

# Lupus discoide en niños y adultos: ¿cuál es la diferencia?

*Discoid lupus in children and adults: ¿What is the difference?*

**Alba Patricia Ferrín<sup>1</sup>, Ana María Muñoz<sup>2</sup>, María Isabel Parga<sup>3</sup>**

1. Médica, residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.
2. Médica, M.Sc. en Epidemiología Clínica, residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
3. Médica dermatóloga; docente adscrita, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

## RESUMEN

El lupus discoide en niños es una enfermedad poco frecuente; se diferencia del lupus en la población adulta por presentar mayor riesgo de evolucionar a lupus eritematoso sistémico, según los reportes y series de casos publicados en la literatura científica mundial. El principal diagnóstico diferencial es el lupus neonatal, que se presenta de forma más temprana, no se asocia a lesiones cicatriciales residuales y se acompaña con frecuencia de compromiso cardíaco con riesgo alto de mortalidad.

Se presenta el caso de una paciente de tres años de edad con lupus discoide localizado en la cara, sin signos ni síntomas de lupus eritematoso sistémico, con una adecuada reacción al tratamiento tópico con esteroides y con inhibidores de la calcineurina. Se requieren estudios con un mayor número de pacientes y grupos de comparación, para evaluar las características sociodemográficas y clínicas de esta enfermedad en los niños.

**PALABRAS CLAVE:** lupus eritematoso discoide, lupus eritematoso cutáneo.

## SUMMARY

Discoid lupus in children is a rare disease; it differs from lupus in the adult population in the increased risk of progression to systemic erythematosus lupus according to reports and case series published in the worldwide literature. The main differential diagnosis is neonatal lupus that occurs earlier in life; it is not associated with residual scar lesions and is frequently associated with cardiac involvement which results in high risk of mortality.

The case of a 3 years old female patient with discoid lupus in the face, without signs or symptoms of systemic erythematosus lupus, with adequate response to treatment with topical calcineurin inhibitors and steroids is presented. Studies are needed with larger numbers of patients and comparison groups to evaluate the sociodemographic and clinical characteristics of this disease in children.

**KEYWORDS:** Discoid lupus erythematosus, systemic lupus erythematosus.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de tres años de edad, con un cuadro clínico de cuatro meses de evolución, consistente en la aparición de

### Correspondencia:

Ana María Muñoz

### Email:

anamumo22@hotmail.com

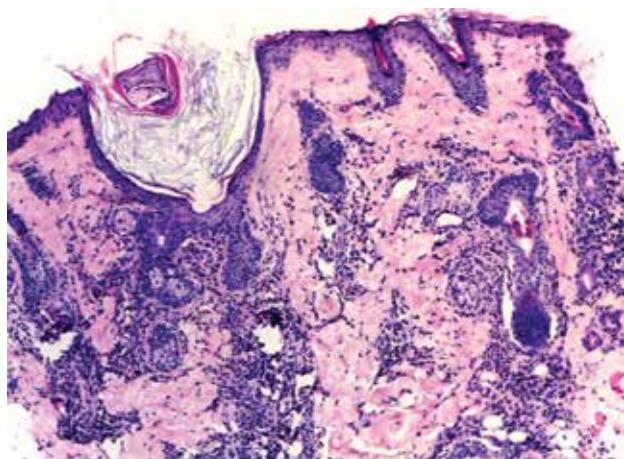
Recibido: 9 de julio de 2015

Aceptado: 23 de diciembre de 2105

No se reportan conflictos de interés.



**FIGURA 1.** Placa blanquecina, esclerótica hacia la zona central con telangiectasias en la periferia.



**FIGURA 2.** Dilatación infundibular con formación de tapón cárneo asociado a denso infiltrado inflamatorio mononuclear en la dermis superficial y profunda. Hematoxilina y eosina, 10X.



**FIGURA 3.** Disminución del tamaño de la lesión y mejoría de la esclerosis un mes después de iniciado el tratamiento

una lesión asintomática en el dorso nasal, inicialmente eritemato-violácea y que en el transcurso de tres meses se tornó blanquecina y brillante. No tenía antecedentes personales patológicos de importancia y como antecedentes familiares se encontraron dos tíos paternos con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico.

En el examen dermatológico inicial, presentaba una placa eritemato-violácea, infiltrada, ovalada y con bordes bien definidos, de 2,5 cm de diámetro que se blanqueaba con la digitopresión; estaba ubicada en el dorso nasal y se extendía hacia la vertiente nasal izquierda. Tres meses después, se encontró una placa blanquecina, esclerótica en su zona central y con telangiectasias en la periferia; no se evidenció atrofia epidérmica, descamación, ni tapones cárneos sobre la lesión (**FIGURA 1**). El resto del examen físico fue normal.

Se tomó biopsia de piel de la lesión y se encontró, con la tinción de hematoxilina y eosina, un estrato de Malpighi adelgazado, dilatación infundibular, formación de tapones cárneos, vacuolas y engrosamiento de la capa basal, con denso infiltrado inflamatorio mononuclear en la dermis superficial y profunda; estos hallazgos histológicos indicaban lupus eritematoso discoide (**FIGURA 2**).

Se solicitaron exámenes de laboratorio y se encontró un hemograma normal, creatinina de 0,26 mg/dl, nitrógeno ureico de 10 mg/dl, uroanálisis normal, y ANAS y ENAS no reactivos, con lo que se descartó lupus eritematoso sistémico. Se inició tratamiento tópico con furoato de mometasona al 1 % en crema, una vez al día durante un mes, el cual se disminuyó luego gradualmente, obteniéndose disminución del tamaño de la lesión y mejoría de la esclerosis (**FIGURA 3**). En el momento se encuentra

con tacrolimus en ungüento al 0,03 % una vez al día, como terapia de mantenimiento.

## DISCUSIÓN

El lupus eritematoso discoide es la manifestación más frecuente de lupus cutáneo crónico. Se caracteriza por placas circulares por las cuales toma el nombre de discoide, de color rojo-violáceo, induradas, con escama gruesa adherente en la superficie. Con la evolución de la enfermedad, se presentan atrofia central y alteraciones de la pigmentación<sup>1</sup>. En la histopatología se observan atrofia epidérmica, paraqueratosis, dilatación y taponamiento folicular, engrosamiento de la membrana basal e infiltrado inflamatorio perianexial<sup>2</sup>.

En niños, el lupus eritematoso discoide es una enfermedad poco frecuente; en las diferentes series de casos se ha reportado una incidencia de 2 a 7 % en menores de 10 años, con una frecuencia aún más baja en menores de dos años. Aunque en algunas series de casos se relata igual incidencia por sexo<sup>3</sup> en los estudios retrospectivos más recientes y con mayor número de pacientes, se ha encontrado predominio del sexo femenino, con una relación que varía entre 1,5:1 y 5:1, diferencia que es más frecuente en menores de 10 años<sup>4-6</sup>.

El antecedente familiar de lupus eritematoso sistémico en niños con lupus discoide, se ha reportado en 11 a 40 %, comparado con 1 a 4 % en adultos; sin embargo, la cantidad de pacientes en las series que muestran estos hallazgos es pequeña<sup>4</sup>. Se han documentado varios casos de lupus eritematoso discoide en el contexto de lupus eritematoso sistémico en gemelos idénticos con concordancia en 29 a 57 % de los casos, lo que demuestra la gran propensión genética de la enfermedad. Además de los factores genéticos, existen factores ambientales e inmunológicos relacionados con la fisiopatología de la enfermedad, los cuales no difieren de los descritos en la población adulta<sup>7</sup>.

Las manifestaciones clínicas en estos pacientes pediátricos son muy similares. Presentan lesiones en forma de placas eritematosas con descamación y atrofia central, principalmente en la cara, las orejas y el cuero cabelludo, y el compromiso localizado es más frecuente<sup>5</sup>. Existen algunos reportes de casos de lesiones de distribución lineal que siguen las líneas de Blaschko de la cara, similar a otras enfermedades de distribución lineal en la infancia, como el liquen plano y la morfea<sup>8</sup>. El compromiso de mucosas y el fenómeno de Raynaud también se han descrito, pero sin claridad sobre su frecuencia<sup>9</sup>. En algunos estudios se reporta menor incidencia de fotosensibilidad. Las variantes de lupus

cutáneo crónico que pueden asociarse a lupus eritematoso discoide también se han descrito en los niños, principalmente el lupus profundo<sup>10,11</sup>.

La diferencia principal con respecto a la población adulta se encuentra en el curso clínico de la enfermedad. Estas características se han descrito en la mayoría de las investigaciones publicadas sobre el tema, incluyendo una revisión retrospectiva de 40 casos publicada el año pasado<sup>6</sup>. Los pacientes con lupus discoide en la infancia tienen un riesgo mayor de evolucionar a lupus eritematoso sistémico; este riesgo no se relaciona con la presencia de enfermedad cutánea generalizada, es decir, con compromiso de zonas diferentes a la cabeza y el cuello como en los adultos, o con otros factores como el tiempo de evolución de la enfermedad o la ausencia de mejoría con el tratamiento. El riesgo calculado de lupus eritematoso sistémico en pacientes de edad pediátrica que tienen lupus discoide es de 25 %, en comparación con 6 % de los adultos. El 15 % de los pacientes presentan diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de forma concomitante y 26 % en el curso de la enfermedad. Además, cerca del 50 % de los pacientes desarrollan anomalías serológicas, pero sin cumplir criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico<sup>6</sup>. En niños con lupus discoide que cumplen criterios para lupus eritematoso sistémico, se ha descrito que los anticuerpos anti-ADN se encuentran en menor proporción en comparación con los adultos, y los anticuerpos anti-RNP y anti-Sm se encuentran en mayor porcentaje en la edad pediátrica<sup>4</sup>. En otras series, se ha descrito igual proporción de anticuerpos anti-ADN en niños y en adultos<sup>5</sup>.

La histopatología es similar a la descrita previamente. En un estudio de 8 pacientes se encontró que el cambio epidérmico más frecuente era la vacuolización de la capa basal; otras alteraciones epidérmicas fueron hiperqueratosis, taponamiento folicular y atrofia epidérmica con acantosis; y en la dermis, edema en la dermis papilar con un infiltrado dérmico perivasicular o perianexial denso<sup>12</sup>.

El principal diagnóstico diferencial es el lupus neonatal, el cual aparece de forma más temprana y se asocia con enfermedad del tejido conectivo activa o latente en la madre con paso transplacentario de autoanticuerpos<sup>13</sup>. Se manifiesta como placas eritematosas anulares o arqueadas con márgenes elevados y leve atrofia central, y su localización principal es en la región periorcular, lo que ha llevado a su referencia por algunos autores como piel de mapache o de búho. Las lesiones se resuelven, en general, antes de los seis meses de vida, con discromía y telangiectasias, pero sin lesiones cicatriciales. La asociación más importante es el compromiso cardiaco y el bloqueo cardiaco congénito es la principal manifestación clínica, con una mortalidad asociada hasta del 20 %.

Puede haber también manifestaciones hematológicas, hepáticas y neurológicas<sup>14</sup>.

El tratamiento del lupus eritematoso discoide está enfocado en prevenir la atrofia y las lesiones cicatrales; se inicia de forma similar a como se hace en la población adulta, con instrucciones de fotoprotección, esteroides tópicos o inhibidores de calcineurina. En caso de ser necesario, también se puede suministrar tratamiento oral con antimialáricos, esteroides sistémicos y, con menor evidencia, talidomida o dapsona<sup>15</sup>.

## CONCLUSIÓN

En el caso de la paciente descrita se resalta la presencia de antecedentes de lupus eritematoso sistémico en dos familiares, lo que se ha reportado de forma infrecuente en la literatura, y la presencia de una lesión sin descalcificación gruesa o taponamiento folicular, que hizo más difícil el diagnóstico inicialmente.

La evolución a atrofia y a lesiones cicatrales, son dos características que hacen relevante la agilidad en el diagnóstico y el tratamiento temprano en niños con esta enfermedad. Los estudios sobre este tema, la mayoría de ellos reportes de casos y series de casos, demuestran que existen características demográficas y de curso clínico que se presentan de forma diferente en la población adulta y deben ser conocidas por los dermatólogos tratantes. Se requieren estudios con mayor número de casos y grupos de comparación, para evaluar de una forma más adecuada el comportamiento de esta entidad en la edad pediátrica.

## REFERENCIAS

1. Obermoser G, Sontheimer RD, Zelger B. Overview of common, rare and atypical manifestations of cutaneous lupus erythematosus and histopathological correlates. *Lupus*. 2010;19:1050-70.
2. Okon LG, Werth VP. Cutaneous lupus erythematosus: Diagnosis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2013;27:391-404.
3. Cherif F, Mebazaa A, Mokni M, El Euch D, Azaiz MI, Dhahri AB. Childhood discoid lupus erythematosus: A Tunisian retrospective study of 16 cases. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:295-8.
4. 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.
5. Moisés-Alfaro C, Berrón-Pérez R, Carrasco-Daza D, Gutiérrez-Castrellón P, Ruiz-Maldonado R. Discoid lupus erythematosus in children: Clinical, histopathologic, and follow-up features in 27 cases. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:103-7.
6. Arkin LM, Ansell L, Rademaker A, Curran ML, Miller ML, Wagner A, et al. The natural history of pediatric-onset discoid lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72:628-33.
7. Del Boz J, Martín T, Samaniego E, Vera A, Sanz A, Crespo V. Childhood discoid lupus in identical twins. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:648-9.
8. Kawachi Y, Taguchi S, Fujisawa Y, Furuta J, Nakamura Y, Ishii Y, et al. Linear childhood discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko: Successfully treated with topical tacrolimus. *Pediatr Dermatol*. 2011;28:205-7.
9. Piras D, Cottoni F. Mucosal involvement in childhood discoid lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:731-2.
10. Wimmershoff MB, Hohenleutner U, Landthaler M. Discoid lupus erythematosus and lupus profundus in childhood: A report of two cases. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:140-5.
11. Kerstan A, Goebeler M, Schmidt E, Bröcker EB, Schön MP. Lupus erythematosus profundus in an 8-year-old child. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007;21:132-3.
12. George PM, Hood AF, Rest EB. Histopathology and immunofluorescence of discoid lupus erythematosus in children. *Pediatr Dermatol*. 1996;13:269-73.
13. George PM, Tunnessen WW Jr. Childhood discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol*. 1993;129:613-7.
14. Buyon JP. Neonatal lupus. In: Up to date, oct 2014, Lehman T, TePas E (Ed). (Accessed on January 16, 2016).
15. Miettunen PM, Bruecks A, Remington T. Dramatic response of scarring scalp discoid lupus erythematosus (DLE) to intravenous methylprednisolone, oral corticosteroids, and hydroxychloroquine in a 5-year-old child. *Pediatr Dermatol*. 2009;26:338-41.