

# Lupus eritematoso cutáneo. Estudio de 92 pacientes

## Cutaneous lupus erythematosus. A study of 92 patients

Agustina Zambernardi<sup>1</sup>, Gabriela Bendjuaia<sup>2</sup>, Roxana E. Manzano<sup>3</sup>, María Daniela Berben<sup>4</sup>, Cindy Paula Frare<sup>5</sup>, Michele Perfetti<sup>6</sup>, Roberto Schroh<sup>7</sup> y Daniel Feinsilber<sup>8</sup>

### RESUMEN

**Introducción:** El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad inflamatoria crónica autoinmunitaria con un amplio espectro clínico y evolutivo.

**Objetivos:** Describir en nuestra población con diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo (LEC): edad, sexo, formas clínicas y manifestaciones cutáneas inespecíficas. Identificar la asociación con el lupus eritematoso sistémico (LES) o con otras enfermedades del tejido conjuntivo, y los tratamientos realizados.

**Diseño:** Estudio retrospectivo descriptivo.

**Materiales y métodos:** Se analizaron las historias clínicas de pacientes de entre 16 y 68 años, latinoamericanos, con diagnóstico de LEC, atendidos en nuestro servicio entre 2007 y 2016.

**Resultados:** De 122 pacientes, 92 cumplieron con los criterios de inclusión. La media de edad fue de 37 años; 90,2% ( $n = 83$ ) eran mujeres. El 29,3% ( $n = 27$ ) de los pacientes presentaron más de un tipo de LEC: en total 125 lesiones. La forma crónica fue el 68,8% ( $n = 86$ ) y, dentro de esta, el subtipo discoide representó el 60,4% ( $n = 52$ ). La forma aguda fue el 21,6% ( $n = 27$ ) y la forma subaguda, el 9,6% ( $n = 12$ ).

De los 92 pacientes, 52,2% ( $n = 48$ ) presentaron diagnóstico de LES. De estos, 47,9% ( $n = 23$ ) presentaron LES antes del compromiso cutáneo; 35,4% ( $n = 17$ ) desarrollaron LES dentro del año del diagnóstico de LEC y 16,6% ( $n = 8$ ) lo hicieron con posterioridad. En 14 pacientes se observaron otras enfermedades del tejido conjuntivo (no LES).

Las manifestaciones inespecíficas más frecuentes fueron fotosensibilidad, alopecia difusa y fenómeno de Raynaud.

El tratamiento con antipalúdicos fue el más utilizado.

**Conclusiones:** Los estudios epidemiológicos en la Argentina son escasos. La mayoría de nuestros resultados concuerdan con los de otras series. En este trabajo analizamos una cantidad importante de pacientes, lo que nos permite incrementar la casuística nacional y nos acerca a la realidad de esta patología en nuestro medio.

**Palabras clave:** lupus eritematoso cutáneo, lupus eritematoso sistémico.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 41-46

### ABSTRACT

**Introduction:** Lupus erythematosus (LE) is a chronic inflammatory autoimmune disease characterized by a wide spectrum of manifestations and a variable evolution.

**Objectives:** To describe in our population with diagnosis of cutaneous lupus erythematosus (CLE): age, sex, clinical forms, nonspecific cutaneous manifestations. Identify association with systemic lupus erythematosus (SLE) or other connective tissue diseases and treatments employed.

**Design:** Retrospective descriptive study.

**Materials and methods:** We analyzed clinical records of patients between 16 and 68 years old from Latin America, with diagnosis of CLE treated in our dermatology department between 2007 and 2016.

**Results:** Of 122 patients, 92 met the inclusion criteria. The mean age was 37 years, 90.2% ( $n = 83$ ), female. Twenty nine percent ( $n = 27$ ) had more than one type of CLE, a total of 125 lesions. The chronic form was 68.8% ( $n = 86$ ) and within this, the discoid subtype was 60.4% ( $n = 52$ ). The acute form was 21.6% ( $n = 27$ ) and the subacute form was 9.6% ( $n = 12$ ).

Of the 92 patients with CLE, 52.2% ( $n = 48$ ) had diagnosis of SLE. Of these, 47.9% ( $n = 23$ ) presented SLE before cutaneous compromise; 35.4% ( $n = 17$ ) developed SLE within the first year CLE was diagnosed and 16.6% ( $n = 8$ ) after. Another connective tissue disease was observed in 14 patients (no SLE).

The most frequent nonspecific manifestations were photosensitivity, diffuse alopecia and Raynaud's phenomenon.

Treatment with antimalarials was the most used.

**Conclusions:** Epidemiological studies in Argentina are rare. Most of our results agree with other series of studies. In this paper, we analyze an important number of patients, which allows us to increase the national casuistry and get closer to the reality of this pathology in our environment.

**Key words:** cutaneous lupus erythematosus, systemic lupus erythematosus.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 41-46

<sup>1</sup> Doctora en Medicina. Médica Concurrente de Cuarto Año de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires

<sup>2</sup> Médica de Planta, División de Dermatología. Especialista en Clínica Médica y en Dermatología. Encargada del Sector de Enfermedades del Colágeno

<sup>3</sup> Médica Especialista en Dermatología. Adjunta al Sector de Enfermedades del Colágeno

<sup>4</sup> Médica de Cuarto Año de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires

<sup>5</sup> Médica Residente de Cuarto Año de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires

<sup>6</sup> Médico de Cuarto Año de la Carrera de Especialista en Dermatología, Universidad de Buenos Aires

<sup>7</sup> Médico Especialista en Dermatopatología. Médico Consulto del Servicio de Patología

<sup>8</sup> Jefe de División

Hospital General de Agudos Dr. José María Ramos Mejía, División Dermatología, Sector de Colagenopatías, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Agustina Zambernardi

E-mail: ma.zambernardi@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 5/10/2017

Fecha de trabajo aceptado: 15/3/2018

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

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad crónica autoinmunitaria de etiología multifactorial con base genética<sup>1</sup>. Se caracteriza por un espectro de formas clínicas con evolución variable, desde una forma cutánea (LEC) localizada, de curso crónico e indolente, hasta una forma grave con compromiso de órganos internos: el lupus eritematoso sistémico (LES)<sup>2</sup>.

Según Gilliam y Sontheimer (1981), las lesiones cutáneas del LE pueden clasificarse como específicas o inespecíficas. Las lesiones específicas, definidas como las observadas exclusivamente en los pacientes con LE, se clasifican de acuerdo con sus características clínicas e histopatológicas en tres tipos: lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA) y lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC)<sup>3</sup>. Las lesiones inespecíficas del LE son aquellas que no presentan un patrón histopatológico distintivo de LE y pueden hallarse en otras enfermedades.

La incidencia del LE en nuestra población se desconoce. La del LEC en la población europea<sup>4</sup> y en la norteamericana<sup>5</sup> es de 4 cada 100.000 habitantes y la del LES, de 4,8 cada 100.000 habitantes. Los estudios epidemiológicos sobre el LEC en la Argentina son escasos<sup>6,7</sup>.

Los objetivos de este trabajo fueron analizar nuestra población de pacientes con diagnóstico de LEC; establecer la distribución por edad y sexo; describir la frecuencia de las distintas formas clínicas, la localización anatómica y las manifestaciones cutáneas inespecíficas del LE; e identificar la asociación con el LES o con otras enfermedades del tejido conjuntivo, y los tratamientos realizados.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo y descriptivo basado en el análisis de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de LEC que consultaron al servicio de dermatología, sector colagenopatías, del Hospital Ramos Mejía en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Se consideró el período comprendido entre enero de 2007 y diciembre de 2016.

Se incluyeron los pacientes mayores de 16 años oriundos de Latinoamérica con diagnóstico de LEC clínico e histopatológico, exceptuando este último en los casos de eritema malar. Se tomó la clasificación según Gilliam y Sontheimer<sup>3</sup>, que divide las manifestaciones cutáneas en específicas e inespecíficas. Se consideraron todas las formas clínicas de LEC incorporadas en los criterios *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC)<sup>8</sup>. No se consideró la afectación de las mucosas para este trabajo (Tabla 1). Se excluyeron del estudio los pacientes que presentaron lupus cutáneo inducido por fármacos.

Las variables analizadas fueron: sexo, edad, variante clínica (tipo y subtipo), localización anatómica, presencia de más de un LEC en un mismo paciente, manifestaciones inespecíficas de LE, asociación con LES y con otras enfermedades del tejido conjuntivo, y tratamientos realizados. Para el diagnóstico de LES se consideraron los criterios del *American College of Rheumatology* revisados 1997<sup>9</sup> y SLICC 2012<sup>8</sup>, según su vigencia en el momento del diagnóstico. Para el análisis de datos se utilizaron *Microsoft Office Excel 2007* y *Graph Pad Prism 5*.

	MANIFESTACIONES ESPECÍFICAS	MANIFESTACIONES INESPECÍFICAS
LECA	Eritema malar/eritema lúpico fotosensible Eritema lúpico maculopapular Lupus ampollar LE de tipo NET	Fotosensibilidad Alopecia difusa Fenómeno de Raynaud Livedo racemoso Vasculitis
LECSA	Psoriasiforme Anular	Telangiectasias periungueales Hemorragias en astilla Gangrena Púrpura Eritema nudoso
LECC	Discoide (localizado y generalizado) Hipertrofico (verrugoso) <i>Tumidus</i> Sabañón Lupus/liquen Mucoso Paniculitis	

**TABLA 1:** Manifestaciones específicas e inespecíficas del lupus eritematoso. LECA: lupus eritematoso cutáneo agudo. LECSA: lupus eritematoso cutáneo subagudo. LECC: lupus eritematoso cutáneo crónico.

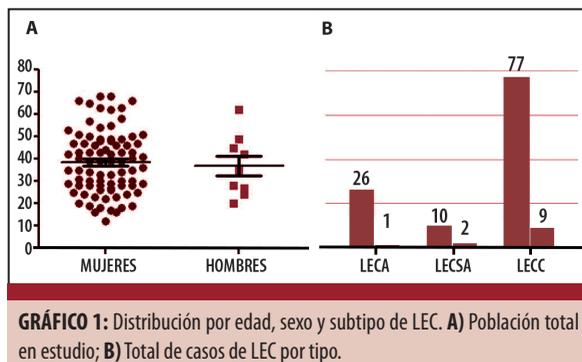
## RESULTADOS

De las 122 historias clínicas con diagnóstico presuntivo de LEC, cumplieron los criterios de inclusión 92 pacientes. Las causas de exclusión fueron: la pérdida de seguimiento antes de alcanzar el diagnóstico histológico de LEC o diagnóstico histológico compatible con otra dermatosis no LEC, los casos con diagnóstico de LES que no presentaron LEC y un caso de LECSA por terbinafina.

Con respecto al sexo, 83 de los pacientes (90,2%) eran mujeres. La media de edad de la serie fue de 37 años (desviación estándar [DE] = 14), algo superior en las mujeres respecto de los hombres (38 años y 36 años, respectivamente;  $p = NS$ ) (Gráfico 1A).

Se incluyeron 125 lesiones de LEC, ya que 27 pacientes (29,3%) presentaron más de un tipo. La distribución de las lesiones por tipo de LEC fue la siguiente: 86 lesiones (68,8%) para LECC, 27 (21,6%) para LECA y 12 (9,6%) para LECSA (Gráfico 1B). Dentro de los LECC, la media de edad fue de 38 años (DE = 14). La forma más frecuente fue el LEDC, con 52 lesiones (60,4%) (Foto 1), seguido del *tumidus*, con 18 lesiones (20,9%). Los casos de paniculitis ( $n = 7$ ) y sabañón ( $n = 5$ ) fueron esporádicos. Las formas crónicas más infrecuentes fueron el lupus liquen ( $n = 3$ ) y el verrugoso ( $n = 1$ ) (Gráfico 2A y Foto 2). La localización más frecuente fue la extremidad cefálica ( $n = 48$ ; 55,8%) (Gráfico 2B).

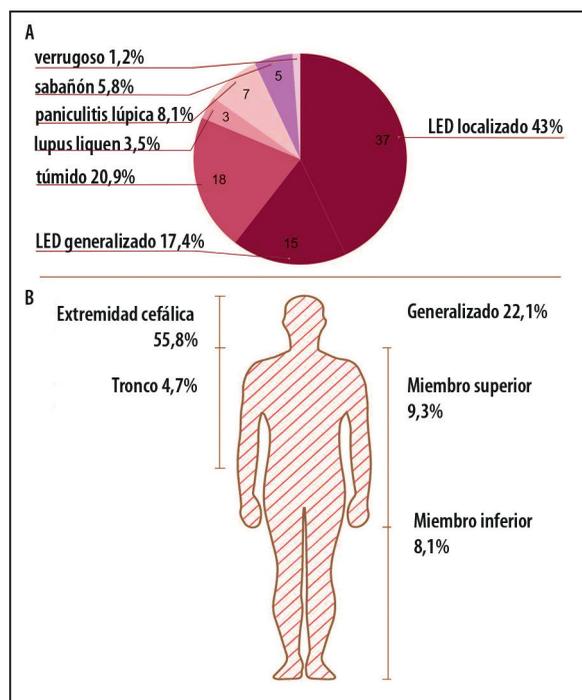
En los 27 casos con diagnóstico de LECA, la media de edad fue de 29 años (DE = 11), menor que en el LECSA y el LECC ( $p = NS$ ). El eritema malar fue la forma más frecuente con 23 lesiones (85,2%), mientras que la forma LE ampollar y el eritema lúpico maculopapular fueron infrecuentes ( $n = 3$  y  $n = 1$ , respectivamente).



**GRÁFICO 1:** Distribución por edad, sexo y subtipo de LEC. A) Población total en estudio; B) Total de casos de LEC por tipo.



**FOTO 1:** Lupus eritematoso cutáneo crónico: lesión típica de lupus discoide.

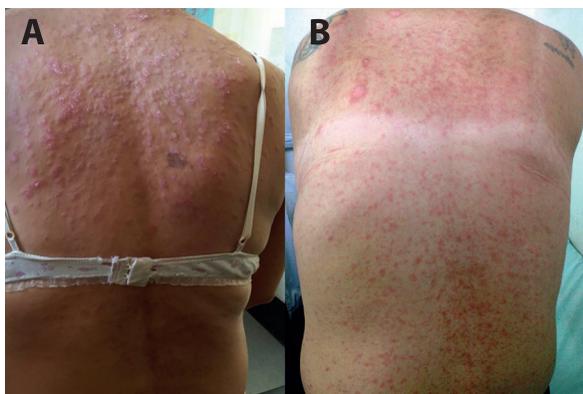


**GRÁFICO 2:** Distribución por subtipo de LECC. A) Frecuencia; B) Localización.

Respecto de los casos de LECSA, la media de edad para este tipo de LEC fue similar a la del LECC (42 años, DE = 4). La forma psoriasiforme fue más frecuente ( $n = 8$ ) que la anular ( $n = 4$ ) (Foto 3). La topografía más frecuente fue la cara y el escote ( $n = 10$  u 83,3%).



**FOTO 2:** Lupus eritematoso cutáneo crónico: formas clínicas menos frecuentes. A) Lupus tumidus; B) Lupus sabañón; C) Lupus verrugoso; D) Lupus liquen.



**FOTO 3:** Lupus eritematoso cutáneo subagudo. A) Forma psoriasiforme; B) Forma anular.

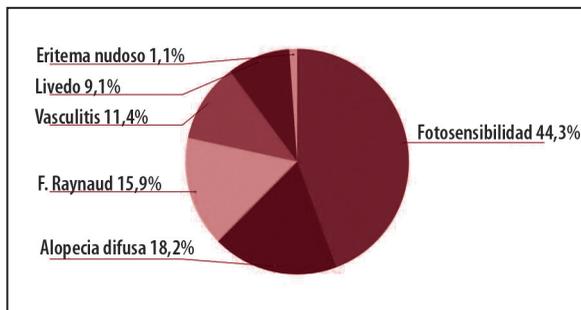
Presentaron más de un tipo de LEC 27 pacientes (29,3%). La asociación principal fue LECC y LECA ( $n = 13$  o 48,1%) o dos formas diferentes de LECC ( $n = 8$  o 29,6%). Respecto del LECSA, este se asoció más al LECA ( $n = 4$  o 14,8%) que al LECC ( $n = 2$  o 7,4%). Incluso algunos pacientes tenían hasta tres subtipos, en los que el LECC siempre estaba presente.

De los 92 pacientes, 61 (66,3%) presentaban manifestaciones cutáneas inespecíficas de LE; de ellos, 38 (62,2%) correspondieron a pacientes con LES. Las más frecuentes fueron fotosensibilidad ( $n = 27$  o 44,3%), alopecia difusa ( $n = 11$  o 18,2%) y fenómeno de Raynaud ( $n = 9$  o 15,9%), seguidas de vasculitis ( $n = 7$  o 11,4%), livedo ( $n = 6$  o 9,1%) y eritema nudoso ( $n = 1$ ), en menor proporción (Gráfico 3).

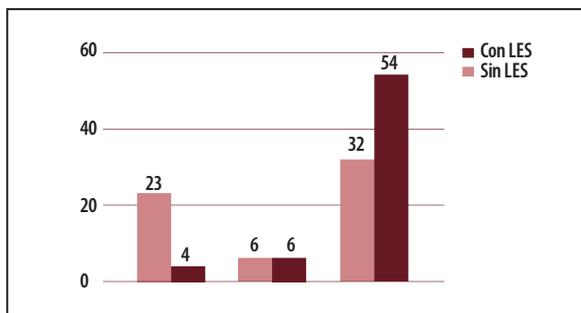
En nuestra población, 48 pacientes (52,2%) presentaron diagnóstico de LES. De estos, 23 pacientes (47,9%) presentaron LES antes del compromiso cutáneo, 17 (35,4%) lo desarrollaron dentro del año del diagnóstico de LEC y 8 (16,6%) lo hicieron con posterioridad.

De los 125 casos de LEC, la asociación más frecuente con LES fue el LECA ( $n = 23$  o 85,2%), seguido del LECSA ( $n = 6$  o 50%) y, menos a menudo, la asociación de LECC con LES ( $n = 32$  o 37,2%) (Gráfico 4).

Estudiamos la asociación con otras enfermedades reumatológicas no LES. De los 92 pacientes, 14 (15,2%) presentaron otra enfermedad autoinmune del tejido conjuntivo. Dentro de estas, las más frecuentes fueron el síndrome antifosfolípido (SAF) y la artritis reumatoide (AR), seguidos del síndrome de Sjögren (SS), la esclerosis sistémica cutánea limitada (ESCL) y la dermatomiositis (DM). De estos 14 pacientes, 12 (85,7%) además presentaban LES. Los 2 restantes con AR correspondieron a LE únicamente cutáneo (Tabla 2). En cuanto a los tratamientos realizados contra el LEC, 52 pacientes (56,5%) recibieron tratamiento combinado (tópico y sistémico), 32 (34,8%) fueron tratados por vía sistémica y 8 (8,7%), por vía tópica exclusivamente. La mayoría de los pacientes ( $n = 78$  u 84,3%) recibieron antipalúdicos, en el 28,1% ( $n = 22$ ) de los casos asociados a corticosteroides orales. El 7,9% ( $n = 7$ ) de los pacientes recibieron solo corticosteroides orales. Otros fármacos utilizados en escaso número fueron talidomida ( $n = 4$  o 4,5%), metotrexato ( $n = 2$  o 2,2%) y mofetil micofenolato ( $n = 1$  o 1,1%). Como tratamiento por vía tópica, se utilizaron inhibidores de la calcineurina y corticosteroides, la mayoría de las veces, combinados (Gráfico 5).



**GRÁFICO 3:** Manifestaciones inespecíficas en los pacientes con LEC.

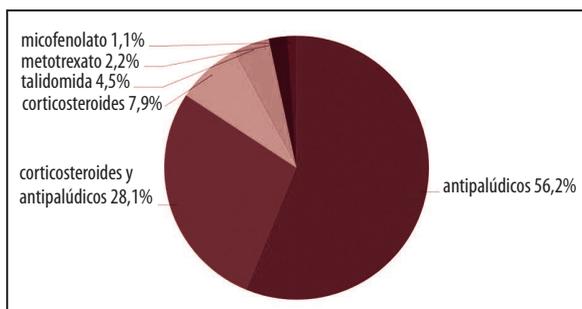


**GRÁFICO 4:** Distribución por subtipo de LEC y su asociación al LES.

LECA: lupus eritematoso cutáneo agudo. LECSA: lupus eritematoso cutáneo subagudo. LECC: lupus eritematoso cutáneo crónico.

LEC	SAF	AR	SS	SS + SAF	SS + AR	ESL	DM
Con LES	4	2	1	1	1	2	1
Sin LES	—	2	—	—	—	—	—

**TABLA 2:** Asociación de enfermedades del tejido conjuntivo en pacientes con LEC. LEC: lupus eritematoso cutáneo. SAF: síndrome antifosfolípido. AR: artritis reumatoide. SS: síndrome de Sjögren. ES: esclerosis sistémica. DM: dermatomiositis.



**GRÁFICO 5:** Tratamientos en los pacientes con LEC.

## COMENTARIOS

El LE es una enfermedad autoinmune de evolución crónica y de etiología desconocida y multifactorial. Se caracteriza por una diversidad de manifestaciones clínicas con evolución variable: desde una forma cutánea exclusiva (LEC) hasta una forma multiorgánica (LES). En esta última, las manifestaciones cutáneas son las segundas en frecuencia luego de las articulares<sup>4</sup>.

La mayoría de las publicaciones sobre enfermos con LE se basan en pacientes con LES, mientras que los trabajos sobre el LEC son pocos.

La clasificación inicial de las manifestaciones cutáneas del LE fue descrita por Gilliam y Sontheimer según criterios clínicos e histopatológicos. Desde esta primera clasificación, que tiene más de tres décadas, se procuró en gran medida mejorarla, pero no se lograron unificar los criterios dentro de la comunidad dermatológica. En 2005 agregaron a la clasificación de Düsseldorf las variedades ampollar y el lupus *tumidus* (también denominado lupus cutáneo intermitente)<sup>10</sup>.

A partir de 2012, se incorporaron los criterios SLICC para el diagnóstico de LES. Dentro de estos, las manifestaciones cutáneas constituyen 4 de los 17 criterios y consideran todos los tipos de LEC descritos en la actualidad (excepto el comedoniano)<sup>11</sup>.

En el sector de colagenopatías del hospital se seleccionaron 92 pacientes con diagnóstico definitivo de LEC derivados, en su mayoría, por otros consultorios dentro de nuestro servicio y por el servicio de reumatología.

La relación mujer-hombre para los LEC fue de 9:1. Este resultado es superior a lo hallado en los artículos publicados, debido tal vez a la asociación con el LES en

un gran porcentaje de nuestra muestra. Destacamos que la forma más frecuente en ambos sexos fue el LEDC.

La edad promedio en el momento del diagnóstico de LEC fue de 37 años. Este resultado es similar a lo publicado en la literatura médica nacional<sup>6,7</sup> e internacional<sup>12,13</sup>, a excepción del trabajo de Grönhagen *et al.*, en el que la edad promedio fue mayor (54 años), probablemente debido a diferencias étnicas y de exposición ambiental<sup>4</sup>.

La media de edad del diagnóstico para LECC fue de 38 años (DE = 14) y para LECSA de 42 años (DE = 4), similares a los resultados publicados<sup>6,7,13</sup>. La edad para LECA fue de 29 años (DE = 11), un poco menor que en los trabajos nacionales<sup>6,7</sup>, pero comparable con el estudio español de Avilés *et al.*<sup>13</sup>.

La forma de presentación más frecuente fue el LECC (68,8%) y, dentro de estos, el LEDC localizado (43%); le siguió en frecuencia el LECA (21,6%), lo que coincide con las publicaciones que utilizaron el mismo sistema de clasificación<sup>7</sup>. La frecuencia de presentación del LECSA (9,6%) fue la mitad de lo que se publicó en la literatura médica<sup>4,7</sup>. Sin embargo, la escasa casuística no permite sacar conclusiones. Además, obtuvimos un importante porcentaje de pacientes con lupus *tumidus* (20,9%), todas ellas mujeres. En la bibliografía consultada encontramos que el lupus *tumidus* es más frecuente en los varones y se considera una variante rara e infrecuente de LEC<sup>14</sup>. Rodríguez-Caruncho *et al.* la consideran una entidad subdiagnosticada, tal vez porque no formaba parte de la clasificación de Gilliam y los casos de lupus *tumidus* eran diagnosticados como hiperplasia linfoide cutánea, infiltración linfocítica de Jessner o erupción polimorfa solar<sup>15</sup>. En los últimos años, se describieron las manifestaciones clínicas e histopatológicas características que lo definen, por lo que se ha incrementado la casuística<sup>10,16</sup>.

De los pacientes con LECSA, la forma psoriasiforme fue más frecuente que la anular, lo que difiere de la mayoría de las publicaciones, a excepción del trabajo de Durosaro *et al.*<sup>17</sup>.

La localización principal en todos los tipos de LEC fue la extremidad cefálica. En los casos del LECA se corresponde con el eritema malar; en el LECSA, con zonas fotoexpuestas, y en el LECC, principalmente por el subtipo LEDC, con compromiso del rostro, los pabellones auriculares y el cuero cabelludo<sup>18</sup>.

Destacamos en uno de cada tres pacientes la combinación de más de un tipo de LEC y la asociación más frecuente fue LECA con LECC. Estos resultados coinciden con los informados por Biazar *et al.*<sup>12</sup>.

La mayoría de las manifestaciones inespecíficas de LE en nuestra serie correspondieron a pacientes con LES, lo que concuerda con lo hallado por Werth<sup>19</sup>.

La asociación de LEC con LES y el riesgo elevado de desarrollar LES en el primer año de seguimiento del LEC fue de hasta un 28% según lo publicado<sup>17</sup> y se corrobora en nuestra serie.

En nuestro trabajo, 14 pacientes presentaron otra colagenopatía asociada (SAF, AR, SS, ESCL y DM), en la mayoría de ellos ( $n = 12$ ), LES. Esto podría sugerir que la presencia de otra enfermedad del tejido conjuntivo se asocia con mayor probabilidad de padecer LES.

Entre las terapéuticas empleadas, además de la fotoprotección estricta, la mayoría de los pacientes utilizaron tratamiento combinado: tópico (corticosteroides o inhibidores de la calcineurina) y sistémico; en este último, la hidroxiclороquina fue el fármaco de elección, en dosis de 6,5 mg/kg/día. Si bien las guías para el tratamiento del LEC se basan en recomendaciones de expertos, concluyen que la hidroxiclороquina es el fármaco de primera línea<sup>11,20-22</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hedrich CM. Shaping the spectrum - From autoinflammation to autoimmunity. *Clin Immunol* 2016;165:21-28.
- Sánchez-Schmidt JM, Pujol-Vallverdú RM. Diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas en el lupus eritematoso. *Semin Fund Esp Reumatol* 2006;7:12-26.
- Gilliam JO, Sontheimer RD. Distinctive cutaneous subsets in the spectrum of lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1981;4:471-475.
- Grönhagen CM, Fored CM, Granath F, Nyberg F. Cutaneous lupus erythematosus and the association with systemic lupus erythematosus: a population-based cohort of 1088 patients in Sweden. *Br J Dermatol* 2011;164:1335-1341.
- Lim SS, Drenkard C. Epidemiology of lupus: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2015;27:427-432.
- Ortega S, Barbarulo A, Spelta M, Gavazza S, et al. Lupus eritematoso cutáneo: revisión de nuestra casuística en los últimos 15 años. *Dermatol Argent* 2011;17:116-122.
- Bolomo G, Palazzolo J. Lupus eritematoso cutáneo. Estudio retrospectivo en 47 pacientes. *Dermatol Argent* 2014;6:400-410.
- Petri M, Orbai AM, Alarcon GS, Gordon C, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2012;64:2677-2686.
- Hochberg MC, Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725.
- Kuhn A, Ruzicka T. Classification of cutaneous lupus erythematosus. En: Kuhn A, Lehmann P, Ruzicka T. *Cutaneous lupus erythematosus*. Springer, Berlin, Heidelberg, 2005:53-57.
- Stringa O, Troielli P. *Consenso sobre diagnóstico y tratamiento de lupus eritematoso cutáneo*. Actualización 2016. Sociedad Argentina de Dermatología 2016;1-62.
- Biazar C, Sigges J, Patsinakidis N, Ruland V, et al. Cutaneous lupus erythematosus: first multicenter database analysis of 1002 patients from the European Society of Cutaneous Lupus Erythematosus (EUSCLE). *Autoimmun Rev Elsevier BV* 2013;12:444-454.
- Avilés Izquierdo JA, Cano Martínez N, Lázaro Ochaíta P. Epidemiological characteristics of patients with cutaneous lupus erythematosus. *Actas Dermosifiliogr AEDV* 2014;105:69-73.
- Sánchez J, Pujol Vallverdú R. Diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas en el lupus eritematoso. *Semin Fund Esp Reumatol* 2006;7:12-26.
- Rodríguez-Caruncho C, Bielsa I, Fernández Figueras MT, Roca J, et al. Lupus erythematosus tumidus: a clinical and histological study of 25 cases. *Lupus* 2015;24:751-755.
- Rodríguez-Caruncho C, Bielsa I. Lupus erythematosus tumidus: a clinical entity still being defined. *Actas Dermosifiliogr* 2011;102:668-674.
- Durosaro O, Davis MD, Reed KB, Rohlinger AL. Incidence of cutaneous lupus erythematosus, 1965-2005: a population-based study. *Arch Dermatol* 2009;145:249-253.
- Hassan ML. Lupus eritematoso. En: Hassan ML. *Colagenopatías en dermatología con enfoque multidisciplinario*. Akadia, CABA, 2017:103-178.
- Werth VP. Clinical manifestations of cutaneous lupus erythematosus. *Autoimmun Rev* 2005;4:296-302.
- Okon LG, Werth VP. Cutaneous lupus erythematosus: diagnosis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2013;27:391-404.
- Kuhn A, Aberer E, Bata Csörgő Z, Caproni M, et al. S2k guideline for treatment of cutaneous lupus erythematosus—guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017;31:389-404.
- Kuhn A, Ruland V, Bonsmann G. Cutaneous lupus erythematosus: Update of therapeutic options: part II. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:195-213.

## CONCLUSIONES

Incluimos en nuestro estudio a 92 pacientes con diagnóstico de LEC y uno de cada tres presentó más de un tipo de LEC, por lo que describimos 125 lesiones. La mayoría de los resultados concuerdan con lo hallado en otras series. Encontramos diferencias en la edad promedio de LEC observada en los países nórdicos, lo que destaca la etiología multifactorial, con base genética e influencia ambiental, de la enfermedad. Hallamos una alta frecuencia de lupus *tumidus*, un subtipo de LECC probablemente cada vez más diagnosticado. Numerosos pacientes presentaron LES, y en ellos se encontró el mayor porcentaje de asociación con otras enfermedades del tejido conjuntivo y de manifestaciones inespecíficas. Destacamos la importancia del seguimiento de los pacientes con LEC para la pesquisa del compromiso sistémico.

Este trabajo permite incrementar la casuística nacional y nos acerca a la realidad del LEC en nuestro medio.