

Lupus Eritematoso Sistémico Bulloso en una niña de 10 años de edad. Reporte de un caso

Bullous Systemic Lupus Erythematosus in a 10 Year Old Girl: A Case Report

Rocío Caballero ⁽¹⁾, Zoilo Morel Ayala ⁽²⁾, Olga Gutiérrez de Garrigoza ⁽³⁾, Gloria Martínez ⁽¹⁾, Beatriz Di Martino Ortiz ⁽⁴⁾.

RESUMEN

El Lupus Eritematoso Sistémico Bulloso (LESB) es un trastorno poco frecuente, caracterizado por la formación de ampollas sub-epidérmicas que aparece en personas que padecen lupus eritematoso sistémico, siendo muy rara en niños.

Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad, cuya primera manifestación del LES fue la erupción ampollosa.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico, lupus bulloso, pediatría.

ABSTRACT

Bullous Systemic Lupus Erythematosus (BSLE) is a disorder characterized by sub-epidermal blisters that occur in people with systemic lupus erythematosus, it is rare, and very rare in children.

We report the case of a 10-year-old girl, whose first manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE) was a blistering rash.

Keywords: systemic lupus erythematosus, bullous lupus, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico Bulloso (LESB) es un trastorno poco frecuente, caracterizado por la formación de ampollas sub-epidérmicas que aparece en personas que padecen lupus eritematoso sistémico ^(1,2).

Se caracteriza clínicamente por una erupción similar al penfigoide, con vesículas y ampollas, a menudo pruriginosas, que se extienden sobre una base eritematosa. Puede afectar a cualquier área del cuerpo, incluyendo los sitios no expuestos al sol y las mucosas. Las lesiones forman erosiones y costras antes de la curación, por lo general aunque no siempre sin dejar cicatrices.

Es una enfermedad muy poco frecuente en niños, siendo más bien rara. Se han reportado tan sólo 15 casos hasta

agosto de 2010 ⁽³⁻⁵⁾.

Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad, cuyo primera manifestación del LES fue la erupción de ampollas.

CASO CLÍNICO

Escolar de 10 años de edad, de sexo femenino, de procedencia urbana, con ampollas en piel de 21 días de evolución, de inicio en región cervical, que con el transcurso de los días se generalizan a todo el cuerpo, incluyendo mucosa oral, acompañadas de fiebre de 6

1. Sala de Medicina Interna. Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu, San Lorenzo-Paraguay.

2. Servicio de Reumatología. Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu, San Lorenzo-Paraguay.

3. Servicio de Dermatología. Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu, San Lorenzo-Paraguay.

4. Dermatopatólogo. Instituto de Investigaciones en Ciencias de la Salud (IICS). Universidad Nacional de Asunción, Asunción-Paraguay.

Correspondencia: Dr. Zoilo Morel Ayala. Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu. San Lorenzo-Paraguay. Teléfono (021) 589009. E-mail: zoiloma@hotmail.com

Recibido: 14/04/2011, aceptado para publicación: 02/06/2011

horas de evolución, no graduada, en 2 oportunidades. Estuvo internada, antes de consultar a nuestro servicio, en otro centro hospitalario con diagnóstico de Pénfigo vulgar vs. Pénfigo Familiar Benigno (enfermedad de Hailey Hailey) con impetiginización secundaria, recibiendo tratamiento con cefazolina por 8 días. En cultivo de secreción ampollar se aisló *Staphylococo sp.* Sin antecedentes familiares ni personales de valor.

Examen físico al ingreso:

- FC: 132/min, FR: 20/min, T° axilar: de 37°C.
- Piel: exantema por fotosensibilidad en cara y miembros. Dermatitis constituida por ampollas tensas de contenido seroso y otras de contenido hemático, en cuello, tronco, área periumbilical, área perineal, miembros y dorso de manos y pies. Erosiones y costras hemáticas diseminadas. Compromiso de pliegues. Erosiones peribucales y afectación de la comisura, lengua saburral y erosiones en pabellones auriculares (**Figuras 1 a 4**).
- Rx de tórax: derrame pleural.
- Ecocardiograma doppler: derrame pericárdico leve.
- Laboratorio: Hb 12gr%, Hto 38.8%, VSG: 40mm, GB 15.600/mm³, N: 76%, L: 18%, M: 4%, Eo: 2%, Plaquetas: 420.000/mm³, Urea: 56mg/dl, creatinina 0,81mg/dl. Orina simple normal, sin proteinuria. ANA: **positivo 1:160 patrón puntillado grueso, Anti-Sm: positivo 499** (VR: 0-25).
- Biopsia de piel efectuada de una ampolla por medio de cilindro cutáneo (*punch*), fijada en formol neutro tamponado al 10%, procesada de manera rutinaria y teñida con HE que informa: enfermedad ampollar subepidérmica con presencia de neutrófilos como célula predominante (**Figuras 5 y 6**). Esta imagen histológica obliga a descartar LES ampollar, Dermatitis IgA lineal y Dermatitis herpetiforme en primer término.



Figura 1. Clínica. Ampollas tensas de contenido seroso, erosiones y costras hemáticas. Máculas hipopigmentadas residuales.



Figura 2. Clínica. Ampollas tensas de contenido seroso en región abdominal.

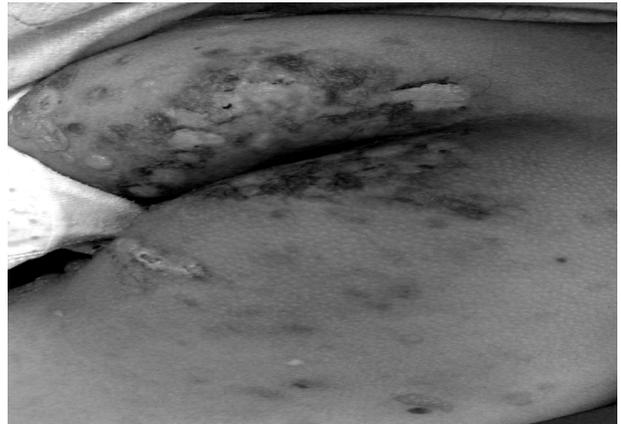


Figura 3. Clínica. Erosiones, excoriaciones y costras hemáticas.



Figura 4. Clínica. Ampollas de distribución "en rosetas" o "herpetiformes" en región periumbilical.

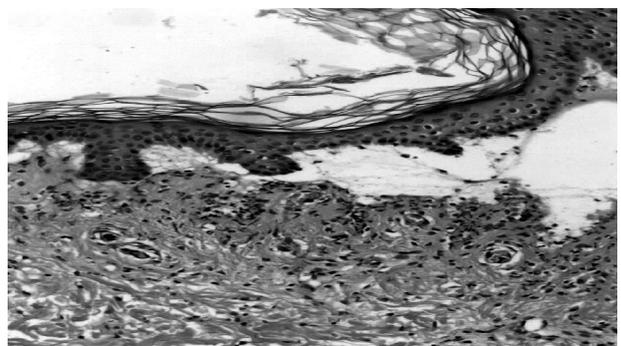


Figura 5. Histopatología. Ampolla de localización subepidérmica. El techo de la ampolla lo constituyen todas las capas epidérmicas intactas y el suelo la dermis (HE 10X).

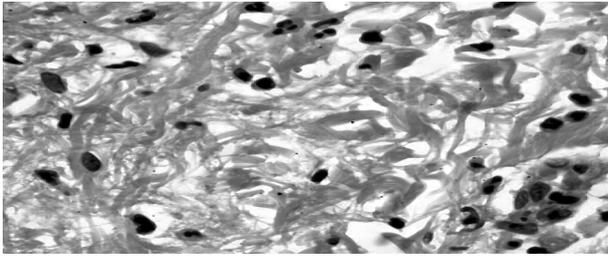


Figura 6. Histopatología. A mayor aumento se observa que el infiltrado inflamatorio predominante es neutrofilico. También se observan depósitos de mucina dérmica, como material basófilo fibrilar acelular (HE 40X).

Diagnóstico de **LES** en base a 5 de los 11 criterios del Colegio Americano de Reumatología: 1. Exantema por fotosensibilidad, 2. úlceras orales, 3. serositis (derrame pericárdico y pleural), 4. ANA +, 5. Anti-Sm +; y diagnóstico de **LESB** en base a 3 de los 5 criterios de Camisa y Sharma: 1. diagnóstico de LES según los criterios del American College of Rheumatology; 2. vesículas y ampollas que surgen en, pero no limitadas, a piel expuesta al sol y, 3. histopatología compatible con dermatitis herpetiforme.

La paciente inició tratamiento con dapsona 50 mg/día, prednisona 60 mg/día e hidroxicloroquina 200 mg/día, con mejoría clínica de las lesiones cutáneas y posterior alta (**Figuras 7 y 8**).

No ha acudido a sus controles en estos últimos meses.



Figura 7. Clínica. Máculas hipopigmentadas residuales en miembro superior.



Figura 8. Clínica. Máculas hipopigmentadas residuales en región abdominal.

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso sistémico bulloso (LESB) se presenta como una erupción ampollosa caracterizada por ampollas sub-epidérmicas, con infiltrado inflamatorio a predominio de neutrófilos originadas sobre una base eritematosa o urticariforme semejando un penfigoide ampolloso o como vesículas agrupadas imitando una dermatitis herpetiforme^(1,2,6,7).

LESB es una enfermedad autoinmune ampollosa y rara, que se produce en los casos establecidos de LES⁽⁷⁾. Aparece en menos del 5% de los pacientes con LES, ya sea de forma aislada o acompañando otras manifestaciones cutáneas. Afecta generalmente a mujeres jóvenes, siendo más rara en niños^(3-6,8).

Los primeros criterios para el diagnóstico de LESB fueron propuestos por Camisa y Sharma en 1983⁽⁹⁾. Posteriormente, Yell y cols. revisaron estos criterios debido a la heterogeneidad de la presentación clínica e inmunohistológica de esta entidad y definieron el LESB como una enfermedad ampollosa en pacientes con LES, en la que los reactantes inmunes se encuentran presentes en la zona de la membrana basal en la inmunofluorescencia⁽¹⁰⁾.

La enfermedad se caracteriza por el inicio agudo de un brote ampolloso generalizado, pruriginoso, que aparece en cualquier sitio de la piel, pero con preferencia en el tronco y cuello, los pliegues axilares y la parte proximal de las extremidades. Las lesiones incluyen ampollas, vesículas y un brote maculo-papular, por lo general múltiples. Las ampollas pueden surgir sobre una piel eritematosa o normal, con líquido claro o hemorrágico, a tensión y al romperse dejan costras y cambios pigmentarios (máculas hipo o hiperpigmentadas). En nuestra paciente se describen las lesiones con las mismas características y con exactamente el mismo modo de inicio.

Dependiendo del predominio de las lesiones inflamatorias y la distribución de la erupción, esta última puede imitar un penfigoide ampolloso, dermatitis herpetiforme o la variante inflamatoria de la Enfermedad Bullosa Autoinmune⁽¹¹⁾. La asociación de LESB con nefritis lúpica ha sido reportada tanto en adultos como en niños⁽¹²⁾.

Histopatológicamente se trata de una enfermedad con ampolla subepidérmica con neutrófilos. El diagnóstico diferencial histopatológico se establece en primer término con otras enfermedades ampollosas subepidérmicas con neutrófilos, como son la dermatitis herpetiforme, dermatosis IgA lineal, penfigoide cicatricial, urticaria ampollar, vasculitis aguda ampollar, erisipela, síndrome de Sweet y epidermolisis ampollosa adquirida. Ya que la

histología convencional es similar en todas estas enfermedades se requiere de una buena correlación anatómico-clínica. Las enfermedades planteadas en el primer centro hospitalario en el que la niña estuvo internada quedan absolutamente descartadas con esta histología, ya que en el caso del pénfigo vulgar se trata de ampollas intraepidérmicas suprabasales con acantolisis, en el pénfigo familiar benigno hay acantolisis intraepidérmica en todo el estrato de Malpighio (“muro de ladrillos derribada”) y en el penfigoide ampollar si bien hay ampollas subepidérmicas las células que acompañan a las mismas son los eosinófilos.

Se describe buena respuesta al tratamiento con dapsona y corticoides, además del uso de hidroxiclороquina, ciclofosfamida, azatioprina, de acuerdo a presencia concomitante de afección sistémica^(2-5,12,13). En esta paciente, mejoraron las lesiones con la combinación de prednisona y dapsona.

Como conclusión, es importante tener presente que, ante pacientes con lesiones ampollares, debemos descartar las principales dermatosis ampollosas autoinmunes, incluyendo el penfigoide ampollar, el pénfigo vulgar, la dermatosis IgA lineal, la dermatitis herpetiforme, y el Lupus Eritematoso Sistémico bulloso.

REFERENCIAS

1. Yell JA, Wojnarowska F. Bullous skin disease in lupus erythematosus. *Lupus*. 1997;6: 112-21.
2. Kumar S, Agarwal I. Unusual presentation of childhood systemic lupus erythematosus. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2007;31(5):20.
3. Sáez-de-Ocariz M, Espinosa-Rosales F, López-Corella E, de-León-Bojorge B. Bullous lesions as a manifestation of systemic lupus erythematosus in two Mexican teenagers. *Pediatric Rheumatology*. 2010;8:19.
4. García J, Rosales R, Manriquez A. Lupus eritematoso sistémico buloso de la infancia. *Folia Dermatol Peru*. 2008;19(3):130-33.
5. Tincopa M, Puttgen KB, Sule S, Cohen BA, Gerstenblith MR. Bullous Lupus: an Unusual Initial Presentation of Systemic Lupus Erythematosus in an Adolescent Girl. *Pediatric Dermatology*. 2010;27(4):373-76.
6. Burrows NP, Bhogal BS, Black MM. Bullous eruption of systemic lupus erythematosus: a clinicopathological study of four cases. *Br J Dermatol*. 1993;128:332-38.
7. Rappersberger K, Tschachler E, Tani M, Wolff K. Bullous disease in systemic lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21:745-52.
8. Sirka CS, Padhi T, Mohanty P, Patel DK, Parida PR, Kar CR. Bullous systemic lupus erythematosus: response to dapsone in two patients. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2005;71:54-56.
9. Camisa C, Sharma HM. Vesiculobullous systemic lupus erythematosus: report of two cases and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1983;9: 924-33.
10. Yell JA, Allen J, Wojnarowska F. Bullous systemic lupus erythematosus: revised criteria for diagnosis. *Br J Dermatol*. 1995;132:921-28.
11. Vassileva S. Bullous systemic lupus erythematosus. *Clin Dermatol*. 2004;22:129-38.
12. Vijayalakshmi AM, Jayavardhana A. Bullous systemic lupus erythematosus and lupus nephritis in a 10-year-old boy. *Indian Pediatrics*. 2007;44:861-63.
13. González LA, Restrepo M, Vásquez G. Lupus Eritematoso Sistémico Ampolloso: dramática respuesta a la terapia con dapsona. *Rev Colomb Reumatol*. 2009;16(4):352-60.