

# Lupus neonatal: Presentación de un caso

*Neonatal lupus: case report*

Andrés Anaya,<sup>1</sup> Marta Sierra,<sup>2</sup> Luis Correa.<sup>3</sup>

1. Residente de Dermatología. Universidad de Antioquia.

2. Docente de Dermatología. Universidad de Antioquia.

3. Docente de Dermatopatología. Universidad de Antioquia.

## Correspondencia:

Andrés Anaya

Email: andresanayap@yahoo.es

Recibido: Julio 15 de 2007.

Aceptado: Septiembre 20 de 2007.

No se reportan conflictos de intereses.

## Resumen

El lupus neonatal es una enfermedad autoinmune producida por anticuerpos transplacentarios de tipo Ro y La, que afectan directamente al neonato con una gran variedad de manifestaciones clínicas en el tiempo. Se presenta el caso de un niño de tres meses de edad, con diagnóstico de lupus neonatal, con hallazgos clínicos e histológicos característicos.

**PALABRAS CLAVE:** Lupus neonatal, autoinmune, anticuerpos.

## Summary

Neonatal lupus is an autoimmune disease produced by transplacental Ro and La antibodies, that produce in the new born diverse clinical manifestations. A 3 month old boy, with diagnose of neonatal lupus is presented, with clinical and histological characteristics of the disease.

**KEY WORDS:** neonatal lupus, autoimmune, antibodies.

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino de tres meses de edad, natural de Medellín y residente en esa ciudad, quien es llevado a consulta porque desde el nacimiento presentaba lesiones cutáneas periauriculares. El niño es producto del cuarto embarazo, con un control prenatal normal; parto por cesárea debido a una desproporción céfalo pélvica, con un peso al nacer de 3700 g y un crecimiento y desarrollo normales. Antecedentes familiares: hermano mayor de ocho años con lesiones similares al nacimiento que cedieron espontáneamente.

Al examen físico presentaba placas eritematosas, anulares, policíclicas, confluentes, con una descamación fina en el borde interno, localizadas en el tronco anterior, la cara y las extremidades (**FIGURAS 1 Y 2**), sin otros signos clínicos asociados.

En los exámenes paraclínicos la biopsia de piel reportó una epidermis de espesor normal con abundantes queratinocitos apoptóticos, prominente vacuolización de la capa de células basales y un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular e intersticial en la dermis superior

(**FIGURA 3**). ANA positivos de 1:320, patrón moteado fino; los ENA reportaron positividad para el La: 44.1 y fueron negativos para el Ro; el electrocardiograma, el hemoleucograma, el citoquímico de orina y las pruebas de función hepática y renal fueron normales.

La madre era asintomática y sin lesiones cutáneas y presentaba ANA positivos de 1: 320, patrón moteado fino; los ENA reportaron positividad para el La: 46.4 y para el RO: 64.8

Con los hallazgos clínicos, histopatológicos y de laboratorio se hizo el diagnóstico de lupus neonatal, que solo presentó afección cutánea; se inició manejo con corticoesteroides tópicos de baja potencia y protección solar. El paciente fue nuevamente evaluado a los ocho meses de edad y se observó desaparición completa de sus lesiones en la piel.

## Discusión

El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una forma de enfermedad autoinmune adquirida por medio de anticuerpos transplacentarios de tipo Ro y La a partir de



FIGURAS 1 Y 2.

la madre, y afecta al neonato en una gran variedad de manifestaciones clínicas.<sup>1</sup>

En 1928 Alyward hace la descripción de un neonato con bloqueo cardíaco en una madre con enfermedad autoinmune. En 1954, Mc Cusition y Schoch asocian las lesiones cutáneas de un recién nacido al factor humoral transplacentario de una madre con lupus eritematoso sistémico, y en 1981 se demuestran los anticuerpos maternos Ro asociados a LEN.<sup>2</sup>

Es una enfermedad que predomina en mujeres y tiene una incidencia de 1 en 12.000 - 20.000 nacidos vivos.<sup>2</sup>

Los anticuerpos maternos pueden iniciar su paso desde las 16<sup>a</sup> semana de gestación, invadiendo la circulación fetal y uniéndose a diferentes tejidos; los anticuerpos de tipo Ro se unen a los queratinocitos basales, produciendo una respuesta inflamatoria subaguda que lleva a la degeneración vacuolar y a la apoptosis celular; todos estos cambios se ven aumentados por la exposición a la radiación UVB.<sup>1</sup> Las lesiones cutáneas aparecen en 30 - 50 % de los casos y predominan en las áreas fotoexpuestas; se presentan como placas anulares y concéntricas, algunas confluentes, con leve descamación superficial y suelen resolverse pocos meses después de su aparición. La biopsia de piel es indistinguible de la observada en el lupus eritematoso cutáneo subagudo donde se aprecia un estrato epidérmico con abundantes queratinocitos apoptóticos,

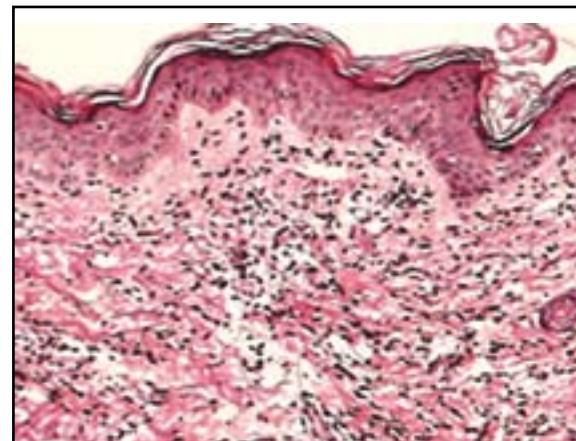


FIGURA 3: Hematoxilina eosina 10 X.

un prominente daño de la capa de células basales con vacuolización, y un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular e intersticial en la dermis papilar y reticular superficial con extravasación eritrocitaria.

Existen variantes en la forma de presentación cutánea, apareciendo como máculas telangiectásicas, pápulas angiomas, despigmentación y lesiones cicatriciales, alopecicas y morfeiformes.<sup>3</sup>

Una de las manifestaciones más importantes es el bloqueo cardíaco completo e irreversible debido a la unión de los anticuerpos Ro y La al tejido de conducción que se presenta en el 50% de los casos y se puede evidenciar desde el tercer trimestre como una bradicardia fetal. La mortalidad puede alcanzar hasta un 20 % y en muchos de los casos es necesario implantar un marcapasos.<sup>4</sup>

Las manifestaciones hematológicas comprenden una trombocitopenia transitoria en un 10% a 20 % de los casos, leucopenia con o sin anemia hemolítica transitoria, o ser tan grave y cursar con una anemia aplásica.<sup>5</sup>

Pueden presentar hepatomegalia y esplenomegalia debido a hematopoyesis extramedular o por falla cardiaca producto del bloqueo cardíaco; algunos pacientes desarrollan una colestasis transitoria.<sup>5</sup>

Los marcadores serológicos principales son el anti Ro, que es positivo en un 82% - 99% de los pacientes con LEN y en el 92% de las madres y el anti La, que se encuentra en un 47% de los pacientes con LEN y en un 60% de las madres, casi siempre acompañado del anti Ro.<sup>5</sup> Estos anticuerpos no son específicos para la enfermedad.

Los diagnósticos diferenciales para tener en cuenta son los eritemas figurados, la sífilis congénita, la urticaria, el eritema multiforme y el síndrome de Bloom.

La educación es el pilar del tratamiento en el LEN. Se debe informar sobre el pronóstico de las lesiones y hacer consejería acerca del riesgo de desarrollar la enfermedad

en subsiguientes embarazos. Las lesiones cutáneas tienden a desaparecer durante el primer año, pero se debe insistir en la protección solar y se pueden usar esteroides tópicos de baja potencia. El bloqueo cardíaco completo se maneja con la implantación de un marcapasos, aunque si se descubre en las primeras etapas durante el embarazo, se puede manejar con dexametasona sistémica.<sup>5</sup>

Estos pacientes deben ser vigilados en el tiempo por el posible desarrollo de enfermedad autoinmune en el neonato y la madre.<sup>4</sup>

En conclusión, presentamos el caso de un lupus eritematoso neonatal, el cual sólo presentó manifestaciones cutáneas que cedieron espontáneamente.

## Referencias

1. Meroni P, Gerosa M, Cimazi R. Neonatal lupus syndromes. APLAR J Reumatol. 2004; 7:285-91.
2. Lee L. Neonatal lupus erythematosus. J Invest Dermatol. 1993;100:9S-13S.
3. See A, Wargon O, Lim A, Sugo E. Neonatal lupus erythematosus presenting as papules on the feet. Australasian Journal of Dermatology 2005; 46: 172–76.
4. Buyon,J P, Clancy R. Neonatal Lupus: Basic research and clinical perspectives. Rheum Dis Clin N Am 2005;31: 299–313.
5. Lee L. Neonatal lupus erythematosus: Clinical findings and pathogenesis J Investig Dermatol Symp Proc. 2004; 9: 52- 6.