

# Lupus eritematoso tímido

## Lupus Erythematosus Tumidus

Silvina Passardi,<sup>1</sup> Margarita Rey Campero,<sup>1</sup> Paula Bourren,<sup>2</sup> Claudia Massone<sup>3</sup> y Eduardo Rodríguez<sup>4</sup>

### RESUMEN

El lupus eritematoso tímido (LET) es una variante infrecuente de lupus eritematoso cutáneo crónico, que se observa con mayor frecuencia en mujeres; la edad promedio es de 42 años y clínicamente se caracteriza por presentar placas eritematoedematosas en zonas expuestas, que pueden desaparecer espontáneamente sin dejar cicatriz.

A continuación presentamos una paciente de sexo femenino, de 25 años de edad, con LET, con una excelente respuesta al tratamiento con hidroxicloroquina (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(1): 65-67).

### Palabras clave:

*lupus tímido.*

### ABSTRACT

Lupus erythematosus tumidus (LET) is a rare variant of chronic cutaneous lupus erythematosus, which is most often seen in women on whom the average age is 42-years-old, and is clinically characterized by edematous and erythematous plaques on sun-exposed areas, which may disappear spontaneously without scarring.

We report the case of a female patient of 25 years old, with LET, who had an excellent response to treatment with hydroxychloroquine (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(1): 65-67).

### Keywords:

*lupus tumidus.*

Fecha de recepción: 29/6/2011 | Fecha de aprobación: 8/9/2011

## Caso clínico

Mujer de 25 años de edad, sin antecedentes clínicos de importancia, consultó por placas eritematoedematosas en rostro y cuello. Refería haber comenzado hace un año previo, aproximadamente, con una lesión eritematosa en región cigomática izquierda, con la aparición posterior de otras lesiones de similares características, pruriginosas, que se exacerbaban o empeoraban con la exposición solar. Algunas de las lesiones resolvieron en forma espontánea sin dejar cicatriz.

Al examen físico presentaba placas eritematoedematosas, de bordes definidos y en sectores sobreelevados, de 1 a 4 cm de diámetro en frente, glabella, región cigomática izquierda, párpado superior izquierdo, mentón y cuello (fotos 1 y 2).

Se solicitó laboratorio de rutina, que mostró valores normales, al igual que los estudios de coagulación. FAN resultó positivo 1/160 con patrón moteado, C3 239 mg/dl (88-252 mg/dl), C4 53 mg/dl

<sup>1</sup> Cursista, carrera de Médico Especialista en Dermatología, UBA, médica concurrente de tercer año

<sup>2</sup> Médica de planta, jefa de Trabajos Prácticos

<sup>3</sup> Médica patóloga

<sup>4</sup> Director asociado

Servicio de Dermatología, Hospital Juan A. Fernández, Cerviño 3356, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Silvina Passardi. spassardi@hotmail.com.

(13-75 mg/dl), y los anticuerpos anti-Ro, anti-La, anti-ADN nativo, anti-Sm, anticardiolipinas, anticoagulante lúpico y factor reumatoideo negativos. Radiografía de tórax, manos y pies, sin particularidades.

En la biopsia de las lesiones, los cortes coloreados con hematoxilina-eosina mostraron la epidermis conservada, y en la dermis, infiltrado linfoplasmocitario perivascular y perianexial (foto 3). Con la tinción de alcian blue (PH 2,5) se observó depósito de mucina entre las fibras de colágeno. La inmunofluorescencia directa (IFD) resultó negativa. Con la clínica, el laboratorio y la anatomía patológica se llegó al diagnóstico de lupus eritematoso túbido, descartándose el compromiso sistémico. Inició tratamiento con hidrocortisona tópica y protección solar, sin grandes mejorías, por lo que se agregó hidroxicloroquina 400 mg por día vía oral.

La paciente presentó una franca mejoría de las lesiones a las tres semanas de tratamiento (foto 4), las cuales remitieron por completo a la sexta semana, por lo que se decidió iniciar el descenso progresivo de la medicación hasta suspenderla. Actualmente, luego de 6 meses sin tratamiento, la paciente se encuentra libre de lesiones.

## Comentarios

El lupus eritematoso túbido, llamado también forma urticarial del lupus eritematoso, es una rara variante del lupus eritematoso cutáneo crónico,<sup>1</sup> aunque algunos autores lo consideran como una entidad separada.<sup>2-4</sup> Es más frecuente en mujeres, de 18 a 63 años de edad, con un promedio de 42 años.<sup>2</sup>

La mayoría de los pacientes inicia las lesiones en verano debido a la fotosensibilidad que presentan. Se caracteriza por placas eritematoedematosas de superficie lisa, algunas con bordes sobreelevados, en zonas fotoexpuestas, generalmente rostro, cuello, brazos y tronco.<sup>1,2</sup> Son asintomáticas o levemente pruriginosas. Pueden desaparecer espontáneamente sin dejar cicatriz, pero suelen dejar máculas hiperpigmentadas y tienden a recidivar en el mismo sitio.<sup>3</sup>

Hay estudios que comprueban la relación con fotoexposición, ya que gran parte de los pacientes reproduce las lesiones clínicas e histológicas tras recibir irradiación con UV-A y/o UV-B.<sup>4</sup> Los diagnósticos diferenciales que se plantean son: lupus discoide crónico (placas eritematosas, con escamas adherentes y atrofia central, en zonas fotoexpuestas; en la histopatología: hiperqueratosis, tapón folicular, degeneración vacuolar y engrosamiento de la unión dermoepidérmica; en la IFD: inmunoglobulinas y complemento en la unión dermoepidérmica en aproximadamente el 90% de la piel lesionada), lupus eritematoso cutáneo subagudo (lesiones anulares policíclicas eritematosas, papuloescamosas no cicatrizales y escamas en zonas fotoexpuestas; histopatología: epidermis focalmente adelgazada con degeneración vacuolar de la unión dermoepidérmica

**Foto 1.** Lesiones en región frontal, glabella, región cigomática izquierda, párpado superior izquierdo, mentón y cuello.



**Foto 2.** Placas eritematoedematosas de bordes definidas en región frontal.

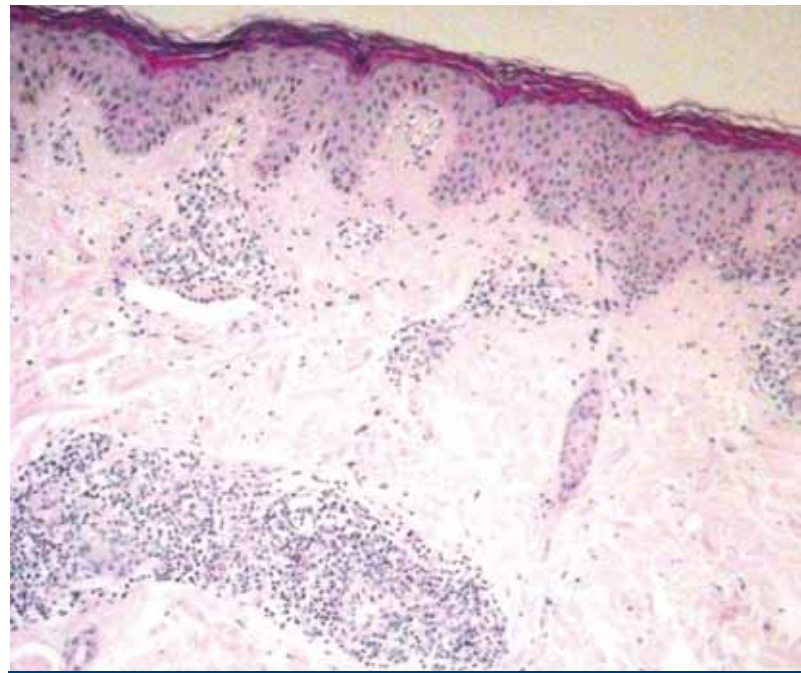
e infiltrado linfocítico perivascular superficial e intersticial; IFD inmunoglobulinas y complemento en patrón granular en banda en el 60%), infiltración linfocítica de Jessner (lesiones papulonodulares eritematosas, no cicatrizales, asintomáticas en zonas fotoexpuestas, HP infiltrado linfocítico perivascular y perianexial, células plasmáticas, edema dérmico, sin depósito de mucinas IFD negativo), erupción solar polimorfa (pápulas o placas eritematosas en áreas fotoexpuestas, HP infiltrado linfocítico perivascular y perianexial, edema dérmico, sin depósito de mucinas), mucinosis reticular eritematosa (las lesiones van desde máculas eritematosas hasta placas induradas, en el centro del pecho y parte superior de la espalda, HP abundante depósito de mucinas con infiltrado linfocítico perivascular y perianexial profundo y superficial IFD negativo), pseudolinfoma (placas eritematosas infiltradas en cara, cuello, pecho y brazos, HP abundante infiltrado en forma de cuña compuesto principalmente por linfocitos pequeños y células plasmáticas o eosinófilos, sin depósito de mucinas IFD negativo).<sup>4-7</sup>

El laboratorio suele ser negativo para los anticuerpos de lupus eritematoso sistémico, pero puede tener en pocos pacientes FAN positivo, principalmente en los que tienen un LET generalizado.<sup>2</sup> En la histología se puede hallar la epidermis conservada, y en la dermis, infiltrado linfocitario perivascular y perianexial, con depósitos de mucinas entre los haces de colágeno. En algunos casos, neutrófilos dispersos y edema dérmico. La inmunofluorescencia es negativa.<sup>2,4</sup>

El tratamiento se basa en el uso de protección solar, corticoides tópicos como monoterapia o asociados a antimaláricos, como el fosfato de cloroquina 3,5 a 4 mg/kg/día o sulfato de hidroxiclороquina 6 a 6,5 mg/kg/día. También se pueden utilizar corticoides sistémicos. Hay algunos casos descritos en los que se ha probado metotrexato 7,5 a 10 mg/semanal con remisión completa de la enfermedad.<sup>2,4</sup>

## Bibliografía

1. Kaminsky A., Díaz M., Prada M., Dancziger E. Lupus eritematoso, *Dermatol. Argent.*, 2003, 4: 78-97.
2. Choonhakarn C., Poonsriaram A., Chaivoramukul J. Lupus Erythematosus tumidus, *Int. J. Dermatol.*, 2004, 43: 815-818.
3. Vieira V., Del Pozo J., Yebra-Pimentel M., Martínez W. et al. Lupus Erythematosus Tumidus: a series of 26 cases, *Int. J. Dermatol.*, 2006, 45: 512-517.
4. Kuhn A., Ritcher-Hintz D., Oslislo C., Ruzicka T., et al. Lupus Erythematosus Tumidus, A neglected subset of cutaneous Lupus Erythematosus: Report of 40 cases, *Arch. Dermatol.*, 2000, 136: 1033-1041.
5. Teixeira M., Ferreira M., Alves R., Selores M. Lupus Erythematosus Tumidus: an underestimated entity, *Lupus Journal*, 2006, 15: 296-300.
6. Sáenz Anduaga E., Sanchez Saldaña L., Pancorbo Mendoza J. Placas infiltradas eritematosas faciales recurrentes, *Dermatol. Perú.*, 2004, 14: 61-66.
7. Kaatz M., Zelger B., Norgaurer J., Ziemer M. Lymphocytic infiltration (Jessner-Kanof): Lupus Erythematosus Tumidus or a manifestation of borreliosis?, *Br. J. Dermatol.*, 2007, 157: 403-405.



**Foto 3.** (H-E) Epidermis conservada. En dermis, infiltrado linfoplasmocitario perivascular y perianexial.

**Foto 4.** Evolución luego de 3 semanas de hidroxiclороquina.