

Lupus eritematoso cutáneo discoide

Discoid Cutaneous Lupus Erythematosus

Alberto César Castillo Oliva^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5019-6337>

Sandra Liliana Rodríguez Buitrago¹ <https://orcid.org/0000-0001-6947-3242>

Tulio Arístides Sánchez González¹ <https://orcid.org/0009-0003-5020-5549>

Julieth Catherinn Velasco Jiménez¹ <https://orcid.org/0006-4036-1945>

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: derma@hha.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El lupus eritematoso discoide constituye una enfermedad autoinmune y la forma clínica más frecuente del lupus eritematoso cutáneo crónico. Es una afección de gran relevancia clínica, caracterizada por placas eritemato-escamosas atróficas habitualmente localizadas en áreas fotoexpuestas.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo crónico con lesiones de localización atípica, no fotoexpuestas.

Presentación de caso: Paciente masculino, de 64 años de edad, con presencia de lesiones cutáneas en forma de placas eritemato-escamosas, atróficas, localizadas en región lumbar y de forma simétrica en palmas de manos y talones. Histológicamente fueron diagnosticadas como lupus eritematoso crónico discoide. Se inició tratamiento con cremas esteroideas y posteriormente con antimaláricos, con evolución favorable.

Conclusiones: El lupus eritematoso cutáneo constituye una entidad con diversas manifestaciones cutáneas. La presencia de lesiones distribuidas en placas con eritema-escama y atrofia de afectación palmo-plantar y lumbar como única

expresión clínica es poco frecuente e inusual, por lo que resulta importante el conocimiento de esta modalidad de presentación con localización atípica, en áreas no fotoexpuestas. Los estudios complementarios y el tratamiento a indicar siguen las mismas pautas que rigen cuando se está en presencia de un paciente con lupus eritematoso crónico discoide de localización habitual.

Palabras clave: lupus eritematoso discoide; lesiones atípicas en región lumbar; manos y talones; esteroides tópicos.

ABSTRACT

Introduction: Discoid lupus erythematosus constitutes an autoimmune disease and the most frequent clinical form of chronic cutaneous lupus erythematosus. It is a condition of great clinical relevance, characterized by atrophic erythematous-squamous plaques usually located in photoexposed areas.

Objective: To present the case of a patient diagnosed with chronic cutaneous lupus erythematosus with atypical lesions, not photoexposed.

Case presentation: The case is presented of a 64-year-old male patient with skin lesions in the form of atrophic erythematous-squamous plaques, located in the lumbar region and symmetrically on the palms of the hands and heels. Histologically, they were diagnosed as chronic discoid lupus erythematosus. Treatment was started with steroid creams and later with antimalarials, with favorable evolution.

Conclusions: Cutaneous lupus erythematosus constitutes an entity with diverse cutaneous manifestations. The presence of lesions distributed in plaques with erythema-squama and atrophy with palmoplantar and lumbar involvement as the only clinical expression is infrequent and unusual, so it is important to know this presentation modality with atypical localization in nonphotoexposed areas. The complementary studies and the treatment to be indicated follow the same guidelines that apply in the presence of a patient with chronic discoid lupus erythematosus in the usual location.

Keywords: discoid lupus erythematosus; atypical lesions in the lumbar regions; hands and heels; topical steroids.

Recibido: 07/08/2024

Aceptado: 15/08/2024

Introducción

Las diversas manifestaciones cutáneas del lupus eritematoso se han ordenado según sus características histopatológicas en: lesiones específicas (aquellas que muestran cambios histopatológicos típicos de la enfermedad) y lesiones no específicas (manifestaciones cutáneas polimorfas que pueden aparecer en otras entidades autoinmunes y que por sí solas no permiten establecer el diagnóstico del lupus eritematoso).

Desde un punto de vista clínico, las lesiones específicas del lupus cutáneo se pueden clasificar en lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA) y lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC). Dentro de este subgrupo, la variedad más frecuente es el lupus eritematoso discoide (LED).⁽¹⁾

Aunque el LED puede presentarse en niños y ancianos, resulta más común en individuos entre los 20 y 40 años de edad. El LED es más frecuente en mujeres que en hombres, en una proporción 3:2 a 3:1. Se registran alrededor de 4 a 5 casos por cada 1 000 personas. Ocurre en todas las razas, aunque existen investigaciones que sugieren que el LED tiene una mayor prevalencia en la raza negra. Aproximadamente, el 5 % de los pacientes que presentan LED localizado, desarrollarán lupus eritematoso sistémico (LES).⁽²⁾

Las lesiones características son placas descamativas con centro atrófico, contorno eritematoso y marcado taponamiento folicular que se localizan más frecuentemente en la cara y piel cabelluda y aunque son difíciles de confundir con otras dermatosis, se debe realizar el diagnóstico diferencial con otros desórdenes

que produzcan placas eritematosas persistentes en la cara como la erupción polimorfa lumínica; granuloma facial; sarcoidosis; infiltración linfocítica de Jessner; linfocitoma cutis; *lupus vulgaris* y sífilis tardía.⁽²⁾ 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 resultan el tratamiento de elección.⁽³⁾ Se presenta el caso de un paciente con lesiones cutáneas de un mes de evolución, que acude a nuestra institución donde es diagnosticado y tratado.

Presentación de caso

Caso clínico

Se presenta un paciente masculino, de 64 años de edad, fototipo cutáneo V, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial para la cual lleva tratamiento con amlodipino. Acude al Servicio de Dermatología por presentar un cuadro clínico de un mes de evolución, caracterizado inicialmente por lesiones tipo placas hipopigmentadas, con escama y atrofia, localizadas en región lumbar (figs. 1 y 2 A, B y C).



Fig. 1 - Características clínicas del paciente al momento de la primera consulta.

Se realiza una impresión diagnóstica clínica de vitílico *versus* micosis fungoide y se indica biopsia de piel de la región lumbar, la cual reporta hiperplasia epidérmica pseudocarcinomatosa con hiperqueratosis e infiltrado linfocítico liquenoide de interfase, con queratinocitos atípicos y necróticos, compatible con diagnóstico histológico de LED, por lo cual se instaura un tratamiento con esteroides tópicos (fig. 2 A, B y C).

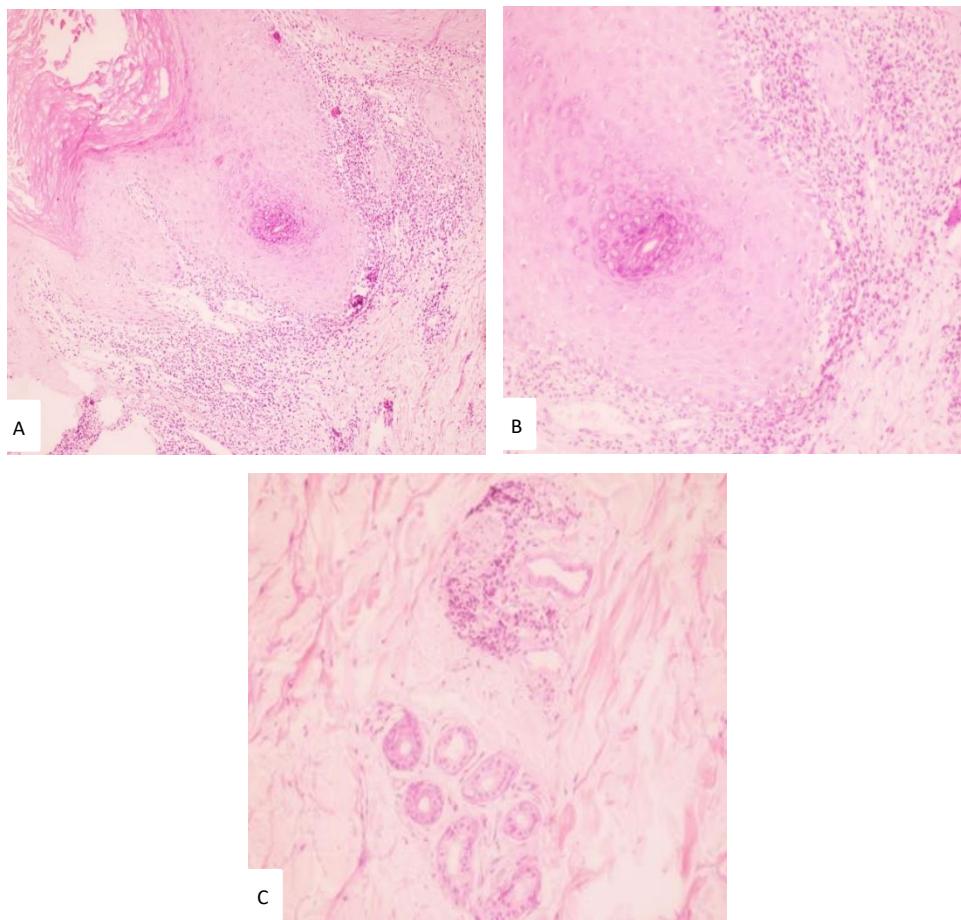


Fig. 2 - Lupus eritematoso crónico discoide. A) Dermatitis de interfase con infiltrado liquenoide con hiperplasia epidérmica (10x); B) Daño a la membrana basal de tipo vacuolar con infiltrado linfocítico (20x); y C) Infiltrado linfocítico perianexial con queratinocitos atípicos y necróticos (40x).

A los seis meses, el paciente acude a valoración pues refiere la aparición de nuevas lesiones tipo placa, hipopigmentadas, atróficas, simétricas, ubicadas en palmas de las manos y talones (figs. 3 y 4) que se interpreta como un LED generalizado de

localización y presentación poco frecuente. En la actualidad, el paciente lleva un año con el diagnóstico de la enfermedad y mantiene tratamiento con glucocorticoides tópicos, y reporta una evolución clínica estable.



Figs. 3 y 4 - Características clínicas del paciente a los seis meses de la primera consulta.

En la actualidad, el paciente se mantiene con el tratamiento oral con cloroquina y medicación tópica con cremas esteroides, y con una adecuada respuesta clínica como se evidencia en las figuras 5 y 6.



Figs. 5 y 6 - Lesiones de eritema, escama y atrofia, correspondientes a lupus eritematoso discoide en región lumbar y palmas de manos.

Discusión

El LED consiste en una enfermedad benigna, que afecta a la piel y las mucosas. Se caracteriza clínicamente por la formación de pápulas o placas bien delimitadas, muchas veces redondeadas, eritematosas, cubiertas por una escama gruesa adherida, de intensidad variable. En ocasiones, con dermatoscopía, resulta posible observar los tapones cónicos formados por pequeños cúmulos de queratina en el interior del *ostium folicular*. Estas lesiones siguen una evolución tórpida que deja en su zona central áreas de despigmentación, telangiectasias y atrofia.⁽⁴⁾

En la mayoría de los pacientes, la enfermedad se limita a la cabeza y el cuello (LED localizado), aunque un pequeño porcentaje puede cursar con lesiones diseminadas (LED generalizado). La distinción entre LED localizado y generalizado, tiene su interés desde el momento en que difieren en cuanto a su comportamiento clínico y de pronóstico. La forma generalizada es más frecuente en varones, hasta el 30 % de los casos puede presentar anticuerpos antinucleares o alguna anomalía hematológica acompañante y puede desarrollar lesiones en las palmas y las plantas, una localización que genera una importante incapacidad funcional.⁽⁵⁾

Las lesiones de LEC presentan una histopatología característica que consiste en hiperqueratosis, atrofia de epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal, engrosamiento de la membrana basal, edema en dermis, depósito de mucina en dermis e infiltrado de células mononucleares en la unión dermoepidérmica y dermis, con focos perivasculares y perianexiales.⁽²⁾ El engrosamiento y tortuosidad de la membrana basal resulta más aparente con la tinción PAS (*Periodic Acid Schiff*).⁽⁶⁾

Con la clínica y los hallazgos histopatológicos se confirma el diagnóstico de LED. Los tres pilares del tratamiento son la fotoprotección, los corticoides tópicos y los antipalúdicos de síntesis. El curso clínico está marcado por la cronicidad, la ausencia de regresión de las lesiones y la resistencia al tratamiento.⁽⁷⁾

Resulta fundamental evitar la exposición solar y promover el uso de fotoprotectores. Aunque algunos autores prefieren el uso de esteroides de mediana potencia para la cara, el uso de esteroides potentes produce mayor beneficio en el LEC. Los corticoides intralesionales están indicados para lesiones hiperqueratósicas de

bordes infiltrados o lesiones que no responden a los glucocorticoides tópicos.⁽²⁾ Los inhibidores de calcineurina han demostrado efectividad sin el riesgo de inducir atrofia o suprimir el eje hipotálamo-hipofisiario.⁽⁸⁾ Cuando las lesiones existentes no son controladas con tratamiento tópico o intralesional, el tratamiento de primera intención corresponde a los antimaláricos, en especial la hidroxicloroquina y a la cloroquina, en dosis de 6,5 mg/kg/día y 4 mg/kg/día, respectivamente. La eficacia no se observa antes de los tres meses de tratamiento, momento en el que se produce una clara mejoría clínica en más del 80 % de los casos.⁽³⁾

Los efectos secundarios de los antimaláricos son principalmente oculares; sin embargo, también pueden producir síntomas gastrointestinales, miopatía, pigmentación grisácea en la piel, el pelo y las uñas. También pueden producir reacciones cutáneas que incluyen prurito, dermatitis exfoliativa, alopecia, fotosensibilidad, eritrodermia y reacción liquenoide. Se han observado además, alteraciones hematológicas como leucopenia y anemia aplásica.⁽³⁾

Debe hacerse un esfuerzo en evitar el uso de glucocorticoides sistémicos en pacientes con lupus limitado a la piel. Los retinoides orales, acitretina e isotretinoína, también se han utilizado, pero su eficacia resulta limitada por sus efectos secundarios (teratogenicidad, hiperlipidemia y xerosis de piel y mucosas).⁽²⁾

La talidomida a dosis de 50-300 mg/día resulta altamente eficaz en el LEC refractario a otros medicamentos. Varios estudios han reportado una respuesta efectiva del 85-100 %. Sus efectos secundarios producen teratogenicidad, neuropatía sensitiva, somnolencia y constipación.⁽⁹⁾

Otros inmunosupresores como la azatioprina (1,5-2 mg/kg/día) y el micofenolato de mofetilo (25-45 mg/kg/día) están indicados para el LEC recalcitrante, e incluye el LED erosivo en palmas y plantas.^(2,10) El metrotexate (7,5-25 mg por semana), es efectivo para el LEC refractario.⁽²⁾

Las lesiones de LED que no reciben tratamiento tienden a ser persistentes. El 20 % de las pacientes reportan una exacerbación premenstrual. La remisión completa con el curso de los años se puede observar en el 50 %. Las recaídas ocurren después de la exposición solar, el frío, el traumatismo o el estrés mental, después de meses

o años de remisión. A pesar de las recaídas, el paciente se mantiene en buen estado general. Aunque la mitad de los pacientes cursan con anormalidades hematológicas y serológicas, el riesgo de desarrollar LES resulta aproximadamente del 6,5 %. Es mayor en los pacientes con LED diseminado (22 %) que el LED confinado a cabeza y cuello (1,2 %). Los pacientes con LED, que muestran signos de nefropatía, artralgias y títulos de anticuerpos antinucleares de 1:320 o más, deben ser vigilados cuidadosamente por el riesgo de desarrollar LES.

El carcinoma epidermoide y, menos frecuente, el carcinoma basocelular, aparecen, en ocasiones, en las cicatrices del LED, particularmente en la piel cabelluda, las orejas, los labios y la nariz. La incidencia es del 3,3 %.⁽⁵⁾

Conclusiones

El lupus eritematoso cutáneo constituye una enfermedad con un espectro clínico amplio y es el lupus eritematoso discoide crónico (LEDC) la variedad más frecuente de presentación de esta afección cutánea con lesiones habitualmente localizadas en áreas expuestas a las radiaciones solares. El presente caso clínico resulta un paciente con diagnóstico histológico de LEDC y lesiones cutáneas localizadas en la región lumbar, palmas de las manos y los talones, lo que constituye una localización y presentación poco frecuente de esta enfermedad. Durante el año de seguimiento evolutivo, el paciente ha presentado favorable respuesta al tratamiento con glucocorticoides tópicos y antimaláricos.

Referencias bibliográficas

1. Leandro V, López J, Quesada C. Lupus eritematoso cutáneo: una revisión bibliográfica. Rev Hisp Cienc Salud. 2020;6(3):117-24. DOI: <https://doi.org/10.56239/rhcs.2020.63.435>

2. Clare S, Silas B. Cutaneous lupus erythematosus: A review of the literature. International Journal of Women's Dermatology. 2019;5:320-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijwd.2019.07.004>
3. Niebel D, de Vos L, Fetter T, Brägelmann C, Wenzel J. Cutaneous Lupus Erythematosus: An Update on Pathogenesis and Future Therapeutic Directions. Am J Clin Dermatol. 2023;24:521-40. DOI: <https://doi.org/10.1007/s40257-023-00774-8>
4. Cosentino M, Martire M, García L, García M. Manifestaciones cutáneas en pacientes con lupus eritematoso sistémico: formas al inicio de la enfermedad y durante el seguimiento. Análisis retrospectivo. Reumatol Clin. 2023;293-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2022.11.005> 1699-258
5. González D, Mejía S, Cruz M. Lupus eritematoso sistémico: enfoque general de la enfermedad. Revista Médica Sinergia. 2021;6(1):e630. DOI: <https://doi.org/10.31434/rms.v6i1.630>
6. Chanprapaph K, Tubtieng I, Pratumchat N, Thadanipon K, Rattanakaemakorn P, Suchonwanit P. Cutaneous, systemic features and laboratory characteristics of late-versus adult-onset systemic lupus erythematosus in 1006 Thai patients. Lupus. 2021;785-94. DOI: <https://doi.org/10.1177/0961203321991920>
7. Walling H, Sontheimer R. Cutaneous lupus erythematosus: issues in diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2009;10:365-81. DOI: <https://doi.org/10.2165/11310780-000000000-00000> Medline
8. Cabezas B, Dávila J, Mendoza N, Proaño M. Actualización en el manejo de lesiones cutáneas asociadas a lupus. RECIAMUC. 2023;7(1),11-21. DOI: [https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.\(1\).enero.2023.11-21](https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.11-21)
9. Callaura A, Ayala S, Michel G. Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo Psoriasiforme. Reporte de caso. Rev Cient Cienc Med. 2022;25(1):63-7. DOI: <https://doi.org/10.51581/rccm.v25i1.470>
10. Riveros R, Di Martino B, Mascaró J. Características clínico-epidemiológicas e histológicas de los pacientes con lupus eritematoso con manifestaciones cutáneas. Rev Parag Reumatol. 2021;7(1):7-12. DOI: <https://doi.org/10.18004/rpr/2021.07.01.7>

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.