

Lupus eritematoso sistémico

*Lupus eritematoso sistémico asociado con lupus eritematoso tegumentario generalizado**

Marcela González Zapata
Clara Marcela Jaramillo García
Walter León Herrera

RESUMEN

Se informa el caso de una paciente de 39 años, con lupus eritematoso tegumentario, quien durante 9 años no presentó ningún síntoma extracutáneo; al cabo de este tiempo, inicia manifestaciones de lupus eritematoso sistémico, tales como artritis, pleuritis y trombocitopenia. Se analiza el comportamiento de los autoanticuerpos en esta paciente y la relación con las manifestaciones clínicas que ella presenta.

Palabras clave: lupus eritematoso discoide, lupus eritematoso sistémico.

INTRODUCCIÓN

Sobre la relación del lupus eritematoso tegumentario (LET) con el lupus eritematoso sistémico (LES) se conoce que sólo el 5% de los pacientes con LET desarrollan LES y que, de éstos, los que más riesgos tienen son los que se presentan con LET generalizado, telangiectasias periungueales, eritrosedimentación persistentemente elevada, leucopenia y anticuerpos antinucleares (ANAS) positivos.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente de 39 años, sexo femenino, quien a los 15 años inició con lesiones eritemato-descamativas en región malar, con áreas de atrofia y taponamiento folicular. El cuadro progresa durante varios años, comprometiendo con las mismas lesiones toda la cara, región pre-esternal, bra-

zos y cuero cabelludo, donde deja como secuela una alopecia cicatrizal (Figura 1).

La paciente durante 9 años no presentó ninguna manifestación extracutánea. Al cabo de este tiempo empiezan las manifestaciones sistémicas incluidas dentro de los criterios de la Asociación Americana de Reumatología (ARA) para diagnóstico de LES, tales como: artritis de ambas rodillas, serositis manifestada como pleuritis, trombocitopenia, ANAS positivos, fotosensibilidad y LET.¹ Además, presentó Síndrome de Waldenstrom (trombosis de la arteria cerebelar media), trombosis de miembro inferior izquierdo y úlceras por vasculitis en ambas extremidades.

Entre los exámenes que se le realizaron en estos años la paciente ha tenido hemoglobina, hematocrito y sedimentación normales; plaquetas que han estado entre 90.000 y 215.000; proteína C reactiva normal; TP y TPT dentro de límites normales y exámenes oftalmológicos sin alteraciones retinales. Durante el curso de la enfermedad no ha presentado compromiso renal comprobado por múltiples

Marcela González Zapata, R II Dermatología, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Clara Marcela Jaramillo García, Dermatóloga, Docente, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Walter León Herrera, Patólogo, Docente, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

* Presentado en la "Reunión de los Jueves" de la Sociedad Antioqueña de Dermatología (SADE), y en el Simposio Internacional del CES, 03-00, Medellín, Colombia.

Correspondencia: sanvez@epm.net.co

Lupus eritematoso sistémico



Figura 1. Paciente con compromiso de la región malar que se extiende hasta la mandíbula, región auricular y cuero cabelludo con lesiones eritematosas, atróficas depigmentación, y taponamiento folicular.

citoquímicos de orina, BUN, creatinina, proteinuria en orina de 24 horas y depuración de creatinina normales. Relacionado con épocas de actividad franca de la enfermedad, presentó disminución del C3 y C4. En cuanto a la inmunofluorescencia de piel sana expuesta, tuvo al inicio de la enfermedad una que reportó depósitos de IgM y C3 en la unión dermo-epidérmica y un control hace 2 meses que fue negativa.

Los resultados de los autoanticuerpos en esta paciente son:

ANAS:	positivos. 1:640 con patrón homogéneo
Anti-DNA nativo:	negativo
Anti-RNP:	31.3 (normal: < 20)
Anti-Sm:	22.3 (normal: < 20)
Anti-Ro:	42.3 (normal: < 20)
Anti-La:	20 (normal: < 20)
Antifosfolípidos:	negativo

HISTOLOGÍA

A la paciente se le han realizado múltiples biopsias, en las que se observan cambios consistentes con taponamiento folicular, folículos pilosos atróficos y disminuidos en número, y membrana basal con vacuolización y reforzamiento eosinofílico; además, zonas de edema en la dermis papilar (Figura 2).

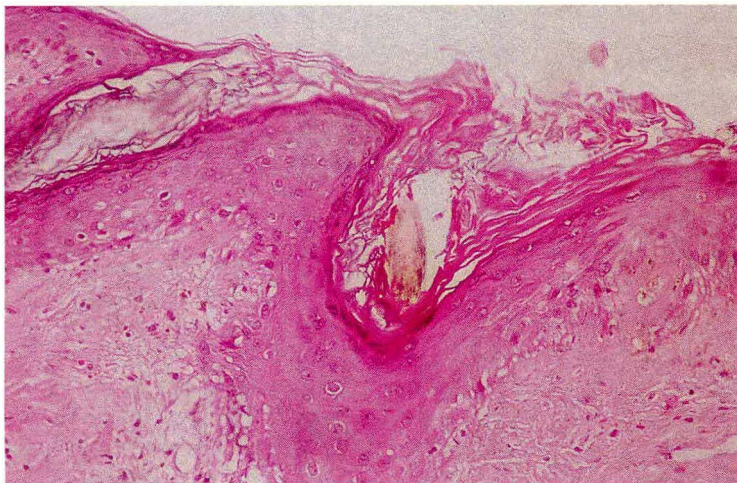


Figura 2. Se observa un epitelio atrófico con hiperqueratosis en el infundíbulo folicular, e infiltrado linfocítico en la unión dermoepidérmica que induce degeneración hidrópica de la membrana basal.

DISCUSIÓN

Haciendo un análisis del comportamiento de cada uno de los anticuerpos en esta paciente, y su asociación con el curso y manifestaciones clínicas de la enfermedad, tenemos:

ANAS: positivos 1:640 patrón homogéneo.

Estos autoanticuerpos son poco específicos de LES y aparecen en el 95% de los pacientes con esta enfermedad. Son considerados actualmente una prueba de tamizaje más que diagnóstica. Exhibe 6 patrones asociados con los antígenos con los cuales reaccionan los anticuerpos, siendo éstos el patrón homogéneo, periférico, moteado, nucleolar, centromérico y citoplasmático.^{2,3}

Anti-DNA nativo: negativo.

Se considera buen marcador de LES, se presenta en el 60-70% de los pacientes; su presencia está asociada con nefropatía lúpica y fluctúan con la actividad de la enfermedad. Poco comunes en LET.^{2,3}

Anti-Sm: 22.3 (normal: < 20).

Este anticuerpo es altamente específico de LES y se presenta en el 30% de los pacientes con esta enfermedad. Se sabe que cuando se encuentra asociado con Anti-RNP positivo es protector de nefropatía, como ocurre en nuestra paciente.^{2,3}

Anti-RNP: 31.3 (normal: < 20).

Se encuentra asociado generalmente con enfermedad mixta del tejido conectivo y sólo se presenta en el 45% de los pacientes con LES. Cuando un paciente tiene asociado un Anti-DNA nativo negativo, como nuestra paciente, el riesgo de enfermedad renal es bajo.³

Anti-Ro: 42.3 (normal: < 20).

Está asociado principalmente con síndrome de Sjogren, lupus subagudo y lupus neonatal. Es positivo en

el 25-40% de los pacientes con LES. Es un factor adicional que predispone a fotosensibilidad. Cuando se presenta con Anti-La positivo el riesgo de nefritis es bajo, y cuando se asocia con complemento bajo y Anti-Ro positivo las manifestaciones cutáneas son severas.^{3,4}

Anti-La: 20 (normal: < 20)

Se presenta sólo en el 10-15% de los pacientes con LES y siempre está asociado con Anti-Ro positivo.^{3,4}

Antifosfolípidos: negativo

Es positivo en el 30% de los pacientes con LES. Se asocia con manifestaciones clínicas características tales como trombosis, abortos a repetición, anemia hemolítica y trombocitopenia.^{3,5}

En conclusión, se presenta el caso de una mujer de 39 años con historia de un LET generalizado, que después de 9 años de compromiso puramente cutáneo, empieza a presentar manifestaciones de LES, y que probablemente por el comportamiento de los autoanticuerpos anteriormente mencionados, ha estado protegida de presentar daño renal.

SUMMARY

A case of a 39-year-old woman with discoid lupus erithematosus, who for 9 years did not have any other systemic manifestation is presented. After this period of time, she started to have clinical manifestations of systemic lupus erithematosus, such as arthritis, pleuritis, and thrombocytopenia. The significance of the autoantibodies in this patient was studied, and how it relates to the clinical manifestations.

Key words: discoid lupus erithematosus, systemic lupus erithematosus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sontheimer R.D. Lupus Erythematosus. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. *Dermatology in General Medicine*, 5ª. ed., New York, McGraw-Hill 1999:1993.
2. Callen JP. Collagen Vascular diseases. *Med Clin NA* 1998; 82:1217-1237.
3. Laman SD, Provost TT. Cutaneous manifestations of Lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 1994; 20:195-212.
4. Provost TT, Watson R, Simmons-O'Brien E. Significance of the anti-Ro (SS-A) antibody in evaluation of patients with cutaneous manifestations of a connective tissue disease. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35:147-169.
5. Panush R, Greer JM, Morshedean KK. What is Lupus?, What is not Lupus?. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19:223-234.