

## Lupus eritematoso hipertrófico

### Hypertrophic Lupus Erythematosus

Alberto César Castillo Oliva<sup>1\*</sup>

Liz Burgois Leonard<sup>1</sup>

Sonia E Collazo Caballero<sup>1</sup>

Marta E Amador Díaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. [derma@hha.sld.cu](mailto:derma@hha.sld.cu)

---

#### RESUMEN

El lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico es una variedad poco frecuente del lupus eritematoso discoide crónico, raro en el género masculino. Se manifiesta con lesiones hiperqueratósicas que comprometen áreas fotoexpuestas. Generalmente el curso clínico está marcado por la cronicidad y resistencia a la terapia. Se presenta el caso de un paciente con lesiones de 5 años de evolución, manejado con un diagnóstico diferente, años después por exacerbación del cuadro acude a nuestra institución donde se confirma clínica e histopatológicamente lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico. Se inició tratamiento con talidomida, posteriormente antimaláricos, con respuesta favorable.

**Palabras clave:** Lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico; lesiones hiperqueratósicas; resistencia a la terapia; talidomida; antimaláricos.

## ABSTRACT

Hypertrophic discoid lupus erythematosus is a rare form of chronic discoid lupus erythematosus, rare in the male gender. It manifests with hyperkeratotic lesions that compromise photoexposed areas. Generally, the natural history of the condition is marked by chronicity and resistance to therapy. The case of a patient with lesions of five years of evolution is presented, managed with a different diagnosis, years later due to exacerbation of the condition, he attends our institution, where he is clinically and histopathologically confirmed with hypertrophic chronic discoid lupus erythematosus. Treatment with thalidomide, and with later antimalarial medication, was initiated with a favorable response.

**Keywords:** hypertrophic chronic discoid lupus erythematosus; hyperkeratotic lesions; resistance to therapy; thalidomide; antimalarial medication.

---

Recibido: 18/04/2019

Aceptado: 10/06/2019

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico (LEDCH) es una variante rara del lupus eritematoso discoide crónico (LEDC) en el que la hiperqueratosis que se encuentra frecuentemente en las lesiones del lupus eritematoso discoide clásico es excesiva. Clínicamente se manifiesta por la presencia de placas eritematosas, escamosas, hiperqueratósicas y verrugosas que se localizan principalmente en zonas fotoexpuestas.<sup>(1)</sup> Es más común en individuos entre los 20 y 40 años de edad, con una relación femenino-masculino de aproximadamente 2:1 a 4:11. Por su semejanza clínica e histológica debe

establecerse el diagnóstico diferencial con el liquen plano hipertrófico, el queratocantoma y el carcinoma de células escamosas.

Como tratamiento de primera línea se utiliza fotoprotección, corticoides tópicos e intralesionales. Cuando estos no son efectivos para el control de la enfermedad los antipalúdicos son el tratamiento de elección.<sup>(2,3)</sup> Se presenta el caso de un paciente con lesiones cutáneas de 5 años de evolución con diagnóstico y manejo anterior en otro centro hospitalario no concluyente para LE y consecuente evolución tórpida, que acude a nuestra institución donde es diagnosticado y tratado.

## CASO CLÍNICO

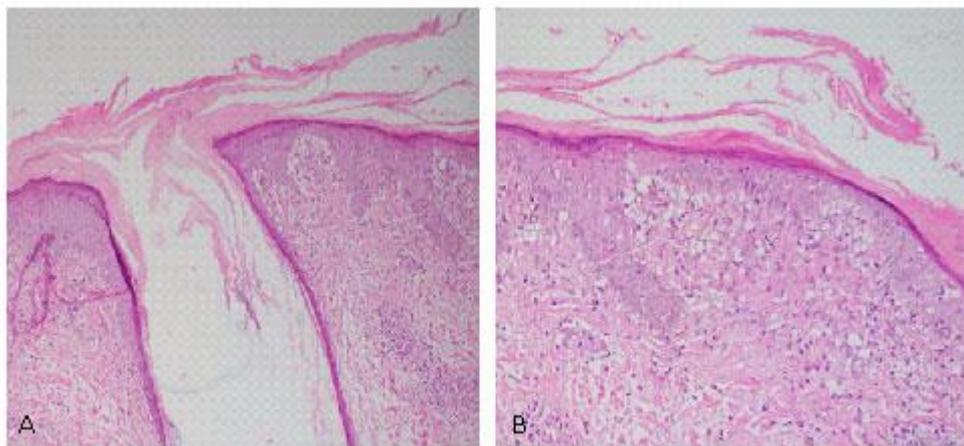
Paciente masculino de 39 años de edad, fototipo de piel IV, procedente de Ciego de Ávila, con antecedentes personales de fotosensibilidad marcada, sin referir otros antecedentes de importancia. Ingresa en el Servicio de Dermatología por presentar cuadro clínico de 5 años de evolución, caracterizado inicialmente por lesiones verrugosas localizadas en dorso y región interdigital de ambas manos; con previo reporte de biopsias compatibles con verruga vulgar, por lo que recibió tratamiento con criocirugía e interferón sin presentar mejoría.

Acude a nueva valoración, dos años después, por exacerbación de su cuadro clínico cutáneo, caracterizado por placas de diferentes tamaños, bordes eritematosos, hiperqueratósicos de aspecto verrugoso localizadas en región facial, tórax anterior y posterior, abdomen, glúteos y miembros superiores e inferiores (Fig. 1); por lo que se realiza nueva biopsia de piel con el reporte de un diagnóstico histológico de lupus eritematoso cutáneo crónico verrugoso (Fig. 2).

Exámenes de laboratorio: hemograma con hemoglobina 10 g/dL, eritrosedimentación 102 mm/h, examen oftalmológico normal y resto de estudios complementarios dentro de límites normales. Se inició tratamiento con talidomida 100 mg cada 12 h durante dos semanas, se suspende el tratamiento por presentar neuropatía periférica. Ingresa nuevamente a nuestro servicio para iniciar manejo con tabletas de cloroquina, a dosis de 250 mg al día, con mejoría del cuadro cutáneo. Luego seguimiento por consulta externa.



**Fig. 1** - Características clínicas compatibles con lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico.



**Fig. 2** - (A) Folículo dilatado con presencia de material córneo en su interior (Aumento original 100 x).

(B) Eritema e inflamación con degeneración vacuolar de la membrana basal (Aumento original 400 x).

## DISCUSIÓN

El LEDCH es una variante del LEDC de presentación infrecuente (2 % de los pacientes con LEDC). Se caracteriza clínicamente por lesiones hipertróficas que se presentan más frecuentemente en pacientes que tienen larga historia de formas típicas de LEDC. Suelen ser numerosas máculas, nódulos o pápulas, color rojo violáceo, de bordes poco definidos, que

progresan hasta conformar una placa anular, hipertrófica, hiperqueratósica y verrugosa; algunas con centro claro, atrófico y de aspecto crateriforme; otras pueden contener una escama adherente que al desprenderla provoca dolor, pueden ulcerarse e infectarse.<sup>(2,4)</sup> Se localizan, en especial, en cara y cuello (80 % - 90 %) nariz, orejas, cuero cabelludo y labios; pueden aparecer sobre superficies extensoras de los brazos.<sup>(3)</sup> Los factores exacerbantes incluyen traumas (efecto Koebner), exposición a la radiación ultravioleta, exposición al calor, infecciones, dermatitis, quemaduras, frío y estrés.<sup>(4)</sup> Comprometen más frecuentemente áreas fotoexpuestas: región extensora de brazos, área superior del tronco, manos y cara.<sup>(1,4,5)</sup>

El cambio histológico típico que se encuentra en el lupus cutáneo es un infiltrado inflamatorio perivascular superficial, perianexial y en la unión dermoepidérmica, constituido por linfocitos y algunos plasmocitos. Además, se puede observar degeneración vacuolar con atrofia epidérmica y mucinosis pronunciada a nivel de la dermis. El engrosamiento de la membrana basal suele ser mayor si la lesión tiende a la cronicidad.<sup>(6)</sup>

Con la clínica y los hallazgos histopatológicos se confirma el diagnóstico de LEDCH. Los tres pilares del tratamiento del LEC son la fotoprotección, los corticoides tópicos y los antipalúdicos de síntesis. El curso clínico está marcado por la cronicidad, ausencia de regresión de las lesiones y resistencia al tratamiento.<sup>(4)</sup>

Es fundamental evitar la exposición solar y promover el uso de fotoprotectores. Los corticoides tópicos son efectivos en 75 % de los pacientes con LEDC. Se emplean corticoides de mediana y alta potencia.<sup>(3)</sup> El uso de inhibidores tópicos de la calcineurina no ha demostrado una buena respuesta debido al límite de penetración.<sup>(7)</sup> El empleo de corticoides intralesionales está indicado en lesiones localizadas que no han respondido al tratamiento tópico.<sup>(3,4)</sup> Cuando las lesiones existentes no son controladas con tratamiento tópico o intralesional la terapia sistémica está indicada. El 70 % de los pacientes con LEDC presenta una respuesta buena o excelente a los antipalúdicos (hidoxicloroquina 200-400 mg, cloroquina 125-250 mg).

Los pacientes con lesiones diseminadas e hipertróficas suelen responder poco a este tratamiento. La respuesta terapéutica aparece entre las 4 y las 8 semanas y debido a la posibilidad de toxicidad retiniana, es necesario un examen oftalmológico anual.<sup>(1,2,3)</sup> Los

glucocorticoides orales resultan poco eficaces en el tratamiento. En caso de prescribirse es recomendable hacerlo junto con los antipalúdicos y a dosis bajas o intermedias.<sup>(4)</sup> El resto de fármacos propuestos en el tratamiento del LED tienen una utilidad limitada. Los retinoides orales, acitretina e isotretinoína, son útiles en pacientes que desarrollan un LEDCH, o cuando las lesiones asientan en las palmas y las plantas.<sup>(1,3,4)</sup> La talidomida resulta altamente eficaz en el tratamiento del LED, pero al tratarse de un fármaco teratogénico, los efectos secundarios son frecuentes y la recaída tras dejar el fármaco es la norma.<sup>(3,4,8)</sup>

En nuestro paciente se inició terapéutica con este fármaco, se decidió suspender al poco tiempo por la presencia de efectos adversos y se continuó el tratamiento con cloroquina, con la cual se obtuvo respuesta favorable.<sup>(3,4,5)</sup> Los agentes inmunosupresores se han descrito útiles en el tratamiento del LED recalcitrante. Si bien las lesiones tienen una evolución tórpida y responden con dificultad al tratamiento, solo 5 a 10 % de los pacientes con LED confinado a cabeza y cuello evolucionan a lupus sistémico. Este porcentaje es mayor en pacientes con compromiso cutáneo generalizado, la posibilidad de evolución a LES del LEDCH es menor al de LED clásico.<sup>(4,5,9,10)</sup>

Durante su evolución pueden ocurrir complicaciones como infecciones, ulceraciones, atrofia, trastornos de la pigmentación o cicatrices sobre las que puede haber transformación maligna a epiteloma espinocelular.<sup>(2,4,9,10)</sup>

## CONCLUSIONES

El lupus eritematoso cutáneo constituye una enfermedad con un espectro clínico amplio y heterogéneo, la variante hipertrófica resultó poco frecuente plantea distintos diagnósticos diferenciales clínicos e histológicos. Se presentó un paciente con diagnóstico clínico e histológico de lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico (LEDCH) con gran compromiso cutáneo y extensión de las lesiones sobre áreas no fotoexpuestas y con favorable respuesta al tratamiento con antipalúdicos sistémicos. No se constató la aparición de complicaciones en su seguimiento de un año.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bardek I, Basta Juzbašić A, Marinović B, Bukvić Z, Milavec Puretić V. Hypertrophic lupus erythematosus: case report. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2009;17(2):134-8.
2. Silva E, Labrador N, Sehtman A, Cabrera HN, Allevato MA. Lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico. Buena respuesta terapéutica. *Act Terap Dermatol.* 2005;28:170-5.
3. Sánchez JT. Enfoque terapéutico del lupus eritematoso cutáneo. *Piel.* 2002;17(8):386-90.
4. Marsol IB, Rodríguez Caruncho C. Manifestaciones cutáneas del lupus eritematoso. *Inmunología.* 2010;29(3):100-10.
5. Farley Loftus R, Elmariah SB, Ralston J, Kamino H, Franks AG. Hypertrophic discoid lupus erythematosus. *Dermatol Online J.* 2010;16(11):1.
6. Salomón M, Frine Samalvides F, Gordillo J, Gutierrez C. Manifestaciones histopatológicas del lupus eritematoso cutáneo en pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Cayetano Heredia, 2003- 2008. *Folia Dermatol Peru.* 2009;20(2):64-70.
7. Wollina U, Hansel G. The use of topical calcineurin inhibitors in lupus erythematosus: an overview. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22(1):1-6.
8. Gambini D, Carrera C, Passoni E, Muratori S, Berti E, Caputo R. Thalidomide treatment for hypertrophic cutaneous lupus erythematosus. *J Dermatol Treat.* 2004;15(6):365-71.
9. Gupta U, Barman K, Saify K. Squamous cell carcinoma complicating an untreated chronic discoid lupus erythematosus (CDLE) lesion in a black female. *J Dermatol.* 2005;32(12):1010-3.
10. Ferreira MV, Aguerópolis MC, Recarte M, Fritschy M. Lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico. *Arch Argent Dermatol.* 2013;63:70-3.
8. Gambini D, Carrera C, Passoni E, Muratori S, Berti E, Caputo R. Thalidomide treatment for hypertrophic cutaneous lupus erythematosus. *J Dermatol Treat.* 2004;15(6):365-71.

9. Gupta U, Barman K, Saify K. Squamous cell carcinoma complicating an untreated chronic discoid lupus erythematosus (CDLE) lesion in a black female. *J Dermatol.* 2005;32(12):1010-3.
  
10. Ferreira MV, Aguerópolis MC, Recarte M, Fritschy M. Lupus eritematoso discoide crónico hipertrófico. *Arch Argent Dermatol.* 2013;63:70-3.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.