Respuesta exitosa del manejo con dapsona de un caso de lupus bulloso en un paciente con lupus eritematoso sistémico juvenil

Carlos Guillén Astete
Alina Boteanu
Maria Luz Gamir Gamir
Natalia Sánchez Neila*

Unidad de Reumatología Pediátrica
Hospital Universitario Ramón y Cajal.
Madrid

*Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Ramón y Cajal.
Madrid

Correspondencia:

Carlos Guillén Astete

✉ cguillen.hrc@salud.madrid.org

Resumen

El lupus ampuloso es una manifestación dermatológica infrecuente. Su aparición en población pediátrica es aún más rara. Presentamos el caso de una paciente que desarrolló esta manifestación en el curso de un lupus eritematoso sistémico con afectación fundamentalmente articular. Las lesiones cutáneas se circunscribieron a zonas de fotoexposición y no se asociaron a otras manifestaciones sistémicas de la enfermedad. La paciente fue tratada con Dapsona presentando mejoría clínica a corto plazo.

Abstract

Bullous lupus is a rare dermatological feature. Its presentation in pediatric population is even more infrequent. We present a case of a young lady who developed this condition and who was diagnosed by systemic lupus erythematosus with mainly involvement of joints. Bullae were present in photoexposed zones and clinically were not associated with any other systemic manifestation of SLE. Patient was treated with dapsone with clinical improvement in the short term.

Palabras Clave: Lupus buloso juvenil, lupus ampuloso, dapsona

Keywords: Juvenile Bullous lupus, bullous lupus, dapsone

INTRODUCCIÓN

El lupus bulloso (LB) es una manifestación cutánea de lupus eritematoso sistémico agrupada dentro de las que se consideran subagudas. Se trata de una manifestación muy poco prevalente cuya descripción en pacientes pediátricos es anecdótica. Presentamos un caso de LB en un paciente con LES juvenil y una breve revisión de esta enfermedad.

PRESENTACION CLÍNICA

Una mujer de 17 años de edad de origen latinoamericano consultó por la aparición de bullas en la cara, cuello, escote, espalda e ingles a lo largo de las 2 últimas semanas.

La paciente había sido diagnosticada de lupus eritematoso sistémico juvenil (jLES) tres años antes en base a una poliartritis (carpos, hombros, tobillos, metacarpofalángicas e interfalángicas proximales), anticuerpos antinucleares, antiDNA y consumo de complemento. Fue inicialmente tratada con metotrexate 10mg/sem y prednisona 5mg/día. Un año más tarde se añadió hidroxicloroquina pero tuvo que suspenderse debido a una reacción alérgica leve a nivel cutáneo.

Desde hacía 6 meses, notó la aparición ocasional de bullas en la cara. En las últimas dos semanas, las lesiones aparecieron en mayor número y simultáneamente en la piel de la cara, cuello, escote, ingles y espalda.

Las bullas eran tensas, discretamente pruriginosas y de contenido seroso. La mayor parte de ellas se localizaban sobre un fondo eritematoso (**Figura 1**). No se apreciaba artritis y el resto del examen físico fue normal. La paciente no había recibido medicación nueva. Dos días antes de la exacerbación de las lesiones, la paciente había estado tomando el sol.

En la analítica no destacaban hallazgos particulares salvo un incremento de la proteína C reactiva y de la velocidad de eritrosedimentación.

La primera medida tomada fue incrementar la dosis de prednisona a 15 mg/día. Dos días más tarde, las lesiones no se habían modificado, así que se inició Dapsona 50 mg/día y se suspendió el metotrexate. Se obtuvo una biopsia de la piel de espalda en la que se objetivó una bulla subepidérmica con intenso infiltrado neutrofílico y eosinofílico intracavitario. En los bordes se identificaron microabscesos de neutrófilos. Todo ello fue compatible con el diagnóstico de lupus bulloso (LB).

Figura 1. Vista del cuello y escote de la paciente al momento de su primera consulta.

Después de dos semanas de tratamiento con dapsona, las bullas desaparecieron dejando un área eritematosa hipocrómica (**Figura 2**).

DISCUSIÓN

El LB es una complicación infrecuente del LES que se caracteriza por el desarrollo de bullas de diferentes tamaños generalmente distribuidas sobre zonas de la piel fotoexpuestas (cuello, escote, antebrazos, cara), sin embargo se han descrito casos de distribución universal.^{1,2} La fisiopatología del desarrollo de estas bullas se explica por la presencia de depósitos de anticuerpos contra una proteína de anclaje que mantiene unidas la dermis con el estrato epidérmico-subespidérmico. Estos anticuerpos son en su mayoría IgG y se suelen agrupar en conglomerados o depósitos lineales.^{1,3-5}

Se desconoce cuáles son los procesos que desencadenan la aparición de estos anticuerpos en pacientes con LES sin embargo se ha podido determinar una estrecha relación con la positividad de los ANAs y con la actividad lúpica a nivel renal.^{1,2,6-8}

El LB es considerado una enfermedad rara. Su prevalencia en población general es 0.2 por cada 10 millones de habitantes y representa menos del

5% de las manifestaciones cutáneas del LES y un tanto menos del jLES.^{5,6,9,10}

Se ha descrito su aparición en el contexto de la administración de un primer tratamiento contra el LES, como un rebrote de la enfermedad o como manifestación inicial.^{2,3,6}

Para su diagnóstico, se deben cumplir los criterios de clasificación del Colegio Americano de Reumatología: Aparición de bullas tensas escasamente pruriginosas sin cicatriz remanente, compatibilidad histológica en la que se incluye la presencia de infiltrados neutrofílicos en los extremos de separación de la bulla (microabcesos) y los depósitos de IgG lineales o granulares. Todo ello debe presentarse en un paciente que previamente haya cumplido los criterios tradicionales de clasificación de LES o jLES.^{1,2,6}

Desde el punto de vista epidemiológico, el LB en niños se presenta en la adolescencia siendo infrecuente antes de los 10 años de edad. Su distribución sigue el mismo patrón sin embargo se han descrito casos de afectación universal. En muchos casos se pueden apreciar ampollas de pequeño tamaño a nivel de las mucosas oral o vaginal, no dolorosas.^{5,6,10,11}

En todos los casos, el diagnóstico diferencial se hace con el pénfigo ampuloso vulgar, el pénfigoide,

Figura 2. Vista frontal del escote de la paciente durante su primera visita (izquierda) y tras 14 días de tratamiento con Dapsona 50 mg/día (derecha).

el síndrome de Steven Johnson/epidermólisis necrotizante tóxica. Como se ha indicado previamente, el diagnóstico definitivo solo se puede alcanzar por medio de la histología.¹⁻³

El tratamiento más eficaz consiste en la administración de dapsona a dosis de 25 a 50 mg/día. La dapsona es un antibiótico antiguo perteneciente a la familia de las sulfonas y útil en el tratamiento conjunto de la leishmaniasis. Su acción terapéutica es comprobable a las 48 horas notándose una disminución en la aparición de nuevas bullas y a las 2 semanas observándose la remisión del cuadro dejando solamente áreas hipocrómicas que posteriormente se repigmentarán. Otros tratamientos viables son el uso del micofenolato de mofetilo y el uso de inhibidores de linfocitos CD20.^{3,10,12,13}

La principal complicación de esta enfermedad son las infecciones provocadas por la manipulación de las lesiones cutáneas, sin embargo el impacto psicológico que ejercen la presencia de las bullas en zonas fotoexpuestas requiere un abordaje rápido.¹⁻³

En nuestro caso, ante la presencia de las bullas se solicitó una biopsia de piel y en base a la sospecha de otras enfermedades bullosas más prevalentes se inició un ciclo corto de incremento de la dosis de prednisona. Al comprobar ausencia de mejoría, se introdujo la dapsona consiguiendo la resolución del

cuadro a corto plazo mientras la biopsia confirmaba la prueba terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mekouar F, Hammi S, Elomri N, Ghafir D. Bullous systemic lupus erythematosus. Intern Med Tokyo Jpn. 2011;50(13):1445.
2. Sebaratnam DF, Murrell DF. Bullous systemic lupus erythematosus. Dermatol Clin. 2011;29(4):649-53.
3. Contestable JJ, Edhegard KD, Meyerle JH. Bullous systemic lupus erythematosus: a review and update to diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2014;15(6):517-24.
4. Grabell DA, Matthews LA, Yancey KB, Chong BF. Detection of Type VII Collagen Autoantibodies Before the Onset of Bullous Systemic Lupus Erythematosus. JAMA Dermatol. 2015;151(5):539-43.
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. Pediatr Dermatol. 2010;27(4):373-6.
6. Burke KR, Green BP, Meyerle J. Bullous lupus in an 18-year-old. Pediatr Dermatol. 2011;28(4):483.
7. dos Santos CE, Velho PHI, Marques FM, Werner B, Aragão SC, Rachid Filho A. Bullous systemic lupus erythematosus in a pregnant woman: a case report. Rev Bras Reumatol. 2013;53(5):438-40.
8. Poojary S, Rais S. Bullous systemic lupus erythematosus with lupus nephritis: a rare case of a subepidermal bullous disorder in a child. Cutis. 2012;89(1):17-21.
9. Jarukitsopa S, Hoganson DD, Crowson CS, Sokumbi O, Davis MD, Michet CJ, et al. Epidemiology of systemic lupus erythematosus and cutaneous lupus erythematosus in a

predominantly white population in the United States. Arthritis Care Res. 2015;67(6):817-28.

10. Liu K-L, Shen J-L, Yang C-S, Chen Y-J. Bullous systemic lupus erythematosus in a child responding to dapsone. Pediatr Dermatol. 2014;31(4):e104-6.
11. Lara-Corrales I, Pope E. Autoimmune blistering diseases in children. Semin Cutan Med Surg. 2010;29(2):85-91.
12. Alsanafi S, Kovarik C, Mermelstein AL, Werth VP. Rituximab in the treatment of bullous systemic lupus erythematosus. J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis. 2011;17(3):142-4.
13. Hamming EA, Vermeer MH. Bullous systemic lupus erythematosus responding to mycophenolate mofetil. Eur J Dermatol EJD. 2010;20(6):844-5.

Opina sobre este artículo:

<http://medicalia.org.es/>

Los médicos disponen de una red social para intercambiar experiencias clínicas, comentar casos y compartir conocimiento. También proporciona acceso gratuito a numerosas publicaciones. **¡Únase ahora!**

Publish with iMedPub

<http://www.imed.pub>

Acta Reumatológica es una revista que tiene por fin la difusión de estudios clínicos relacionados con aspectos prácticos del diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con patología reumatológica, de estudios epidemiológicos relacionados con patología inflamatoria y musculoesquelética de presentación común o infrecuente en la práctica clínica tanto en población adulta como pediátrica, de casos clínicos de patología poco habitual o de presentaciones inhabituales de patología frecuente, de imágenes didácticas e ilustrativas en reumatología y del estado actual e innovación en la formación especializada en reumatología.