

CARTAS CIENTÍFICO CLÍNICAS

Lupus eritematoso profundo ulcerativo en un paciente con esclerosis sistémica cutánea limitada

Ulcerative Lupus Erythematosus Profundus in a Patient With Limited Cutaneous Systemic Sclerosis

Sr. Director:

Un varón de 24 años de edad fue trasladado a nuestro hospital quejándose de úlceras recalcitrantes en la frente y en el cuero cabelludo. El examen físico mostró una ulceración bien delimitada, así como cicatrices profundas en la frente, el cuero cabelludo y la parte superior del brazo (figs. 1 A y B). Además tenía los dedos inflamados y fríos con ulceración de la punta del tercer dedo, que se extendía hasta el pliegue



de la uña (fig. 1 C). Advirtió que tenía fenómeno de Raynaud y rigidez matutina desde hacía un año. Se detectaron anticuerpos antinucleares (1:640, nucleolares y homogéneos) y anticuerpos anti-Scl-70 positivos (16 U/ml; normalidad < 10) séricos. Los anticuerpos frente a centrómeros, ARN polimerasa III, SS-A, SS-B, ADN, ds-ADN, cardiolipina y Sm se hallaban dentro de los límites normales. Una muestra de biopsia tomada de la frente reveló fibrosis en la capa inferior de la dermis y tejidos subcutáneos, infiltración focal de células mononucleares en la dermis inferior y tejidos grasos subcutáneos y degeneración hialina (fig. 1 D). Además, se observó infiltración de células mononucleares perivasculares en los tejidos musculares (fig. 1 E). Se detectaron células xantomatosas en la dermis, positivas para CD68. La tinción de azul alciano reveló depósito de mucina en la dermis. Cabe destacar que se detectaron células espumosas dentro de los vasos sanguíneos de la dermis inferior (fig. 1 G). El examen mediante inmunofluorescencia directa reflejó un depósito lineal de IgM en la membrana basal epidérmica. Una segunda

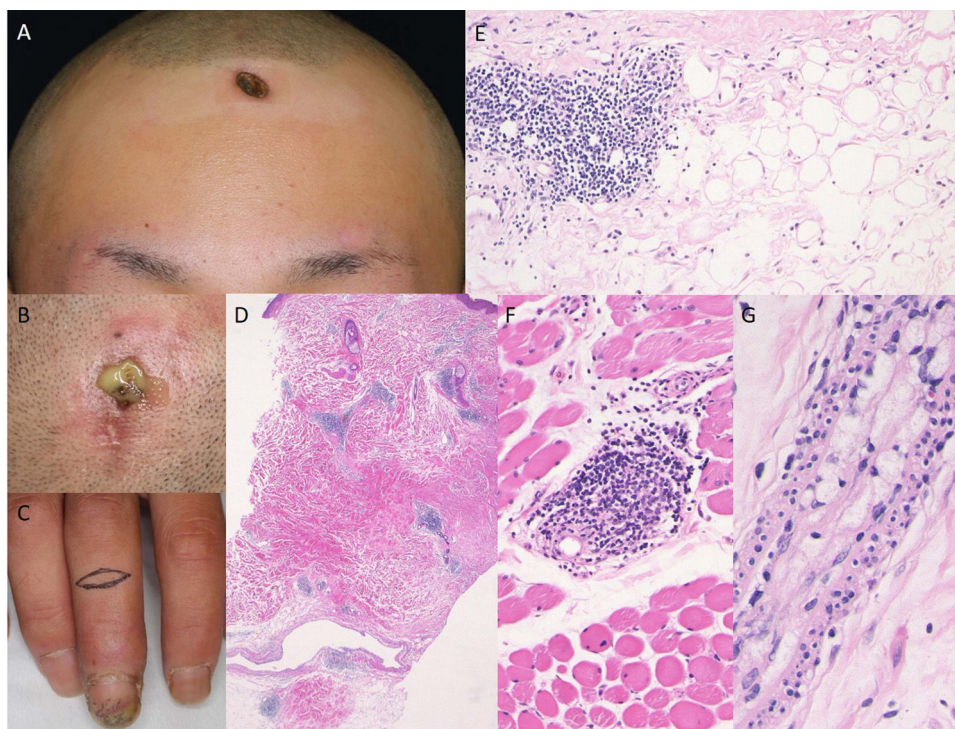


Figura 1 Lesiones ulcerativas en la frente (A) y en el cuero cabelludo (B), junto con hinchazón de los dedos y sangrado periungueal (C). Características histológicas que muestran infiltración linfocitaria focal y necrosis hialina desde la dermis inferior a la hipodermis (D) y (E). Se observó infiltración linfocítica en las capas musculares (F). Se detectaron células espumosas en los vasos (G).

muestra de biopsia tomada del dedo mostró haces engrosados de colágeno en la dermis. Una tercera biopsia de la frente reflejó dermis edematosa con haces de colágeno ligeramente engrosados en la dermis inferior. Aunque el examen detallado descartó el compromiso pulmonar, renal y esofágico, los síntomas del paciente cumplieron los criterios de clasificación de esclerosis sistémica de 2013 propuestos por el *American College of Rheumatology/European League against Rheumatism*¹. Se inició tratamiento de prednisolona oral (30 mg/día) junto con administración intravenosa de alprostadil. Se epitelizó la úlcera 6 meses después. Posteriormente se redujo gradualmente la prednisolona y a su vez se inició tratamiento con dapsona (50 mg/d). El paciente se halla bien controlado con 8-10 mg/d de prednisolona oral, sin recidiva de úlceras.

El lupus eritematoso profundo (LEP) es un subtipo de LE cutáneo crónico con o sin LE sistémico (LES). Además, el LEP se da raramente en pacientes con enfermedades del tejido conectivo que no sean LES. La asociación entre LEP y esclerosis sistémica (ES) es extremadamente rara, habiéndose reportado pocos casos hasta la fecha². El caso presente padeció ES, y el examen detallado descartó LES y enfermedad mixta del tejido conectivo. Sin embargo, fue interesante observar condiciones de solapamiento de esclerodermia y LEP. El paciente desarrolló esclerosis en los brazos, aunque sin compromiso orgánico. Se desarrolló LEP en la frente, el cuero cabelludo y el brazo. Un informe reciente ha revisado 20 casos de paniculitis lúpica en la frente, con implicación de las regiones parietal (70%), frontal (45%), temporal (40%), occipital (30%) y coronal (10%)³. Se observaron úlceras en el 10% de los casos.

Hasta la fecha se han reportado pocos casos de LEP ulcerativo^{4,5}, habiéndose sugerido procesos microangiopáticos tales como necrosis vascular fibrinoide segmentaria, trombosis de pequeños vasos e infiltrados linfocitarios angiocéntricos densos. Ishiguro et al. sugirieron que las úlceras intratables se producían como resultado de los cambios necrobióticos en los tejidos subcutáneos causados por cambios vasculares⁵. Por otro lado, se detectó una reacción xantomatosa en el tejido fibrótico del LEP⁶. En el presente caso no se observó vasculitis, pero se detectaron células espumosas en la dermis y en los vasos sanguíneos. Se sugirió que las células xantomatosas estaban inducidas por la fago-

citosis de la peroxidación lipídica causada por los radicales del oxígeno derivados de los macrófagos, tras la destrucción de las glándulas sebáceas iniciada por el depósito de complejos inmunes⁷, que pudo haber inducido alteraciones circulatorias y también daños tisulares. Además, se observaron infiltrados celulares no solo en los tejidos subcutáneos, sino también en las capas musculares (fig. 1 F), y consecuentemente los daños tisulares pudieron haber conducido a la ulceración en LEP en este caso.

Bibliografía

1. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum.* 2013;65:2737-47.
2. Oka H, Tanikawa A, Matsuda F, Tanaka M, Nishikawa T. Systemic sclerosis with unusual panniculitis and overlying discoid lupus erythematosus-like lesions. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2005;3:627-9.
3. Lueangarun S, Subpayasarn U, Tempark T. Distinctive lupus panniculitis of scalp with linear alopecia along Blaschko's lines: A review of the literature. *Int J Dermatol.* 2019;58:144-50.
4. Martens PB, Moder KG, Ahmed I. Lupus panniculitis: Clinical perspectives from a case series. *J Rheumatol.* 1999;26:68-72.
5. Ishiguro N, Iwasaki T, Kawashima M, Kawakami M. Intractable ulceration in a patient with lupus erythematosus profundus successfully treated with cyclosporine. *Int J Dermatol.* 2012;51:1131-3.
6. Ishikawa O, Akimoto S, Sato M, Okugi Y, Takeuchi Y, Miyachi Y. Xanthomatous reaction in lupus panniculitis. *Acta Derm Venereol.* 1996;76:411-2.
7. Arai H, Ito A, Hashimoto A, Eto H, Nishiyama S. Normolipemic xanthoma developed on alopecia lesion on a SLE patient: Histological study. *Jpn J Dermatol.* 1991;101:427-37 (Japanese).

T. Mori*, T. Ito, N. Kikuchi y T. Yamamoto

Departamento de Dermatología, Fukushima Medical University, Fukushima, Japón

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mtatsu@fmu.ac.jp (T. Mori).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.016>

Ciclosporina: una vieja amiga en el tratamiento de la urticaria crónica espontánea



Ciclosporin: An Old Ally in the Treatment of Chronic Spontaneous Urticaria

Sr. Director:

Desde la introducción de omalizumab para el tratamiento de la urticaria crónica espontánea (UCE), se ha conseguido el control de la enfermedad en un porcentaje alto de los pacientes refractarios al tratamiento con dosis altas de antihistamínicos¹. En las últimas guías europeas², el tra-

tamiento con ciclosporina está indicado en los pacientes en los que ha fracasado previamente omalizumab. Su uso para esta indicación se encuentra fuera de la ficha técnica, aunque se ha utilizado clásicamente en el tratamiento de la UCE³. Los datos publicados son escasos y solo constan 2 ensayos clínicos aleatorizados de apenas 16⁴ y 8⁵ semanas de tratamiento. No obstante, existen cohortes y series de casos tratados con este fármaco a dosis bajas durante periodos de tiempo más prolongados ¿de hasta 10 años⁶? Realizamos este estudio con el objetivo de conocer mejor el uso de la ciclosporina en UCE en pacientes con fracaso previo al omalizumab.

Diseñamos un estudio observacional, longitudinal y prospectivo de los pacientes con un diagnóstico de UCE tratados con ciclosporina en nuestro centro, que ya habían fracasado