



UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA DE
MÉXICO

11237

106

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN

SECRETARÍA DE SALUD

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"FEDERICO GÓMEZ"

LUPUS DISCOIDE: INCIDENCIA Y COMPORTAMIENTO CLÍNICO EN PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO. EXPERIENCIA DE 10 AÑOS.

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD EN

PEDIATRÍA MÉDICA

P R E S E N T A:

DRA. MARÍA ISABEL LOMELÍ TORIZ

ASESOR: DR. CARLOS A. MENA CEDILLOS

MÉXICO, D.F.

FEBRERO



SUBDIRECCIÓN DE ENSEÑANZA

1998



296024

[Handwritten signature]

2001



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN

**LUPUS DISCOIDE: INCIDENCIA Y COMPORTAMIENTO CLÍNICO EN
PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO. EXPERIENCIA DE 10
AÑOS.**

PRESENTA

DRA. MARÍA ISABEL LOMELÍ TORIZ

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

PEDIATRÍA MÉDICA

ASESOR

DR. CARLOS A. MENA CEDILLOS

México, D.F. febrero 1998

CONTENIDO

ANTECEDENTES	1
CONTEXTO HISTÓRICO	1
DEFINICIÓN	2
INCIDENCIA	3
CLASIFICACIÓN	3
¿CUAL ES LA RELACIÓN ENTRE LED Y LES?	4
Factores pronósticos	7
PRESENTACIÓN CLÍNICA	7
DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO	9
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	12
EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO	14
TRATAMIENTO	15
PRONÓSTICO	18
JUSTIFICACIÓN	19
OBJETIVO	19
HIPÓTESIS	19
MÉTODO	19
Diseño	19
Variables	19
Procedimiento	20
Recursos	20
Población	21
RESULTADOS	22
DISCUSIÓN	28
CONCLUSIONES	31
BIBLIOGRAFÍA.	32

ANTECEDENTES.

La piel es el segundo órgano por frecuencia de afectación en el lupus (el primer lugar son las articulaciones). Aproximadamente el 20% de las personas con lupus eritematoso sistémico (LES) tienen lesiones en forma de moneda o anillo como síntoma inicial de la enfermedad. Además se ha estimado que 60-65% de las personas con LES pueden presentar lesiones en la piel en algún momento durante el curso de la enfermedad, sin embargo con el uso de esteroides orales (Prednisona), y medicamentos antipalúdicos (hidroxicloroquina) la presencia de estas lesiones son ahora menos frecuentes (1).

Las lesiones del LES pueden ser divididas en específicas al lupus y aquellas que pueden ocurrir en otras enfermedades (lesiones inespecíficas). Hay dos lesiones específicas asociadas con el lupus eritematoso: lesiones discoides [características del lupus eritematoso discoide (LED)] y lesiones en forma de moneda no descamativas [características del lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS)] (1).

CONTEXTO HISTÓRICO.

El término *lupus* es usado en la literatura médica desde hace cuando menos siete siglos; probablemente refiriéndose al tipo discoide o lesiones cutáneas similares a ulceraciones discoides hasta 1800 (2).

El LED fue reconocido originalmente como una enfermedad cutánea, y durante muchos años se desconoció la forma sistémica del trastorno, hasta hace un siglo cuando se hizo énfasis en incluir las manifestaciones viscerales y en algunas circunstancias el lupus fue identificado con involucro de estructuras internas no asociadas con lesiones cutáneas (2).

En 1851, Cazenave introdujo el nombre *lupus eritematoso* para diferenciar a los pacientes con una forma no tuberculosa de lupus de los pacientes con lupus vulgar. El término *lupus* (como designación del aspecto de algo que ha sido mordido por lobos) se

originó por el aspecto erosionado de las lesiones cutáneas destructivas observadas a veces en esta enfermedad. Kaposi en 1872, es considerado el primero en haber reconocido el componente sistémico del LE y haber diferenciado el lupus discoide como una "forma agregada" y describió las lesiones en alas de mariposa, fue el primero en establecer la relación entre estas dos enfermedades. A partir de entonces fue evidente que el trastorno sistémico generalizado no se propagaba desde la piel como se había pensado antes. También se entendió que la enfermedad cutánea parecía tener una escasa relación con la severidad o la extensión del proceso sistémico (2, 3).

En 1937 Harry Keil determinó que había grandes dificultades para establecer una clasificación individual de los casos, porque es imprecisa frecuentemente la correlación entre las manifestaciones internas y cutáneas (2).

En 1940, Maumenece reportó los cambios estructurales en el ojo en 4 casos de LES y un caso de LED (2).

En 1950 , Wilson y Jordan revisaron los casos de la literatura y encontraron que las lesiones discoides preceden a los cambios sistémicos en 26% de 96 casos y el tipo subagudo en 20% de 169 casos. La diseminación fue observada mas frecuentemente por la exposición al sol y otros tipos de radiaciones ultravioleta, rayos x, infecciones crónicas o tratamiento con oro. Shearn y Pirofsky reportaron que 6 de 34 casos de LES tuvieron una forma discoide de la enfermedad inicialmente por períodos de hasta 25 años antes de que ocurriera la diseminación (2).

DEFINICIÓN.

Discoide es un término morfológicamente descriptivo que significa "forma de moneda", las lesiones lúpicas en forma de moneda que comúnmente se observan en áreas de la piel expuestas a la luz han sido denominadas lupus eritematoso discoide (LED) (1, 4).

El LED se caracteriza por la presencia de lesiones discoides anulares descamativas en la piel sin involucro sistémico (4, 5).

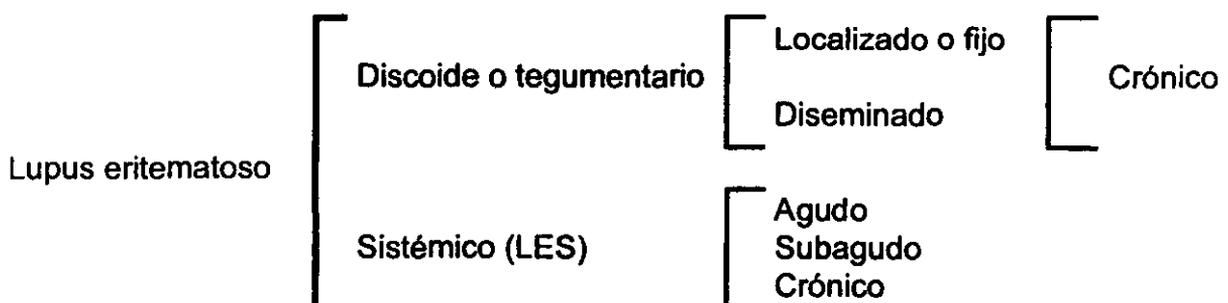
Este término se refiere únicamente a las lesiones de la piel y no debería emplearse para distinguir el lupus cutáneo del LES. El médico no puede determinar si las lesiones del lupus discoide ocurren en presencia o ausencia de características sistémicas sólo con examinar la forma de las lesiones. La diferencia puede realizarse únicamente con una historia clínica completa, examen físico e interpretación de los resultados de los exámenes sanguíneos realizados (1).

Al LED también se le conoce como crónico, fijo, lo cual es una redundancia, pues siempre es crónico, lo importante es que no hay lesiones viscerales, sólo cutáneas que pueden estar localizadas en la cara (fijo) o diseminadas a otras partes expuestas al sol (6).

INCIDENCIA.

El lupus discoide no es común en niños, con una incidencia menor del 2%. En adultos las mujeres son más afectadas que los hombres (relación 2-5:1). En niños, sin embargo no se ha encontrado este predominio, con una relación femenino-masculino del 0.6. Menos del 2% de los pacientes con lupus discoide desarrollan la enfermedad antes de los 10 años (4).

CLASIFICACIÓN.



¿CUAL ES LA RELACIÓN ENTRE LED Y LES?

Las observaciones clínicas y serológicas apoyan la hipótesis de que el LED y LES son polos clínicos opuestos de una enfermedad. Las lesiones discoides son el resultado de un proceso inflamatorio en la piel, en el cual los linfocitos del paciente (predominantemente células T) juegan el papel principal (evento inmunológico citotóxico), mientras que el LES es el resultado de un mecanismo mediado por anticuerpos [por ejemplo enfermedad por complejos inmunes y mediada por anticuerpos, citotoxicidad complemento-dependiente (anemia hemolítica coombs positivo y trombocitopenia)] (1, 5).

Entre estos dos polos de una enfermedad están los pacientes que tienen lesiones de LED y características sistémicas (5).

El lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) es un subgrupo de lupus eritematoso de severidad intermedia entre el LED y LES. Los síntomas sistémicos en el LECS tienden a ser moderados, e incluyen artralgias, fiebre y mialgias. Manifestaciones severas renales o en SNC raramente ocurren. Cuadro 1. (3, 7).

El LECS comprende 5-10% de todos los casos de lupus eritematoso y ocurre con mas frecuencia en mujeres blancas jóvenes o de mediana edad. Se ha relacionado altamente con HLA-B8 y DR3. La fotosensibilidad es común, ocurre en más del 90% de los pacientes. Otras manifestaciones cutáneas en el LECS son alopecia, úlceras en la mucosa oral, lívedo reticularis y telangiectasias periungueales (7).

Las lesiones del LECS pueden ocurrir en cara con distribución en alas de mariposa o pueden cubrir grandes áreas del cuerpo (1).

Cuadro 1. Comparación de las manifestaciones de enfermedad en pacientes con LECS y LED.

	LECS	LED
Características clínicas		
Escama gruesa y adherente	No	Sí
Escama delicada fácilmente separable	Sí	No
Alteraciones foliculares	No	Sí
Cicatrización atrófica	No	Sí
Telangiectasia	Sí	Sí
Discromía	Sí	Sí
Criterios de la ARA* para el LES >4	50%	10%
Histopatología		
Degeneración por licuefacción de la capa epidérmica de células basales	Sí	Sí
Engrosamiento de la membrana basal	No	Sí
Infiltrados perianexos	No	Sí
Infiltrados dérmicos profundos y subcutáneos	No	Sí
Inmunopatología:		
Inmunoglobulinas y complemento a nivel de la unión dermoepidérmica.		
Lesional	60%	90%
No lesional	25%	0%
Serología		
ANA sobre un sustrato humano	75%	5%
Anticuerpos anti-Ro/SSA	60%	3%
Anticuerpos antilinfocitos	30%	0%
Complejos inmunes circulantes	60%	5%
Inmunogenética		
HLA-B8	63%	34%
HLA-DR3	77%	

*Asociación Americana de Reumatología.

Las personas que únicamente tienen LED comúnmente no tienen autoanticuerpos en el suero (ANA, anti-DNA) y la gente con LES se caracteriza por la presencia de uno o más autoanticuerpos en la sangre (1).

En adultos, aproximadamente 15-20% de los pacientes con LES también poseen lesiones de LED. 5-10% de los pacientes con LED pueden desarrollar las características clínicas para satisfacer los criterios del Colegio Americano de Reumatología para el diagnóstico de LES; 25% de los pacientes con LED que posee anticuerpos anti-DNA del isotipo IgM con el tiempo parecen desarrollar una enfermedad más agresiva con características sistémicas (5).

Las lesiones del LED también ocurren en algunos pacientes con LECS con una frecuencia aproximada del 20% (5).

Estos datos indican que, el lupus es un proceso dinámico y con el tiempo, un pequeño porcentaje de éstos pacientes que sólo tienen lesiones discoides, pueden desarrollar enfermedad sistémica(1).

En adultos, la transición de LED a LES es infrecuente y se ha estimado alrededor del 6%. En niños se ha encontrado una incidencia más alta (4).

En una serie de 16 niños con LED 5 desarrollaron LES apreciándose los síntomas sistémicos a temprana edad (entre los 8 y los 20 años) (5).

La fotosensibilidad se define como la historia de inducción o exacerbación de lesiones discoides después de la exposición al sol. En adultos, la fotosensibilidad es común (60%), reportándose en niños únicamente en el 31%. La evidencia clínica y experimental demuestra que la luz ultravioleta (LUV) puede inducir activación en la gente con LES. La vía por la que la LUV ocasiona éstas activaciones sistémicas (o lleva al desarrollo de lesiones en la piel) no se conoce, sin embargo, esta evidencia sugiere que la LUV es capaz de liberar e incrementar el número de autoantígenos a que una persona reacciona (1)

Los pacientes con LES y lesiones cutáneas de LED han sido considerados por algunos autores como pertenecientes a un subgrupo diferente de LES. Este subgrupo parece mostrar una incidencia mas elevada de fenómeno de Raynaud y de vasculitis.

Es de relativa frecuencia la presencia de anticuerpos contra las proteínas ribonucleares (PRN) (3).

Factores pronósticos.

En adultos la progresión de LED a LES ocurre casi exclusivamente en pacientes con enfermedad discoide generalizada, pero en niños parece que la enfermedad localizada es de mucho más riesgo para desarrollar LES. Otros factores pronósticos potenciales son: serología positiva al momento del diagnóstico, fotosensibilidad e historia familiar de LED. En adultos la presencia de lesiones discoides son de buen pronóstico para el LES, con menor daño renal, sin embargo, en niños se ha observado un curso relativamente moderado a la fecha y han desarrollado daño visceral severo, incluyendo nefritis lúpica, enfermedad del SNC, carditis, pleuritis, vasculitis y muerte. Los niños con LED que progresan a LES parecen no estar protegidos contra la enfermedad severa (5).

La presencia de alopecia difusa, linfadenopatía generalizada, lesiones cutáneas por vasculitis, anemia inexplicable, leucopenia, una prueba positiva para anticuerpos antinucleares con un título significativo y la observación de depósitos inmunes a nivel de la unión dermoepidérmica de una piel clínicamente normal sugiere la posibilidad de un compromiso extracutáneo (3).

Los casos de transición que se inician como LED y terminan siendo sistémicos son poco frecuentes pero ocurren al igual que casos de asociación de lupus eritematoso con dermatomiositis y la esclerodermia (enfermedad mixta del tejido conectivo).(6)

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Clínicamente la enfermedad se presenta con placas formadas por la triada de eritema, escama y atrofia (6.8). Sin embargo, también son presentaciones comunes las

telangiectasias, cambios pigmentarios, atrofia epidérmica y taponamiento folicular (4, 5). Ilustraciones anexas.

Las placas están bien formadas y limitadas, pueden ser de unos cuantos milímetros o confluir para constituir lesiones que abarcan toda la mejilla o toda la cara. Sus límites son precisos, en ocasiones un poco más activos cuando en el centro se observa atrofia. La escama que las cubre es fina y adherente, se desprende con dificultad y al lograrlo se observa sobre su superficie ocultas unas prolongaciones córneas como "patitas" (signo de la "tachuela") que corresponde a pequeños orificios que quedan descubiertas por la escama (tapones córneos), este dato es común en el LED (6).

La atrofia va apareciendo lentamente en el centro de las placas y es la natural evolución de la enfermedad con o sin tratamiento, en tal caso la zona afectada se ve un poco deprimida, blanquecina, sin vello, con algunas telangiectasias. La pigmentación rodea a la placa y en ocasiones es el dato mas llamativo (5, 6).

Las lesiones eventualmente curan con cicatrización y despigmentación de la zona central (3):

En la piel cabelluda aparecen lesiones semejantes que dejan alopecia cicatrizal definitiva, en cambio no se afecta el estado general. Las lesiones son pruriginosas, el paciente siente en ocasiones sensación de hormigueo (parestesias) y su evolución es crónica. Se produce alopecia irreversible a consecuencia de la destrucción folicular (3, 6).

Las lesiones de las membranas mucosas se observan en alrededor de un 15% de los casos, y los sitios más comunes son la mucosa oral y la mucosa conjuntival. El aspecto blanco argéntico del borde bermellón de los labios es un hallazgo altamente característico del LE. Por lo tanto, es necesario examinar cuidadosamente los labios y la boca de los pacientes para detectar la formación de escamas color blanco argéntico y la presencia de ulceraciones. En las lesiones mucosas del LED de larga evolución pueden desarrollarse carcinomas de células escamosas (3).



University Erlangen
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131-85-2323

A nivel ocular se produce una papilitis y posteriormente una neuritis óptica, secundaria a la vasculitis. Se observan petequias perivasculares; edema bpalpebral; Ocasionalmente se encuentra edema peripapilar y exudados antes de morir (cuerpos citoides) (8).

Las lesiones en general se localizan por arriba del cuello (LED localizado). Cuando el compromiso cutáneo tiene lugar por arriba y por debajo del cuello se emplea el término *LE discoide generalizado*. Las lesiones discoides aisladas por debajo del cuello en ausencia de compromiso en cabeza o cuello son muy poco frecuentes (menos del 4%) (3).

La topografía de las lesiones es claramente en las partes expuestas de la piel a las radiaciones lumínicas: mejillas, dorso de la nariz (disposición en alas de mariposa), labios, regiones retroauriculares o en piel cabelluda, cuando es diseminado, afecta además la V del escote y las caras externas de brazos y antebrazos, raramente en tronco o extremidades inferiores. Las lesiones pueden ser simétricas o asimétricas y están constituidas por una o varias placas. En México, se añade a menudo una lesión más que es la hiperpigmentación, habitualmente periférica (6)

Dependiendo de las formas clínicas que corresponden a la disposición de las lesiones se denominan: congestivo superficial, cretáceo o verrugoso, sebáceo, túmido, tumoral, telangiectásico puntata y el profundo de Kaposi-Irgang (9).

DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO

El cuadro clínico es muy característico y orientador, pudiendo ser confirmado mediante un examen rutinario con microscopio óptico de un preparado de biopsia cutánea. El examen histopatológico y el inmunológico son los de mayor utilidad. Ya que los cambios dérmicos prominentes que caracterizan el lupus discoide están frecuentemente ausentes a menudo se requiere un alto índice de sospecha para hacer el diagnóstico microscópicamente (3, 6).

Los hallazgos histológicos más comunes en la biopsia del LED en niños son alteraciones vacuolares, un infiltrado dérmico linfocítico de moderado a severo, particularmente en un patrón perianexial y perivascular, y células endoteliales edematizadas. La vacuolización basal es una característica frecuente, moderada en todas las muestras. La hiperqueratosis, taponamiento folicular o atrofia epidérmica alternando con acantosis son moderadas o ausentes, sin embargo, los cambios de interfase tienen especial significancia diagnóstica en los niños con LED y se deben buscar cuidadosamente especialmente si otros cambios epidérmicos están ausentes(9).

La inflamación dérmica es moderada o severa y localizada con una distribución perianexial y perivascular, como se mencionó anteriormente. El intersticio está también frecuentemente infiltrado por linfocitos y ocasionalmente histiocitos y células plasmáticas. El edema papilar, la inflamación de células endoteliales y extravasación eritrocitaria se encuentran muy frecuentemente pero algunas veces es moderado. El depósito dérmico de glicosaminoglicanos es mínimo en todos los casos (9).

Estas características histológicas aparentemente reflejan la morfología y maduración de la lesión biopsiada. El infiltrado dérmico denso sugiere un estadio inflamatorio temprano, activo. En adultos los estudios histoquímicos demuestran aproximadamente igual número de células T supresoras que cooperadoras, en los niños las células infiltrantes son linfocitos T CD3, con linfocitos B, CD14 esparcidos. La mayoría de las células CD3 son inducidas de las CD4 cooperadoras con raros linfocitos CD8 supresores citotóxicos. Los linfocitos CD7 y CD5 sugieren un infiltrado reactivo por células T (9).

Un hallazgo histológico altamente específico es la atrofia pilosebácea (10).

Los cambios histológicos mas significativos para el diagnóstico de LED incluyen el adelgazamiento de la membrana basal, cuerpos coloides, atrofia pilosebácea e infiltrado perianexial (10).

Se detectan inmunoreactantes en 80% de las muestras examinadas mostrando finos depósitos granulares de IgG, IgM, IgA y C3 a lo largo de la membrana basal epidérmica y folicular con cuerpos citoides dispersos (9).

Los depósitos de anticuerpos se localizan en la unión dermoepidérmica únicamente a nivel de las lesiones, nunca en la piel sana (6, 11).

El antígeno Ro/SSA es una proteína de 60kd que une un limitado grupo de RNAs. Se ha reportado que el anti-Ro/SSA sérico puede unir una proteína de 52kd no homóloga que se ha referido como 52-kd Ro/SSA. Esta relación física de 60kd Ro/SSA y RNAs Ro/SSA no ha sido bien establecida definitivamente, pero es claro que muchos pacientes que tienen anti 60kd Ro/SSA también tienen anticuerpos a la proteína 52 kd. La relativa importancia clínica de la presencia de títulos de anticuerpos a 60 y 52 kd Ro/SSA en el lupus cutáneo no ha sido bien establecida. (10).

La presencia de anticuerpos anti-Ro/SSA es frecuentemente empleada por los clínicos como evidencia para el diagnóstico de LECS (10).

Los pacientes con LECS o LED son distinguibles por su respuesta al autoanticuerpo Ro/SSA. Los anticuerpos Ro/SSA son comunes en el LED, sin embargo, la respuesta al anti-Ro/SSA es cuantitativamente diferente en el LED y LECS. Los pacientes con LECS típicamente tienen títulos altos de anticuerpos precipitantes a Ro/SSA, y frecuentemente tienen anticuerpos a La/SSB. Los pacientes con LED y anti-Ro/SSA típicamente tienen títulos bajos de anticuerpos, no tienen líneas precipitantes y no tienen anticuerpos a La/SSB. Sin embargo los exámenes de anti-Ro/SSA pueden ser usados como apoyo diagnóstico para ayudar al médico en la difícil tarea de distinguir LECS y LED (10).

Se ha notado una importante asociación de anti-Ro/SSA con la fotosensibilidad, la cual es notable solo en el LECS ya que por los bajos títulos en el LED no confiere incremento en el riesgo de fotosensibilidad (10).

En los pacientes con LED sin síntomas extracutáneos se ha descrito como infrecuente que tengan autoanticuerpos circulantes. Estudios han demostrado que los pacientes con LED en quienes la enfermedad está clínicamente limitada a piel y aquellos con LES la tendencia es a tener niveles anormales de anticuerpos circulantes. Esto proporciona una base a la hipótesis de que el LED y LES tienen una patogénesis en común (10).

Se ha encontrado una estrecha relación entre la necrosis epidérmica y los anticuerpos anti-Ro en casi todos los pacientes con intenso daño epidérmico (9).

Estos hallazgos sustentan la ya propuesta implicación patogénica de los anticuerpos en el daño epidérmico del LECS (9).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Se debe diferenciar el LED de otras formas de lupus, en particular LES, LECS y lupus eritematoso neonatal (1).

Las lesiones del LECS son no descamativas, eritematosas, en forma de moneda, muy fotosensibles y en 50% de los casos se encuentran características de LES. Estas lesiones no producen descamación definitiva, pero pueden tener mayor significancia cosmética (1).

El lupus eritematoso neonatal, puede ser diferenciado del LED por su inicio neonatal y la enfermedad del tejido conectivo activa o latente en la madre. Las lesiones del LECS pueden también presentarse como características del síndrome de lupus neonatal. Estos niños nacen de madres con anticuerpos anti-Ro/SSA, pueden desarrollar un rash lúpico transitorio que desaparece con el tiempo a los 6 meses de edad. En el momento actual, las evidencias sugieren que el anticuerpo anti-Ro/SSA pasa vía placentaria al feto y juega el papel principal en la causa de la enfermedad lúpica en la piel. Las lesiones del LE neonatal son generalmente típicas del LECS sin el

taponamiento folicular, telangiectasias o la descamación asociada a las lesiones de LED(1, 4).

Las enfermedades caracterizadas por infiltrado linfocítico dérmico pueden ser referidas como las "seis L's": lepra (enfermedad de Hansen), lúes (sífilis), lupus (eritematoso, pernio y vulgar), infiltración linfocítica de Jessner, linfocitoma cutis (pseudolinfoma), y linfoma. Las pruebas específicas serológicas e inmunes pueden ayudar a distinguir estas condiciones (12).

Otros padecimientos con los que debemos realizar diagnóstico diferencial son:

*Erupción lumínica polimorfa crónica. La forma con placas de esta enfermedad puede semejar estrechamente a las lesiones tempranas de LED. Estas lesiones se observan en el rostro o en zonas expuestas del cuerpo y aparecen al final de la primavera o al comienzo del verano después de la exposición a la luz solar. La ausencia de hiperqueratosis, taponamiento folicular y discromía ayuda a diferenciarlas del LED. Las lesiones no provocan atrofia ni cicatrización (3).

*Tiña facial. La presencia de borde eritematoso activo sobreelevado con zonas de curación central pueden causar confusión. La ausencia de telangiectasias, atrofia central, dilatación y taponamiento foliculares y alteraciones de la pigmentación cutánea permiten descartar con certeza la posibilidad de un LED (3).

*Liquen plano: Cuando las lesiones de liquen plano afectan a las mucosas, los labios y las manos pueden no mostrar la forma y el color característicos de las lesiones observadas en cualquier otra parte. Las lesiones de las palmas o de las superficies dorsales de las manos pueden ser difíciles de diagnosticar a menos que se acompañen de lesiones más típicas a nivel de las superficies flexoras de la muñeca. Dado que la característica histopatológica de degeneración hidrópica también se observa en biopsias de lesiones de liquen plano puede ser difícil diferenciar histológicamente el lupus del liquen plano. El diagnóstico correcto usualmente depende de la identificación de las lesiones típicas del liquen plano en otros sitios del cuerpo (3).

*Sarcoidosis. Puede manifestarse con lesiones eritematosas sobreelevadas con bordes activos en la cara, el oído externo, el cuero cabelludo, los brazos y la parte superior del tronco con una distribución similar a la del LED. El examen histopatológico de las lesiones permitirá establecer rápido el diagnóstico correcto (3).

*Epitelioma basocelular. Puede simular una lesión aislada de LED. Se observa un borde activo sobreelevado con telangiectasia y una zona de atrofia central similar a la observada en el LED. No se observa dilatación folicular con taponamiento ni las características alteraciones pigmentarias presentes en el LED. El examen de la biopsia cutánea es el diagnóstico (3).

*Alopecia cicatrizal focal. Las enfermedades que provocan alopecia cicatrizal focal pueden semejarse de manera estrecha a las lesiones antiguas inactivas del LED. El liquen plano, la esclerodermia localizada, la sarcoidosis y los traumatismos pueden provocar esas alteraciones (3).

EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO.

En la evaluación inicial del paciente con sospecha de LED se debe realizar biopsia de piel para un examen histológico, especialmente antes del tratamiento sistémico. El borde eritematoso de una placa activa es la mejor muestra para el diagnóstico (4).

Se debe realizar una evaluación efectiva para descartar LES al inicio y periódicamente dependiendo del curso clínico del paciente. En ausencia de síntomas clínicos específicos el monitoreo de rutina incluye biometría hemática, velocidad de sedimentación globular, anticuerpos antinucleares, examen general de orina una vez por año (4).

El involucro visceral se descarta mediante la realización de biometría hemática, examen general de orina, electrolitos séricos, anticuerpos antinucleares, anticuerpos a Ro, la nRNP y ANA nativo (4).

Los pacientes con LES y lesiones discoides sin características sistémicas son inicialmente evaluados con determinación de ANA, usando sustratos humanos. Si los resultados son positivos o si se emplearon sustratos no humanos en la determinación de anticuerpos proteicos antinucleares se debe buscar anti-DNA nativo de doble cadena (los títulos de anticuerpos antinucleares pueden ser negativos o insignificantes en estos pacientes cuando se emplean sustratos no humanos para determinación de anticuerpos antinucleares). Si estas pruebas iniciales son negativas no se deben repetir a menos que se observe cambio clínico en el paciente (5).

La presencia de anemia inexplicable, leucopenia significativa (en particular linfopenia de menos de 1,000 células/mm³) determinación repetidamente positiva para anticuerpos antinucleares con títulos elevados, hipergammaglobulinemia de moderada a marcada y depósitos inmunes a lo largo de la unión dermoepidérmica de la piel clínicamente normal (es decir, una prueba de banda positiva para el lupus) debe orientar al médico hacia el diagnóstico de un proceso extracutáneo (3).

TRATAMIENTO

El tratamiento de los padecimientos de la piel en el lupus eritematoso involucra el uso de numerosas drogas, así como uso de protectores solares (1).

El tratamiento es individualizado y dictado por la actividad de la enfermedad con el propósito de prevenir la descamación (4).

La protección del sol puede prevenir el desarrollo de lesiones en la piel. La gente con lupus debe reducir los períodos de exposición al sol especialmente entre las 10 am y 3 pm cuando es mas intenso. Se recomiendan los bloqueadores solares de alta protección (FPS 15), de los cuales actualmente el ingrediente activo mas usado es el dióxido de titanio, en contraste con los que antiguamente se empleaban con PABA (1, 4).

Los esteroides constituyen la terapia de primera línea en el LED. Un esteroide aplicado 2 veces al día, con o sin oclusión es frecuentemente suficiente para mantener el control. La inyección intralesional de triamcinolona (5 mg/ml) en la piel cabelluda y tronco, y 3 mg/ml en la cara se han empleado con éxito (4).

Sin embargo los esteroides se deben usar con precaución ya que por sí mismos causan atrofia, hipopigmentación y telangiectasias (4).

Los parches oclusivos incrementan significativamente la absorción y eficacia de los corticosteroides tópicos. En un estudio realizado por Maggio y Cols, la aplicación de compresión nasal con 2 mg de pomada de fluocinonide al 0.05% todas las noches durante el sueño, resultó en una disminución del eritema y sensibilidad en 3 semanas. Durante los siguientes 3 meses se aplicó compresión 2 veces a la semana sin alteraciones de la terapia oral durante el tratamiento, con adecuados resultados (13).

La Hidroxicloroquina constituye la segunda línea de tratamiento; las indicaciones para el uso de antipalúdicos son el desfiguro progresivo que no responde a los esteroides tópicos y la presencia de enfermedad extensa. La dosis es de 4-6 mg/Kg/día; los efectos secundarios incluyen náuseas, mareos, cefaleas, erupciones medicamentosas liquenoides, pigmentación del paladar, uñas y piel de los miembros inferiores, blanqueamiento del cabello, neuropatías, atrofia neuromuscular, retinopatía, ceguera, depresión respiratoria irreversible y la muerte, por lo que el monitoreo durante la administración incluye biometría hemática, electrolitos séricos y pruebas de funcionamiento renal cada 2 meses, así como examen oftalmológico antes del inicio del tratamiento y posterior a esto cada 4 meses (3, 4).

La Prednisona a dosis de 1 mg/Kg/día por un período de 2 semanas puede ser usado en conjunción con los antipalúdicos para un rápido control de la enfermedad, siendo también ésta una opción en los pacientes que no ingieren antipalúdicos (4).

En adultos se ha encontrado una adecuada respuesta a la Talidomida, a dosis de 100-400 mg/día en el 80-100% de los pacientes, con una respuesta inicial al tratamiento en 2 - 4 semanas. El mecanismo de acción aún es desconocido, sin

embargo por sus propiedades antiinflamatorias se ha relacionado a una inmunosupresión, estabilización de las membranas lisosomales de los leucocitos, inhibición de la proliferación de linfocitos, altera la quimiotaxis de los neutrófilos; también se ha reportado disminución del factor de necrosis tumoral, un decremento en la relación de linfocitos CD4 a CD8 en personas sanas. Sus principales efectos secundarios incluyen somnolencia, náusea, constipación, cefalea y rash, siendo el mas serio la teratogenicidad (14).

En pacientes tratados con Difenihidantoína sódica 100 mg 3 veces al día, durante un tiempo medio de tratamiento de 4 - 5 meses, mostraron una excelente respuesta en un 90%, con una tasa de recaída del 15.7%, en un período de seguimiento de 6 - 12 meses. En estos pacientes se observó disminución de la hiperqueratosis, aplanamiento de las áreas infiltradas y finalmente resolución de los cambios congestivos y reparación de las lesiones atróficas. El mecanismo de acción en la involución y curación de las lesiones del LED con el uso de Fenitoína es desconocido. Los efectos secundarios fueron mínimos y reversibles en todos los casos, únicamente 8.3% de los pacientes discontinuaron el tratamiento por intolerancia al medicamento (15).

En un subgrupo de pacientes con enfermedad refractaria se requiere terapia mas agresiva, incluyendo los inmunosupresores que se emplearon en el pasado como la Azatioprina (14).

Un paciente adulto multitratado mostró adecuada respuesta al Metotrexate 15 mg semanales con una notable disminución del infiltrado y eritema en un periodo de 2 meses. Este medicamento actúa como un inhibidor competitivo de la dihidrofolato reductasa, la cual por reducción y conversión de dihidrofolato a tetrahidrofolato, interfiere con el timidilato y nucleótidos de purina necesarios para la síntesis de DNA y RNA. El Metotrexate tiene efectos antiinflamatorios y antiproliferativos. También tiene efectos inmunosupresores secundarios a la inhibición en la síntesis de DNA por competencia inmunológica con las células. Ha mostrado suprimir la respuesta primaria y secundaria de anticuerpos, aunque no tiene efecto en la inmunidad mediada por células. Puede ser que este efecto inmunosupresor es el que sea benéfico para estos

pacientes. Sin embargo ya que se trata de una droga citotóxica posee serios efectos secundarios, por lo que se debe monitorear adecuadamente. No se recomienda esta terapia para LED menor pero puede emplearse en casos resistentes donde múltiples terapias han fallado (16).

El desarrollo emocional de estos niños con una enfermedad progresiva y desfigurante puede llevar a una pobre imagen corporal y trastornos psiquiátricos, por lo que pueden requerir ayuda de un psicólogo (4).

PRONÓSTICO.

El LED en los niños tiene un curso crónico similar al de los adultos, por lo tanto deben ser cuidadosamente monitoreados por el posible desarrollo de lupus sistémico (4).

Es un problema estético por la atrofia definitiva que puede dejar cuando no se atiende a tiempo (6).

Las complicaciones potencialmente fatales como glomerulonefritis proliferativa difusa, son infrecuentes en estos pacientes, y en general la sobrevida es mayor cuando se les compara con los pacientes con LES sin lesiones de LED (3).

JUSTIFICACIÓN.

Ya que la mayoría de la información disponible acerca de este tema procede de literatura extranjera, el presente estudio pretende conocer las manifestaciones tanto cutáneas como sistémicas asociadas con el LED, los patrones de estudio y paraclínicos para establecer un protocolo de estudio de estos pacientes cuando se presenten por primera vez en el servicio de Dermatología.

OBJETIVO.

Conocer el comportamiento clínico del LED, manifestaciones cutáneas, manifestaciones sistémicas asociadas, patrón inmunológico e hitopatológico y respuesta al tratamiento, mediante el análisis de los pacientes con dicha enfermedad en el Hospital Infantil de México.

HIPÓTESIS.

La presentación clínica y evolución del LED tiene características propias en la población de estudio.

MÉTODO.

Diseño

Se realizará un estudio retrospectivo, observacional, no comparativo, abierto .

Variables.

Las variables que emplearemos en el presente trabajo serán las siguientes:

- Sexo.

- Edad de inicio de la enfermedad.
- Edad a la que acudió el paciente por primera vez a la consulta de Dermatología.
- Morfología de las lesiones.
- Topografía de las mismas.
- Tratamiento empleado y respuesta al mismo.
- Evolución.
- Antecedentes heredofamiliares.
- Fotosensibilidad.
- Estudios de laboratorio e histopatología.

Otras variables a definir y que serán tomadas en cuenta son las siguientes:

- Lupus eritematoso discoide: lesiones lúpicas en forma de moneda que comúnmente se observan en áreas de la piel expuestas a la luz sin involucro sistémico.
- Lupus eritematoso cutáneo subagudo: subgrupo de lupus eritematoso de severidad intermedia entre LED y LES, con lesiones morfológicamente no descamativas, papuloescamosas o anulares que aparecen con una característica fotodistribución y moderado involucro sistémico.
- Lupus eritematoso sistémico: enfermedad crónica del tejido conectivo que afecta a numerosos órganos y sistemas, ocasionando nefritis, enfermedad del SNC, carditis, pleuritis, vasculitis e incluso la muerte principalmente por daño renal.

Procedimiento.

Se revisarán los expedientes clínicos de los pacientes con LED en los últimos 10 años (1988-1997) en el archivo del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

Los datos obtenidos serán plasmados en la hoja de recolección de datos que se muestra en el anexo y que incluye todas las variables mencionadas anteriormente.

Recursos.

Recursos humanos.

- Asesor de tesis.
Dr. Carlos Alfredo Mena Cedillos.
Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Infantil de México.
- Tesista.
Dra. María Isabel Lomelí Toriz.
R3 Pediatría Médica Hospital Infantil de México
- Personal de la Institución.
Personal que labora en el Archivo Clínico, Biblioteca y Departamento de Cómputo.
- Personal de la Imprenta.

Recursos materiales.

- Expedientes clínicos.
- Acervos bibliográficos y documentos.
- Equipo y material de computación.
- Fotocopiado y papelería.
- Material de impresión y encuadernación.

Recursos financieros.

- Los gastos que se originen de la realización del presente estudio, serán cubiertos al 100% por el tesista.

Población.

Se incluirá a todos los pacientes con el diagnóstico de LED realizado en el Hospital Infantil de México que se hayan presentado en los últimos 10 años (1988-1997), el cual se haya realizado por un Dermatólogo Pediatra de la misma institución.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Caso # _____

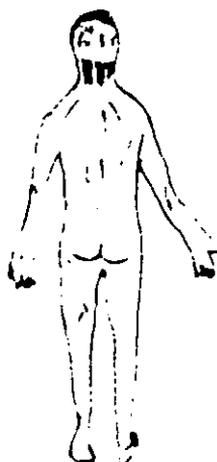
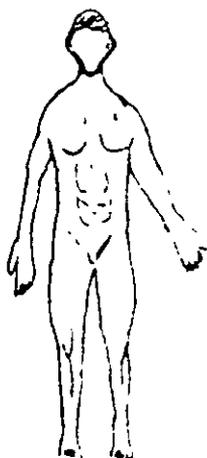
Edad _____

Sexo: Masculino () Femenino ()

Edad de inicio _____

Morfología de las lesiones _____

Topografía:



Tratamiento empleado _____

Evolución _____

Antecedentes heredofamiliares SI () NO ()

Fotosensibilidad SI () NO ()

Estudios de laboratorio e histopatología _____

RESULTADOS.

Se revisaron los expedientes de 10 pacientes, encontrándose los siguientes resultados:

- La edad a la que acudieron por primera vez al servicio de Dermatología se encuentra entre los 6 y los 15 años, con una frecuencia como se puede observar en el cuadro siguiente:

Cuadro 2 Edad a la que acudieron por primera vez los pacientes con LED al servicio de Dermatología.

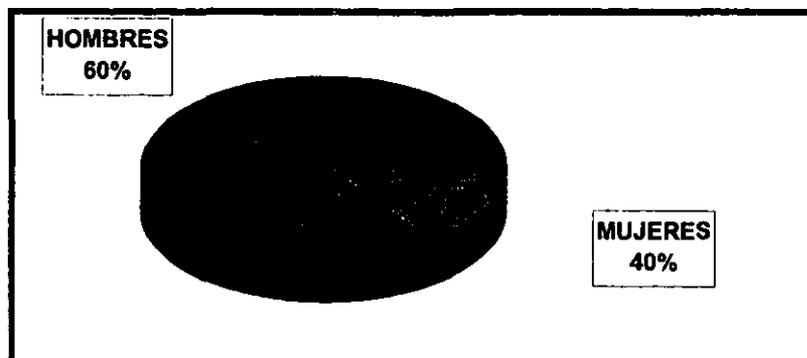
Edad en años	Número de pacientes
6	1
9	1
10	2
11	1
12	3
13	1
15	1

- La edad de inicio fue de los 3 a los 13 años con la siguiente distribución (Cuadro 3).

Cuadro 3. Edad de inicio del LED en los pacientes del Hospital Infantil de México

Edad de inicio en años	Número de pacientes
3	1
9	1
10	3
11	3
13	2

- En cuanto al sexo se encontró un predominio del masculino, con una relación 1.5:1 (60% masculino, 40% femenino), como se muestra en la gráfica siguiente.



Gráfica 1 Distribución de los pacientes con LED en cuanto a sexo.

- La morfología típica de las lesiones descrita en la literatura de eritema, escama y atrofia estuvo presente en 7 casos (70%), en otro caso se manifestó como pápulas, pústulas, manchas hiperocrómicas de aspecto grasoso, en otro con eritema, pápulas, costras melicéricas y escama, el último caso se encontraba impetiginizado en la primera consulta, presentándose como pápulas, costras hemáticas, eritema peripapular y cicatrices atróficas, posterior al manejo con Clioquinol (Vioformo) se presentó la morfología típica y fotosensibilidad.

Ningún paciente ha presentado alteraciones en mucosas ni a nivel oftalmológico durante la evolución de la enfermedad.

- En lo que respecta a la topografía, en todos los pacientes se encontraba afectado más de un sitio, siendo éstos en orden de frecuencia como se menciona en el cuadro 4.

En ninguno de los pacientes se encontró compromiso sistémico al momento del diagnóstico.

Cuadro 4. Topografía de las lesiones del LED en los niños vistos en la consulta externa de Dermatología del Hospital Infantil de México.

Sitio afectado	Número de casos
Mejillas	9
Frente	4
Orejas	4
Nariz	3
Mentón	2
Región peribucal	1
Cuello	1
Párpados	1
Cara anterior de brazo	1

- Por lo que corresponde al tratamiento, en todos los casos se inició con protector solar, a lo que 4 pacientes presentaron una adecuada evolución en un período de 3 - 7 meses en promedio, con disminución importante de la fotosensibilidad y posterior desaparición de las lesiones, sin embargo en los restantes fue necesario emplear éstos en combinación con uno o mas medicamentos por vía sistémica, principalmente Cloroquina y Talidomida (Cuadro 5).

En todos los pacientes que se usó Cloroquina se realizó valoración oftalmológica durante el tratamiento sin encontrarse efectos secundarios a este nivel en ninguno de ellos.

Cuadro 5. Tratamiento empleado en los pacientes con LED y número de pacientes en los que se usó.

Tratamiento empleado	Número de pacientes
Protector solar (PS) únicamente	4
PS + Cloroquina	3
PS + Talidomida	1
PS + Cloroquina + Talidomida	1
PS + Cloroquina + Talidomida + Crioterapia+ D-Penicilamina	1

- En 7 casos (70%) se negaron antecedentes heredofamiliares de LED, en 2 (20%) no fueron interrogados al realizar la Historia Clínica y únicamente fue positivo en 1 caso (10%).
- La fotosensibilidad se encontró presente en 9 casos (90%).
- La evolución fue satisfactoria en la mayoría de los casos (60%), con mejoría clínica de las lesiones. En un caso (el de inicio a los 3 años) 2 meses después del diagnóstico presentó hoyuelos en la región peribucal, realizándose el diagnóstico de lupus profundo, proporcionándose por parte de Dermatología tratamiento con protector solar y Talidomida, requiriendo lipoinyección en 2 ocasiones para el manejo de las secuelas 2 años después.

Otro caso actualmente se encuentra con el diagnóstico de Síndrome de Schwartzmann por la asociación de LED, esclerodermia e insuficiencia pancreática exócrina, el paciente recibió además del tratamiento ofrecido por el servicio de Dermatología con protector solar y Talidomida, posteriormente agregándose Cloroquina y finalmente por el diagnóstico agregado de esclerodermia morfea, crioterapia, y D-Penicilamina indicado por la Clínica de Enfermedades por Deterioro Inmunológico (CEDI) de nuestro Hospital, en 1994 se fue al IMSS desconociéndose su evolución posterior y estado en el momento actual.

Otro paciente 1 mes posterior al diagnóstico de LED presentó artritis, leucopenia, hematuria e hipocomplementemia, realizándose el diagnóstico de LES, 1 año después de esto se encontró daño renal con una glomerulonefritis proliferativa mesangial (nefritis lúpica clase II), este paciente fue el único que presentó antecedentes heredofamiliares positivos. Actualmente se encuentra manejado con protector solar y Cloroquina por parte de Dermatología más Prednisona y Azatioprina por parte del CEDI, en su examen general de orina continúa con hematuria; la piel ya no presenta alteraciones.

Dos pacientes ya no regresaron a control por lo que se desconoce su estado en el momento actual, uno de ellos había presentado evolución tórpida con exacerbaciones a la exposición al sol y sin mejoría a pesar del manejo con protector solar, Talidomida y Cloroquina. El otro había presentado mejoría al manejo con protector solar y Cloroquina 4 mg/Kg/día.

- La biopsia de piel fue compatible con el diagnóstico de LED en 4 casos (40%), en 3 (30%) no se realizó biopsia (el diagnóstico fue clínico); 1 no fue concluyente, sin embargo por clínica se realizó el diagnóstico, otro reportó prúrigo actínico, pero clínicamente las lesiones corresponden a LED, además de la aparición posterior de esclerodermia morfea (diagnóstico clínico) e insuficiencia pancreática exócrina, no se ha descartado el LED, actualmente como se mencionó anteriormente se encuentra como Síndrome de Schwartzmann. Otro caso reportó queratosis actínica, pero debido a la presencia de infiltrado linfocítico alrededor del plexo vascular superficial se considera compatible con LED.

La inmunofluorescencia en piel fue positiva en un caso: el paciente que presentó LES, con IgM 2+, C3+, C1q 2+ granular fino en paredes de vasos y unión dermoepidérmica; IgG, C4 y fibrinógeno negativos, IgA no valorable. En el paciente con Síndrome de Schwartzmann, la biopsia de piel fue negativa a inmunoreactantes. En el resto de los pacientes no se realizó el estudio.

- En lo que respecta a la serología las células LE fueron negativas en 6 casos (60%) y positivas en 1 caso (10%) que corresponde a la paciente que se mencionó con

adecuada evolución al protector solar + Cloroquina, que no regresó a control, llamando la atención que esta paciente también presentó anti-DNA elevado, hipocomplementemia, biometría hemática con leucopenia (5 800 leucocitos) y una biopsia de piel compatible con LED.

ANA negativo en un caso (10%) y positivo en 3 (30%) (moteado fino): la paciente que posteriormente presentó lupus profundo; el que tiene el diagnóstico de Síndrome de Schwartzmann y el paciente que evolucionó a LES.

Anti-DNA se realizó en 5 pacientes (50%), de los cuales 3 (30% del total) fueron negativos y 2 positivos (20%), en la paciente ya comentada anteriormente y en el paciente que presentó LES.

Se reportó hipocomplementemia en 3 pacientes (30%) el paciente con LES. la paciente ya mencionada, el que presentaba lesiones impetiginizadas y la biopsia fue compatible con LED; el complemento se encontró elevado en 2 casos, principalmente C3: en la paciente con lupus profundo y el paciente con el diagnóstico con Síndrome de Schwartzmann. (Cuadro 6).

Cuadro 6 Resultado de las pruebas inmunológicas en los pacientes con LED.

Pruebas inmunológicas	Positivo	Negativo
Células LE	1	6
ANA	3	1
Anti-DNA	2	3
Hipocomplementemia	4	-

DISCUSIÓN.

El propósito del presente estudio fue comparar la incidencia y comportamiento clínico del LED en niños mexicanos, con lo observado en la literatura extranjera. El LED es una enfermedad poco común en niños. No se cuenta con el dato exacto, sin embargo tomando las estadísticas de los últimos 5 años se considera que aproximadamente se dieron 20,000 consultas de primera vez en el servicio de Dermatología durante los últimos 10 años, encontrándose únicamente 10 casos de LED (incidencia de 0.0005). La edad de inicio antes de los 10 años fue del 20% y el 60% se presentaron entre 10 y 11 años, en la literatura, los estudios realizados por George y Buckley coinciden con una edad de inicio antes de los 10 años en el 2% de los pacientes constando sus estudios de 8 y 6 pacientes respectivamente.

En cuanto al sexo, se reporta una relación femenino-masculino de 0.6. En nuestra serie de pacientes se encontró una relación de 0.67, coincidiendo con lo reportado en dichos textos.

La morfología típica de las lesiones que se reporta en la literatura con la triada de eritema, escama y atrofia en placas se encontró en el 70% de los casos. Sin embargo, George y Hood en su estudio de 6 pacientes comentan que otras presentaciones menos comunes son pápulas, telangiectasias, cambios pigmentarios, atrofia epidérmica y taponamiento folicular y en el 30% restante de nuestros pacientes se encontraron pápulas en todos, hiperchromía en un caso (10%) y cicatrices atróficas en otro caso (10%), presentándose en el 100% de los casos eritema, las telangiectasias no estuvieron presentes en ninguno de nuestros pacientes.

En lo que corresponde a la topografía, el 90% de los pacientes presentó una enfermedad localizada y únicamente en un paciente (10%) se encontraron lesiones en la cara anterior del brazo, ninguno de los pacientes presentó lesiones por debajo del cuello sin involucro de la cabeza, lo cual, corresponde en cierto modo con el 68% de la enfermedad localizada, reportada por George y Tunnessen, siendo la localización más frecuente en las mejillas, con distribución en alas de mariposa en el 50% de estos casos.

Los esteroides constituyen el tratamiento de primera línea para varios autores, sin embargo en el servicio de Dermatología del Hospital Infantil de México, el manejo de estos pacientes se inicia con protector solar a lo que el 40% de los casos presentó adecuada evolución con disminución del eritema y fotosensibilidad en un periodo de 3 a 7 meses y posterior desaparición de las lesiones. En los pacientes con mala respuesta a este manejo, lo cual, se valoró fundamentalmente por la persistencia de la fotosensibilidad y la aparición de nuevas lesiones, fue necesario el uso de terapia sistémica iniciándose esta con Cloroquina en el 50% de los casos, Talidomida en el 10% y si persistía sin adecuada respuesta, la asociación de ambas. Los esteroides únicamente se emplearon en un caso (10%), sin embargo no fueron manejados por el Servicio de Dermatología, sino por el CEDI por haber presentado LES con glomerulonefritis.

Los antecedentes heredofamiliares no se comentan con mucha frecuencia, en una serie de 16 pacientes fueron positivas en 4 de ellos (37.5%), al igual que 3 en una serie de 8 (37.5%), en este estudio se encontraron únicamente en un caso (10%), el cual posteriormente evolucionó en LES.

Se menciona una incidencia de exacerbación de las lesiones a la exposición al sol en los adultos de 60% y 31% en los niños, sin embargo en nuestros pacientes la fotosensibilidad se encontró presente en el 90% de los casos, por lo que, como se mencionó antes, este fue uno de los principales criterios para evaluar la evolución, la única paciente en la que fue negativa, posteriormente presentó lupus profundo.

En cuanto a la evolución a LES, son muy pocos los casos que la presentan, manejándose diferentes porcentajes por los diversos autores, variando incluso en el mismo autor, así Provost refiere una frecuencia de 5-10% en un reporte y 15-20% en otro, George y Tunnessen 31% y en su libro Fitzpatrick un 15-25%, en nuestros pacientes este curso se observó en el 10% presentando daño renal con una nefritis lúpica clase II, a un año de su diagnóstico, correspondiendo al único paciente con LED generalizado, el que presentó antecedentes heredofamiliares positivos y como se verá posteriormente, el único que presentó inmunofluorescencia positiva en piel. Otro caso (10%) evolucionó hacia una enfermedad mixta de tejido conectivo (Síndrome de

Schwartzmann) con LED, esclerodermia morfea e insuficiencia pancreática exócrina, desconociéndose su evolución posterior, ya que continúa su seguimiento en el IMSS.

George realizó un estudio para comparar la histopatología e inmunofluorescencia en las biopsias de piel de 9 niños comparándolas con las de los adultos, encontrando que únicamente 3 de estos presentan los cambios observados en los adultos y en 6 estos fueron moderados o ausentes, todos mostraron algún grado de alteración vacuolar de la membrana basal de moderada a severa, infiltrado linfocítico con una distribución perianexial y perivascular, inmunofluorescencia fuertemente positiva en 1, levemente positiva para IgM o IgG en 3 casos y negativa en uno. Bielsa en otro estudio comenta que el diagnóstico de LED se puede establecer con la presencia de atrofia pilosebácea y necrosis de todas las capas epidérmicas. De nuestros pacientes se realizó biopsia de piel en 7 casos, de los cuales únicamente 4 fueron compatibles con LED, todas estas reportaron infiltrado inflamatorio linfocitario perianexial y perivascular, degeneración de la capa basal y atrofia epidérmica en 3, tapones de queratina en 2 y vacuolización focal en uno, los 5 hallazgos juntos, únicamente en una muestra y la inmunofluorescencia fue positiva únicamente en un caso para IgM, C3 y C1q, coincidiendo con lo comentado anteriormente.

La presencia de autoanticuerpos en sangre es muy poco frecuente en pacientes con LED como lo comentan Provost (25%), George y Tunnessen (40%) y Lee menos del 10%. En nuestros pacientes se realizaron pruebas inmunológicas en 6 pacientes, reportándose ANA positivo en 3 de ellos (50%), al igual que anti-DNA, células LE en uno (16.6%) e hipocomplementemia en 4 de ellos (66.7%).

CONCLUSIONES.

Los resultados del presente estudio coinciden en la mayoría de los puntos reportados en la literatura extranjera, excepto por la presencia de fotosensibilidad que fue más frecuente en nuestros pacientes, sin embargo ya que la muestra evaluada es muy pequeña, consideramos que este documento únicamente deberá tomarse en cuenta con carácter informativo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Provost TT. Skin disease in lupus. Internet; lupus@piper.hamline.edu Last modifies:1996-07-30.
2. Dubois. Lupus Erythematosus. Edit McGraw-Hill. 1ª edic. London, 1966. Págs. 1-9 y 277 - 292.
3. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General.Edit. Médica Panamericana. 3ª. ed Argentina, 1988. Págs. 2008-2014.
4. George PM, Tunnessen WW. Childhood Discoid Lupus Erythematosus. Arch Dermatol. 1993; 129: 613-7
5. Editorial. The Relationship Between Discoid and Systemic Lupus Erythematosus. Arch Dermatol. 1994; 130; 1308-10.
6. Saúl Amado. Lecciones de Dermatología. Edit. Méndez Oteo. 12ª edic. México, 1991. Págs 458-462.
7. Scheinman PL, Acral Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus: An Unusual Variant. J Am Acad Dermatol. 1994, 30: 800-1.
8. Walsh JT. Neurophthalmology Clinical Science and Symptoms. Edit Lea and Sebigier. 2ª edic. Filadelfia, 1985. Cap 2 Págs 17-32.
9. George PM, Hood AF, Rest EB. Histopatology and Inmunofluorescence of Discoid Lupus Erythematosus in Children. Pediatr Dermatol. 1996; 13: 269-73.
10. Bielsa I, Herrero C, Collado A. Histopatologic Findings in Cutaneous Lupus Erythematosus. Arch Dermatol. 1994; 130: 54-8.

11. Lee LA, Roberts CM, Frank MB, et al. The Autoantibody Response to Ro/SSA in Cutaneous Lupus Erythematosus. *Arch Dermatol.* 1994; 130: 1262-8.
12. Friss AB, Cohen PR, Bruce S, et al. Chronic Cutaneous Lupus Erythematosus Mimicking Mycosis Fungoides. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 33: 891-5.
13. Maggio KL, Singer MT, James WD. Clinical Pearl: Discoid Lupus Erythematosus treatment with Occlusive Compression. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35: 627-8.
14. Holm AL, Bowers KE, McMeekin TO, et al. Chronic Cutaneous Lupus Erythematosus Treated with Thalidomide. *Arch Dermatol.* 1993; 129: 1548-50
15. Rodríguez MA, Rubio JD. Phenytoin in the Treatment of Discoid Lupus Erythematosus. *Arch Dermatol.* 1995; 131: 620-1.
16. Goldstein E, Carey W. Discoid Lupus Erythematosus: Successful Treatment With Oral Methotrexate. *Arch Dermatol.* 1994; 130: 938-9.