva en la mayoría de los casos (aproximadamente un 80%) y como en los adultos presenta depósitos variables de IgG, IgA, IgM y C3 en la membrana basal.¹⁴

TRATAMIENTO

El tratamiento está condicionado por el grado de extensión y actividad de la enfermedad. Los tres pilares básicos en los que asienta el tratamiento de LEC son la fotoprotección, la aplicación de corticoides y la terapia sistémica con diferentes fármacos entre los que destacan los agentes antimaláricos.¹⁷⁻¹⁹

En cualquier caso deberá evitarse la exposición solar excesiva, y prescribirse un fotoprotector con FPS superior a 15, además deben recibir instrucción acerca de la protección de las fuentes de radiación UV provenientes de la luz solar y artificial y deben ser advertidos

para que eviten el uso de fármacos con potente acción fotosensibilizante como la hidroxyclorotiazida, griseofulvina y el piroxicam.

En cuanto a los esteroides tópicos, éstos, pueden ser de ayuda en la fase inflamatoria. Son utilizados cuando las lesiones son escasas y limitadas a un área de la piel pequeña. Es una norma de seguridad recomendar la aplicación de corticoides de baja potencia en la piel de la cara y los pliegues y reservar los de media y alta potencia para la piel de tronco y las extremidades, con el objeto de evitar la aparición de atrofia.⁵

Con respecto a la terapia médica específica, las medidas locales deben ser maximizadas y se deben emplear agentes sistémicos si la enfermedad local activa persiste o la actividad sistémica se superpone.

La hidroxycloquina a dosis de 4-6 mg/kg/día se considera segura. Si se utiliza cloroquina, la dosis máxima es 4.4 mg/kg/día. Como en los adultos, estos fármacos requieren de un control oftalmológico periódico, así como de la realización de biometría hemática y bioquímica básica cada 4 a 6 meses.^{15,18}

En los pacientes con lesiones discoides resistentes a los antimaláricos y en pacientes quienes no toleran los antimaláricos la talidomida se ha utilizado en forma satisfactoria. A dosis de 100-200 mg/día es otro fármaco que puede resultar de una gran eficacia al tratamiento de las formas graves y refractarias de LEC. La respuesta es rápida, puede ocurrir en las primeras dos semanas y la remisión completa puede alcanzarse en uno a dos meses. Sin embargo, es frecuente que las lesiones recidiven al abandonar el tratamiento por lo que, a menudo, éste deberá prolongarse con una dosis de mantenimiento (25 a 50 mg/día). Aunque la talidomida posee propiedades inmunomoduladoras y antiinflamatorias su mecanismo de acción es desconocido. *In vitro* la talidomida inhibe la quimiotaxis de los neutrófilos, disminuye la fagocitosis mediada por leucocitos polimorfonucleares y por monocitos adherentes, selectivamente inhibe la producción del factor alfa de necrosis tumoral e inhibe las respuestas de las células T proliferativas e *in vivo* la talidomida ha mostrado que inhibe la producción de IgM en un sistema murino y disminuye los niveles de inmunoglobulina circulante e pacientes con LES.¹⁹

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente del género masculino de 9 años de edad, originario y residente de

México, Distrito Federal quien consulta por presentar lesiones en cara y manos con historia de 3 meses de evolución, las cuales incrementan con la exposición solar.

Se trata de una dermatosis diseminada a cabeza y extremidades superiores de las cuales afecta cara en pabellones auriculares, frente, párpados superiores, dorso de nariz, región malar, maxilar y mentón, (*Figuras 1 y 2*).

De las extremidades superiores afecta dorso de manos y dedos. La dermatosis es bilateral y simétrica. La dermatosis se encontró constituida por numerosas placas de diferentes tamaños y formas; eritematosas con escama y centro atrófico; algunas otras placas con aspecto "papular" y liquenificación, de bordes bien definidos, de evolución aguda y asintomática (*Figuras 3 y 4*).

Dentro de los exámenes paraclínicos únicamente se encontró anormalidad en el examen general de orina: con trazas de albúmina. El resto de los exámenes incluyendo panel reumatológico y determinación de autoanticuerpos dentro de parámetros normales.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Con el número de estudio P-2257/2005 se hizo la siguiente descripción:

Los cortes muestran una epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, depósitos de fibrina, restos celulares, tapones córneos, zonas de atrofia, degeneración hidrópica de la capa basal y focos de engrosamiento de la zona de membrana basal. En la dermis superficial hay edema, vasos dilatados y congestionados, así como infiltrados linfocitarios moderados perianexiales. (*Figuras 5 y 6*).

COMENTARIO

En la Clínica de Enfermedades Colágeno Vasculares del Centro Dermatológico Pascua se realizó una revisión de casos durante el periodo comprendido de 1982 al año 2000 de la cual se evidenciaron 881 pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo de los cuales 104 casos correspondieron a menores de 18 años (5.1%). Se pudo observar que se presentó un mayor número de casos de LEC en pacientes cuyas edades fueron mayores de 10 años. Se identificaron 4 lactantes mayores (3.9%) escolares 35 (33.7%), prepuberes 24 (23.1%) y adolescentes 38 (36.6%). De las variedades de LEC, 84 casos

correspondieron a LED y 20 a lupus eritematoso profundo. De estos casos sólo 2 evolucionaron a la forma sistémica. De acuerdo a estas observaciones se puede concluir que el LEC es poco frecuente en la población menor de 18 años, la afectación de zonas fotoexpuestas es igual que en el adulto. Es importante vigilar periódicamente a estos pacientes, ya que tienen la posibilidad de evolucionar a la forma sistémica. En base a lo anterior se confirma el carácter dinámico cronobiológico evolutivo del lupus eritematoso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Winkelmann RK. Chronic discoid lupus erythematosus in children. *JAMA* 1968; 205: 85-8.
2. Winkelmann RK. Chronic discoid lupus erythematosus in children. *JAMA* 1968; 206: 2319.
3. Barton LL, Johnson CR. Discoid lupus erythematosus and x-linked chronic granulomatous diseases. *Pediatr Dermatol* 1986; 3: 376-9.
4. Brestein D, Rodríguez JM, Minkin W et al. Familial lupus erythematosus. *JAMA* 1977; 238: 2294-6.
5. George PM, Tunnessen WW. Childhood discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1993; 129: 613-7.
6. Cohen PR. Childhood discoid lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol* 1994; 11: 83.
7. McMullen EA, Armstrong KDB et al. Childhood discoid lupus erythematosus: a report of two cases. *Pediatr Dermatol* 1998; 15: 439-42.
8. Green JJ, Baker DJ. Linear childhood discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko: a case report with review of the linear manifestations of lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 128-33.
9. Magaña M, Vázquez R. Discoid lupus erythematosus in childhood. *Pediatr Dermatol* 2000; 17: 241-42.
10. Arnold HL, Odom RB, James WD. Enfermedades del tejido conjuntivo. En: Andrews. *Tratado de dermatología*. 4ª ed. Barcelona: Masson-Salvat Medicina, 1993: 167-93.
11. Crespi HG. Lupus eritematoso en la infancia. *Dermatol Arg* 1998; 4: 95-103.
12. Callen JP. Systemic lupus erythematosus in patients with chronic cutaneous lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 278-88.
13. Lee LA, Weston WL. Lupus erythematosus in childhood. *Dermatol Clin* 1986; 4: 151-60.
14. Font J, Cervera P, Espinosa G et al. Systemic lupus erythematosus (SLE) in childhood: analysis of clinical and immunological findings in 34 patients and comparison with SLE characteristics in adults. *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 456-9.

15. Silverman E. Whats new in the treatment of pediatric SLE. *J Rheumatol* 1996; 23: 1657-60.
16. The collagen vascular disorders. In: Hurwitz S (ed): *Clinical Pediatric Dermatology*. A textbook of skin disorders of childhood and adolescence. 2ª Ed. WB Saunders Company, Philadelphia, 1993.
17. Wananukul S, Watana D, Pongprasit P. Cutaneous manifestations of childhood systemic lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol* 1998; 15: 342-46.
18. White PH. Pediatric systemic lupus erythematosus and neonatal lupus. *Rheum Dis Clin N Am* 1994; 20: 119-27.
19. Martínez E. *Lupus eritematoso cutáneo en niños*. Trabajo de tesis. 2000; 42-54.