

Lupus eritematoso discoide lineal asociado a lupus eritematoso sistémico: reporte de caso y revisión de la literatura

Ricardo Flaminio Rojas- López¹; Laura Isabel López-Molinares²; Julián Camilo Vargas-Roa³; Daniela Saaibi-Rey⁴

RESUMEN

El lupus eritematoso discoide lineal es una enfermedad crónica de etiología desconocida. Se caracteriza por placas eritematosas que siguen las líneas de Blaschko y constituye una variante inusual del lupus eritematoso discoide. En la presente revisión, se describe el caso de una paciente femenina que consultó por lesiones en la cara, área alopecica en el cuero cabelludo asociado a manifestaciones de lupus eritematoso sistémico, quien obtuvo una adecuada respuesta al tratamiento farmacológico. La búsqueda de los artículos científicos para el desarrollo de este reporte se realizó en las siguientes bases de datos: ClinicalKey, Ovid y PubMed. En la actualidad, es el primer reporte de caso clínico descrito de lupus eritematoso discoide lineal asociado a lupus eritematoso sistémico; se realizará una revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE: Alopecia; Anticuerpos antinucleares; Lupus eritematoso cutáneo; Lupus eritematoso discoide; Lupus eritematoso sistémico; Mosaicismo.

1. Dermatólogo. Profesor Asociado, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Dermahair Center, Bucaramanga, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0997-4517>
2. Médica general, Universidad Libre, Barranquilla, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0393-1081>
3. Médico general, Fundación Universitaria Juan N. Corpas, Bogotá D.C, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6868-6086>
4. Estudiante de pregrado medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá D,C, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3358-3989>

Correspondencia: Laura Isabel López-Molinares; **email:** lauralopezmolinares@gmail.com

Recibido: 31/1/21; **aceptado:** 22/10/22

Cómo citar: Rojas, RF; López, LI; Vargas, JC; Saaibi, D. Lupus eritematoso discoide lineal asociado a lupus eritematoso sistémico. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol. Vol 30(3): julio - septiembre, 2022, 209-216. DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1564>

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

LINEAR DISCOID LUPUS ERYTHEMATOSUS ASSOCIATED WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

SUMMARY

Linear discoid lupus erythematosus is a chronic disease of unknown etiology. It is characterized by erythematosus plaques that follow Blaschko's lines and is an unusual variant of discoid lupus erythematosus. The present review describes the case of a female patient who consulted for a lesion on the face and an alopecic area on the scalp associated with manifestations of systemic lupus erythematosus; an adequate response to pharmacological treatment was presented. The search for scientific articles for the development of this report was conducted in the following databases: ClinicalKey, Ovid, and PubMed. It is currently the first clinical case report described of linear discoid lupus erythematosus associated with systemic lupus erythematosus. A literature review will be conducted.

KEY WORDS: Alopecia; Antinuclear antibodies; Cutaneous lupus erythematosus; Discoid lupus erythematosus; Systemic lupus erythematosus; Mosaicism.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso discoide lineal (LEDL) es una enfermedad que se caracteriza por placas eritematosas unilaterales que siguen las líneas de Blaschko, y es una variante inusual del lupus eritematoso discoide (LED) ⁽¹⁾. En 1978, Umbert y Winkelmann reportaron por primera vez una distribución lineal de LED con esclerodermia, refiriéndose a un síndrome cutáneo mixto; posteriormente, Abe y colaboradores propusieron una configuración estrictamente lineal y no discoide en 1998 ⁽²⁾. El objetivo principal de este reporte es describir el caso de una paciente femenina con lesiones en la cara que siguen las líneas de migración embriológica asociado a lupus eritematoso sistémico (LES) y alopecia. Debido a la reducida literatura sobre la variante lineal y su desconocida relación con el LES, se considera relevante la presentación de este caso en la comunidad científica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 33 años, raza mestiza, de ocupación empleada bancaria, quien presentó un cuadro clínico progresivo de cinco meses de evolución consistente en lesiones eritematosas en la cara y alopecia. Sin antecedentes patológicos, traumáticos o de fotosensibilidad conocidos. En la exploración física se observaron placas eritematosas en la región mentoniana,

arco cigomático, unilaterales izquierdas, que seguían las líneas de Blaschko (**Figura 1 A y B**), y placa alopecica en la región frontoparietal izquierda (**Figura 2**). Posteriormente, presentó lesiones petequiales dolorosas en los pulpejos de los dedos y en la región periungueal de las manos, las cuales se consideraron secundarias a vasculitis cutánea con presencia de dolor poliarticular limitante.

Los estudios de extensión reportaron anticuerpos antinucleares (ANAS) positivos a la dilución 1:1280, patrón moteado y anticuerpos anti-Ro positivos en 109 UI/mL; los anticuerpos anti-Sm y anticuerpos anti-DNA fueron negativos. Debido al compromiso cutáneo de las líneas de migración embriológicas en el rostro, se realizó un diagnóstico diferencial con liquen plano lineal y lupus eritematoso discoide lineal.

La biopsia de la lesión mentoniana reportó leve hiperqueratosis, paraqueratosis focal, atrofia de la epidermis con focos de vacuolización de la membrana basal acompañados de exocitosis de linfocitos con presencia de queratinocitos apoptóticos, infiltrado inflamatorio linfocitario perivasculoso y perianexial a nivel de la dermis; estos hallazgos histopatológicos son compatibles con lupus eritematoso discoide (**Figura 3**).

Debido al conjunto de datos clínicos e histopatológicos obtenidos, se realizó el diagnóstico de lupus eritematoso discoide lineal y posteriormente se confirmó la

presencia de enfermedad sistémica (LES) según los criterios de clasificación *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC) de 2012, satisfaciendo cuatro criterios: lupus cutáneo crónico (lupus eritematoso discoide), alopecia, afectación articular y ANAS positivos.

Inicialmente, se indicó tratamiento ambulatorio con corticoide oral (deflazacort), corticoide tópico (furoato de mometasona), inhibidor de la calcineurina tópico (tacrólimus al 0,1%) y protector solar. Fue remitida al servicio de reumatología, el cual asoció manejo sistémico con la administración de prednisolona, hidroxiquina y azatioprina, con evolución clínica favorable. En los siguientes ocho meses y desde el inicio del tratamiento farmacológico se evidenció resolución total de las lesiones en el rostro y el cuero cabelludo. En los controles posteriores no hubo reaparición de las lesiones cutáneas ni presencia de complicaciones.

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso discoide lineal (LEDL) es una variante inusual del lupus eritematoso discoide (LED), caracterizada por lesiones eritematosas, hiperqueratósicas, atróficas, hipocrómicas, con un halo hiperpigmentado que se localizan a lo largo de las líneas de Blaschko⁽²⁾. Se han descrito otros subtipos de lupus eritematoso (LE) que siguen el patrón lineal, como LE subagudo, tímido y profundo⁽³⁾.

La mayoría de los casos corresponden principalmente a niños y adultos jóvenes, con una incidencia similar entre ambos sexos; normalmente los pacientes no presentan fotosensibilidad ni progresión sistémica⁽⁴⁾. La patogenia es desconocida; no obstante, las anomalías inmunológicas desempeñan un papel importante para la comprensión de la enfermedad. Un amplio rango de estímulos externos, como lo son el trauma, la irritación



Figura 1. A y B). Placas eritematosas lineales unilateral izquierda. **A).** Región mentoniana. **B).** Región del arco cigomático.



Figura 2. Placa alopécica en el cuero cabelludo frontoparietal izquierda.

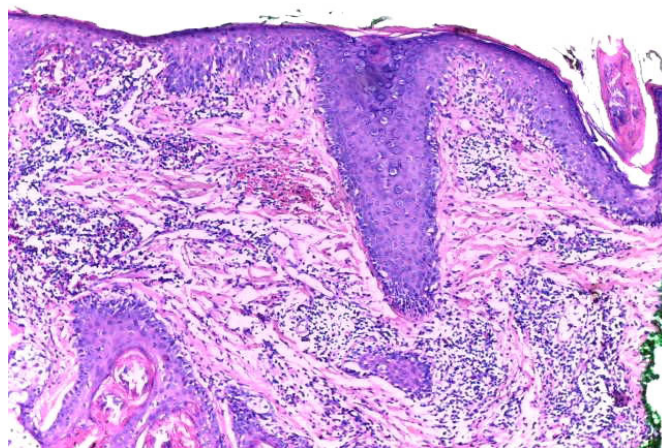


Figura 3. Biopsia de la región del mentón. Atrofia epidérmica, tapón córneo con presencia de queratinocitos apoptóticos y focos de vacuolización de la membrana basal. Hematoxilina y eosina 10X.

o la luz ultravioleta, desencadenan el mosaicismismo genético de los queratinocitos, expresando antígenos que provocan cambios de su función en el sistema inmunitario. Los queratinocitos anormales están relacionados con alteraciones genéticas que envuelven las vías apoptóticas; estas células son un factor importante para el inicio de las lesiones del lupus eritematoso discoide lineal ^(5, 6).

Las manifestaciones clásicas del LEDL corresponden a lupus eritematoso discoide, que son placas eritematosas bien definidas con taponamiento folicular, hipopigmentación central y cicatrización con una configuración lineal ⁽⁷⁾. El área afectada en la mayoría de los casos es el rostro, seguido del cuello, el tronco y las extremidades. Por otra parte, cuando hay compromiso del cuero cabelludo, puede causar alopecia cicatricial, que es irreversible según el tiempo de evolución ^(4, 8). El diagnóstico diferencial debe establecerse con enfermedades que sigan la distribución en las líneas de Blaschko, como el liquen plano lineal, liquen estriado, granuloma anular lineal, psoriasis lineal, morfea o nevo epidérmico verrugoso lineal inflamatorio ⁽³⁾.

Los anticuerpos antinucleares son negativos o ligeramente positivos en esta patología. Las características histológicas muestran atrofia de la epidermis,

paraqueratosis, degeneración hidrópica de la capa de células basales en la epidermis, infiltrados densos perivasculars y perianexiales de linfocitos con depósito de mucina en la dermis. La inmunofluorescencia directa es recomendable en casos donde la histología es inconclusa ⁽⁹⁾.

El tratamiento del LEDL incluye corticoides tópicos de alta potencia y fotoprotección, siendo estos la base terapéutica en el manejo de esta patología. Los inhibidores de la calcineurina son utilizados a largo plazo, pues permiten un menor requerimiento de corticosteroides y aparición de sus efectos secundarios. En caso de presentarse una respuesta inadecuada al manejo farmacológico tópico, la hidroxiclороquina y otros inmunosupresores sistémicos pueden ser necesarios, ya que facilitan una mejoría clínica o incluso una resolución completa de las lesiones ^(5, 10).

En la literatura médica hay un total de 54 reportes de casos de LEDL en niños y adultos (**Tabla 1**). Se encontró una mayor prevalencia en el sexo femenino durante la infancia, a diferencia de los casos en adultos, los cuales fueron similares en ambos grupos. El sitio anatómico más afectado por esta patología es el rostro, seguido del cuello, las extremidades y, de manera infrecuente, el cuero cabelludo, sin provocar la pérdida

Tabla 1. Características clínicas, números de casos, ubicación de las lesiones, paraclínicos, progresión a LES y tratamiento realizado en casos de lupus eritematoso discoide líneal en adultos y en niños (LEDL).

Referencias	Edad en años	Sexo	No. casos	Localización	ANAS	Progresión a LES	Tratamiento
NIÑOS							
Umbert & Winkelman. Arch Dermatol 1978; 114(10): 1473-1478	7	F	1	Antebrazo / mano	(-)	No	CT, HCQ.
Abe, <i>et al.</i> Br J Dermatol 1998; 139: 307-310	3,11	F	2	Cara / cuello	1 ANAS(+) 1 ANAS (-)	No	DDS, Ibuprofenpiconol
Green & Baker. Pediatr Dermatol 1999; 16(2): 128-133	7	M	1	Cara / tronco	ANAS(+)	No	CT, PS
Choi, <i>et al.</i> J Dermatol 2001; 28(2): 106-107	6	F	1	Nariz	(-)	No	HCQ.
Davies & Newman. Clin Exp Dermatol 2001; 26: 56-58	8	F	1	Cara	(-)	No	DDS
Lee, <i>et al.</i> Pediatr Dermatol 2001; 18(5): 396-399	4	F	1	Cara	(-)	No	HCQ
Requena, <i>et al.</i> J Eur Acad Dermatol 2002; 16(6): 618-620	3	M	1	Mentón / Cuello	(-)	No	CT
Engelman, <i>et al.</i> Pediatr Dermatol 2007; 24(2): 125-129	6	F	1	Tronco	(-)	No	CT, HCQ.
Daldon & Lage. An. Bras. Dermatol 2011;83(3): 553-556	15	M	1	Brazo	ANAS(+)	No	Cloroquina
Imhof, <i>et al.</i> Dermatology 2011;223:1-3	15	F	1	Cara / Tronco	(-)	No	LS
Kawachi, <i>et al.</i> Pediatr Dermatol 2011;28:205-207	4	F	1	Cara / cuello	(-)	No	ITC
Aiyama, <i>et al.</i> Dermatol Online J 2013;19(7):18960	11	M	1	Miembro superior derecho	ANAS (+)	No	CT
Jin, <i>et al.</i> Autoimmun Rev 2016;15(4):291-306	9	M	1	Cara	(-)	No	HCQ, ITC
Marinho, <i>et al.</i> An Bras Dermatol 2016;91:510-513	4	F	1	Brazo derecho / pierna derecha	ANAS(+)	No	HCQ
Campos-Muñoz, <i>et al.</i> Arthritis & Rheumatology 2017;69(11):2250-2250	11	F	1	Cara / cuello	(-)	No	CT, ITC, HCQ, MTX,MMF
Kieselová, <i>et al.</i> Pediatric Dermatology 2019;36(3);e73-e74	2	F	1	Cara	(-)	No	CT, ITC, PS
Liu, <i>et al.</i> Indian J Dermatol Venereol Leprol 2020,20:1-7	12,16	F	2	Cara	(-)	No	ICT
Perez-Bernal, <i>et al.</i> Dermatology Online Journal 2020;26(5)	7	M	1	Antebrazo izquierdo	(-)	No	HCQ,ITC

Referencias	Edad en años	Sexo	No. casos	Localización	ANAS	Progresión a LES	Tratamiento
ADULTOS							
Bouzit, <i>et al.</i> Dermatology 1999; 199(1): 60-62	29	F	1	Cara	(-)	No	HCQ, CT
Abe, <i>et al.</i> Eur J Dermatol 2000; 10(3): 229-231	23	M	1	Cara	(-)	No	DDS
Sabat, <i>et al.</i> J Eur Acad Dermatol 2006; 20(8): 1005-1006	19	F	1	Cara	ANAS(+)	No	HCQ.
Gaitanis, <i>et al.</i> Lupus 2009;18(8),759-61	21	M	1	Cara	(-)	No	HCQ,PS,CT
Thind, <i>et al.</i> Clin Exp Dermatol 2009;34:e447-448	37	F	1	Cara	(-)	No	CT,PS
Kim, <i>et al.</i> J Dermatol 2011;38:609-612.	33	M	1	Cara / Nariz	(-)	No	CT,HCQ.
Alcántara González, <i>et al.</i> Indian J Dermatol Venereol Leprol 2011;77:717-719	45,64	M	2	Cuello / Cara	(-)	No	CT
Verma & Wollina. J Dtsch Dermatol Ges 2012;10:129-130.	32	F	1	Cara / espalda / miembros superiores	ANAS(+)	No	MTX,PS,CT
Mao, <i>et al.</i> Postepy Dermatol Alergol 2017;34(2):177-179	32	F	1	Cara / cuello	ANAS(+)	No	CT,CS,IT
Jin, <i>et al.</i> Autoimmun Rev 2016;15:291-306	20, 30	F / M	2	Cara	1 ANAS(+) 1 ANAS (-)	No	CS, HCQ,CT, ITC
Saha, <i>et al.</i> Indian J Dermatol Venereol Leprol 2017;83(5):586-589	43	F	1	Antebrazo /mano/ tronco /región inguinal	ANAS(+)	No	CS,CT,ITC, HCQ,PS
Meena, <i>et al.</i> Indian J Dermatol 2018;63(2):180-181	52	M	1	Cara	(-)	No	CT
Almurayshid & Al Obaid. The open Dermatology Journal 2019;13:58-60	26	M	1	Cuero cabelludo	(-)	No	CT
Hassan, <i>et al.</i> JCMS Case Reports 2019;7:1-3	24	M	1	Cara	ND	No	CT,ITC,PS
Sindhuse, <i>et al.</i> J Med Case Rep 2019;13:350	28	F	1	Cara	(-)	No	ITC,PS,HCQ.
Milosavljevic, <i>et al.</i> Am J Case Rep 2020;21:e921495	55	F	1	Brazo izquierdo	(-)	No	CT,PS
Liu, <i>et al.</i> Indian J Dermatol Venereol Leprol 2020;20:1-7	27 - 60	7F/ 9M	16	Cabeza/cuello	2 ANAS (+). 3 ANAS ND. 11 ANAS (-)	No	ITC,AO,TT, HCQ,CT

Abreviaturas: ANAS: anticuerpos antinucleares. AO: antihistamínicos orales. Aza: azatioprina. CS: corticoides sistémicos. CT: corticoides tópicos. DDS, diamino-difenil sulfona. F: femenino. HCQ: hidroxicloroquina. ITC: inhibidores de la calcineurina. LS: laser. LES: lupus eritematosos sistémicos. M: masculino. MTX: metotrexato. MMF:micofenolato mofetil. ND: no disponible. PS: protector solar.TT: tretinoína tópica.

Puntos clave

- El lupus eritematoso discoide lineal es una enfermedad con una etiología desconocida, siendo una variante inusual del lupus eritematoso discoide;
 - Presenta un patrón lineal siguiendo las líneas de Blaschko; siendo necesario establecer diagnósticos diferenciales como liquen estriado, psoriasis lineal entre otros;
 - La asociación con patologías sistémicas como el lupus eritematoso sistémico es muy infrecuente;
 - El tratamiento del LEDL incluyen corticoides tópicos de alta potencia y fotoprotección, siendo estos la base terapéutica.
-

permanente del cabello. En su mayoría los resultados de la prueba de anticuerpos antinucleares fueron negativos y positivos en un 31% de los casos. No se documentó la progresión a enfermedad sistémica. Con respecto a la terapia farmacológica, la hidroxicloroquina, los corticoides tópicos y la protección solar fueron los más utilizados.

En este reporte, la distribución lineal en la región facial a través de las líneas de Blaschko y el compromiso de alopecia no cicatricial fueron lo más relevante. Se demostró una mejoría de las lesiones cutáneas secundaria al inicio temprano del manejo terapéutico establecido. Los ANAS fueron positivos en una dilución alta no habitual en esta patología. Sumando los criterios clínicos y los estudios de anticuerpos séricos se presentó la asociación con lupus eritematoso sistémico, de modo que es el primer caso en la literatura médica que se relaciona con lupus eritematoso discoide lineal.

CONCLUSIÓN

Se presentó el reporte de caso de una paciente joven con lupus eritematoso discoide lineal. Se propone que en aquellos pacientes con lesiones cutáneas en la cara que sean de patrón lineal unilateral y que sigan las líneas de migración embriológica con anticuerpos antinucleares positivos en títulos altos se realice una búsqueda exhaustiva de signos, síntomas y un perfil inmunológico completo, con la finalidad de descartar lupus eritematoso sistémico.

LIMITACIONES

El caso previamente descrito se presentó en el año 2016. Se emplearon los criterios SLICC 2012 para realizar el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, los cuales estuvieron validados para su uso hasta el año 2018, cuando fueron reemplazados por los criterios EULAR/ACR.

DECLARACIÓN DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores reconocen las consideraciones éticas propuestas por la revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica (AsoColDerma) con el consentimiento informado verbal y escrito de la paciente, quien acepta de manera voluntaria la participación en este reporte de caso, declarando que no ha participado en otro estudio de investigación relacionado con el tema. Se le explica a la paciente el uso con finalidad académica de datos clínicos, histopatológico y fotografías, sin aparición de datos de identificación.

REFERENCIAS

1. Hassan M, Watters KA, Netchipouk E. Linear discoid lupus erythematosus mimicking en coup de sabre morphea: A case report. *JCMS Case Reports*. 2019;7:1-3. <https://doi.org/10.1177/2050313X19882843>

2. Daldon PEC, Lage R. Linear chronic discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko. *An Bras Dermatol.* 2011;83(3):553-6. <https://doi.org/10.1590/s0365-05962011000300020>
3. Mao QX, Zhang WL, Wang Q, Xiao XM, Chen H, Shao XB, et al. Linear cutaneous lupus erythematosus/discoid lupus erythematosus in an adult. *Postepy Dermatol Alergol.* 2017;34(2):177-9. <https://doi.org/10.5114/ada.2017.67086>
4. Alcántara-González J, Fernández-Guarino M, Carrillo-Gijón R, Jaén-Olasolo P. Linear cutaneous lupus erythematosus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2011;77(6):717-9. <https://doi.org/10.4103/0378-6323.86497>
5. Sindhusen S, Chanprapaph K, Rutnin S. Adult-onset linear discoid lupus erythematosus on the forehead mimicking en coup de sabre: a case report. *J Med Case Rep.* 2019;13(1):350. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2249-7>
6. Aiyama A, Muro Y, Sugiura K, Onouchi H, Akiyama M. Extraordinarily long linear cutaneous lupus erythematosus along the lines of Blaschko. *Dermatol Online J.* 2013;19(7). <https://doi.org/10.5070/D3197018960>
7. Liu W, Vano-Galvan S, Liu JW, Qian YT, Fang K, Ma DL. Pigmented linear discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko: A retrospective study of a Chinese series. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2020;86(4):359-65. https://doi.org/10.4103/ijdv.IJDVL_341_19
8. Ribero S, Savino S, Borradori L, Lipske D. The Cutaneous Spectrum of Lupus Erythematosus. *Clinic Rev Allerg Immunol.* 2017;53(3):291-305. <https://doi.org/10.1007/s12016-017-8627-2>
9. Saha A, Seth J, Pradhan S, Dattaroy S. Disseminated discoid lupus erythematosus with a linear lesion on the forearm and hand: A rare presentation and review of literature. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2017;83:586-9. Available form: https://doi.org/10.4103/ijdv.IJDVL_725_16
10. Jin H, Zhang G, Zhou Y, Chang C, Lu Q. Old lines tell new tales: Blaschko linear lupus erythematosus. *Autoimmun Rev.* 2016;15(4):291-306. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2015.11.014>