

CASOS CLÍNICOS

Presentaciones clínicas infrecuentes del lupus eritematoso discoide

Unusual clinical presentations of discoid lupus erythematosus

Claudia Patricia Aristizábal¹, Myriam Dahbar², Mario Marini³, Ariel Sehtman² y Miguel Allevato⁴

RESUMEN

El lupus eritematoso discoide (LED) es una enfermedad autoinmunitaria, fotosensible y polimorfa crónica. Un temprano diagnóstico e identificación de los tipos de cicatrices en estos pacientes permitirá utilizar una terapia más intensiva para eliminar la actividad de la enfermedad y evitar las secuelas antiestéticas que estas implican. Se presentan dos pacientes con diagnóstico histológico de LED, con

patrones de cicatrización atípicos, sin compromiso sistémico, con buena respuesta al tratamiento instaurado, pero con persistencia de las lesiones cicatriciales.

Palabras clave: lupus eritematoso discoide crónico, cicatrices.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (3):142-145

ABSTRACT

Discoid lupus erythematosus is an autoimmune, photosensitive and polymorphous chronic disease. An early diagnosis and identification of the different types of scars in these patients may change its management, by using a more aggressive therapy to eliminate the activity of the disease and thus avoid the unaesthetic sequelae that these involve. We present two patients with histological diagnosis of DLE, with

atypical healing patterns, without systemic compromise, with good response to established treatment, but persistent scar lesions.

Key words: chronic discoid lupus erythematosus, scars.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (3):142-145

¹ Médica Becaria

² Médicos de Planta

³ Profesor Titular Consulto

⁴ Jefe de División

Cátedra y División de Dermatología, Hospital de Clínicas José de San Martín (UBA), CABA, Argentina

Contacto del autor: Claudia Patricia Aristizábal

E-mail: claudia_aristi13@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 29/8/2016

Fecha de trabajo aceptado: 9/5/2017

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

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso discoide (LED) es una enfermedad crónica, de etiología autoinmunitaria, que afecta la piel, las mucosas y las faneras en áreas fotoexpuestas. Las lesiones características se distinguen por una tríada de eritema, escamas adherentes y atrofia de la zona involucrada, con distintos tipos de lesiones cicatriciales. Existen variantes con patrones clínicos y de cicatrización atípicos que, muchas veces, se prestan a confusión diagnóstica.

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1

Una mujer de 37 años, con antecedentes personales de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina y dermatitis seborreica, consultó al servicio por presentar una dermatosis de 4 años de evolución, ubicada en la cara, fotosensible y pruriginosa, que cursaba por brotes, con una última exacerbación hacía un año. Recibió tratamientos previos con hidrocortisona al 1% en crema y antihistamínicos orales, con una mejoría parcial.

En el examen físico dermatológico se observaron, en la región frontal, lesiones cicatriciales, varioliformes, hiperpigmentadas pardo-violáceas, algunas pústulas; en las mejillas, la región mandibular y el pabellón auricular bilateral, múltiples pápulas excoriadas con costra (Foto 1). Se le solicitó un laboratorio de rutina, que no evidenció alteraciones, y anticuerpos anti-ADN de doble cadena, que fueron negativos, por lo que se descartó el compromiso sistémico. Se tomó biopsia para anatomía patológica, que informó: epidermis con hiperqueratosis, dilatación y taponamiento del infundíbulo piloso. Degeneración hidrópica de la membrana basal y presencia de cuerpos apoptóticos. Dermis superficial y profunda con denso infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y perianexial PAS (+) con engrosamiento leve de la zona de la membrana basal (Fotos 2 y 3), con diagnóstico de lupus eritematoso discoide. Ante estos hallazgos, se inició tratamiento con un fotoprotector solar 50+, hidroxycloquina 200 mg cada 12 horas por vía oral y tacrolímús al 0,1% en ungüento todas las noches. La evolución de la paciente fue favorable, con mejoría clínica de las lesiones eritematocostrosas y leve mejoría de las cicatrices varioliformes, con atenuación de la depresión central en los 12 meses de seguimiento.

Descripción histopatológica: dilatación y taponamiento del infundíbulo piloso. PAS: (+) engrosamiento leve de ZMB.

Diagnóstico: lupus eritematoso con lesiones discoides.

Caso clínico 2

Un varón de 43 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, consultó al servicio por una dermatosis de 8 meses de evolución, con lesiones deprimidas en el rostro, asintomáticas. En el examen físico dermatológico se observaban, desde el ángulo interno del ojo izquierdo hasta el surco nasogeniano, pequeñas lesiones atróficas con depresión central, rodeadas de un halo hiperpigmentado de 2-3 mm de diámetro, con disposición lineal (Foto 4). En la dermatoscopia se identificaron escamas adherentes en algunas de las lesiones. Se solicitó la determinación de anticuerpos anti-ADN de doble cadena, que dio negativa, con lo que se descartó el compromiso sistémico. Se tomó una muestra para anatomía patológica, que informó: epidermis atrófica con tapones hiperqueratósicos, degeneración hidrópica en la capa basal y presencia de cuerpos apoptóticos. Dermis reticular con vasodilatación, infiltrado inflamatorio linfocitario perianexial. PAS (+) con engrosamiento de la zona de la membrana basal (Fotos 5 y 6), con diagnóstico de lupus eritematoso discoide. Se inició tratamiento con un fotoprotector solar 50+, aceponato de metilprednisolona en crema todas las noches e hidroxi-



FOTO 1: Cicatrices varioliformes y pápulas excoriadas en la frente.

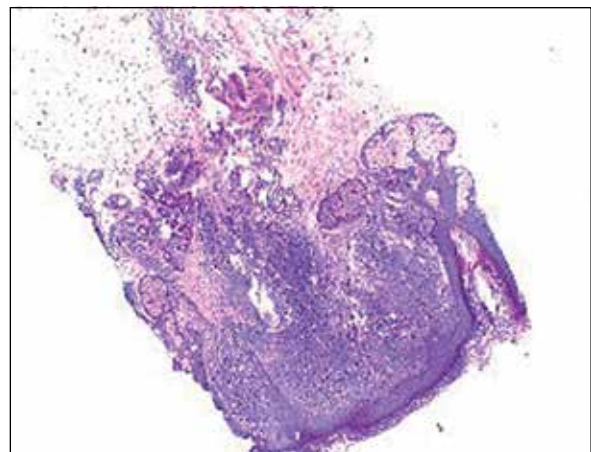


FOTO 2: Dermis superficial y profunda con denso infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y perianexial (HyE, 10X).

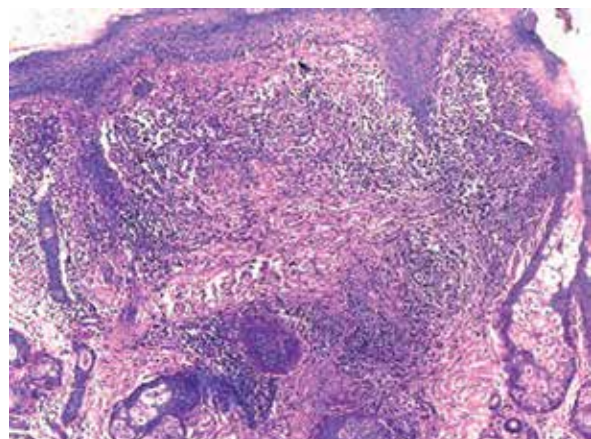


FOTO 3: Dilatación y taponamiento del infundíbulo piloso. (HyE, 100X). PAS: (+) engrosamiento leve de ZMB

cloroquina 200 mg/día por vía oral. La evolución del paciente fue satisfactoria, con buena respuesta al tratamiento, sin modificación de las cicatrices acneiformes durante los 12 meses de seguimiento.

Descripción histopatológica: epidermis atrófica, con tapones hiperqueratósicos. PAS: (+) engrosamiento de ZMB.

Diagnóstico: lupus eritematoso con lesiones discoides.

COMENTARIOS

El lupus eritematoso discoide (LED) es una enfermedad crónica, de etiología autoinmunitaria, en la que la interacción entre los factores genéticos y medioambientales (radiación ultravioleta) genera una compleja cascada inflamatoria; es el tipo más frecuente de lupus eritematoso cutáneo¹. Puede afectar la piel, las mucosas y las faneras, con excepcional compromiso sistémico. Entre 5 y 15% de los pacientes con LED terminarán desarrollando un lupus eritematoso sistémico (LES). El riesgo es más alto cuando se presentan lesiones cutáneas diseminadas. La enfermedad es más frecuente en las mujeres de mediana edad, entre la tercera y la cuarta década de la vida².

Las lesiones discoides se ubican principalmente en el cuero cabelludo, la cara, el cuello y los pabellones auriculares, en áreas fotoexpuestas, aunque también pueden ser diseminadas³. Consisten en pápulas y placas eritematovioláceas, redondeadas y descamativas, que van desde unos milímetros hasta varios centímetros de diámetro, con límites sobreelevados y atrofia central con telangiectasias⁴. Las escamas son adherentes y se caracterizan por su extensión hacia el interior del folículo piloso, formando pequeñas proyecciones agudas con taponamiento folicular, que causan dolor cuando se intenta su desprendimiento (signo del clavo de tapicero). La evolución natural de las lesiones, sin tratamiento, es la extensión excéntrica, que produce una atrofia central. Con el tratamiento médico, aunque algunas lesiones pueden progresar a cicatrices discoides, otras con buena respuesta pueden, incluso, desaparecer⁵.

Según la localización de las lesiones se describen diferentes patrones de cicatrización: en zonas pilosas, como el cuero cabelludo y las cejas, puede encontrarse alopecia como una completa escleroatrofia o como parches de atrofia y folículos pilosos remanentes entre los parches atróficos. En áreas no pilosas se observan frecuentemente formas atróficas, poiquilodérmicas, anetodérmicas, cribiformes, acneiformes con hoyuelos, varioliformes, como en los pacientes previamente descritos, hasta hipertróficas y con cambios pigmentarios (hiperpigmentación e hipopigmentación). Puede haber más de una forma cicatricial en un mismo paciente⁴⁻⁶.

Una temprana identificación y clasificación de los tipos de cicatrices en estos pacientes puede cambiar el



FOTO 4: Cicatrices acneiformes.

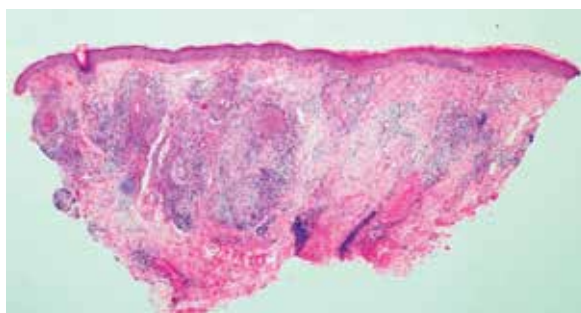


FOTO 5: Infiltrado inflamatorio linfocitario perianaxial (HyE, 10X).

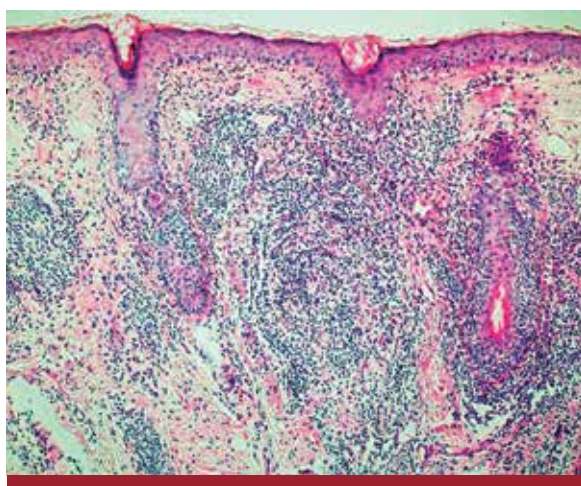


FOTO 6: Epidermis atrófica, con tapones hiperqueratósicos (HyE, 100X). PAS: (+) engrosamiento de ZMB.

manejo, utilizando un tratamiento más intensivo para eliminar la actividad de la enfermedad y evitar las secuelas estéticas que estas implican⁷.

Los pacientes con lesiones discoides deben ser examinados para determinar la presencia de compromi-

so sistémico. Los estudios diagnósticos deben incluir biopsia cutánea del borde activo, laboratorio con hemograma, eritrosedimentación y colagenograma¹⁻³.

En la biopsia cutánea los cambios característicos son: la degeneración hidrópica de la capa basal, la hiperqueratosis, el infiltrado linfocitario y el engrosamiento de la membrana basal; si bien esta no permite diferenciar entre LED y LES, ayuda a descartar otras patologías. Los anticuerpos anti-ADN de doble cadena están ausentes siempre en el LED³.

El tratamiento se basa en el uso de hidroxicloroquina, de inicio precoz para evitar las lesiones cicatriciales; además, se describen los corticosteroides e inhibidores de la calcineurina tópicos, y la triamcinolona intraleSIONAL, con resultados variables en las cicatrices¹⁻⁴.

Para las secuelas cicatriciales del LED, el láser de erbio-YAG y el de CO₂ han obtenido una notable mejoría estética, sin cicatrices hipertróficas ni reactivación

de la enfermedad, mostrándose como un método seguro y eficaz^{8,9}.

CONCLUSIONES

Ambos pacientes refuerzan la importancia de tener en consideración la gran variedad de presentaciones y las formas atípicas del LED, abarcando solo un área, con disposición lineal o con la presencia de lesiones varioliformes y acneiformes, acompañadas de signos y síntomas sugestivos. Destacamos las pequeñas lesiones cicatriciales en la cara, de tipo acneiforme o varioliforme, como una expresión temprana del LED. Además, este debería considerarse como un diagnóstico diferencial de las cicatrices secundarias a otros procesos inflamatorios cutáneos, más frecuentes, como el acné. Su diagnóstico y tratamiento tempranos pueden prevenir la aparición de secuelas antiestéticas graves y de difícil resolución⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pramatarov K. Chronic cutaneous lupus erythematosus: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2004;72:366-371.
2. Contreras E, Tobón G, Zuluaga S. Lupus discoide. *Rev Colomb Reumatol* 2008;15:55-58.
3. Wert VP. Clinical manifestations of cutaneous lupus erythematosus. *Autoimmun Rev* 2005;4:296-302.
4. Al-Refu K, Goodfield M. Scar classification in cutaneous lupus erythematosus: morphological description. *Br J Dermatol* 2009;161:1052-1058.
5. Ugarte C, Cheng F, Anodal M, Marcucci C, et al. Lupus discoide: patrón de cicatrización acneiforme. *Arch Argent Dermatol* 2014;64:114-116.
6. Ferro D, Maririnho R, Portela I, Muller H, et al. Comedonic lupus: a rare presentation of discoide lupus erythematosus. *An Bras Dermatol* 2011;68.
7. Verma SM, Okawa J, Propert KJ, Werth VP. The impact of skin damage due to cutaneous lupus on quality of life. *Br J Dermatol* 2014;170:315-321.
8. Tremblay JF, Carey W. Atrophic facial scars secondary to discoid lupus erythematosus: treatment using the Erbium: YAG laser. *Dermatol Surg* 2001;27:675-682.
9. Walker SL, Harland CC. Carbon dioxide laser resurfacing of facial scarring secondary to chronic discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 2000;143:1101-1103.

★ Caso Clínico... PÁPULAS QUERASTÓSICAS EN EL CUELLO / Respuestas

Respuestas correctas:

1) a) 2) d) 3) d) 4) e



FOTO 1: Pápulas hiperqueratósicas eritematoparuduzcas localizadas en la cara lateral del cuello.

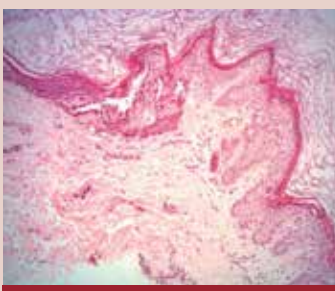


FOTO 2: Histopatología tinción HyE se observa: epidermis con disqueratosis, cuerpos redondos en el estrato espinoso, células paraqueratósicas aplanadas en el estrato córneo (granos) y acantósis suprabasal.

La enfermedad de Darier es una genodermatosis producida por una alteración en la queratinización, secundaria a una disfunción a nivel de la bomba de calcio ATPasa (SERCA2). Clínicamente presenta pápulas hiperqueratósicas eritematoparuduzcas ubicadas en las áreas seboreicas. Puede asociarse con compromiso ungueal y mucoso. Se acompaña de prurito y olor fétido.

En la histopatología se observan: epidermis con disqueratosis, cuerpos redondos en el estrato espinoso, células paraqueratósicas aplanadas en el estrato córneo (granos) y acantósis suprabasal.

Los diagnósticos diferenciales se plantean con la dermatitis seboreica, la enfermedad de Grover, la enfermedad de Hailey-Hailey, el pénfigo foliáceo y las verrugas.

No hay un tratamiento específico. Se deben evitar los factores desencadenantes o agravantes. En los casos leves, se indica tratamiento con emolientes, corticosteroides o retinoides de baja potencia para controlar los síntomas y disminuir las recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ponti L, Peroni DS, Nogales M, Cervini AB, et al. Enfermedad de Darier. *Arch Dermatol Argent* 2011;17:457-460.
2. Sánchez Gómez A. Enfermedad de Darier. En: Larralde de Luna M, González AC, Schroh RO. *Dermatología pediátrica*, 2.ª ed. Buenos Aires: Journal, 2010:157-158.
3. Hohl D. Darier disease and Hailey-Hailey disease. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*, 3.ª ed. Nueva York: Elsevier, 2012:887-896.
4. Goldsmith LS, Baden HP. Darier-White disease (keratosis follicularis) and acrokeratosis verruciformis. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 6.ª ed. Nueva York: McGraw-Hill, 2003:523-600.