

# Lupus eritematoso cutáneo en niños: énfasis en las manifestaciones dermatológicas

Andrés Tobón,<sup>1</sup> María Soledad Aluma,<sup>2</sup> Luz Adriana Vásquez,<sup>3</sup> Ruth Eraso.<sup>4</sup>

1. Médico General. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

2. Dermatóloga. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

3. Dermatóloga. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

4. Pediatra Reumatóloga. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

## Resumen

El lupus eritematoso cutáneo (LEC) es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune, que tiene diversos patrones clínicos, con evolución y pronóstico variables, y que puede o no presentarse junto con una enfermedad sistémica. Es infrecuente en niños, más en los de sexo masculino. En este artículo se presentan dos niños con lupus eritematoso sistémico (LES) con diferente compromiso en la piel. Se discute la clínica y la actual clasificación del LEC infantil y se compara con las variantes del adulto.

**PALABRAS CLAVE:** Lupus eritematoso cutáneo, niños, variantes clínicas.

## Summary

Cutaneous lupus erythematosus (CLE) is a chronic, autoimmune, inflammatory disease that presents a diversity of clinical patterns with variable evolution, prognosis, and that it can present with or without systemic disease. It is a rare disorder in childhood, even more in male gender. In this article, we describe 2 male children with systemic lupus erythematosus (SLE) and different cutaneous involvement. Clinic and current classification of childhood cutaneous lupus erythematosus are discussed and compared with the adult forms of this disease.

**KEY WORDS:** Cutaneous lupus erythematosus, childhood, clinic forms.

## Caso clínico número uno

Paciente de cinco años, sexo masculino. Seis meses de evolución con fiebre, astenia, adinamia, adenopatías cervicales y artralgias en los tobillos y en las manos. En la piel presentaba fotosensibilidad, placas eritemato-descamativas en las mejillas y el dorso nasal sin compromiso de surcos nasogenianos, úlceras no dolorosas en el paladar duro, livedo reticularis, eritema palmo - plantar, nódulos eritemato-violáceos sobre las rodillas, las articulaciones metacarpofalángicas y los pulpejos (**FIGURAS 1 Y 2**). Los exámenes de laboratorio reportaron: pancitopenia, alteración de la función renal, anticuerpos antinucleares de 1:640, anti Sm, anti DNA de cadena doble, antiRo y

antiLa positivos. La biopsia tomada con punch describió cambios compatibles con lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA) y vasculitis. Con los anteriores hallazgos se realiza el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico.

## Caso clínico número dos

Paciente de tres años, sexo masculino. Desde los quince meses de edad empieza a presentar máculo-pápulas y placas eritematosas en la nariz, las mejillas, la frente, el tronco y las extremidades, algunas con taponamiento folicular, fotosensibilidad y úlceras en los labios, la mucosa yugal y el paladar duro (**FIGURA 3**). Dos meses después inicia retardo psicomotor con pérdida de las habilidades



**FIGURA 1:** Placas eritemato – descamativas en mejillas y dorso nasal sin compromiso de surcos nasogenianos.



**FIGURA 2:** Úlceras no dolorosas en labios, eritema palmar, nódulos eritemato-violáceos sobre rodillas, articulaciones metacarpofalángicas y pulpejos.

adquiridas y convulsiones. Los exámenes de laboratorio reportaron pancitopenia y anticuerpos antinucleares positivos. La biopsia tomada con punch describió cambios compatibles con lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC).

Con los anteriores hallazgos se realiza el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, y se formula prednisona, cloroquina y antisolar.



**FIGURA 3:** Placas eritematosas y descamativas en nariz, mejillas y frente, algunas con taponamiento folicular y zonas de atrofia.

## Lupus eritematoso cutáneo en niños

El lupus eritematoso (LE) se define como una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune, que presenta diversos patrones clínicos, con evolución y pronóstico variables.<sup>1</sup> La enfermedad es frecuente en los adultos, con una prevalencia que varía entre 14.6 a 68 por cien mil personas. En los niños la enfermedad es rara, y se presenta en la mayoría de los casos con manifestaciones sistémicas. Un 10% a un 25% de todos los LES infantiles se inician antes de los 16 años, con un pico entre los 10 y los 14 años. El comienzo antes de los cinco años de edad es excepcional.<sup>2</sup>

Actualmente se utiliza la clasificación clínica propuesta por Gilliam, que divide las lesiones en específicas y no específicas. Específicas, cuando por histopatología son características de lupus. En este grupo se incluye el lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA), al lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA), y al lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC). Las lesiones no específicas muestran hallazgos histopatológicos que pueden encontrarse en otras enfermedades; sin embargo, su importancia radica en que su presencia sugiere compromiso sistémico y actividad de la enfermedad.<sup>1,3</sup>

El lupus eritematoso infantil comparte las distintas variedades clínicas del LE del adulto y además una forma exclusiva de la edad pediátrica: el lupus neonatal. Aunque el LECA, el LECSA y el LECC infantiles presentan las características esenciales de las formas correspondientes en los adultos, en los niños se exhiben algunas peculiaridades como el compromiso más serio con nefropatía,

fiebre y linfadenopatías al inicio de la enfermedad, y el eritema malar y el compromiso neurológico durante el desarrollo de ésta. Los marcadores inmunológicos no tienen diferencias entre niños y adultos.<sup>2,4</sup>

### Lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA)

Las manifestaciones cutáneas son frecuentes en el LES infantil, observándose en el 75% a 90%. El LECA tiene dos formas de presentación, una forma localizada y una forma generalizada. La forma localizada se caracteriza por el eritema malar o en alas de mariposa, como en el caso del primer paciente que describimos. También pueden estar comprometidos la frente, el mentón y la zona "V" del cuello. El eritema malar es el tercer criterio más sensible propuesto por la Academia Americana de Reumatología (ARA), y se acompaña de alteraciones inmunológicas en 92% de los casos.

La forma generalizada se presenta como una erupción exantemática o morbiliforme, similar a una reacción por drogas. Se localiza principalmente en las zonas extensoras de las manos, los brazos y los antebrazos, de forma simétrica y por lo general no involucra las articulaciones.<sup>3</sup>

Otras de las manifestaciones clínicas que se describen en el LECA y que hacen parte de los criterios diagnósticos del LES propuestos por la ARA, son la fotosensibilidad, que está presente en el 100% de los casos, y las úlceras orales, que suelen ser persistentes y múltiples. Ambos criterios estuvieron presentes en los dos pacientes reportados.<sup>1,5</sup>

### Lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECSA)

El LECSA se ha descrito en niños de forma excepcional, con sólo cinco casos publicados en la literatura. Aunque típicamente tiene dos formas de presentación en el adulto, que son la variante anular y la variante psoriasisiforme, se describen lesiones similares al LECSA en el lupus neonatal. Este se presenta en los niños nacidos de mujeres que son anti-Ro positivas para la subunidad 52 kD. Las lesiones generalmente aparecen en los primeros meses de vida semejando al LECSA anular, con la diferencia de que tienen mayor predilección por la cara ("ojos de lechuza o de mapache") y no por el tronco y las extremidades, como en los adultos. De forma concomitante, puede haber bloqueo cardíaco congénito, trombocitopenia y alteraciones hepato-biliares. Todas las lesiones generalmente se resuelven a los seis meses, excepto el compromiso cardíaco.<sup>6,7</sup>

### Lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC)

Es la variante más benigna de la enfermedad, pero es poco frecuente en niños. La principal forma de presen-

tación es el lupus eritematoso discoide clásico (LED), que se clasifica en localizado (70% de los casos), cuando las lesiones se confinan a la cabeza y el cuero cabelludo; y generalizado, cuando las lesiones se presentan por debajo del cuello. A diferencia de los adultos que evolucionan a un LES en el 5% de los casos, en el LED infantil la incidencia es del 26% al 31%.<sup>8</sup>

Finalmente, de todas las lesiones no específicas se hace énfasis en las lesiones vasculares, por estar presentes en el primer paciente, y por ser las que más indican compromiso extracutáneo. Estas se pueden manifestar como: fenómeno de Raynaud, livedo reticularis, eritema palmar, telangiectasias periungueales, púrpura palpable, úlceras, infartos digitales, atrofia blanca y vasculitis urticariforme.<sup>9,10</sup> En conclusión, el lupus eritematoso cutáneo infantil presenta manifestaciones cutáneas en un alto porcentaje, por lo que el conocimiento de esta entidad por parte de los dermatólogos, reumatólogos y pediatras permitirá hacer un diagnóstico precoz que disminuya la morbi-mortalidad dentro de este grupo etario.

### Referencias

1. Lee L. Lupus Eritematoso. Dermatología. 1 ed. Vol. 1. Cap. 43: 601 – 11.
2. Febrer I, Requen C. Lupus eritematoso infantil. Piel. 2001 ; 16 : 85 – 91.
3. Costner M, Sontheimer RD. Lupus Erythematosus. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Ed. 6. Vol. 2, chap. 171: 1677 – 93.
4. Ramírez LA, Uribe O, Osio O, Grisales H, Cardiel MH, Wojdyla D, *et al.* Childhood systemic lupus erythematosus in Latin America. The GLADEL experience in 230 children. Lupus. 2008; 17: 596-604.
5. Albrecht JA, Berlin JA, Braverman IM, Callen JP, Connolly MK, Costner MI, *et al.* Dermatology position paper on the revision of the 1982 ACR criteria for systemic lupus erythematosus. Lupus. 2004, 13: 839 – 49.
6. Boh EE. Neonatal Lupus Erythematosus. Clin Dermatol. 2004; 22: 125 – 8.
7. Robles DT, Jaramillo L, Hornung RL. Neonatal lupus Dermatol Online J. 2006 ;12 : 25
8. Sampaio MC, de Oliveira ZN, Machado MC, dos Reis VM, Vilela MA. Discoid lupus erythematosus in children—a retrospective study of 34 patients. Pediatr Dermatol. 2008; 25:163-7.
9. Calamia KT, Balabanova M. Vasculitis in Systemic Lupus Erythematosus. Clin in Dermatol. 2004; 22: 148 – 56.
10. Ramos-Casals M, Nardi N, Lagrutta M, Brito-Zerón P, Bové A, Delgado G, *et al.* Vasculitis in systemic lupus erythematosus: prevalence and clinical characteristics in 670 patients. Medicine (Baltimore).2006; 85: 95-104.