

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Exfoliación cutánea extensa en paciente de edad avanzada



#### Extensive Skin Detachment in an Older Man

#### Historia clínica

Varón de 78 años sin antecedentes de interés que precisa ingreso por presentar áreas extensas de piel desnuda con afectación de más del 40% de la superficie corporal de aproximadamente dos semanas de evolución (fig. 1). No había tomado fármacos en los últimos meses, ni había tenido procesos infecciosos recientes. La erupción se inició en forma de eritema, edema y ampollas flácidas en áreas fotoexpuestas de zona facial, cuello y escote, extendiéndose de forma progresiva a tronco y extremidades con afectación de palmas y plantas. Asociaba inyección conjuntival, queratitis hemorrágica y erosiones en mucosa oral. En la analítica destacaba hemoglobina 7,9 g/dL, velocidad de sedimentación globular 47, proteína C reactiva 8,9 y anticuerpos antinucleares a título 1:2.560 con anticuerpos antinucleosomas positivos. Fue tratado con corticoterapia a altas dosis, micofenolato mofetilo, inmunoglobulinas intravenosas y vancomicina por colonización por *Staphylococcus aureus* con resolución clínica completa. Tres meses después, aparece eritema violáceo en las zonas fotoexpuestas previamente afectas (fig. 2).

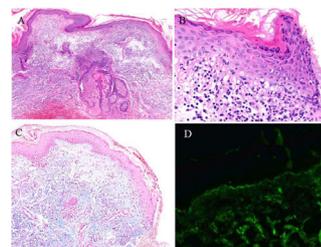
#### Histopatología

En el estudio histológico de cuello se observaba degeneración vacuolar en la membrana basal epidérmica, aislados queratinocitos apoptóticos, leve depósito de mucina en la dermis e infiltrado inflamatorio linfocitario peri-

vascular superficial y perianexial. El estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) mostró positividad lineal finamente granular en la unión dermoepidérmica para IgG, IgA, IgM, C3 y C1q (fig. 3).



**Figura 2** A y B) Eritema violáceo en áreas fotoexpuestas de zona facial y cuello. C) Detalle de cara lateral de cuello con zonas papulosas algo más infiltradas. D) Eritema violáceo en zonas previamente afectas de espalda.



**Figura 3** Estudio histológico de biopsia cutánea tomada de cuello. A) Imagen a gran aumento con presencia de infiltrado linfocitario parivascular y perianexial. B) Mayor detalle de la epidermis donde se observa degeneración vacuolar y presencia de algún queratinocito apoptótico. C) Tinción con azul alcian que demuestra depósito de mucina en la dermis. D) Estudio de inmunofluorescencia directa con depósito lineal granular de C3 en la membrana basal.



**Figura 1** Grave afectación mucocutánea con piel desnuda y formación de erosiones y costras. A) Zona facial; B) mucosa oral; C) espalda; D) planta.

#### ¿Cuál es el diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.11.029>

0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Diagnóstico

Lupus eritematoso cutáneo tipo necrólisis epidérmica tóxica.

## Evolución y tratamiento

Se diagnosticó lupus eritematoso cutáneo con manifestación tipo necrólisis epidérmica tóxica como debut de la enfermedad y se pautó tratamiento con hidroxicloroquina 200 mg cada 12 h y metotrexato 15 mg por semana. El paciente presenta adecuado control de la enfermedad tras 8 meses de seguimiento.

## Comentario

La erupción parecida al síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) o necrólisis epidérmica tóxica (NET) en pacientes con lupus eritematoso agudo o subagudo constituye un reto diagnóstico. Un daño epidérmico similar al que ocurre en la NET se ha descrito en otros procesos que no están relacionados con fármacos, como el lupus eritematoso (LE), la pseudoporfiria o la enfermedad injerto contra huésped aguda. Por este motivo, Ting et al. propusieron el término «síndrome agudo de pan-epidermolisis apoptótica» (ASAP) para englobar aquellas entidades con despegamiento epidérmico masivo como consecuencia de una intensa apoptosis de las células epidérmicas basales<sup>1</sup>.

El lupus tipo SSJ/NET es una erupción dolorosa con eritema, edema y formación de ampollas sin claro desencadenante farmacológico o infeccioso. Aparece inicialmente en zonas fotoexpuestas y se extiende de forma simétrica afectando palmas y plantas con frecuencia. El signo de Nikolsky suele ser positivo y la afectación de mucosas es variable, siendo habitualmente leve<sup>2</sup>. La necrosis epidérmica puede aparecer en piel sana o sobre lesiones preexistentes de lupus eritematoso agudo o subagudo. Se ha descrito que la progresión al despegamiento epidérmico es más lenta en el lupus tipo SSJ/NET que en la NET inducida por fármacos<sup>3</sup>. La mayoría de los pacientes tienen diagnóstico previo de LE, datos de actividad de la enfermedad y reúnen criterios de lupus eritematoso sistémico<sup>4</sup>, aunque hasta en un 35% de los casos, el lupus tipo NET es la primera manifestación de la enfermedad. El rango de edad es muy amplio, desde la adolescencia hasta la edad avanzada, afectando predominantemente a mujeres. El pronóstico suele ser más favorable que en la NET clásica<sup>5</sup>. Todos los pacientes tienen autoinmunidad positiva específica para LE y es característica la presencia de títulos elevados de anticuerpos antinucleares ( $\geq 1:1.280$ )<sup>6</sup>.

La histología muestra diversos grados de necrosis y despegamiento epidérmico, junto con algunos hallazgos característicos de LE, como degeneración vacuolar, queratinocitos apoptóticos aislados, infiltrado linfocitario perivascular y perianexial y presencia de mucina en la dermis. En la IFD habitualmente se observa depósito granular en la membrana basal de más de una inmunoglobulina como IgG, IgM, C3 e IGA.

En conclusión, el lupus tipo SSJ/NET es una forma de manifestación grave del LE y de difícil diagnóstico por su similitud con la NET clásica.

En nuestro paciente, la ausencia de fármacos desencadenantes, el estudio de autoinmunidad y el desarrollo de nuevas lesiones lúpicas en las zonas fotoexpuestas previamente afectas, permitieron establecer el diagnóstico de confirmación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Ting W, Stone MS, Racila D, Scofield RH, Sontheimer RD. Toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus and the spectrum of the acute syndrome of apoptotic panepidermolysis (ASAP): a case report, concept review and proposal for new classification of lupus erythematosus vesiculobullous skin lesions. *Lupus*. 2004;13:941-50, <http://dx.doi.org/10.1191/0961203304lu2037sa>.
2. Rutnin S, Chanprapaph K. Vesiculobullous diseases in relation to lupus erythematosus. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2019;4:653-67, <http://dx.doi.org/10.2147/CCID.S220906>.
3. Mandelcorn R, Shear NH. Lupus-associated Toxic Epidermal Necrolysis: A Novel Manifestation of Lupus? *J Am Acad Dermatol*. 2003;48:525-9, <http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2003.107>.
4. Torchia D, Romanelli P, Kerdel FA. Erythema Multiforme and Stevens-Johnson Syndrome/Toxic Epidermal Necrolysis Associated With Lupus Erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:417-21, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2011.10.012>.
5. Romero LS, Bari O, Forbess Smith CJ, Schneider JA, Cohen PR. Toxic Epidermal Necrolysis-Like Acute Cutaneous Lupus Erythematosus: Report of a Case and Review of the Literature. *Dermatol Online J*. 2018;24, 13030/qt5r79d67k.
6. Cisneros C, Romiti R, Sant CG, Aoki V, Valente NYS, Nico MS. Toxic Epidermal Necrolysis-Like Cutaneous Lupus Erythematosus: A Series of Three Patients. *Acta Derm Venereol*. 2010;90:175-8, <http://dx.doi.org/10.2340/00015555-0785>.

D. Camacho García<sup>a,\*</sup>, L. Vallés Blanco<sup>a</sup>  
y C. Santonja Garriga<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General de Villalba, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [diana.camacho83@hotmail.com](mailto:diana.camacho83@hotmail.com)  
(D. Camacho García).