



# Manifestaciones cutáneas del lupus eritematoso

C. Francès

*En el lupus, se observan varios tipos de manifestaciones cutáneas: lesiones lúpicas definidas por su aspecto clínico, histológico y evolutivo, y manifestaciones no lúpicas, vasculares o no vasculares, sobre todo presentes en las formas sistémicas. Los lupus eritematosos agudos, subagudos y crónicos a veces son difíciles de diferenciar en ausencia de criterio evolutivo, de ahí la posibilidad de clasificarlos momentáneamente en el marco de las lesiones lúpicas indeterminadas. La frecuencia de la asociación con un lupus sistémico es variable según el tipo de lesiones lúpicas que pueden asociarse en un mismo paciente. El lupus eritematoso agudo se localiza, o bien en la cara en «antifaz», o bien es más difuso. El lupus subagudo es anular o psoriasiforme. En cuanto al lupus eritematoso crónico, reúne el lupus discoide, localizado o difuso, el lupus tumidus, el lupus de tipo eritema pernio y la paniculitis lúpica. El tratamiento del lupus cutáneo se basa en la protección solar y los antipalúdicos de síntesis. En el lupus resistente a los antipalúdicos de síntesis, el tratamiento no está codificado y varía en función del país. Por ejemplo en Francia, el tratamiento de segunda elección es la talidomida. Excepto los acrosíndromes y el edema angioneurótico, las lesiones vasculares son secundarias a una afectación vasculítica o trombótica de los vasos cutáneos. Es indispensable un diagnóstico preciso, dadas las consecuencias terapéuticas totalmente opuestas. Las lesiones no lúpicas y no vasculares son variadas y algunas pueden requerir un tratamiento particular, como el lupus ampolloso, sensible a la dapsona.*

© 2015 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** Lupus cutáneo; Lupus eritematoso agudo; Lupus eritematoso subagudo; Lupus discoide; Lupus tumidus; Paniculitis; Lupus eritema pernio; Lupus eritematoso agudo diseminado; Antipalúdicos de síntesis; Vasculitis; Trombosis

## Plan

■ <b>Introducción</b>	1	■ <b>Manifestaciones no lúpicas y no vasculares</b>	12
■ <b>Lesiones lúpicas</b>	2	Fotodermatitis idiopática	12
Nosología, epidemiología y factores de riesgo	2	Alopecia	12
Fisiopatología	3	Lupus ampolloso	12
Aspectos clínicos	3	Mucinosi papulosa	12
Aspectos histológicos	6	Anetodermia	13
Asociación al lupus eritematoso agudo diseminado	8	Calcificaciones	13
Otras asociaciones	8	Pustulosis amicrobiana de los pliegues	13
Lupus neonatal	8	■ <b>Conclusión</b>	13
Tratamiento del lupus cutáneo	9		
■ <b>Lesiones vasculares</b>	11		
Acrosíndromes	11		
Livedo	11		
Úlceras de las piernas	11		
Urticaria y edema de Quincke	11		
Hemorragias en astilla múltiples subungueales	12		
Necrosis cutánea extensa	12		
Otras lesiones vasculares	12		

## ■ Introducción

El término de lupus se utilizó inicialmente a finales de la Edad Media para describir lesiones cutáneas mutilantes de la cara de causas variadas. En la actualidad, el término de lupus eritematoso designa un conjunto de afecciones que forman un espectro continuo que va de una lesión cutánea aislada a una enfermedad multivisceral grave en el marco de un lupus eritematoso agudo diseminado (LEAD),

**Cuadro 1.**

Principales manifestaciones dermatológicas observadas en el curso del lupus.

Lupus cutáneo	
Lupus eritematoso agudo	Eritema en vespertilio Erupción más difusa morbiliforme, papulosa o ampollosa: – predominante en las zonas fotoexpuestas – afectación de las zonas interarticulares en el dorso de las manos Lesiones erosivas bucales
Lupus eritematoso subagudo	Forma anular Forma psoriasiforme Forma del tipo del eritema polimorfo (síndrome de Rowell) Lupus neonatal
Lupus eritematoso crónico	Lupus discoide: – localizado (cefálico) – diseminado – alopecia cicatricial – bucal liquenoide – ungueal liquenoide Lupus tumidus Lupus de tipo eritema pernio Paniculitis lúpica

**Lesiones vasculares**

Síndrome de Raynaud  
Eritermalgia  
Livedo  
Úlceras de las piernas  
Urticaria y edema de Quincke  
Hemorragias en astilla múltiples subungueales  
Necrosis cutánea extensa  
Eritema palmar, telangiectasias periungueales  
Púrpura  
Atrofia blanca o pseudoenfermedad de Degos

**Manifestaciones no lúpicas y no vasculares**

Fotosensibilidad  
Alopecia difusa o efluvio telógeno  
Lupus ampolloso  
Mucinosi papulosa  
Anetodermia  
Calcificaciones  
Pustulosis microbiana de los pliegues

también llamado lupus sistémico. Las numerosas manifestaciones cutaneomucosas observadas en estas afecciones tienen un gran valor diagnóstico y, a veces, pronóstico. Es fundamental hacer un diagnóstico preciso. Esquemáticamente, estas manifestaciones pueden clasificarse en tres grupos: las lesiones lúpicas, en teoría caracterizadas por una afectación de la interfaz dermoepidérmica (en realidad, inconstante), las lesiones vasculares, las manifestaciones no lúpicas y no vasculares (Cuadro 1).

**■ Lesiones lúpicas**

No existe una definición precisa de las lesiones lúpicas. Teóricamente, las lesiones lúpicas se caracterizan por una afectación de la interfaz de la unión dermoepidérmica, de hecho una afectación inespecífica, porque se observa en otras enfermedades como la dermatomiositis, y una afectación inconstante, porque está ausente en algunos lupus tumidus o profundos. El diagnóstico de lesión lúpica se basa, en realidad, en un conjunto de argumentos clínicos,

biológicos e histológicos que tiene en cuenta el aspecto clínico de las lesiones dermatológicas, su topografía, su evolución, una histología compatible, el contexto clínico e inmunológico. En un examen inicial, el tipo de lesiones cutáneas lúpicas a veces es difícil de precisar en ausencia de datos evolutivos; estas lesiones pueden entonces clasificarse en el marco difuso de lesiones lúpicas de tipo indeterminado, en espera de tener un diagnóstico más preciso<sup>[1]</sup>.

**Nosología, epidemiología y factores de riesgo**

El lupus eritematoso agudo (LEA) se observa esencialmente en la mujer, con una relación mujer/varón de 9/1. Se observa más a menudo en caso de inicio precoz del lupus<sup>[2]</sup>. Es más visible en pacientes de tez clara y probablemente se infravalore en los pacientes de tez muy oscura, pero también puede ser menos frecuente debido a su protección natural frente a los ultravioletas (UV).

El lupus eritematoso subagudo (LES), que antaño recibía denominaciones diversas, fue individualizado en 1977 por Gilliam<sup>[3]</sup>. Afecta preferentemente a las mujeres (70%) de origen europeo (85%), sobre todo en la cincuenta<sup>[4]</sup>.

El lupus eritematoso crónico (LEC) reúne el lupus discoide, el lupus tumidus, el lupus de tipo eritema pernio y la paniculitis o lupus profundo. Debido a su frecuente benignidad, el lupus tumidus fue diferenciado del lupus crónico por Kuhn y recibe el nombre de lupus cutáneo intermitente<sup>[5]</sup>. El LEC se inicia a menudo entre los 20 y los 40 años, pero también puede afectar a las edades extremas de la vida. El predominio femenino es menos claro que en las demás formas y la relación mujer/varón varía de 3/2 a 3/1. Todas las etnias se ven afectadas. Se ha evaluado la incidencia global del lupus cutáneo en el condado de Olmsted (Minnesota, Estados Unidos) y en Suecia, con resultados similares, en 4,3 y 4 por 100.000 habitantes al año, incidencia comparable a la del LEAD<sup>[6,7]</sup>. En el condado de Olmsted, la incidencia del lupus discoide era de 3,56; la del LES, de 0,63, y la de la paniculitis, de 0,07 por 100.000 habitantes al año<sup>[6]</sup>. En Suecia, el 80% de los lupus cutáneos era de tipo discoide, el 15,7% era LES y el 4,5% era de otros tipos<sup>[7]</sup>.

Los estudios familiares, que muestran un aumento de lupus cutáneos ( $\times 7$ , 3,5%) en la familia de primer grado de pacientes afectados comparativamente a una población control, sugieren la influencia de factores genéticos<sup>[8]</sup>. Se han incriminado numerosos genes, con una implicación variable.

La frecuencia del desencadenamiento por la exposición solar de las lesiones lúpicas es muy difícil de evaluar. En este sentido, los datos de la anamnesis de los pacientes no siempre son fiables debido, en especial, al carácter retardado de la aparición de las lesiones lúpicas con respecto a la exposición solar y a una toma de conciencia individual muy variable de las diferentes exposiciones solares posibles. Las pruebas de provocación, actualmente estandarizadas, permiten inducir lesiones lúpicas en el 74,8% de los lupus tumidus, el 67,5% de los LES, el 48% de los LEA y el 44,1% de las otras formas crónicas, sin correlación con la presencia de anticuerpos anti-Ro/SSA<sup>[9]</sup>. La radioterapia por rayos X también puede ser un factor desencadenante de lesiones de lupus cutáneo, en especial de LES<sup>[10]</sup>. Un fenómeno de Koebner explica algunas localizaciones de las lesiones de LEC en zonas traumatizadas o en cicatrices preexistentes. La intoxicación tabáquica es muy frecuente, evaluada en un 72%, en los varones afectados por lupus cutáneo<sup>[11]</sup>; es un factor de riesgo de LEAD, de sus manifestaciones cutáneas<sup>[12]</sup> y, sobre todo, de LEC (riesgo relativo [RR] 14,4, intervalo de confianza [IC]: 6,2-33,8), en particular en el varón<sup>[13]</sup>.

Si bien no es habitual buscar una causa medicamentosa en el LEA y el LEC, no ocurre lo mismo en el LES. Los primeros casos se describieron con hidroclorotiazida. Se han descrito en la literatura los principales



Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3196803>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3196803>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)