



# Lupus cutáneo agudo generalizado en paciente con LES

*Generalized acute skin lupus in patients with LES*

**Wenceslao Castillo-Farneschi<sup>1</sup>, Atilio Solís-Reyes<sup>2</sup>, Raquel Contreras-Cuzcano<sup>3</sup>, César A. Chian-García<sup>4</sup>**

## RESUMEN

*El Lupus eritematoso cutáneo agudo generalizado es poco frecuente en la presentación clínica de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y representa un criterio diagnóstico de LES. El lupus cutáneo agudo se asocia principalmente con afectación sistémica de órganos. Se presenta el caso de una mujer de 16 años procedente de Amazonas, con una historia de 5 meses con poliartralgia, fiebre, que cursa con pápulas y maculas eritematosas en tórax progresando a cara, abdomen y extremidades. En la analítica sanguínea, cursa con leucopenia, anemia hemolítica hipertransaminasemia, ANA 1/320, Anti DNA ds 3+. La histopatología se evidencia degeneración vacuolar de la epidermis, queratinocitos necróticos, infiltrado inflamatorio perivascular superficial y dilatación de vasos superficiales.*

**PALABRA CLAVE:** lupus eritematoso cutáneo agudo generalizado, lupus eritematoso sistémico.

Dermatol Peru 2020; 30 (3): 251-254

## ABSTRACT

*Generalized acute cutaneous lupus erythematosus is rare in clinical presentation of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and represents a diagnostic criterion for SLE. Acute cutaneous lupus is mainly associated with systemic organ involvement. The case of a 16-year-old woman from Amazonas is presented, with a 5-month record of polyarthralgia, fever, which presents with papules and erythematous macules on the chest progressing to the face, abdomen and extremities. In blood tests, it presents with leukopenia, hemolytic anemia, hypertransaminasemia, ANA 1/320, Anti DNA ds 3+. Histopathology shows evidence of vacuolar degeneration of the epidermis, necrotic keratinocytes, superficial perivascular inflammatory infiltrate, and dilatation of superficial vessels.*

**KEY WORDS:** *generalized acute cutaneous lupus erythematosus, systemic lupus erythematosus*

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso (LE) abarca un grupo diverso de enfermedades autoinmunes caracterizadas por un espectro de hallazgos clínicos, histológicos e inmunológicos.<sup>6</sup>

La tasa de prevalencia del lupus eritematoso cutáneo es 73.24 por 100,000 habitantes con una tasa incidencia de 4.3 por 100,000 habitantes.<sup>9</sup> La prevalencia de lupus eritematoso sistémico con lupus eritematoso cutáneo es más del 90%.<sup>1</sup>

La fisiopatología del lupus eritematoso cutáneo (LEC) permanece incompletamente entendido. Sin embargo, actualmente los datos sugieren que el inicio y la persistencia de LEC implica una interacción compleja entre la piel y la inmunidad innata, inmunidad adaptativa, factores de riesgo genéticos y factores desencadenantes ambientales, incluida la exposición a los rayos UV y la inducción de fármacos.<sup>10</sup> La radiación UV altera la morfología y función de los queratinocitos, promueve la expresión de autoantígenos en las membranas celulares, y desencadena la apoptosis celular.<sup>11</sup>

1. Médico Dermatólogo, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.  
2. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.  
3. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.  
4. Médico Patólogo Clínico, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA.

El lupus eritematoso cutáneo incluye tres subconjuntos de enfermedades cutáneas específicas: lupus eritematoso cutáneo agudo, lupus eritematoso cutáneo subagudo y lupus eritematoso cutáneo crónico.<sup>8</sup> En el lupus eritematoso cutáneo agudo encontramos tres subtipos: lupus eritematoso cutáneo agudo localizado, lupus eritematoso cutáneo agudo generalizado, lupus eritematoso cutáneo agudo similar a necrólisis epidérmica tóxica.<sup>7</sup>

El lupus eritematoso cutáneo agudo generalizado puede presentarse de varias maneras como un exantema maculopapular eritematoso, lesiones en forma de placa, eritema congestivo en un área generalizada, costras, lesiones escamosas, o erosiones. La erupción maculopapular (morbiliforme) eritematosa que afecta principalmente a la piel expuesta al sol. Las superficies extensoras de los brazos y las manos son sitios comunes. La piel que recubre los nudillos está respetada, una característica que contrasta con la dermatomiositis. Ocasionalmente, el infiltrado inflamatorio es lo suficientemente severo como para producir vesículas o ampollas.<sup>2,3,16</sup>

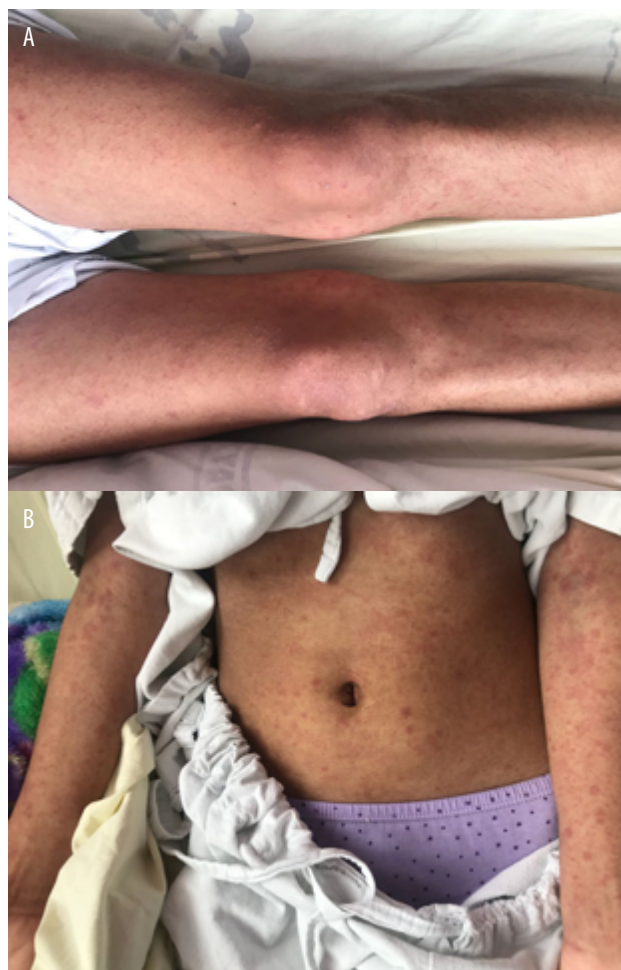
En la histopatología se evidencia dermatitis de interfase e incluyen queratinocitos apoptóticos, vacuolización de la capa de células basales de la epidermis y un infiltrado linfocítico en la dermis superficial y depósito de mucina dérmica.<sup>4</sup>

El manejo va depender del subtipo de la enfermedad y la presencia de LES subyacente. El primer paso crucial es el cese de cualquier agente causal. En todos los casos, se recomienda la fotoprotección, agentes tópicos, incluidos corticosteroides e inhibidores de calcineurina, hasta terapias sistémicas, como los corticoides sistémicos, incluidos antipalúdicos, inmunosupresores, retinoides, talidomida / lenalidomida y productos biológicos.<sup>5,12</sup>

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 16 años natural y procedente de Amazonas con un tiempo de enfermedad de 5 meses; la paciente presenta poliartalgias, fiebre, siendo tratada por infección urinaria con antibiótico de amplio espectro, 02 meses antes del ingreso al hospital, cursa con pápulas y maculas eritematosas en tórax que progresan a cara, abdomen y extremidades no presenta lesiones en mucosas; asociado a fiebre. (Figura N° 1)

Antecedente personal de ITU a repetición. Antecedentes familiares, madre con enfermedad tiroidea y hermano con hidrocefalia. Los exámenes de laboratorio revelaron hb: 12,6 g/dl, leucocitos 2760 mm<sup>3</sup>, urea 32, creatinina 0.52 mg/dl, dhl 768U/L, tgo 277U/L, tgp 220U/L, fosfata alcalina 495U/L, ANA 1/320 (patrón homogéneo), Anti



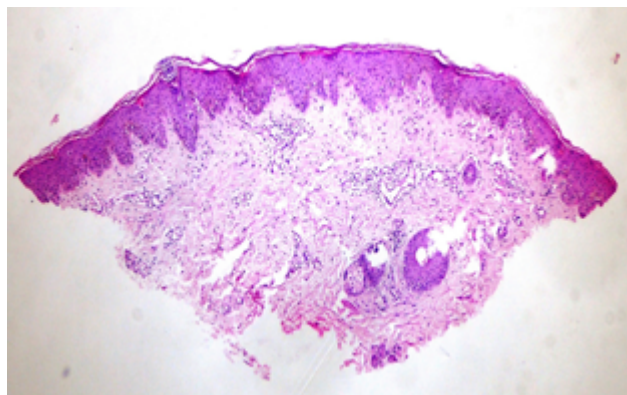
**Figura N° 1.** A) Lesiones maculo papulares eritematosas en miembros inferiores. B) Exantema morbiliforme en tórax y miembros superiores.

DNA ds 3+, C3 32.6 mg/dl (disminuido), C4 2.8 mg/dl (disminuido), Anticardiolipina Ig M 12.41 MPL U/ml, factor reumatoide 18 UI/ml, citomegalovirus Ig G 250 GPL U/ml (reactivo), examen de orina (leucocitos 10x campo, hematíes 25 x campo, cilindros granulosos y hialinos).

En la histopatología se evidencia degeneración vacuolar de la capa basal de la epidermis, queratinocitos necróticos, infiltrado inflamatorio perivascular superficial y dilatación de vasos superficiales. (Figura N° 2-3)

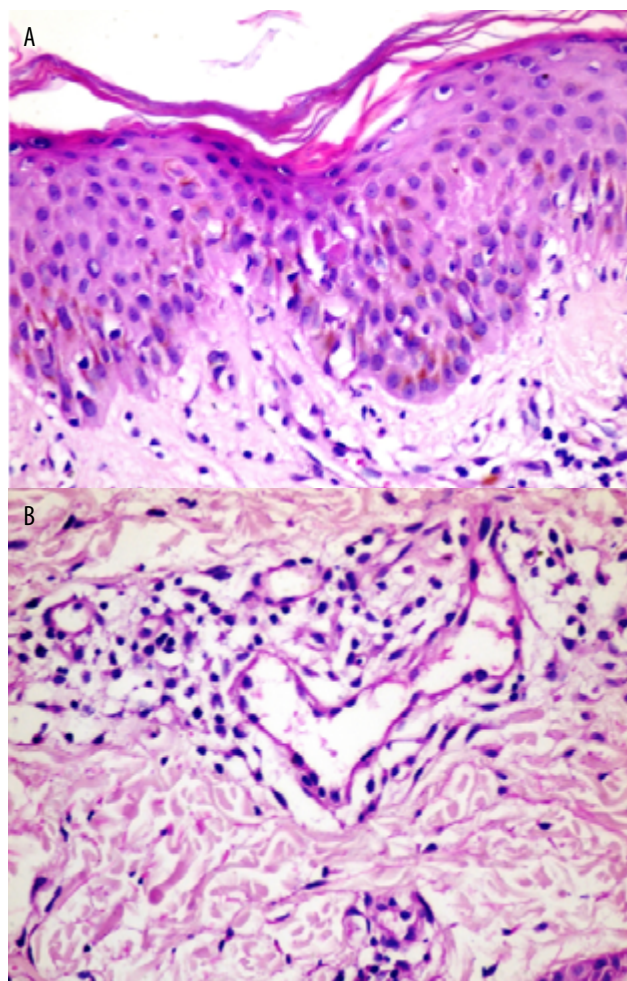
## DISCUSIÓN

El lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA) es una lesión específica en el lupus eritematoso sistémico. Muchas veces, la forma generalizada se parece a una erupción farmacológica o a un proceso infeccioso viral, lo que puede retrasar el diagnóstico del LECA. Tanto en los subtipos localizados como en los generalizados, no produce



**Figura N° 2.** Epidermis con degeneración vacuolar, queratinocitos necróticos, infiltrado inflamatorio perivascular superficial y dilatación de vasos superficiales.

cicatrices en la piel después de la resolución de la lesión; sin embargo, puede producirse una despigmentación.<sup>13,15</sup>



**Figura N° 3.** A. degeneración vacuolar, queratinocitos necróticos. B. infiltrado inflamatorio perivascular superficial y dilatación de vasos superficiales.

El estudio histopatológico, la dermatitis de interfase suele presentarse en las formas agudas, aunque la densidad del infiltrado y el compromiso anexial es menor, con hiperqueratosis y taponamiento folicular menor.<sup>17</sup> En este reporte, el diagnóstico fue realizado por la histopatología para descartar exantemas virales o reacción adversa a medicamentos.

Una vez diagnosticado lupus cutáneo, se debería descartar el compromiso sistémico y valorar extensión y gravedad de la enfermedad esto se puede cuantificar usando el área de la enfermedad de lupus eritematoso cutáneo e índice de gravedad (CLASI); El sistema de calificación consta de dos puntajes que miden tanto la actividad como el daño de la enfermedad en función del grado de eritema, escama, lesiones de la membrana mucosa, alopecia, despigmentación y cicatrización de la enfermedad piel lesional. La puntuación va en una escala de 0-10.<sup>8</sup> El paciente debuto con lupus eritematoso cutáneo agudo generalizado como la primera manifestación de lupus eritematoso sistémico con SLEDAI 22 por lo cual recibió pulsos de metilprednisolona, 03 dosis y de mantenimiento prednisona y aziatropina.

El lupus cutáneo agudo se asocia principalmente con afectación sistémica de órganos.<sup>14</sup> El paciente curso con compromiso hematológico con leucopenia, anemia hemolítica, y en el trascurso de su hospitalización presento pancreatitis aguda alitiásica e insuficiencia respiratoria por hemorragia alveolar con apoyo ventilatorio por tubo de traqueostomía, además presento complicaciones infecciosas como candidiasis esofágica y bacteriemia por *Stafilococcus aureus*. La paciente con evolución tórpida fallece por falla multiorgánica.

La infección por citomegalovirus suele exacerbar el Lupus eritematoso sistémico.<sup>18</sup> El caso paciente con serología Ig G para citomegalovirus positiva, esto podría explicar en parte severidad de la enfermedad.

## CONCLUSIONES

Este reporte de caso demuestra la importancia de incluir al lupus eritematoso cutáneo agudo generalizado en el diferencial de los exantemas morbiliformes virales y por medicamentos; debido a que las manifestaciones cutáneas se presentan hasta en el 90 % de los pacientes con LES.

Además, es imprescindible establecer un diagnóstico de LES lo antes posible cuando un paciente cumple con los criterios de la enfermedad para; el diagnóstico temprano y la instauración del tratamiento oportuno para evitar presentaciones severas del lupus eritematoso sistémico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Jarukitsopa S, Hoganson DD, Crowson CS, et al. Epidemiology of systemic lupus erythematosus and cutaneous lupus erythematosus in a predominantly white population in the United States. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2015; 67:817.
- Yildirim Cetin G, Sayar H, Ozkan F, et al. A case of toxic epidermal necrolysis-like skin lesions with systemic lupus erythematosus and review of the literature. *Lupus* 2013; 22:839.
- Napolitano M, Giampetruzzi AR, Didona D, et al. Toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus successfully treated with a single dose of etanercept: report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 2013; 69:e303.
- Sepehr A, Wenson S, Tahan SR. Histopathologic manifestations of systemic diseases: the example of cutaneous lupus erythematosus. *J Cutan Pathol* 2010; 37 Suppl 1:112.
- Chasset F, Bouaziz JD, Costedoat-Chalumeau N, et al. Efficacy and comparison of antimalarials in cutaneous lupus erythematosus subtypes: a systematic review and meta-analysis. *Br J Dermatol* 2017; 177:188.
- Hejazi EZ, Werth VP. Cutaneous lupus erythematosus: an update on pathogenesis, diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2016; 17:135–46
- Stannard JN, Kahlenberg JM. Cutaneous lupus erythematosus: updates on pathogenesis and associations with systemic lupus. *Curr Opin Rheumatol*. 2016; 28:453–9.
- Albrecht J, Taylor L, Berlin JA, Dulay S, Ang G, Fakharzadeh S, et al. The CLASI (Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index): an outcome instrument for cutaneous lupus erythematosus. *J Invest Dermatol*. 2005; 125:889–94.
- Durosaro O, Davis MD, Reed KB, Rohlinger AL. Incidence of cutaneous lupus erythematosus, 1965-2005: a population-based study. *Arch Dermatol*. 2009; 145:249–53.
- Achtman JC, Werth VP. Pathophysiology of cutaneous lupus erythematosus. *Arthritis Res Ther*. 2015; 17:182.
- Furukawa F, Itoh T, Wakita H, Yagi H, Tokura Y, Norris DA, et al. Keratinocytes from patients with lupus erythematosus show enhanced cytotoxicity to ultraviolet radiation and to antibody mediated cytotoxicity. *Clin Exp Immunol*. 1999; 118:164–70.
- He Y, Sawalha AH. Drug-induced lupus erythematosus: an update on drugs and mechanisms. *Curr Opin Rheumatol*. 2018; 30:490–7. Comment: Drug induced lupus is a common, and commonly overlooked, entity and should be recognized. Many common medications are implicated.
- 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
- Gilliam JN, Sontheimer RD. Distinctive cutaneous subsets in the spectrum of lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 1981; 4:471-5
- Cutaneous manifestations of systemic lupus erythematosus in a tertiary referral center. Kole AK, Ghosh A. *Indian J Dermatol*. 2009; 54:132–136.
- Filho JPM, Peixoto RL, Martins LG, et al.: Lupus erythematosus: considerations about clinical, cutaneous and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol*. 2014, 89:118-125. 10.1590/abd1806-4841.20142146
- 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.
- rezqui Amel, kamani Monia, et al, systemic erythematosus revealed by citomegalovirus infection, *panAfrican Medical Journal*, 2016, 24:241.

Correspondencia: Dr. Wenceslao Castillo Farneschi  
Email: wencasl@hotmail.com

Recibido: 21-05-2020  
Aceptado: 10-06-2020



## VISITA NUESTRA REVISTA

# DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

[www.dermatologiaperuana.pe](http://www.dermatologiaperuana.pe)

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA