

PRESENTACIÓN DE CASO

Lupus discoide

Eduardo Contreras Zúñiga¹, Gabriel Tobón², Sandra Ximena Zuluaga Martínez³

Resumen

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad que afecta a muchos órganos y sistemas, en su patogenia están implicados múltiples autoanticuerpos, y su etiología aún es desconocida. El lupus eritematoso discoide afecta la piel únicamente. Se caracteriza por manchas rojas, como brotes, que aparecen sobre ambas mejillas y el puente de la nariz, dando la impresión de una mariposa con las alas abiertas. Algunas de las lesiones más severas dejan cicatrices y cambian la pigmentación de la piel. Estas manchas pueden aparecer en otras partes del cuerpo, especialmente en las partes expuestas al sol. Esta forma de lupus también puede causar pérdida irregular del cabello, la cual no es necesariamente irreversible.

Palabras clave: lupus, lupus discoide, LES, enfermedad autoinmune.

Summary

The Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a disease that affects many organ systems, in its pathogenesis are involved multiple auto antibodies, and its etiology remains unknown. The discoid lupus erythematosus affects the skin only. It is characterized by red spots, such as outbreaks, which appear on both cheeks and the bridge of the

nose, giving the impression of a butterfly with open wings. Some of the most severe injuries leave scars and change the pigmentation of the skin. These spots may appear in other parts of the body, particularly in parts exposed to the sun. This form of lupus can also cause irregular hair loss, which is not necessarily irreversible.

Key words: lupus, discoid lupus, SLE, autoimmune disease.

Introducción

El lupus discoide es una enfermedad crónica que afecta piel y mucosas en zonas de exposición solar, sin la evidencia de daño sistémico. Las lesiones características se distinguen por medio de una tríada que consiste en eritema, escama y atrofia de la zona involucrada¹.

Afecta a todas las razas y predomina en el sexo femenino. Los factores predisponentes de este padecimiento son el factor genético, por lo que existe una tendencia familiar, y la exposición a la luz ultravioleta, apareciendo lesiones en regiones expuestas y la boca después de haber exposición².

Descripción del caso

Paciente de raza negra, femenino, de 24 años de edad, quien consulta por tres meses de astenia, adinamia, dolores articulares, fotofobia, úlceras en cavidad oral. Se realiza un examen físico y se toman diferentes paraclínicos

1 Medicina Interna. Fellowship de Cardiología. Universidad del Valle – Fundación Valle del Lili. Cali. Colombia.

2 Residente tercer año Medicina Interna. CES – Fundación Valle del Lili. Cali. Colombia.

3 Medicina y Cirugía. Angiografía de Occidente S.A. Cali. Colombia.

Recibido para publicación: agosto 27/2007
Aceptado en forma revisada: febrero 22/2008

encontrando: lesiones redondeadas, atróficas y eritematosas en áreas expuestas al sol, úlceras en cavidad oral, alopecia, edema articular leve, hematuria, leucopenia, ANAS (+), complemento consumido, anticuerpos anti-ADN de cadena doble (-). Posteriormente se realizan estudios de la piel encontrando dilataciones vasculares, infiltrados linfocitarios: subepidérmicos, perivasculares, perianexiales; inmunofluorescencia directa: inmunoglobulinas y complemento + en piel afecta inmunoglobulinas y complemento – en piel sana. Se hace diagnóstico de lupus discoide. Se inicia manejo con esteroides y antimaláricos. Inicialmente con buena respuesta al tratamiento; sin embargo, la paciente a las seis semanas inicia prurito intenso, de predominio facial, acompañado de zonas de descamación, con rápida extensión a los miembros superiores (Figuras 1 y 2). Estos síntomas empeoran con la exposición al sol.

Se inició manejo con corticoides tópicos y se optimiza manejo con antimaláricos. La respuesta fue subóptima por lo que se administró un ciclo corto con Micofenolato Mofetilo 1 gr vo al día por ocho semanas con buena evolución clínica.

Discusión

Historia

Fue descrita en 1851 por el médico francés Cazenave. En dicha época el lobo tenía muy mala reputación y a Cazenave le pareció que las lesiones faciales tenían

una similitud con las mordidas de lobo, por lo que el médico francés decidió usar la palabra latina Lupus que significa lobo para nombrar este padecimiento. Debido al color rojo de las erupciones cutáneas se le agregó eritematoso (de eritema que significa rojo) al nombre. Al parecer el Lupus había sido ya descrito por Hipócrates, 400 años antes de la era cristiana^{1,2}.

Fisiopatogenia

Se desconoce la causa del lupus eritematoso discoide (LED). Afecta la piel únicamente. Se caracteriza por manchas rojas, como brotes, que aparecen sobre ambas mejillas y el puente de la nariz, dando la impresión de una mariposa con las alas abiertas. Algunas de las lesiones más severas dejan cicatrices y cambian la pigmentación de la piel. Estas manchas pueden aparecer en otras partes del cuerpo, especialmente en las partes expuestas al sol. Esta forma de Lupus también puede causar pérdida irregular del cabello, la cual no es necesariamente irreversible^{2,3}.

Manifestaciones clínicas

El lupus eritematoso discoide (LED) donde el compromiso es exclusivamente cutáneo y/o de mucosas, respetando generalmente otros órganos y vísceras. Esta clase de lupus se agrava notablemente con el sol. Se puede considerar una forma clínica de LED localizado, cuando compromete sólo cabeza y cuello, y un LED generalizado o diseminado con lesiones por debajo del cuello. La enfermedad es más frecuente en mujeres,



Figura 1. Extensa área de lesiones eritematosas, atróficas y descamativas.



Figura 2. Compromiso en parches de miembros superiores.

sobre todo alrededor de los 30 años de edad, pero el abanico de edad es más amplio que para el LES².

Inicialmente, las lesiones activas son pápulas eritematosas, redondeadas y descamativas y con atrofia central que miden de 5 a 10 mm de diámetro, con taponamiento folicular. Son más frecuentes en las prominencias malares, el puente de la nariz, el cuero cabelludo y los conductos auditivos externos y pueden persistir o recidivar durante años. Las lesiones pueden ser generalizadas en toda la porción superior del tronco y las superficies extensoras de las extremidades. Suele existir sensibilidad solar, lo que provoca la presencia de lesiones en las regiones expuestas de la piel. La afectación de las membranas mucosas puede ser intensa, en especial en la boca. A su vez los labios pueden estar edematizados, costrosos y/o ulcerados siendo esto más frecuente en el labio inferior pues es el más expuesto al sol. Las lesiones individuales del LED no tratado se extienden hacia la periferia de manera gradual, mientras que en el centro se produce atrofia. Las cicatrices residuales no son contráctiles. Puede producirse la invaginación en "costura de alfombra" en los folículos dilatados en las lesiones muy escamosas. La alopecia puede estar muy extendida y hacerse permanente por la formación de fibrosis. El LED puede extenderse a zonas no expuestas a la luz solar, aunque siempre sin compromiso de órganos internos^{1,4,5}.

Aunque el LED suele estar limitado a la piel, hasta el 10% de los pacientes desarrollan grados variables de afectación sistémica. Sin embargo, ésta no suele ser grave y puede manifestarse sólo por la presencia de anticuerpos nucleares. Son frecuentes la leucopenia y las manifestaciones sistémicas transitorias leves (p. ej., artralgias). Muy pocos pacientes con LED desarrollan una sinovitis crónica como única manifestación sistémica^{2,5,6}.

Diagnóstico

Debido a que las lesiones cutáneas del LED y del LES pueden ser idénticas, el paciente que presenta una lesión discoide típica debe ser examinado para determinar si presenta afectación sistémica. Se debe hacer una anamnesis y una exploración clínica para descartar que se trate de una manifestación cutánea inicial de un LES. Las pruebas diagnósticas deben incluir una biopsia del borde activo de la lesión, recuento de células sanguíneas, VSG, pruebas para anticuerpos antinucleares y estudios de función renal. La biopsia de piel no permite

diferenciar entre LED y LES, pero sí permite descartar otras patologías. Los anticuerpos anti-ADN de cadena doble están ausentes siempre en el LED^{7,8}.

En el diagnóstico diferencial, las lesiones de rosácea se caracterizan por pústulas y la ausencia de atrofia. Las lesiones de la dermatitis seborreica nunca son atróficas y afectan con frecuencia a la región nasolabial, que pocas veces se altera en el LED. Las lesiones causadas por fotosensibilidad no son atróficas y suelen desaparecer cuando se evita la exposición directa a la luz solar. El linfoma o las placas de sarcoidosis pueden simular el LED, aunque la biopsia permite confirmar el diagnóstico. Cuando se afectan los labios y la mucosa oral se deben descartar la leucoplaquia y el liquen plano^{4,9,10}.

Tratamiento

Se utilizan durante períodos breves cremas corticoides de mediana y alta potencia y algunos dermatólogos realizan infiltraciones con corticoides. Si los tratamientos locales no fueran suficientes, pueden emplearse por vía oral los antipalúdicos, previo control oftalmológico que debe mantenerse durante el transcurso del tratamiento para descartar posible retinopatía cuando las dosis son imprudentemente altas. La posibilidad de lesión ocular a dosis convencionales es remota. También los corticoides por vía oral pueden administrarse durante períodos cortos. Se prescribe en ocasiones y en pacientes que no responden a las terapéuticas anteriores, talidomida, con todas las precauciones del caso en mujeres en edad de gestar, dada su teratogenia (producción de malformaciones fetales). En ocasiones se ha recurrido a tratamientos con sales oro, sulfonas, clofazimine, o agentes inmunosupresores que pueden beneficiar casos extremadamente refractarios de LED^{10,11}.

Pronóstico

El pronóstico es en general bueno. Las lesiones pueden persistir años alternando épocas buenas con otras de exacerbación. La conversión de LED a LES es extremadamente rara. Muy ocasionalmente pueden ocurrir transformaciones de lesiones de oreja y/o cuero cabelludo a carcinomas epidermoides. Estos tumores pueden ser diagnosticados y extirpados precozmente si el seguimiento es correcto. Como recomendaciones, el paciente debe evitar la exposición a la luz solar y a la radiación de las camas solares, emplear ropa adecuada para ello y bloqueadores solares de alto índice de protección^{1,7,9}.

Conclusión

El lupus discoide se caracteriza por placas poco levantadas, redondeadas, eritemato-violáceas, que van de unos milímetros a centímetros, con borde realzado y presentan atrofia central. Generalmente hay escamas adherentes que al desprenderse presentan pequeñas proyecciones agudas (signo de la tachuela) que se originan por queratina que se extiende a los folículos dilatados. Puede haber hiperpigmentación en la periferia de la lesión. Conforme evoluciona la lesión se puede observar pérdida de pelo, atrofia y telangiectasias. La etiología exacta del LED es desconocida; sin embargo, se postula la participación de un rol genético en su aparición. La presencia de estructuras de tipo viral al microscopio electrónico y la elevación de los títulos de ciertos anticuerpos antivirales, sugiere una etiología infecciosa. Es poco frecuente el compromiso sistémico. El tratamiento se realiza mediante la administración de corticoides tópicos y/o antimaláricos. En casos refractarios se considera el uso de inmunosupresores^{3,5,7}.

Referencias

1. Werth VP. Clinical manifestations of cutaneous lupus erythematosus. *Autoimmun Rev* 2005; 4(5): 296-302.
2. Rothfield N. Lupus erythematosus: systemic and cutaneous manifestations. *Clin Dermatol* 2006; 24(5): 348-362.
3. Alaibac M, Berti E, Marzano AV. Role of cellular immunity in the pathogenesis of autoimmune skin diseases. *Clin Exp Rheumatol* 2006; 24(1 Suppl 40): S14-S19.
4. Callen JP, Lee HS. Collagen vascular diseases. *Med Clin North Am* 1998; 82(6): 1217-1237.
5. Fabbri P, Cardinali C, Giomi B. Cutaneous lupus erythematosus: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2003; 4(7): 449-465.
6. Pramatarov K. Chronic cutaneous lupus erythematosus – clinical spectrum. *Clin Dermatol* 2004; 22(2): 113-120.
7. Callen JP. Cutaneous lupus erythematosus: a personal approach to management. *Australas J Dermatol* 2006; 47(1): 13-27.
8. Knisley R. Lupus mucinosis: a case report and review of cutaneous lupus. *Cutis* 2003; 72(5): 366-371.
9. Lau CS. Ethnic and geographical differences in systemic lupus erythematosus: an overview. *Lupus* 2006; 15(11): 715-719.
10. Jessof G. Drugs for discoid lupus erythematosus. *Cochrane Database Syst Rev* 2001.
11. Werth VP. Current treatment of cutaneous lupus erythematosus. *Dermatol Online J* 2001; 7(1): 2.

TERCIO HUMIRA