



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES CUTÁNEAS EN EL LUPUS ERITEMATOSO

JULIA M. SÁNCHEZ-SCHMIDT Y RAMÓN M. PUJOL-VALLVERDÚ

Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. España.

RESUMEN

Los pacientes con lupus eritematoso (LE) desarrollan con frecuencia manifestaciones cutáneas y/o mucosas, de las que 4 son criterios diagnósticos de LE sistémico. Las lesiones cutaneomucosas del LE pueden clasificarse en específicas (si presentan las alteraciones histológicas características de LE) o inespecíficas. Las específicas de LE se subdividen en cutáneas agudas, subagudas y crónicas. Las inespecíficas se presentan con un gran número de manifestaciones que pueden clasificarse según si son o no secundarias a daño vascular. La correcta identificación de estas lesiones es un elemento importante para el diagnóstico y la actitud ante pacientes con LE, ya que en algunos casos estas lesiones cutaneomucosas pueden indicar actividad sistémica. Esto implica descartar otras entidades que constituyen el amplio diagnóstico diferencial de las lesiones cutaneomucosas del LE, como algunas dermatosis eritematosescamativas, dermatitis fotoinducidas, cuadros inflamatorios reactivos, eritemas anulares, otros procesos de carácter autoinmunitario e infecciones cutáneas. Para ello deberemos valorar fundamentalmente sus características clínicas, su distribución y la evolución. En muchas ocasiones, para establecer un diagnóstico definitivo, resultará fundamental practicar una biopsia cutánea para el estudio histológico convencional y para el hallazgo de depósitos específicos mediante técnicas de inmunofluorescencia en el caso del LE.

Palabras clave: Lupus eritematoso cutáneo. Lesiones inespecíficas. Diagnóstico diferencial.

ABSTRACT

Patients with lupus erythematosus (LE) frequently develop manifestations in skin and/or mucosa, some are diagnostic criteria of systemic LE. These skin or mucosa LE lesions can be classified as specific (if they have the LE characteristic histological changes) or as non-specific. The first are divided in acute, subacute or chronic cutaneous LE. Non-specific group is constituted by several manifestations classified as secondary or non-secondary to vascular damage. Since in some cases these lesions can indicate systemic activity, their correct identification is important for the diagnosis and management of LE patients. This implies ruling out several entities included in the wide differential diagnosis of LE skin or mucosa lesions, as scaling and erythematous dermatitis, photodermatitis, reactive inflammatory dermatitis, annular erythemas, autoimmune processes and skin infections, taking account of the clinical features, distribution and evolution of the lesions. In some instances, a skin biopsy is needed to establish a final diagnosis by a conventional histopathology and the demonstration by immunofluorescence techniques of specific deposits in LE lesions.

Key words: Cutaneous lupus erythematosus. Non-specific lesions. Differential diagnosis.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad inflamatoria de origen autoinmunitario y carácter crónico. Las manifestaciones clínicas del LE son heterogéneas y su evolución y su pronóstico variables. El 75-80% de los pacientes con LE presentan lesiones cutaneomucosas¹. La relevancia de estas manifestaciones queda clara en el hecho de que 4 de los

11 criterios diagnósticos para lupus eritematoso sistémico (LES) aceptados por la American College of Rheumatology (ACR, 1997) corresponden a manifestaciones cutaneomucosas: el exantema malar, las lesiones de lupus discoide, la fotosensibilidad y las úlceras orales o nasofaríngeas indoloras. Sin embargo, el LE puede presentar una gran variedad de lesiones cutaneomucosas que suelen plantear un diagnóstico diferencial clínico amplio.



Las manifestaciones cutaneomucosas del LE se clasifican en específicas y no específicas, y ambas pueden coexistir en un mismo paciente. Las lesiones específicas (lupus eritematoso cutáneo [LEC]) se caracterizan por los hallazgos histológicos considerados diagnósticos de un LE: un infiltrado inflamatorio dérmico en distribución perivascular y perianexial, degeneración y vacuolización de los queratinocitos de la capa basal, un engrosamiento ocasional de la membrana basal y una hiperqueratosis en grado variable². Existen otros patrones histopatológicos distintos, pero específicos de LE, como los observados en la paniculitis lúpica y en el lupus eritematoso ampolloso (véase más adelante). En contraste, las lesiones inespecíficas observadas en pacientes con LE representan un grupo heterogéneo de procesos que no evidencian el sus-trato histopatológico diagnóstico de LE.

En el presente artículo revisamos las diferentes manifestaciones cutaneomucosas del lupus eritematoso cutáneo (LEC) y su diagnóstico diferencial.

LESIONES CUTANEOMUCOSAS ESPECÍFICAS

En función de sus características clínicas, evolutivas e histológicas, se distinguen 3 grupos de lesiones cutaneomucosas específicas de LEC, cada uno de ellos con sus respectivas subvariantes clínicas (tabla 1):

1. Lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC).
2. Lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS).
3. Lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA).

Cada uno de estos grupos puede asociarse con un LES, aunque con distinta frecuencia: es prácticamente constante en el LECA (100%), relativamente frecuente en el LECS (50%) y excepcional en el LECC (5%)².

Ante la sospecha clínica de una lesión cutánea específica de LEC debe practicarse una biopsia cutánea, tanto para estudio histopatológico convencional como para un estudio de inmunofluorescencia directa con el objetivo de detectar depósitos de inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM) o complemento en la unión dermoepidérmica. Estos depósitos pueden

evidenciarse en aproximadamente un 90% de los casos de LECA y LECC, y en un 60% de LECS.

Lupus eritematoso cutáneo crónico

El LECC es la variedad más frecuente de LEC y se caracteriza por una evolución crónica benigna. Las variantes clínicas de LECC incluyen (tabla 1):

Lupus eritematoso discoide (LED). Es la manifestación más frecuente del LECC y suele observarse en mujeres entre la cuarta y quinta décadas de la vida. Clínicamente se manifiesta por placas eritematosas bien delimitadas, de tamaño variable (desde pocos milímetros hasta 15 cm de diámetro), en distribución simétrica, localizadas en zonas fotoexpuestas (especialmente en la cara –dorso de nariz, mejillas, labios, pabellones auriculares–, brazos, nuca, V del escote, espalda y dorso de las manos). Suelen desarrollarse o exacerbarse en verano y en un 70% de los casos se asocian a fotosensibilidad. Característicamente, estas lesiones presentan eritema (secundario a

Tabla 1> Manifestaciones cutáneas específicas del lupus eritematoso (LE)

Lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC)
LE discoide localizado/generalizado
LE hipertrófico o verrugoso
Paniculitis lúpica o lupus <i>profundus</i>
LE perniótico
LE <i>tumidus</i>
LE discoide liquenoide (LE/liquen plano overlap)
LE discoide mucoso oral/conjuntival
LE erosivo palmoplantar
Lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS)
Papuloescamoso o psoriasiforme
Anular o policíclico
Variedades raras:
Acral
Eritrodermia exfoliativa
Pitiriasiforme
Poiquilodérmica
Tipo necrólisis epidérmica tóxica
Tipo vitíligo
Placas extensas
Lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA)
Eritema malar
Eritema maculopapuloso extenso

una vasodilatación activa) con la presencia ocasional de telangiectasias, y una hiperqueratosis con descamación compacta que forma tapones en los orificios foliculares. Pueden asociarse trastornos de la pigmentación con hipopigmentación central e hiperpigmentación periférica, especialmente en pacientes de piel oscura. Las lesiones evolucionan a la formación de cicatrices residuales con atrofia central y unos bordes eritematosos de límites netos. En el cuero cabelludo suelen dar lugar a placas de alopecia irreversible. Según la extensión y la distribución de las lesiones, se distinguen 2 variantes clínicas de LED:

1. LED localizado: es la forma más frecuente (70%) de LED. Se caracteriza por placas simétricas en la cara (74%; con frecuencia “en alas de mariposa”), cuero cabelludo (20%) y pabellones auriculares

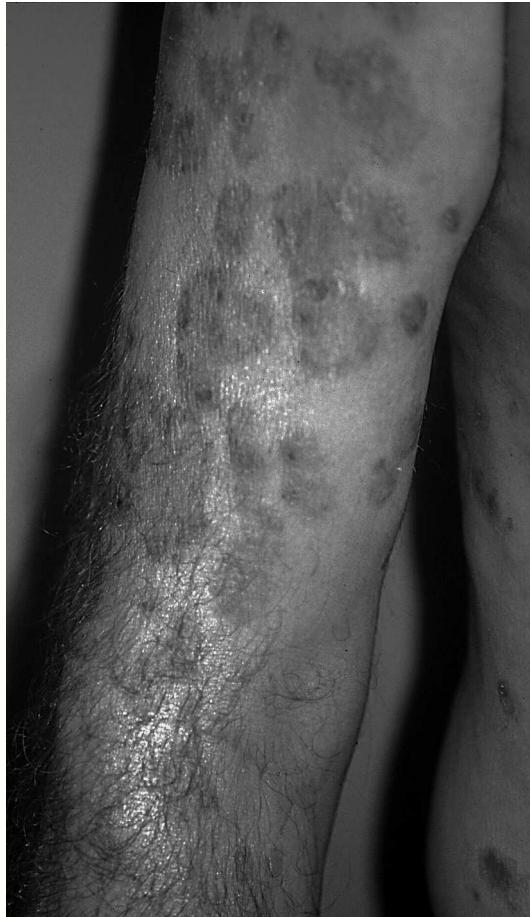


Figura 1>

Lesiones de lupus eritematoso discoide generalizado.

(17%). Ocasionalmente pueden localizarse en el cuello, los labios y la mucosa oral³.

2. LED generalizado (30%): se caracteriza por lesiones más extensas que con frecuencia afectan a la regióncefálica, el tronco y las extremidades (fig. 1). Sigue presentar una mayor actividad clínica, asociación con alteraciones analíticas y ocasional afectación sistémica¹.

En el 35% de los pacientes con LED se detectan anticuerpos antinucleares (ANA), generalmente con un patrón homogéneo. Éstos suelen evidenciarse en pacientes con una enfermedad de larga evolución, en formas cutáneas generalizadas y en pacientes de edad avanzada. También se detectan anticuerpos anti-ADN-ss en el 20% de los pacientes con LED, especialmente en formas extensas y progresivas, y de forma relativamente frecuente, anticuerpos antitiroideos en mujeres con LED¹.

Diagnóstico diferencial del LED (tabla 2). En las lesiones incipientes de LED, cuando se observan placas eritematosas sin la formación de tapones foliculares, el diagnóstico diferencial clínico debe establecerse con un amplio grupo de entidades caracterizadas por placas eritematosas faciales:

1. Erupción polimorfa lumínica: es una reacción retardada a la radiación de tipo UVB en que se desarrolla una erupción cutánea tras las primeras exposiciones solares, en forma de pápulas y/o placas eritematosas muy pruriginosas en zonas fotoexpuestas (escote, parte alta de la espalda, superficie proximal de los brazos). La cara no suele afectarse. Las lesiones suelen involucionar espontáneamente

Tabla 2> Diagnóstico diferencial del lupus eritematoso discoide	
Placas eritematosas faciales	
Erupción polimorfa lumínica	
Infiltrado linfocitario de Jessner	
Sarcoidosis (lupus pernio)	
Lupus vulgar	
Leishmaniasis	
Linfocitoma cutis	
Granuloma facial	
Placas desarrolladas	
Liquen plano	
Sarcoidosis	

a los pocos días. Se ha descrito que hasta un 50% de los pacientes con LED pueden asociar una erupción polimorfa lumínica como manifestación de fotosensibilidad¹.

2. Infiltrado linfocitario de Jessner: se trata de una entidad controvertida, considerada por algunos autores una variante de lupus cutáneo (variante túmida) o de erupción polimorfa lumínica. Clínicamente las lesiones son pápulas o placas eritematosas infiltradas al tacto, que suelen localizarse en áreas fotoexpuestas, y adoptan una morfología circinada o anular sin descamación, tapones foliculares ni cicatriz residual. Histopatológicamente, aunque presenta un patrón similar a un LE, no se evidencian los cambios epidérmicos característicos de un LE.

3. Sarcoidosis: en la región facial puede manifestarse con múltiples máculo-pápulas eritematovioláceas, nódulos purpúricos o placas violáceas infiltradas al tacto. Las lesiones con frecuencia se localizan en la pirámide nasal, las mejillas y los lóbulos de las orejas (*lupus pernio*). La imagen histopatológica de un infiltrado granulomatoso no es específica, la ausencia de fotosensibilidad y la presencia ocasional de alteraciones extracutáneas características permiten diferenciarla de un LE.

4. Lupus vulgar: es una forma de tuberculosis cutánea rara en la actualidad, observada en individuos previamente infectados por *Mycobacterium tuberculosis* que se manifiesta como una placa rojiza con pápulas y nódulos que crece de manera concéntrica y deja una cicatriz central. Las lesiones se caracterizan por presentar un color de “jalea de manzana” a la vitropresión y por evidenciar histopatológicamente granulomas caseificantes.

5. Otros procesos como la leishmaniasis (botón de oriente), el linfocitoma cutis (hiperplasia linfoidal cutánea) o el granuloma facial (forma localizada de vasculitis cutánea con abundantes eosinófilos) no suelen plantear problemas diagnósticos y el estudio histopatológico permite diferenciarlos del LED. En raras ocasiones una rosácea, una dermatitis seborreica facial o incluso una dermatofitosis pueden plantearse en el diagnóstico diferencial de las lesiones de LED.

En lesiones de LED completamente desarrolladas, el diagnóstico diferencial clínico puede plantearse con un liquen plano o incluso una sarcoidosis.

Lupus eritematoso hipertrófico o verrugoso. Representa el 2% de LECC y generalmente se asocia a lesiones de LED. Suele manifestarse con placas eritematosas hiperqueratósicas, con descamación superficial blanco-amarillenta. Con frecuencia se localizan en la superficie extensora de las extremidades, el tercio superior de la espalda y en la cara¹. Suelen ser lesiones de evolución crónica y resistentes a los tratamientos convencionales. No se detectan alteraciones analíticas o inmunológicas y sólo excepcionalmente desarrollan enfermedad sistémica. El estudio histopatológico de estas lesiones evidencia los cambios característicos del LEC, junto a una intensa hiperqueratosis e hiperplasia epidérmica (incluso hiperplasia seudoepitelomatosa).

Diagnóstico diferencial del LE hipertrófico. Las características clínicas verrugosas y la imagen histopatológica pueden motivar algunas dificultades en su diferenciación con un carcinoma escamoso cutáneo. Si las lesiones se localizan en palmas y plantas, el diagnóstico diferencial puede plantearse con distintas formas de queratodermias palmares y/o plantares. Sin embargo, una valoración histopatológica minuciosa suele permitir establecer un diagnóstico definitivo.

Paniculitis lúpica. La paniculitis lúpica o lupus eritematoso profundo es un proceso poco frecuente (1-3%) que puede preceder al desarrollo tanto de un LED como de un LES. Suele observarse en mujeres de edad media. Se caracteriza por nódulos subcutáneos o placas infiltradas, de bordes bien definidos, persistentes, indoloras, en número y tamaño variables (1-4 cm o mayores), con una superficie cutánea de aspecto normal y sin tendencia a la ulceración. Se localizan en la cabeza, el cuello, la región deltoidea de los brazos, la pared abdominal, los muslos y nalgas. Suelen presentar una evolución crónica, con remisiones y recurrencias ocasionales. Las lesiones se resuelven pero dejan cicatrices deprimidas (fig. 2). No suele asociarse a alteraciones serológicas características, aunque en los pacientes con un LES se asocia con frecuencia una reducción de las concentraciones séricas de complemento y la presencia de ANA.

Los hallazgos histopatológicos de la paniculitis lúpica son característicos. En más de un 50% de los casos se observan cambios epidérmicos y dérmicos característicos de LEC. En el tejido adiposo se evidencia una paniculitis lobulillar con un intenso in-



Figura 2>

Lesión deprimida de paniculitis lúpica en el brazo.

filtrado linfoide, formación ocasional de folículos linfoides, así como hialinización del tejido adiposo y de los septos. En lesiones avanzadas se observan depósitos de calcio y estructuras vasculares engrosadas e hialinizadas.

Diagnóstico diferencial de la paniculitis lúpica. La distribución clínica y la evolución suelen ser lo suficientemente características para orientar el diagnóstico y descartar otros tipos de paniculitis. La asociación con otras lesiones cutáneas específicas de LEC orienta hacia el diagnóstico de paniculitis lúpica. Si las lesiones se localizan en extremidades inferiores, el diagnóstico deberá plantearse con un eritema nudoso. El estudio histológico y el hallazgo de depósitos de inmunoglobulinas específicos por inmunofluorescencia directa suelen permitir establecer un diagnóstico definitivo.

Lupus perniótico. Representa una variante poco frecuente de LEC caracterizada clínicamente por pápulas eritematovioláceas, discretamente infiltradas al tacto, pruriginosas o dolorosas, localizadas en las regiones acrales (dedos de manos y pies, talones, área gemelar, rodillas, codos, nariz y pabellones auriculares). Las lesiones pueden presentar hiperqueratosis superficial y ocasionalmente se ulceran. Suelen empeorar con la exposición a bajas temperaturas. En algunos pacientes se han detectado ANA con un patrón homogéneo o espiculado, anticuerpos anti-Ro, anti-ADN y anticoagulante lúpico. No se detectan crioaglutininas ni crioglobulinas.

Diagnóstico diferencial del lupus perniótico. El aspecto clínico, los síntomas y la localización de las lesiones de lupus perniótico pueden ser indistinguibles de una perniosis o "sabañones". El contexto clínico y los hallazgos analíticos e histológicos diferenciarán ambas entidades.

Lupus *tumidus*. Esta peculiar variante de LEC se observa con mayor frecuencia en varones. Clínicamente se caracteriza por la aparición de placas eritematoedematosas, bien delimitadas, de bordes sobreelevados, localizadas en zonas fotoexpuestas como la cara y el tercio superior del tronco. Suele presentar una intensa fotosensibilidad. A diferencia de las lesiones típicas del LED, la superficie es lisa y brillante y no se observa hiperqueratosis folicular. En un 10% de estos pacientes se detectan ANA. La inmunofluorescencia directa en las lesiones suele ser negativa.

Diagnóstico diferencial del lupus *tumidus*. Debe establecerse fundamentalmente con el infiltrado linfocitario de Jessner, la erupción polimorfa lumínica y la mucinosis reticular eritematosa (una entidad considerada por algunos autores como un verdadero lupus *tumidus*).

Lupus eritematoso cutáneo subagudo

Las lesiones de LECS acostumbran ser más extensas que las observadas en el LED pero, a diferencia del LED, nunca producen atrofia cutánea ni cicatrices residuales. Las lesiones suelen distribuirse en áreas fotoexpuestas: escote, tercio superior de la espalda, superficies laterales del cuello, región facial y superficie extensora de los brazos. Suele observarse en mujeres de origen caucásico y en la tercera década de la vida. La lesión inicial es una pequeña pápula o placa eritematosa cubierta por

una fina descamación que evoluciona a placas eritematosas de morfología variable (fig. 3). Se han descrito 2 formas clínicas de LECS:

1. Forma papulodescamativa psoriasiforme: es la variante más frecuente y se asocia con mayor frecuencia a afección sistémica².
2. Forma anular-policíclica: se manifiesta con placas de bordes eritematosodescamativos, ocasionalmente seudovesiculosos y con costras, que confluyen formando placas policíclicas. Suelen asociarse con hipopigmentación central con telangiectasias.

Si bien en la mayoría de los pacientes predomina una de las dos variantes, ambas pueden observarse simultáneamente en un mismo individuo. Existen otras variantes clínicas menos frecuentes de LECS (tabla 1)¹.

Las lesiones del LECS presentan con frecuencia un fenómeno de Koëbner (inducidas por traumatismos) y empeoran con la exposición solar. Entre un 70 y un 90% de los pacientes refieren fotosensibilidad, y en un 60-70% se asocia con una erupción polimorfa lumínica y/o reacciones de fototoxicidad tras la ingesta de fármacos fotosensibilizantes¹. Un tercio de estos pacientes presentan afección de la mucosa oral con lesiones purpúricas, liquenoides o ulceradas⁴. Las lesiones pueden resolverse pero dejan pigmentación y telangiectasias residuales. Con frecuencia se asocia sintomatología general u osteomuscular de baja intensidad. Un 50% de los pacientes con LECS presentará 4 o más criterios de LES de la ACR¹. La presencia de ANA se observa en el 70-90% de los casos. En un 70-90% se detecta positividad para los anticuerpos anti-Ro/SSA. En un 35% se detectan anticuerpos anti-La/SSB, y en un 10%, anticuerpos anti-ADN-ds, anti-Sm y anti-U1-RNP.

Dentro del LECS hay que mencionar el lupus eritematoso neonatal (LEN): es una forma rara de LE, exclusiva del lactante, secundaria al paso transplacentario durante el segundo trimestre de gestación de autoanticuerpos maternos de clase IgG, habitualmente anti-Ro, pero también anti-La o anti-U1-RNP^{5,6}. Afecta a uno de cada 12.500 nacidos vivos y es más frecuente en niñas. El LEN es un proceso transitorio que acostumbra resolverse hacia el séptimo mes de vida, coincidiendo con la desaparición de los anticuerpos maternos. En el momento del



Figura 3>

Lesiones de lupus eritematoso cutáneo subagudo en la espalda.

diagnóstico de LEN, la mayoría de las madres no presentan síntomas, aunque presentan autoanticuerpos circulantes. En otras ocasiones pueden referir fotosensibilidad, artritis, síndrome seco, fenómeno de Raynaud, síndrome de Sjögren, o incluso un LES. El LEN se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas (50%) y/o afección cardíaca (50%). Puede haber manifestaciones cutáneas en el nacimiento o aparecer hacia los 3 meses de vida, tras la exposición solar o el tratamiento de la ictericia neonatal con fototerapia. En ocasiones el cuadro se inicia con la aparición de telangiectasias y pueden predominar la descamación y las costras. En otros casos se observan placas eritematosas anulares o policíclicas en zonas fotoexpuestas similares a un LECS, con una cierta predilección por la cara, especialmente en la región periorbitaria, donde el carácter edematoso de las lesiones confiere a los pacientes apariencia de "ojos de mapache o de lechuza". Otras localizaciones de las lesiones cutáneas del LEN son el cuero cabelludo, el tronco, las extremidades y el área del pañal. Estos niños presentan una intensa fotosensibilidad. Las lesiones involucionan espontáneamente sin dejar cicatrices residuales. La afección cardíaca del LEN condiciona el pronóstico de la enfermedad; la más frecuente es el bloqueo cardíaco congénito que requiere el implante de un marcapasos hasta en dos tercios de los pacientes. Se debe evaluar a los neonatos afectados de un LEN para descartar otras formas de afección sistémica, aunque éstas, en general, son autolimitadas y se consideran de buen pronóstico: miocarditis, pericarditis, alteración hepática (colestasis, hepatosplenomegalia, hepatitis), alteraciones

hematológicas (trombocitopenia, anemia, leucocitopenia, pancitopenia), adenopatías, vasculopatía del sistema nervioso central, neumonitis y diarrea hemorrágica. La posibilidad de desarrollar una conectivopatía y un mayor riesgo (25%) de desarrollar un LEN en futuros embarazos obliga a recomendar un seguimiento a largo plazo, tanto de los niños afectados como de las madres asintomáticas o paucisintomáticas⁵.

Diagnóstico diferencial del LECS (tabla 3). La variante papulodescamativa del LECS debe diferenciarse de:

1. Psoriasis: enfermedad inflamatoria cutánea de elevada prevalencia, caracterizada por placas eritematodescamativas habitualmente simétricas, distribuidas principalmente en prominencias óseas (codos, rodillas, nalgas), con afección ocasional del cuero cabelludo y de las uñas, que suele mejorar con la exposición solar. La distribución de las lesiones y sus características clínicas y evolutivas permiten diferenciar ambos procesos. En casos dudosos, el estudio histopatológico confirma el diagnóstico.

Tabla 3> Diagnóstico diferencial del lupus eritematoso cutáneo subagudo

Variante papulodescamativa
Psoriasis
Eccema fotosensible
Variante anular-policíclica
Dermatofitosis
Eritema anular centrífugo
Granuloma anular
Eritema multiforme
Otros eritemas anulares
Otros
Eruzión polimorfa luminosa
Pelagra/síndromes pelagroides
Reacciones fotoalérgicas/fototóxicas
Porfirias
Lupus eritematoso neonatal
Dermatitis atópica
Eritema multiforme
Dermatitis seborreica
Dermatofitosis
Psoriasis
Síndrome de Bloom
Síndrome de Rothmund-Thompson
Infecciones congénitas (rubéola, citomegalovirus, lúes)

2. Eccemas fotosensibles: concepto en que se incluye un grupo heterogéneo de procesos de etiología inmunológica (fotoalergias) y no inmunológica (fototoxias) caracterizados por lesiones eccematosas (pápulas, vesículas, costras) localizadas en zonas fotoexpuestas, con una histopatología de dermatitis espongiosa, que resultan de la interacción entre una sustancia química (tópica o sistémica) y la exposición solar.

Por otro lado, la variante anular-policíclica debe diferenciarse de algunas entidades que cursan con lesiones eritematodescamativas anulares o policíclicas, que incluyen:

1. Dermatofitosis: placas eritematosas descamativas y/o pustulosas anulares con un borde activo. Puede ayudarnos en el diagnóstico la visualización de los elementos fúngicos mediante el examen directo de las escamas al microscopio con hidróxido potásico al 10%, así como el cultivo micológico.

2. Eritema anular centrífugo: dermatosis plurietiológica reacional caracterizada clínicamente por pápulo-placas anulares de crecimiento centrífugo, localizadas en zonas cubiertas y descubiertas. En caso de dudas, el estudio histopatológico permite diferenciar ambas entidades.

3. También se deberá considerar diversos procesos en que las lesiones pueden adoptar ocasionalmente un patrón anular-policíclico, como el granuloma anular, los eritemas anulares asociados al síndrome de Sjögren, un eritema multiforme (lesiones en diana, lesiones en mucosa oral y un antecedente farmacológico o infeccioso), etc.

También hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del LECS otras dermatosis con distribución en áreas fotoexpuestas, como la eruzión polimorfa luminosa, la pelagra y síndromes pelagroides e incluso algunas porfirias (protoporfiria eritropoyética, porfiria cutánea tarda). Sin embargo, las características clínicas e histopatológicas de este grupo de entidades no suelen plantear importantes problemas diagnósticos con el LECS.

Las lesiones del LEN pueden plantear el diagnóstico diferencial con la dermatitis atópica, el eritema multiforme, la dermatitis seborreica, una dermatofitosis, la psoriasis y los síndromes de Bloom y Rothmund-Thompson.

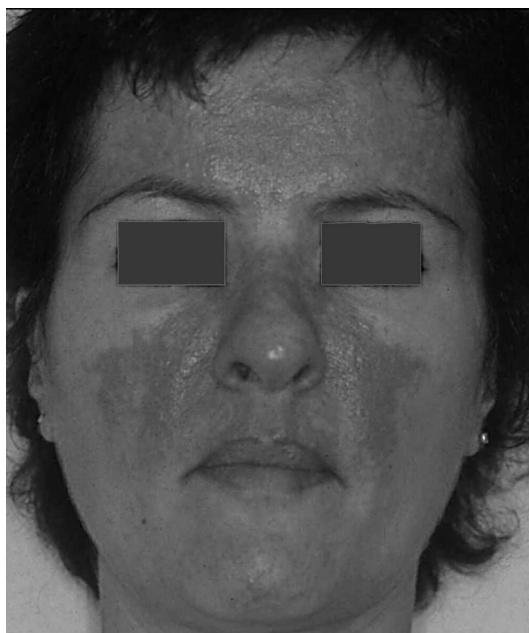


Figura 4>

Exantema en alas de mariposa en un caso de lupus eritematoso cutáneo agudo.

Lupus eritematoso cutáneo agudo

El LECA es una variante de LEC que se observa casi exclusivamente en pacientes con LES². Las lesiones de LECA curan sin dejar cicatrices residuales ni telangiectasias y las alteraciones immunológicas son similares en sus 2 formas clínicas:

1. LECA localizado: es la variante más frecuente, conocida también como exantema malar o en alas de mariposa.
2. LECA generalizado o erupción maculopapulosa lúpica: suele manifestarse como una erupción maculopapular eritematosa generalizada.

Exantema malar. Suele ser una manifestación inicial de LES y está incluido dentro de los criterios diagnósticos de LES. Puede preceder semanas o meses al inicio de la enfermedad sistémica y suele desarrollarse durante exacerbaciones de la enfermedad. Suele observarse en mujeres en edad fértil. Clínicamente se caracteriza por eritema, asociado o no a edema y descamación, en el dorso de la nariz y la zona malar (“exantema en vespertino o en alas de mariposa”) (fig. 4). Suele ser una erupción foto-

Tabla 4> Diagnóstico diferencial del lupus eritematoso cutáneo agudo

Exantema malar

- Quemadura solar
 - Rosácea
 - Dermatitis seborreica
 - Fotosensibilidad por fármacos
 - Eccema
 - Dermatomiositis
- Exantema lúpico**
- Fotoalergia/fototoxicidad
 - Toxicodermia
 - Exantema viral
 - Eccema generalizado

sensible, aunque no siempre aparece tras la exposición solar.

En más del 80% de los pacientes con enfermedad clínicamente activa se detecta una positividad para los ANA. Los anticuerpos anti-ADN-ds suelen detectarse en pacientes con enfermedad renal. El porcentaje de pacientes con anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos es similar al LECS (70-90%). Los anticuerpos anti-Sm son más específicos de un LES y suelen correlacionarse con un mal pronóstico. La hipocomplementemia es otro hallazgo común del LES.

Diagnóstico diferencial del exantema malar (tabla 4). Cuando las lesiones del LECA se limitan a la cara, debe establecerse el diagnóstico diferencial con:

1. Quemadura solar: a diferencia del LECA, se resuelve en pocos días.
2. Rosácea: dermatitis localizada predominantemente en las superficies convexas de la cara (nariz, mejillas, frente, mentón), caracterizada por eritema, telangiectasias y pústulas. Al igual que el lupus, puede agravarse con la exposición solar.
3. Dermatitis seborreica: caracterizada por brotes de eritema y descamación en la zona centrofacial de pocos días de duración. La piel posee un tacto oleoso con descamación superficial y suele mejorar con la exposición solar.
4. Fotosensibilidad mediada por fármacos: debe sospecharse ante una historia clínica de ingesta de

fármacos potencialmente fototóxicos o fotoalérgicos.

5. Eccema: con eritema, edema, descamación y prurito, de localización variable.

6. Dermatomiositis: caracterizada por el edema periorbitario, el eritema en heliotropo, las pápulas y el signo de Gottron, telangiectasias periungueales, etc., y la debilidad muscular proximal y simétrica acompañante.

Rash maculopapular lúpico. Esta manifestación poco frecuente (5-10%) se observa exclusivamente en pacientes con LES. Suele desarrollarse tras una exposición solar y de forma simultánea con exacerbaciones del LES. Se manifiesta como una erupción pruriginosa y simétrica formada por máculo-pápulas eritematovioláceas confluyentes, ocasionalmente purpúricas, localizadas preferentemente en la mitad superior del cuerpo. Se ha descrito también la aparición de enantema y erosiones o ulceraciones en las mucosas oral y genital, así como en palmas y falanges.

Diagnóstico diferencial del exantema lúpico (tabla 4). De forma similar al exantema malar, el diagnóstico diferencial debe plantearse con reacciones fotoalérgicas/fototóxicas, toxicodermias, exantemas virales, eccemas generalizados, etc.

Lesiones vesiculoampollosas en el LEC

Ante la aparición de vesículas o ampollas cutáneas en un paciente con LE deberemos considerar 2 posibilidades:

1. Lesiones específicas de LEC (LECC, LECS, LECA) en que se desarrollan vesículas o ampollas secundariamente a una intensa vacuolización de la membrana basal.

2. LEC ampolloso: es una manifestación excepcional del LE, y suele observarse en pacientes con LES en fase activa³. Los hallazgos clínicos, histológicos e immunopatológicos son específicos. Clínicamente se caracteriza por lesiones vesiculoampollosas agrupadas y tensas, que pueden desarrollarse sobre piel sana o sobre una base eritematosa. Al romperse dejan erosiones, costras y cambios residuales pigmentarios. Suelen localizarse en la cara, el cue-

llo y la parte alta del tronco, y pueden aparecer en otras localizaciones no fotoexpuestas. Al resolverse, las lesiones no dan lugar a la formación de cicatrices residuales. Histológicamente, se caracterizan por una ampolla subepidérmica sin degeneración de la capa basal con un infiltrado neutrofilico en la dermis papilar³. En la inmunofluorescencia directa se puede hallar un depósito lineal de inmunoglobulinas y complemento a lo largo de la membrana basal.

Diagnóstico diferencial de las lesiones vesiculoampollosas en el LEC. Si consideramos que la gran mayoría de los casos de LE ampolloso se observan dentro del contexto de un LES, no suelen plantear importantes problemas diagnósticos. El diagnóstico diferencial de vesículas y ampollas que aparecen en el contexto de un LE deberemos establecerlo con enfermedades ampollosas primarias, que ocasionalmente se han descrito asociadas a LE:

1. Dermatitis herpetiforme: plantea problemas de diagnóstico diferencial histopatológico. La dermatitis herpetiforme es una erupción crónica recidivante que puede asociarse a una enteropatía sensible al gluten. Se caracteriza por pápulas, placas urticiformes y vesículas muy pruriginosas que aparecen en la superficie extensora de las extremidades y el tronco. Histológicamente comparte características con el LEC ampolloso: en ambas entidades hallamos acúmulos de neutrófilos en las puntas de las papilas dérmicas. Sin embargo, en la dermatitis herpetiforme se detectan depósitos granulares de IgA en los microabscesos papilares. Las características clínicas y los estudios de inmunofluorescencia directa permiten diferenciar ambos procesos.

2. Enfermedad ampollosa IgA lineal: es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria similar clínicamente a la dermatitis herpetiforme pero aparece después de la pubertad, cursa con más ampollas, no se asocia a enteropatía por gluten e histológicamente se caracteriza por un depósito lineal de IgA en la membrana basal de la piel.

3. Otras enfermedades ampollosas con formación de ampollas subepidérmicas de etiología autoinmunitaria (penfigoide ampolloso, epidermolisis ampollosa adquirida) o metabólica (porfiria cutánea tarda), la seudoporfiria (inducida por fárma-



cos: furosemida, antiinflamatorios no esteroideos, ácido nalidíxico, tetraciclinas) y las enfermedades ampollosas autoinmunitarias intraepidérmicas (pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo) rara vez plantean problemas diagnósticos.

Otros posibles diagnósticos a tener en cuenta de forma excepcional son un grupo de dermatosis que pueden cursar con vesículas y ampollas como: reacciones secundarias a fármacos, infecciones heréticas (herpes simple o varicela zoster), etc.

LE secundario a fármacos

Determinados fármacos pueden dar lugar a cuadros clínicos indistinguibles de un LES o un LECS. Se considera que son entidades diferentes de la enfermedad “espontánea”. En estos cuadros, las cifras de complemento suelen ser normales y no se detectan anticuerpos anti-ADN.

El LES por fármacos suele observarse en pacientes de raza blanca y en sujetos de edad avanzada. Las lesiones cutáneas son poco frecuentes y pueden ser vasculíticas, ampollosas, tipo eritema multiforme o parecidas al pioderma gangrenoso. Es infrecuente la afección renal o del sistema nervioso central y suele asociarse a serositis, con anticuerpos antihistonas y sólo excepcionalmente con anticuerpos anti-Ro. Los fármacos más frecuentemente implicados son: hidralazina, isoniacida, anticonvulsivos, procainamida y etanercept.

El LECS inducido por fármacos es más frecuente en mujeres con el haplotipo HLA-DR4. Las lesiones cutáneas son indistinguibles de las de un LECS convencional. No suelen detectarse anticuerpos antihistona, aunque sí pueden detectarse anticuerpos anti-Ro⁷. Los fármacos más frecuentemente implicados son: hidroclorotiazida, inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA), bloqueadores de los canales del calcio, etanercept y terbinafina.

LESIONES CUTANEO MUCOSAS INESPECÍFICAS DE LE

Representan un grupo heterogéneo de manifestaciones con mecanismos patogénicos variables. Son menos frecuentes que las lesiones específicas pero

Tabla 5> Lesiones cutaneomucosas inespecíficas en el lupus eritematoso

Con afección vascular

Vasculitis:

Púrpura palpable

Vasculitis urticariforme

Nódulos

Otras: petequias, infartos digitales, gangrena periungueal, úlceras en piernas

Trombosis:

Tromboflebitis de repetición

Púrpura retiforme no inflamatoria

Úlceras en piernas

Hemorragias en astilla subungueales

Nódulos

Livedo reticular

Otras: atrofia blanca (vasculitis livedoide), fenómeno de Raynaud, telangiectasias

Sin afección vascular

Lesiones orales: aftas, úlceras, placas liquenoides, erosiones

Alopecia

Otras: fotosensibilidad, urticaria, poiquilodermia, pustulosis abacteriana de los pliegues, etc.

suelen indicar enfermedad sistémica y ocasionalmente pueden ser indicadores de actividad¹. Según su contexto histopatológico, y si hay afección vascular pueden diferenciarse 2 grupos de lesiones (tabla 5).

Lesiones inespecíficas con afección vascular

Son las manifestaciones inespecíficas más frecuentes. Se asocian generalmente a un LES y pueden estar causadas por 2 mecanismos: inflamatorio (vasculitis) o no inflamatorio (fenómenos trombóticos).

Vasculitis cutánea. Se observa entre un 19 y un 28% de los casos de LES. Las características clínicas están condicionadas por el tamaño del vaso afectado (pequeño o mediano calibre), su localización y la intensidad de la respuesta inflamatoria. La vasculitis puede adoptar distintos patrones clínicos y un paciente puede presentar diferentes tipos de lesiones vasculíticas, de forma simultánea o en distintos brotes de la enfermedad. Su observación obliga a descartar la presencia de una vasculi-

tis sistémica (renal, gastrointestinal, pulmonar, etc.). Sin embargo, sus características morfológicas son similares a las lesiones vasculíticas observadas en otros procesos. Las distintas manifestaciones de una vasculitis en un LE pueden ser⁸:

1. Púrpura palpable: se caracteriza clínicamente por una erupción simétrica de múltiples pápulas purpúricas habitualmente localizadas en las extremidades inferiores. Dichas lesiones corresponden a una vasculitis leucocitoclástica (vasos de pequeño calibre) y son la forma clínica más frecuente observada dentro del contexto de un LES.
2. Lesiones urticiformes persistentes o vasculitis urticiforme: corresponden a placas urticiformes dolorosas persistentes de aspecto purpúrico que permanecen estables en la misma localización durante más de 24 h⁹. Entre un 4 y un 13% de los pacientes con LECA desarrollan lesiones de este tipo². Histológicamente se observa una vasculitis leucocitoclástica en la dermis superficial. Acostumbra asociarse a hipocomplementemia (20%) con la positividad de anticuerpos anti-C1q y a lesiones pulmonares.
3. Lesiones nodulares: corresponden a nódulos inflamatorios dolorosos, habitualmente localizados en las extremidades inferiores, asociados o no a una livedo reticular. Pueden presentar ulceración central y resolverse dejando cicatrices residuales. Son la consecuencia de la lesión de la pared vascular de vasos de mediano calibre.
4. Otras manifestaciones de la vasculitis son petequias, infartos puntiformes digitales (fig. 5), gangrena periungueal y úlceras en las piernas⁹.



Figura 5>

Lesiones puntiformes de vasculitis lúpica digital.

Diagnóstico diferencial de la vasculitis cutánea en el LE. En los casos de púrpura palpable, el diagnóstico diferencial debe establecerse con un grupo de procesos que ocasionan lesiones purpúricas no palpables (seudovasculitis), como diátesis hemorrágicas (p. ej., secundaria a trombocitopenia), púrpuras pigmentarias crónicas, toxicodermias purpúricas, etc. En caso de duda, la demostración histopatológica de lesión vascular permite diferenciar estos procesos de una vasculitis leucocitoclástica. Sin embargo, el diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica en el contexto de un LES debe obligar asimismo a descartar otras posibles etiologías causales (fármacos, procesos infecciosos, neoplasias, etc.).

En los casos de vasculitis urticiforme, el diagnóstico diferencial debe plantearse con una urticaria, que excepcionalmente da lugar a lesiones purpúricas. Las lesiones de urticaria son pruriginosas y clínicamente son pápulas, placas o lesiones anulares evanescentes, eritematosas, sobrelevadas y con un halo blanquecino. Estos brotes de urticaria pueden durar varios días pero, a diferencia de la vasculitis urticiforme, las lesiones individuales se resuelven en menos de 24 h sin dejar púrpura residual. El carácter no evanescente de las lesiones de vasculitis urticiforme y los cambios histopatológicos de vasculitis diferencian ambas entidades⁹.

Las lesiones nodulares subcutáneas inflamatorias deben plantear el diagnóstico diferencial con las distintas formas de paniculitis (eritema nudoso, vasculitis nodular). Una livedo reticular asociada debe plantear el diagnóstico diferencial con una panarteritis nudosa y un posible síndrome antifosfolipídico asociado.

Ante lesiones necróticas acrales, el diagnóstico diferencial debe establecerse con una vasculitis séptica, lesiones secundarias a arteriosclerosis, fenómenos trombóticos producidos por coagulopatías o coagulación intravascular diseminada, perniosis y dermatitis facticias.

Fenómenos trombóticos. Los fenómenos trombóticos en los pacientes con LE generalmente se asocian a la presencia de anticuerpos circulantes antifosfolipídico/anticardiolipínico/anticoagulante lúpico^{10,11}. En el caso del LES, el síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos es secundario y se conoce como síndrome de Hughes^{12,13}. Más de un tercio de los pacientes con LES tienen anticuerpos anti-

fosfolipídicos pero no todos desarrollan el síndrome clínicamente¹². A diferencia del síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos primario, estos pacientes tienen con más frecuencia episodios de artritis, livedo reticular, trombocitopenia, leucocitopenia, migrañas, infarto de miocardio, epilepsia y trombosis en extremidades inferiores. Según el anticuerpo circulante, el síndrome antifosfolipídico se subdivide en síndrome antifosfolipídico/anticoagulante lúpico y síndrome antifosfolipídico/anticuerpo anticardiolipínico. Una de las diferencias entre ambos es que el síndrome anticoagulante lúpico es menos frecuente y aunque en él predomina la aparición de trombosis venosas, la incidencia de trombosis arteriales es relativamente más alta en aquellos que son secundarios¹². La presencia de estos anticuerpos dentro del contexto de un LE puede asociarse con un grupo heterogéneo de manifestaciones cutáneas según el tamaño del vaso afectado que incluyen (tabla 6)^{10,12,14}:

1. Livedo reticular (LR): es una manifestación clínica relativamente frecuente que consiste en anillos maculares violáceos interconectados que toman un aspecto reticulado. En la mayoría de los casos se trata de un proceso benigno, relacionado con la exposición al frío. Se define como LR primaria o idiopática aquella que aparece y se resuelve independientemente de la temperatura ambiental sin una causa subyacente conocida. En un número no despreciable de casos la LR es secundaria a un amplio espectro de entidades, como alteraciones hematológicas (incluidas situaciones de hipercoagulabilidad), procesos autoinmunitarios, enfermedades de depósito o embolias intravasculares, fármacos, enfermedades infecciosas, neoplasias y trastornos neurológicos. Su origen se atribuye a una arteriopatía obliterante inespecífica y raramente se debe a una trombosis; la histología es característicamente normal². Puede asociarse a anticuerpos antifosfolipídicos (20-40%)¹³ y manifestaciones cerebrales isquémicas en el contexto de un LES. Si se asocia con nódulos inflamatorios, la clínica es similar a una panarteritis nudosa.

El patrón livedoide deberá diferenciarse de la livedo reticular idiopática y de otras causas de livedo como: el eritema *ab igne* (localizado en piernas y desencadenado por la exposición a los braseros), lesiones livedoides secundarias a fármacos, infecciones (tuberculosis, sífilis), coagulopatías, síndrome de Sneddon, síndrome de émbolos por colesterol y crioglobulinemia¹².

Tabla 6> Lesiones cutáneas asociadas a anticuerpos antifosfolipídico/anticardiolipínico

Livedo reticular
Vasculitis livedoide
Úlceras persistentes
Púrpura retiforme no inflamatoria
Tromboflebitis
Necrosis y gangrena cutáneas
Anetodermia
Vasculitis necrosante
Máculas eritematosas, púrpura, equimosis
Nódulos cutáneos dolorosos
Lesiones específicas de lupus eritematoso (lupus eritematoso discoide)
Hemorragias subungueales en astilla
Esclerosis sistémica progresiva
Linfoma cutáneo de células T

2. Atrofia blanca (vasculitis livedoide): es un proceso cutáneo crónico caracterizado por pequeñas maculopápulas purpúricas de 0,5-3 cm, localizadas en las extremidades inferiores (tobillos, pies, área gemelar), que tienden a ulcerarse y posteriormente dan lugar a cicatrices atróficas, de color blanco-porcelana y de morfología estrellada, con telangiectasias en la periferia¹³. Puede ser un proceso primario o secundario y se asocia a diversas enfermedades del tejido conectivo, disproteinemias, hipertensión, arteriosclerosis, diabetes, etc. Se ha descrito atrofia blanca en un 17% de los pacientes con LES, en que las lesiones suelen localizarse en zonas peculiares como codos, rodillas, dedos, plantas de pies y espalda. Se considera como una manifestación de una vasculopatía subyacente, en que la oclusión vascular sería el fenómeno inicial. Muchos pacientes presentan una livedo reticular asociada y en un porcentaje significativo de los casos se detectan anticuerpos antifosfolipídicos. La atrofia blanca puede preceder a complicaciones sistémicas (p. ej., sistema nervioso central). Histológicamente se caracteriza por oclusión vascular por trombos de fibrina y la presencia de un material hialino, fibrinolíde en la pared vascular con edema y proliferación endotelial.

3. Úlceras persistentes en extremidades inferiores: se observan en el 3% de los pacientes con LECA y es frecuente la asociación con anticuerpos antifosfolipídicos (5-39%)². Suelen ser úlceras dolorosas, de límites bien definidos, localizadas en tobi-

llos y área pretibial¹². Su presencia en el contexto de un LE obliga a la práctica de exploraciones complementarias (eco-Doppler, biopsia del borde de la úlcera, estudio de coagulación, cultivos) con el objetivo de establecer un diagnóstico etiológico: insuficiencia vascular arterial o venosa, pioderma gangrenoso, vasculitis, infecciones cutáneas, síndromes de hipercoagulabilidad, etc.

4. Púrpura retiforme no inflamatoria: es un hallazgo característico de los síndromes de microoclusión vascular. Las lesiones pueden ser de tamaño variable, con morfología retiforme en la periferia de las lesiones y tienden a presentar necrosis central con la formación tardía de escaras. En ocasiones, los pacientes con LES pueden desarrollar necrosis cutáneas extensas a partir de una lesión purpúrica que evoluciona rápidamente hacia una escara con bordes purpúricos. Estas lesiones pueden desarrollarse en las extremidades, la cara y las nalgas. En la biopsia pueden evidenciarse fenómenos de obstrucción vascular (trombosis) sin una respuesta inflamatoria significativa.

El diagnóstico diferencial de estas lesiones es amplio e incluye todos los síndromes de microoclusión vascular: secundarios a la formación de tapones plaquetarios intravasculares, a una obstrucción vascular por proteínas precipitables al frío, a alteraciones del sistema de la coagulación, a enfermedades embólicas, etc. También se debe tener en cuenta las necrosis cutáneas secundarias a una calcifilaxis en el contexto de una insuficiencia renal que pueden desarrollar los pacientes con LES: se caracterizan por lesiones purpúricas dolorosas que rápidamente evolucionan hacia la necrosis y se ha descrito su desencadenamiento tras la exposición a luz solar⁹. La calcifilaxis se desarrolla por el depósito de calcio en los vasos cutáneos y estas calcificaciones pueden visualizarse en radiografías y en biopsia cutánea.

5. Tromboflebitis de repetición: se localizan preferentemente en extremidades inferiores, pueden ser múltiples y bilaterales, y en ocasiones se desarrollan posteriormente úlceras pretibiales en el contexto de un síndrome postrombótico¹³.

6. Necrosis y gangrena cutáneas: los pacientes con síndrome de Hughes pueden desarrollar necrosis cutáneas extensas y fenómenos isquémicos acrales que evolucionan hacia la gangrena digital¹².

7. Anetodermia: se trata de lesiones maculares atróficas causadas por una degeneración de las fibras elásticas en la dermis papilar secundaria a fenómenos isquémicos en la dermis^{12,15,16}.

Otras manifestaciones vasculares

1. Fenómeno de Raynaud: se detecta entre el 10 y el 45% de los pacientes con LES y puede preceder en varios años a su desarrollo². Si se asocia una necrosis digital, debe sospecharse una trombosis o una vasculitis asociada². El desarrollo agudo de múltiples hemorragias en astilla subungueales debe alertar sobre el riesgo de una trombosis profunda o un nuevo brote de LES².

2. Telangiectasias: son un hallazgo característico de distintas enfermedades del tejido conectivo. En este contexto, se han descrito 3 formas clínicas: telangiectasias lineales (pericuticulares: observadas en la base de las uñas), máculas poliangulares eritematosas (cara y manos) y telangiectasias papulares palmodigitales. La telangiectasia persistente es un hallazgo frecuente en el LE neonatal^{6,17}, y puede desarrollarse tanto en zonas con inflamación cutánea previa o en piel normal, e incluso en zonas no fotoexpuestas. Debe establecerse el diagnóstico diferencial con las telangiectasias esenciales o idiopáticas, las secundarias a la aplicación de corticoides tópicos potentes, las producidas por una hepatopatía o estado de hiperestrogenismo y con las asociadas a un daño actínico.

Lesiones inespecíficas sin afección vascular

Lesiones orales. El 25-45% de los pacientes con LES y el 25% de los pacientes con LED pueden presentar lesiones orales^{3,18-20}. Pueden manifestarse como aftas recurrentes, úlceras, lesiones discoïdes, placas reticuladas y blanquecinas de aspecto liquenoide (fig. 6), erosiones, eritema difuso petequial en el paladar y queilitis³. También pueden afectar otras mucosas, como nasal, conjuntiva, genital y perianal. La actividad de las lesiones orales suele relacionarse con actividad sistémica. Las lesiones orales del LE pueden resolverse espontáneamente pero suelen persistir durante meses o años¹⁹.

Las úlceras orales aparecen en el 25-45% de los pacientes con LES y en el 25% de pacientes con LED,

**Figura 6.**

Placas reticuladas de aspecto liquenoide en la mucosa yugal de un paciente con lupus eritematoso.

y representan un criterio diagnóstico de LES. Las lesiones suelen ser indoloras y presentan una erosión eritematosa central o una úlcera rodeada de un halo blanquecino con estrías radiales y, ocasionalmente, telangiectasias³. Tienden a localizarse en el paladar duro, el borde del vermellón, las encías, la nasofaringe y el área genital^{9,18,19}. La histología es inespecífica en la mayoría de los casos pero también pueden observarse cambios histológicos específicos en los pacientes con LED asociado⁹. Estas lesiones suelen mejorar con el tratamiento de la enfermedad sistémica o cutánea.

La queilitis lúpica puede aparecer tanto en un LES como en un LECC, y se manifiesta con placas queratósicas asintomáticas, sobre todo en el labio inferior, que pueden evolucionar hacia la erosión y resultar entonces dolorosas³. Suele acompañarse de lesiones activas en la piel y la cavidad oral, se asocia a fotosensibilidad, y puede empeorar con la exposición solar.

Diagnóstico diferencial de las lesiones orales en el LE. La localización característica de las lesiones y su carácter asintomático nos ayudarán a establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades que

cursan con úlceras orales y lesiones liquenoides, como liquen plano, leucoplaquia, eritema multiforme, pénfigo, estomatitis ulcerativa crónica, infecciones herpéticas, sífilis, úlceras y reacciones liquenoides secundarias a fármacos (metotrexato, sales de oro, antipalúdicos), etc.^{3,9,15,21}.

Alopecia. La alopecia en el LES se caracteriza por una caída difusa del pelo coincidiendo con reagudizaciones de la enfermedad sistémica; el cuero cabelludo mantiene un aspecto normal y sin la formación de cicatrices residuales. Característicamente se desarrolla un borde de pelo corto y frágil de medio centímetro en las regiones frontal y temporal conocido como “ pelo lúpico”². También puede producirse una alopecia difusa secundaria a un efluvio telógeno al suspender la corticoterapia o tras un episodio de tensión física o mental⁹. Algunos de los fármacos utilizados en el tratamiento del LE o trastornos asociados asimismo pueden producir alopecias difusas⁹. Otra forma de alopecia es la cicatrizal que, como se ha dicho anteriormente, ocurre tras la curación de una lesión de LED.

Otras manifestaciones cutáneas en el LE

1. Fotosensibilidad: se observa en el 30-40% de los LED, el 65-80% de los LECS y el 25-30% de los LECA². Se produce sobre todo por la radiación ultravioleta B y en menor grado por la A y la visible. La fotosensibilidad puede expresarse como una quemadura solar exagerada y/o como una exacerbación del LEC o el LES tras la exposición solar⁹.

2. Urticaria: los pacientes con LE pueden desarrollar urticaria simple además de las lesiones de vasculitis urticariforme. Hasta el 44% de los pacientes con LES pueden presentar una urticaria crónica y en algunos de ellos la urticaria puede empeorar tras la exposición solar⁹.

3. Poiquilodermia: se caracteriza por una atrofia cutánea con trastornos pigmentarios (hiper e hipopigmentación) y telangiectasias. Esta manifestación puede hallarse en otras conectivopatías como la esclerodermia y la dermatomiositis.

4. La esclerodactilia, lesiones de calcinosis cutis, una mucinosis papulonodular o una pustulosis abacteriana de los pliegues¹⁹ son otras manifestaciones ocasionalmente descritas en este grupo de pacientes.

Bibliografía

1. Fabbri P, Cardinali C, Giomi B, Caproni M. Cutaneous lupus erythematosus. Diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4(7):449-65.
2. Francès C. Manifestations dermatologiques des lupus. *Revue du Practicien.* 1998;48:615-9.
3. Callen JP. Oral manifestations of collagen vascular disease. *Semin Cutan Med Surg.* 1997;16(4):323-7.
4. Doutre MS, Beylot-Barry M, Beylot C. Lupus érythémateux cutané subaigu. *Presse Med.* 2000;29:1311-6.
5. Meyer O. Actualités sur les anti-SSA/Ro and anti-SSB/La. *Ann Med Interne.* 2002;153(8):520-9.
6. Boh EE. Neonatal lupus erythematosus. *Clin Dermatol.* 2004;22:125-8.
7. Srivastava M, Rencic A, Diglio G, Santana H, Bonitz P, Watson R, et al. Drug-induced, Ro/SSA-positive cutaneous lupus erythematosus. *Arch Dermatol.* 2003;139:45-9.
8. Calamia KT, Balabanova M. Vasculitic lesions in systemic lupus erythematosus. *Clin Dermatol.* 2004;22:148-56.
9. McCauliffe DP. Cutaneous lupus erythematosus. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery.* 2001;20(1):14-26.
10. Robson KJ, Piette WW. The presentation and differential diagnosis of cutaneous vascular occlusion syndromes. *Adv Dermatol.* 2000;15:153-82.
11. Yasue T. Livedoid vasculitis and central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus. *Arch Dermatol.* 1986;122:66-70.
12. Gibson GE, Su WP, Pittelkow MR. Antiphospholipid syndrome and the skin. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:970-82.
13. Gromnica-Ihle E, Schössler W. Antiphospholipid Syndrome. *Int Arch Allergy Immunol.* 2000;123:67-76.
14. Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med.* 2002;346(10):752-63.
15. Sparsa A, Piette JC, Wechsler B, Amoura Z, Frances C. Anetoderma and its prothrombotic abnormalities. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49(6):1008-12.
16. Stephansson EA, Niemi KM. Antiphospholipid antibodies and anetoderma: are they associated? *Dermatology.* 1995;191(3):204-9.
17. Thornton CM, Eichenfield LF, Shinall EA, Siegfried E, Rabino-witz LG, Esterly NB, et al. Cutaneous telangiectases in neonatal lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 33:19-25.
18. Plemons JM, Gonzales TS, Burkhardt NW. Vesiculobullous diseases of the oral cavity. *Periodontol.* 2000;21:158-75.
19. Brennan MT, Valerin MA, Napeñas JJ, Lockhart PB. Oral manifestations of patients with lupus erythematosus. *Dent Clin N Am.* 2005;49:127-41.
20. Schioldt M. Oral manifestations of lupus erythematosus. *Int J Oral Surg.* 1984;13:101-47.
21. Lagrange S, Chosidow O, Piette JC, Wechsler B, Godeau P, Frances C. A peculiar form of amicrobial pustulosis of the folds associated with systemic lupus erythematosus and other auto-immune diseases. *Lupus.* 1997;6(6):514-20.

