

CASOS CLÍNICOS

Lupus eritematoso discoide crónico en la infancia. Presentación de dos casos

Resumen.—El lupus eritematoso discoide es un cuadro infrecuente en la infancia que presenta algunas características diferenciales con la forma de los adultos como el predominio masculino, la baja incidencia de fotosensibilidad y la frecuente progresión a lupus eritematoso sistémico.

Describimos dos casos de lupus eritematoso discoide en niñas, de comienzo a los 4 y 9 años de edad, una con un lupus cutáneo generalizado y la otra localizado, que han mostrado respuesta favorable al tratamiento con antipalúdicos de síntesis.

Palabras clave: Lupus eritematoso discoide. Infancia. Lupus eritematoso sistémico.

A. J. CHAVES ÁLVAREZ
A. RODRÍGUEZ PICHARDO
A. PÉREZ BERNAL
J. MAZUECOS BLANCA
F. CAMACHO MARTÍNEZ
*Departamento de Dermatología M-Q
y Venereología. Hospital Universitario
Virgen Macarena. Sevilla.*

Correspondencia:

F. CAMACHO MARTÍNEZ. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Avda. Doctor Fedriani, s/n. 41009 Sevilla. Correo electrónico: camachodp@meditex.es

Aceptado el 28 de noviembre de 2000.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso discoide crónico o lupus eritematoso cutáneo crónico se caracteriza por unas placas eritematoescamosas discoides sobre las que se desarrollan cicatrices atróficas, telangiectasias y áreas de hiper y/o hipopigmentación.

Es un proceso infrecuente en la infancia, pues menos de un 2% de los pacientes lo desarrolla antes de los 10 años (1, 2). Éste es el motivo de presentar dos casos de lupus eritematoso cutáneo infantil.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Niña de 11 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que desde los 4 presentaba elementos eritematoescamosos en cara, manos y superficie de extensión de miembros superiores que empeoraban con la exposición solar. En la exploración mostraba placas eritematoescamosas circinadas y bien delimitadas en mejillas y antebrazos (Fig. 1). El resto de la exploración clínica fue normal.

Las analíticas hematológica, bioquímica y urinaria, y las pruebas reumáticas fueron normales. Los ANA fueron positivo a título de 1/80, con patrón moteado. Las cuantificaciones de porfirinas en sangre, orina y heces fueron normales. Los cultivos bacterianos y

micológicos fueron negativos. El estudio histopatológico de un elemento facial mostró acantosis, degeneración vacuolar de la capa basal e infiltrado mononuclear perivascular. La inmunofluorescencia directa no evidenció depósitos de inmunoglobulinas, complemento ni fibrinógeno.

El curso clínico fue variable, con múltiples brotes sin predominio estacional que mejoraban levemente



FIG. 1.—Caso 1: placa eritematoescamosa circinada con atrofia central en mejilla izquierda.

con corticosteroides tópicos de mediana potencia y con cremas fotoprotectoras. Posteriormente debido a la persistencia de las lesiones se instauró tratamiento con fosfato de cloroquina a dosis de 250 mg/día 4 días a la semana, obteniéndose la resolución de los elementos en 2 semanas. Actualmente se encuentra con una dosis de mantenimiento de 500 mg semanales. No se han observado nuevos brotes ni han aparecido efectos adversos en 8 meses de seguimiento. Las revisiones oftalmológicas son normales.

Caso 2

Niña de 11 años de edad sin antecedentes de interés que desde hacía 2 años presentaba elementos eritematodescamativos de crecimiento muy lento en mejillas. No refería empeoramiento con la exposición solar. La exploración cutánea mostró placas eritematosas, con escasa descamación superficial, que formaban elementos discoideales en ambas mejillas y regiones supraciliares (Fig. 2).

Los exámenes analíticos sanguíneos y urinarios fueron normales. La determinación de ANA fue negativa. Los cultivos bacterianos y micológicos fueron negativos. El estudio histopatológico mostró una hiperqueratosis folicular, degeneración vacuolar de la basal e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y perianexial. La inmunofluorescencia directa fue negativa.

Estos hallazgos clínicos e histológicos confirmaron el diagnóstico de lupus eritematoso crónico. No respondió a la terapéutica inicial con corticosteroides tópicos de alta potencia y cremas fotoprotectoras, por



FIG. 2.—Caso 2: elementos eritematosos con discreta descamación en mejillas y regiones supraciliares.

lo que se instauró tratamiento con fosfato de cloroquina a dosis de 250 mg/día que llevó a la desaparición de los elementos en un mes. Actualmente permanece con una dosis de mantenimiento de 500 mg semanales. No han aparecido nuevos elementos ni se han presentado efectos adversos tras 10 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso discoide crónico es una dermatosis infrecuente en la edad infantil que requiere un alto grado de sospecha clínica para su diagnóstico. Hay que realizar diagnóstico diferencial con diversas entidades como erupción solar polimorfa, infiltración linfocitaria de Jessner, dermatofitosis, porfirias, etc. Se han descrito también elementos similares al lupus crónico en mujeres portadoras de enfermedad granulomatosa crónica ligada al cromosoma X (5).

Hasta el momento se han comunicado 26 casos de lupus eritematoso crónico infantil en la literatura inglesa (3-13), lo cual hace suponer que se publican menos casos de los existentes. Burch y Rowell encontraron que menos del 2% de los casos de lupus eritematoso crónico aparecen en edad infantil (1, 2).

Las manifestaciones clínicas son similares a las del adulto; sin embargo, existen algunas diferencias importantes como predominio del sexo masculino, con una relación mujer/hombre de 6/10, baja incidencia de fotosensibilidad (31% de los casos) y frecuente progresión hacia lupus eritematoso sistémico (LES) (31,25% de casos), en contraposición a la escasa evolución en adultos (6% de casos) (7). También se ha encontrado que los niños que presentan la forma localizada tienen mucho más riesgo de LES que los que tienen la forma generalizada, a diferencia de los adultos cuya progresión hacia LES ocurre casi exclusivamente en los generalizados. En la mayoría de los pacientes los anticuerpos antinucleares fueron negativos o débilmente positivos, tanto en los que progresaban hacia LES como los que no, descartándose que los ANA sean un factor predictivo de esa evolución. Cohen considera que esta progresión ocurre con mayor frecuencia en niñas de raza negra (12).

Una forma especial de presentación es la lineal, considerada una mezcla o síndrome de solapamiento de lupus eritematoso crónico y esclerodermia lineal (9). También se ha descrito un caso de lupus eritematoso lineal profundo en un niño con un cuadro histopatológico de paniculitis (8) y recientemente se han publicado dos casos de lupus crónico infantil siguiendo las líneas de Blaschko, para el que se propuso el término «lupus eritematoso discoide lineal» (10). Los dos pacientes no tenían afectación sistémica y respondieron satisfactoriamente al tratamiento con sulfonas. Posteriormente se ha descrito otro caso simi-

lar, indicando que podría deberse a una mutación adquirida en las líneas de queratinocitos afectados, haciéndolos más susceptibles a una reacción autoinmune (13).

El diagnóstico debe ser confirmado mediante estudio histopatológico e inmunofluorescencia directa. George y cols. revisaron nueve biopsias de seis niños con lupus eritematoso crónico (14), mostrando una degeneración vacuolar de la capa basal y un infiltrado inflamatorio linfocitario dérmico con una distribución perivascular y perianexial en todos los casos. En ocho biopsias se observó una tumefacción de células endoteliales. La hiperqueratosis folicular y atrofia epidérmica alternando con acantosis fueron poco evidentes o no se observaron en seis biopsias. La inmunofluorescencia directa (IFD) fue positiva en el 80% de los casos, demostrándose un depósito granular en la unión dermoepidérmica de IgG, IgM e IgA en algunos y de C3 en otro. No obstante, la IFD realizada en nuestros dos pacientes resultó negativa.

Debido al curso crónico de este proceso, George y Tunnessen (7) aconsejan realizar controles periódicos analíticos sanguíneos, urinarios y de ANA a fin de detectar precozmente su posible evolución a LES.

El tratamiento debe realizarse en función de la actividad de la enfermedad. En casos leves puede utilizarse corticoides tópicos o intralesionales y cremas fotoprotectoras. En lesiones extensas, progresivas o sin respuesta a terapéuticas previas se puede administrar cloroquina a dosis de 4 mg/ kg/ día en niños con menos de 60 kg y 250 mg/ día en los que pesan más de 60 kg (15) o bien hidroxicloroquina a dosis de 4-6 mg/ kg/ día (7). Se ha indicado su asociación a prednisona a dosis de 1-2 mg/ kg/ día para un control más rápido de la enfermedad (7). Las sulfonas a dosis de 25-50 mg/ día se han utilizado en el tratamiento del lupus eritematoso discoide lineal (10).

Abstract.—Discoid lupus erythematosus is uncommon in childhood. This disease presents several important differences with its adults counterpart: a male predominance, a low incidence of photosensitivity and frequent progression to systemic lupus erythematosus.

Two cases of childhood «discoid lupus erythematosus» in girls with onset age 4 and 9-years are described. They presented generalized and

localized disease respectively and they have been a favorable response to antimalarials.

Chaves Álvarez AJ, Rodríguez Pichardo A, Pérez Bernal A, Mazuecos Blanca J, Camacho Martínez F. Chronic discoid lupus erythematosus in childhood. Report of two cases. Actas Dermosifiliogr 2001;92:31-33.

Key words: Discoid lupus erythematosus. Childhood. Systemic lupus erythematosus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burch PRJ, Rowell NR. The age and sex distribution of chronic discoid lupus erythematosus in four countries. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1968;48:33-46.
2. Burch PRJ, Rowell NR. Lupus erythematosus. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1970;50:293-301.
3. Winkelmann RK. Chronic discoid lupus in children. *JAMA* 1968;205:85-8.
4. Winkelmann RK. Chronic discoid lupus in children. *JAMA* 1968;206:2319.
5. Barton LL, Johnson CR. Discoid lupus erythematosus and X-linked chronic granulomatous disease. *Pediatr Dermatol* 1986;3:376-9.
6. Brestein D, Rodríguez JM, Minkin W, Rabhan NB. Familial lupus erythematosus. *JAMA* 1977;238:2294-6.
7. George PM, Tunnessen WW. Childhood discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1993;129:613-7.
8. Tada J, Arata J, Katayama H. Linear lupus erythematosus profundus in children. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:871-4.
9. Umbert P, Winkelmann RK. Concurrent localized scleroderma and discoid lupus erythematosus. Cutaneous «mixed» or «overlap» syndrome. *Arch Dermatol* 1978;114:1473-8.
10. Abe M, Ishikawa O, Miyachi Y. Linear cutaneous lupus erythematosus following the lines of Blaschko. *Br J Dermatol* 1998;139:307-10.
11. McMullen EA, Armstrong KDB, Bingham EA, Walsh MY. Childhood discoid lupus erythematosus: a report of two cases. *Pediatr Dermatol* 1998;15:439-42.
12. Cohen PR. Childhood discoid lupus erythematosus (letter). *Pediatr Dermatol* 1994;11:83.
13. Green JJ, Baker DJ. Linear childhood discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko: a case report with review of the linear manifestations of lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol* 1999;16:128-33.
14. George PM, Hood AF, Rest EB. Histopathology and immunofluorescence of discoid lupus erythematosus in children. *Pediatr Dermatol* 1996;13:269-73.
15. Lee LA, Weston WL. Lupus erythematosus in childhood. *Dermatol Clin* 1986;4:151-60.