

**Radiografías. Tórax:** ± fibrosis intersticial. *Esófago:* disminución del peristaltismo.

**Dermopatología. Piel.** Aplanamiento de la epidermis, degeneración hidrópica de la capa de células basales, edema de la dermis superior, infiltrado inflamatorio disperso, depósitos fibrinoides PAS-positivos en la unión dermoepidérmica, acumulación de mucopolisacáridos ácidos en la dermis (todos estos son compatibles con dermatomiositis pero no son diagnósticos).

**Músculo.** Biopsia del cinturón del hombro/pélvico; uno que está débil o hipersensible. Histología: necrosis segmentaria con fibras musculares que pierden las estrías transversales; miositis. Se observa vasculitis en la dermatomiositis juvenil.

## Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Signos cutáneos más debilidad muscular proximal con dos de tres criterios de laboratorio, es decir, incremento de las concentraciones séricas de “enzimas musculares”, cambios electromiográficos característicos, biopsia muscular diagnóstica. El diagnóstico diferencial se realiza con lupus eritematoso, enfermedades del tejido conjuntivo mixto, miopatía por corticoesteroides, triquinosis y toxoplasmosis.

## Evolución y pronóstico

El pronóstico es reservado, pero con el tratamiento, es relativamente satisfactorio excepto en pacientes con alguna neoplasia maligna y en los que tienen afectación pulmonar. Con el tratamiento inmunodepresor activo, la tasa de supervivencia a ocho años es 70 a 80%. Se observa un mejor pronóstico en individuos que reciben tratamiento multiorgánico en una etapa inicial. Las causas más frecuentes de muerte son cáncer, infecciones, enfermedades cardíacas y pulmonares. El tratamiento satisfactorio de una neoplasia concomitante suele acompañarse de mejoría o resolución de la dermatomiositis.

## Tratamiento

**Prednisona.** 0.5 a 1 mg/kg al día. Se reduce gradualmente cuando las concentraciones de “enzima muscular” se acercan a la normalidad. Es mejor si se combina con azatioprina, 2 a 3 mg/kg. *Nota:* puede ocurrir miopatía por esteroides después de cuatro a seis semanas de tratamiento.

**Alternativas.** Metotrexato, ciclofosfamida, ciclosporina, factor de necrosis antitumoral (TNF, *tumor necrosis factor*)  $\alpha$ . El tratamiento con carga de inmunoglobulina IV en dosis alta (2 g/kg administrados en el curso de dos días) a intervalos mensuales evita dosis de glucocorticoide para lograr o mantener las remisiones.

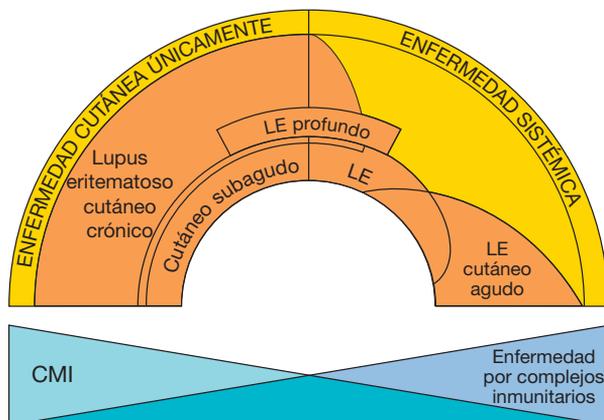
## Lupus eritematoso (LE)

ICD-9: 695.4 ◦ ICD-10: L93



- El lupus eritematoso es la designación de una gama de tipos de enfermedad que están vinculadas por manifestaciones clínicas distintivas y patrones definidos de autoinmunidad celular y humoral.
- El lupus eritematoso ocurre con más frecuencia en mujeres (proporción varones a mujeres: 1:9).
- El lupus eritematoso fluctúa desde manifestaciones potencialmente letales de LE sistémico (SLE) agudo hasta la afectación cutánea limitada y exclusiva en el lupus eritematoso cutáneo crónico (CCLE) (fig. 14-32). Más de 85% de los pacientes con LE tienen lesiones cutáneas, las cuales pueden clasificarse como específicas e inespecíficas de LE.
- En el cuadro 14-3 se muestra una versión abreviada de la clasificación de Gilliam de las lesiones cutáneas específicas del lupus eritematoso.
- El lupus eritematoso cutáneo agudo (ACLE) prácticamente siempre se asocia al SLE, lupus eritematoso cutáneo subagudo (SCLE) en casi 50%; CCLE muy a menudo sólo produce manifestaciones cutáneas. Sin embargo, las lesiones de CCLE pueden presentarse en el SLE.
- El ACLE y el SCLE son muy fotosensibles.

**Figura 14-32.** La gama del lupus eritematoso, según la consideraba el finado Dr. James N. Gilliam. El lado izquierdo comprende trastornos que definen enfermedad cutánea solamente y puede verse que el lupus cutáneo crónico se extiende hacia la sección de la enfermedad sistémica. Esto también es aplicable al lupus profundo (paniculitis lúpica) y al lupus cutáneo subagudo, en tanto que el lupus cutáneo agudo se caracteriza sólo por enfermedad sistémica. La base muestra que la enfermedad por complejos inmunitarios predomina sobre la enfermedad sistémica y la inmunidad mediada por células (CMI) es predominante en las manifestaciones de la enfermedad cutánea.



### CUADRO 14-3 CLASIFICACIÓN RESUMIDA DE GILLIAM DE LAS LESIONES CUTÁNEAS DEL LUPUS ERITEMATOSO

#### I. Enfermedades cutáneas específicas del LE (LE\* cutáneo [CLE])

- A. LE cutáneo agudo [ACLE]
  1. ACLE circunscrito (exantema malar; exantema en mariposa)
  2. ACLE generalizado (exantema lúpico maculopapuloso, exantema malar, dermatitis por lupus fotosensible)
- B. LE cutáneo subagudo [SCLE]
  1. SCLE anular
  2. SCLE papuloescamoso (DLE diseminado, LE diseminado subagudo, LE maculopapuloso fotosensible)
- C. LE cutáneo crónico [CCLE]
  1. LE discoide característico [DLE]: a) DLE circunscrito; b) DLE generalizado
  2. DLE hipertrófico/verrugoso
  3. Lupus profundo
  4. DLE de la mucosa: a) DLE bucal; b) DLE conjuntival
  5. Lupus tímido (placa urticarial de LE)
  6. Lupus pernio
  7. DLE liquenoide (LE/liquen plano superpuesto)

#### II. Enfermedad cutánea inespecífica por LE

Éstas fluctúan desde la vasculitis necrosante y urticarial hasta la *livedo reticularis*, fenómeno de Raynaud, mucinosis dérmica y lesiones ampollosas del LE.

\*Se enumeran términos alternativos o sinónimos; las abreviaturas se indican entre corchetes.

Fuente: Sontheimer RD. *Lupus* 1997;6(2):84-95. Reimpreso con autorización de Sage. Copyright 1997 por Stockton Press.

## Lupus eritematoso sistémico

ICD-9: 710.0 • ICD-10: L93



- Esta enfermedad autoinmunitaria multisistémica grave se basa en la inmunidad de linfocito B policlonal, que afecta al tejido conjuntivo y a los vasos sanguíneos.
- Es más frecuente en personas de ascendencia africana negra; proporción varones a mujeres 1:9.
- Las manifestaciones clínicas incluyen fiebre (90%), lesiones cutáneas (85%), artritis, CNS, renales, cardíacas y pulmonares.
- Las lesiones cutáneas corresponden a las del ACLE y el SCLE; no raras veces al CCLE.
- El SLE puede aparecer raras veces en pacientes con CCLE; por otra parte, las lesiones de CCLE son frecuentes en el SLE (fig. 14-32).

### Epidemiología

**Incidencia.** Fluctúa desde 40 casos/100 000 europeos del norte a más de 200/100 000 en personas de raza negra.

**Edad de inicio.** 30 (mujeres), 40 (varones).

Género. Proporción varones:mujeres de 1:9.

**Raza.** Más frecuente en personas de raza negra.

**Factores desencadenantes.** Antecedente familiar (<5%); la luz solar (UVR) es el factor desencadenante más eficaz (ocurre en 36%). Un síndrome de SLE puede ser desencadenado por fármacos (hidralazina, algunos anticonvulsivos y procainamida), pero el exantema es una manifestación relativamente infrecuente del SLE provocado por fármacos.

### Manifestaciones clínicas

Las lesiones se presentan durante semanas (agudas), meses (crónicas). Prurito, sensación de quemadura en las lesiones cutáneas. Fatiga (100%), fiebre (100%), pérdida de peso y malestar general. Artralgias o artritis, dolor abdominal y síntomas del CNS.

**Lesiones cutáneas.** Comprenden lesiones de ACLE (cuadro 14-3) en las fases agudas de la enfermedad y lesiones de SCLE y CCLE. Las lesiones de ACLE ocurren sólo en el SLE agudo o subagudo; las lesiones de SCLE y el CCLE se presentan en el SLE subagudo y crónico pero también pueden ocurrir en el SLE agudo. Las lesiones del ACLE suelen ser desencadenadas por la luz solar.

**ACLE. Exantema en mariposa.** Erupción macular en mariposa, eritematosa y confluyente sobre la cara (fig. 14-33), bien definida con descamación fina; erosiones (exacerbaciones agudas) y costras.

**Generalizadas.** Lesiones eritematosas, circunscritas, papulosas o urticariales en la cara, en los dorsos de las manos (fig. 14-34A), brazos y la V del cuello.

**Otras. Ampollas,** a menudo hemorrágicas (exacerbaciones agudas). *Pápulas y placas descamativas* como en el

SCLE (fig. 14-36) y *placas discoides* como en el CCLE (fig. 14-37), de predominio en la cara y en los brazos y la piel cabelluda. Descamación eritematosa, a veces violácea, levemente descamativa, densamente establecida y *pápulas confluentes* en los dorsos del dedo de la mano, por lo general, respetando las regiones articulares (fig. 14-34A). Obsérvese la diferencia con la DM (fig. 14-29B). *Eritema palmar*, principalmente en las yemas de los dedos (fig. 14-34B), *telangiectasias del pliegue ungueal*, microtrombos, eritema, edema de la piel periungueal (Sección 34). Púrpura “palpable” (vasculitis), extremidades inferiores (fig. 14-57). *Lesiones urticariales* con púrpura (vasculitis urticarial) (fig. 14-63).

**Cabello.** Alopecia difusa o lesiones discoides asociadas a alopecia en parches (fig. 14-39; Sección 33).

**Mucosas.** Úlceras que se originan en lesiones necróticas purpúricas en el paladar (80%), mucosa bucal o encías (sección 33).

**Zonas más afectadas** (fig. 14-35). Zonas circunscritas o generalizadas, de preferencia en lugares expuestos a la luz solar. Cara (80%); piel cabelluda (fig. 14-39) (lesiones discoides); preesternales, hombros; dorsos de antebrazos, manos, dedos de las manos, yemas de los dedos (fig. 14-34B).

**Afectación multisistémica extracutánea.** Artralgias o artritis (80%), nefropatía (50%), pericarditis (20%), neumonitis (20%), aparato digestivo (debido a arteritis y peritonitis estéril), hepatomegalia (30%), miopatía (30%), esplenomegalia (20%), linfadenopatía (50%), neuropatía periférica (14%), afectación del CNS (10%), convulsiones o enfermedad cerebral orgánica (14%).

### Exámenes de laboratorio

**Dermatopatología. Piel.** Atrofia de la epidermis, degeneración por licuefacción de la unión dermoepidérmica, edema de la dermis, infiltrado linfocítico dérmico y degeneración fibrinoide del tejido conjuntivo y las paredes de los vasos sanguíneos.



**Figura 14-33. Lupus eritematoso disseminado agudo.** Eritema bien definido de color rojo brillante con edema leve y descamación mínima en una “distribución en mariposa” en la cara. Éste es el “exantema cigomático” característico. Obsérvese también que la paciente es joven.

**Inmunofluorescencia de la piel.** La prueba de la banda del lupus (LBT, inmunofluorescencia directa) muestra depósitos granulosos o globulares de IgG, IgM, C3 en una distribución en banda a lo largo de la unión dermoepidérmica. Positiva en la piel de las lesiones en 90% de los casos y en la piel clínicamente normal (expuesta a la luz solar, 70 a 80%; sin exposición a la luz solar, 50%).

**Pruebas serológicas.** Positividad para ANA (>95%); patrón periférico de fluorescencia nuclear. Anticuerpos anti-DNA bicatenario, anticuerpos anti-Sm, y anticuerpos rRNP específicos de SLE; bajas concentraciones de complemento (sobre todo con afectación renal). Autoanticuerpos anticardiolipina (anticoagulante lúpico) en un subgrupo específico (síndrome anticardiolipina); los autoanticuerpos SS-A (Ro) tienen una baja especificidad para SLE pero son específicos en el subgrupo de SLE (véase adelante) (cuadro 14-4).

**Estudios hematológicos.** Anemia (normocrítica, normocrómica o raras veces hemolítica Coombs-positiva,

#### CUADRO 14-4 AUTOANTICUERPOS PATÓGENOS EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Piel	Anti DNA bicatenario (70-80%) Nucleosoma (60-90%) Ro (30-40%)
Cerebro	Receptor de NMDA (33-50%)
Riñón	Anti DNA bicatenario (70-80%) Nucleosoma (60-90%) C1q (40-50%) Ro (30-40%) Sm (10-30%) Alfa-actinina (20-30%)
Trombosis	Fosfolípidos (20-30%)
Anomalías cardíacas fetales	Ro (30-40%) La (15-20%)
Aborto	Fosfolípidos (20-30%)



**Figura 14-34. SLE agudo. A)** Pápulas bien delimitadas de color rojo a violáceo y placas en los dorsos de los dedos y las manos, que respetan característicamente la piel superpuesta a las articulaciones. Éste es un signo importante para el diagnóstico diferencial al valorar la dermatomiositis, que suele afectar a la piel sobre las articulaciones (compárese con la fig. 14-29B). **B)** Eritema palmar principalmente en las yemas de los dedos. Éste es un signo patognomónico.

leucopenia [ $>4\ 000\ \mu\text{l}$ ]), linfopenia, trombocitopenia, aumento de la ESR.

**Análisis de orina.** Proteinuria persistente, cilindros.

## Diagnóstico

Se establece con base en el cuadro clínico, la histopatología, LBT y pruebas serológicas tomando en cuenta los criterios revisados de la *American Rheumatism Association* (ARA) para la clasificación del SLE (cuadro 14-5).

## Pronóstico

La supervivencia a cinco años es de 93%.

## Tratamiento

**Medidas generales.** Reposo, evitar la exposición a la luz solar.

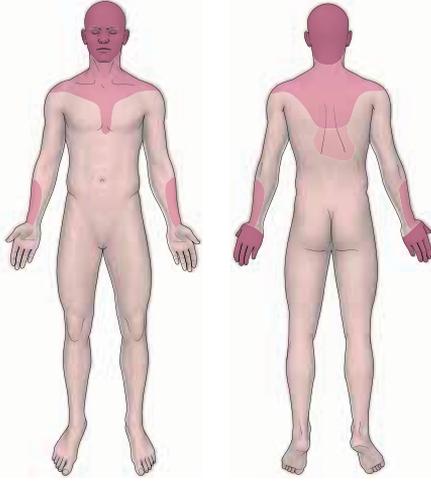
**Indicaciones para prednisona** (60 mg/d en dosis fraccionadas): 1) afectación del CNS, 2) afectación renal, 3) pacientes graves sin afectación del CNS, 4) crisis hemolítica y 5) trombocitopenia.

**Fármacos inmunodepresores concomitantes.** Azatioprina, micofenolato de mofetilo, metotrexato, ciclofosfamida, dependiendo de la afectación de órganos y la actividad de la enfermedad. En la nefropatía, se trata con una carga IV de ciclofosfamida.

**CUADRO 14-5 CRITERIOS DE LA ARA REVISADOS EN 1982 PARA LA CLASIFICACIÓN DEL LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO\***

Criterio	Definición
1. Exantema malar	Eritema fijo, plano o elevado, en las eminencias cigomáticas, que tiende a respetar los pliegues nasolabiales
2. Exantema discoide	Placas eritematosas elevadas con descamación queratósica adherente y taponamiento folicular; puede ocurrir cicatrización atrófica en las lesiones anteriores
3. Fotosensibilidad	Exantemas cutáneos como resultado de la reacción inusual a la luz solar, según los antecedentes del paciente o la observación del médico
4. Úlceras bucales	Ulceración bucal o nasofaríngea, por lo general indolora, observada por un médico
5. Artritis	Artritis no erosiva que afecta a dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por hipersensibilidad, edema o derrame
6. Serositis	a. Pleuritis —antecedente convincente de dolor pleurítico o frote que ausculta un médico o signos de derrame pleural <i>o bien</i> b. Pericarditis —documentada mediante ECG o frote o signos de derrame pericárdico
7. Trastorno renal	a. Proteinuria persistente —0.5 g/d o 3+ si no se realiza la cuantificación <i>o bien</i> b. Cilindros celulares —pueden ser eritrocitos, hemoglobina, granulocitos, tubulares o mixtos
8. Trastorno neurológico	a. Convulsiones —si no se han administrado fármacos nocivos o no se conocen trastornos metabólicos, por ejemplo, uremia, cetoacidosis o desequilibrio electrolítico <i>o bien</i> b. Psicosis —ante la falta de fármacos nocivos o trastornos metabólicos conocidos, por ejemplo, uremia, cetoacidosis o desequilibrio electrolítico
9. Trastorno hematológico	a. Anemia hemolítica —con reticulocitosis <i>o bien</i> b. Leucopenia $<4\ 000/\mu\text{l}$ en total o en dos o más ocasiones <i>o bien</i> c. Linfopenia $<1\ 500/\mu\text{l}$ en dos o más ocasiones <i>o bien</i> d. Trombocitopenia: $100\ 000/\mu\text{l}$ si no hay fármacos nocivos
10. Trastorno inmunitario	a. Anticuerpo anti-DNA a DNA nativo en concentraciones anormales <i>o bien</i> b. Anti-SM —positividad para anticuerpo a antígeno nuclear Sm <i>o bien</i> c. Manifestación positiva de anticuerpos antifosfolípido basado en 1) una concentración sérica anormal de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM, 2) un resultado de prueba positivo para el anticoagulante lúpico utilizando un método normal o 3) una prueba serológica positiva falsa para sífilis que es positiva durante un mínimo de seis meses y se confirma mediante la inmovilización negativa de <i>Treponema pallidum</i> o la prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente
11. Anticuerpo antinuclear	Una concentración anormal de anticuerpo antinuclear mediante inmunofluorescencia de un análisis equivalente en cualquier momento y ningún antecedente de fármacos relacionados con síndrome "de lupus provocado por fármacos"

\*La clasificación propuesta se basa en 11 criterios. Con el propósito de identificar a los pacientes en estudios clínicos, se dice que una persona tiene SLE si presenta cuatro o más de los siguientes 11 criterios, en forma serial o simultánea, durante cualquier intervalo de observación. Fuente: Reimpreso de EM Tan et al. *Arthritis Rheum*. 1982;25:1271. Utilizado con autorización del American College of Rheumatology.



**Figura 14-35.** Zonas de afectación preferente del lupus eritematoso cutáneo.

**Antipalúdicos.** La hidroxicloroquina es útil para el tratamiento de las lesiones cutáneas en el SLE subagudo y crónico, pero no reduce la necesidad de prednisona. Se observan las precauciones para el empleo de la hidroxicloroquina. Alternativa: cloroquina o quinacrina.

**Fármacos en etapa de investigación.** Compuestos anti-TNF: efalizumab, rituximab, leflunomida, anti-interferón  $\alpha$ , belimumab.

## Lupus eritematoso cutáneo subagudo (SCLE)

ICD-9: 695.4 ◦ ICD-10: L93.1



- Aproximadamente 10% de la población con lupus eritematoso.
- Jóvenes y personas de mediana edad, es infrecuente en personas de raza negra o hispanoamericanos. Mujeres más que varones.
- *Factores desencadenantes:* exposición a la luz solar.
- Inicio bastante súbito con placas anulares o psoriasiformes que erupcionan principalmente en la parte superior del tronco, los brazos, los dorsos de las manos, por lo general tras la exposición a la luz solar; fatiga leve, malestar general; algo de artralgia y fiebre de origen desconocido.
- *Dos tipos de lesiones cutáneas:* 1) *papuloescamosas psoriasiformes*, bien definidas, con descamación delicada leve que evoluciona hacia placas confluentes de color rojo brillante que son ovaladas, arciformes o policíclicas, al igual que en la psoriasis y 2) *anulares*, lesiones anulares de color rojo brillante con regresión central y un poco de descamación (fig. 14-36). En las dos puede haber telangiectasias, pero no hay taponamiento folicular y menos induración que en el CLE. Las lesiones se resuelven con atrofia leve (sin cicatrización) e hipopigmentación. Telangiectasia periungueal, alopecia difusa no cicatrizal.
- *Distribución:* dispersas, diseminadas en zonas expuestas a la luz solar —hombros, superficie extensora de los brazos, superficie dorsal de las manos, parte superior de la espalda, región V del cuello en la parte superior del tórax.
- Los pacientes tienen algunos criterios de SLE, tales como fotosensibilidad, artralgias, serositis, nefropatía; 50% tienen SLE; positividad para LBT en 60%. Todos tienen anti-Ro (SS-A) y la mayoría tiene autoanticuerpos anti-LA (SS-B).
- Pruebas UV: dosis de eritema mínima menor que la UVB normal (Sección 10). Las lesiones pueden presentarse en las zonas de prueba.
- Mejor pronóstico que para el SLE en general pero algunos pacientes con nefropatía tienen pronóstico reservado. Las mujeres con SCLE positivo para Ro (SS-A) pueden dar a luz lactantes con lupus neonatal y bloqueo cardíaco congénito.
- Tratamiento: corticosteroides tópicos, pimecrolimús y tacrolimús sólo son parcialmente útiles en las lesiones cutáneas. La talidomida sistémica (100 a 300 mg/d) es muy eficaz para las lesiones de la piel pero no para la afectación sistémica. Hidroxicloroquina, 400 mg/d, clorhidrato de quinacrina (100 mg/d) en caso de afectación sistémica, prednisona  $\pm$  inmunodepresores.



**Figura 14-36. Lupus eritematoso cutáneo subagudo.** Placas rojas, redondas, ovaladas y anulares en la frente, los carrillos, el cuello y la parte superior del tronco que muestran descamación, aunque mínima, en una mujer de 56 años de edad. El exantema se presentó después de la exposición a la luz solar. Éste es un SCLE de tipo anular.

## Lupus eritematoso cutáneo crónico (CCLE)



ICD-9: 695.4 • ICD-10: L93.0

- **Edad de inicio:** 20 a 45 años. Mujeres más que varones. Es posible que sea más grave en personas de raza negra.
- Este trastorno, en la mayoría de los casos, es puramente cutáneo sin afectación sistémica (fig. 14-32). Sin embargo, se presentan lesiones del CCLE en el SLE.
- Puede ser desencadenado por la luz solar pero en menor grado que elACLE y el SCLE. Las lesiones persisten durante meses a años. Por lo general no hay síntomas. A veces son un poco pruriginosas o producen escozor. No hay síntomas generales.
- El CCLE puede manifestarse como LE discoide crónico (CDLE) o paniculitis por LE (cuadro 14-3).
- Las lesiones de CDLE comienzan como pápulas rojas brillantes que evolucionan a placas, con bordes definidos y descamación adherente (fig. 14-37). La descamación es difícil de retirar y muestra espinas en la superficie inferior (con lente de aumento) que semeja a tachuelas de alfombra. Las placas son redondas u ovaladas, anulares o poliústicas, con bordes irregulares y se expanden en la periferia y experimentan regresión en el centro, lo que da por resultado atrofia y cicatrización (fig. 14-38). Las lesiones “quemadas” pueden ser máculas rosas o blancas y cicatrices (fig. 14-39), pero también pueden ser hiperpigmentadas, sobre todo en personas de tez morena o negra (fig. 14-40).
- El CDLE puede ser circunscrito o generalizado y ocurre sobre todo en la cara y la piel cabelluda; dorsos de los antebrazos, manos, dedos de las manos y los pies y, con menos frecuencia, el tronco (fig. 14-35).
- **Mucosas:** menos de 5% de los pacientes tienen afectación del labio (hiperqueratosis, cicatrización hipermelánica, eritema) y zonas eritematosas o blanquecinas atróficas con o sin ulceración en la mucosa bucal, la lengua y el paladar (Sección 33).  
*Aparato ungueal:* distrofia de la uña si está afectada la matriz ungueal.
- **Dermopatología:** hiperqueratosis, atrofia de la epidermis, taponamiento folicular, degeneración por licuefacción de la capa de células basales, infiltrado inflamatorio linfocítico. Intensa reacción de la zona basal subepidérmica engrosada a PAS. Positividad para LBT en 90% de las lesiones activas y negatividad en las lesiones quemadas (cicatrizadas) y en la piel normal, tanto la expuesta a la luz solar como la no expuesta. Frecuencia baja de ANA con concentraciones >1:16.
- Diagnóstico diferencial de CDLE: queratosis actínica, psoriasis, erupción polimorfa fotoactiva, LP, tiña de la cara, lupus vulgar.
- Sólo 1 a 5% puede presentar SLE con lesiones circunscritas, la remisión completa ocurre en 50%; en las lesiones generalizadas, las remisiones son menos frecuentes (<10%). *Nota de nuevo:* las lesiones por CCLE pueden ser el signo cutáneo principal del SLE.
- Tratamiento:
  - **Corticosteroides locales e inhibidores de calcineurina:** por lo general no son muy eficaces; glucocorticoides fluorados tópicos con precaución, ya que puede ocurrir atrofia. Acetónido de triamcinolona intralesional, 3 a 5 mg/ml para las lesiones pequeñas.
  - **Antipalúdicos:** hidroxicloroquina, ≤6.5 mg/kg por día. Si es ineficaz la hidroxicloroquina, se añade quinacrina, 100 mg tres veces al día. Hay que vigilar la presentación de efectos secundarios oculares.
  - **Retinoides:** las lesiones de CDLE hiperqueratósicas responden bien a la acitretina sistémica (0.5 mg/kg).
  - **Talidomida:** 100 a 300 mg/d son eficaces. Hay que tener en cuenta las contraindicaciones.

**Figura 14-37. Lupus eritematoso cutáneo crónico.** Placas hiperqueratósicas bien delimitadas y eritematosas con atrofia, taponamiento folicular y escamas adherentes en los dos carrillos. Ésta es la presentación característica del lupus eritematoso discoide crónico.



**Figura 14-38. Lupus eritematoso cutáneo: cicatrización.** Hay múltiples lesiones cicatrizadas que son blancas y deprimidas y en sus bordes tienen lesiones eritematosas activas y descamativas. Esto puede ser muy deformante.





**Figura 14-39. Lupus eritematoso cutáneo crónico.** La afectación de la piel cabelluda ha llevado a la alopecia completa con eritema residual, atrofia y cicatrización blanca en este varón de raza negra. La delimitación aguda de las lesiones en la periferia indica que estas lesiones originalmente eran placas de CDLE.



**Figura 14-40. Lupus eritematoso cutáneo crónico: hiperpigmentación.** A medida que se resuelven las lesiones inflamatorias, puede haber hiperpigmentación de la piel de las lesiones atróficas y parcialmente cicatrizadas, sobre todo en pacientes con SPT III y IV. Aunque las lesiones cutáneas eran CCLE, la paciente tenía SLE.

**Paniculitis por lupus crónico** ICD-9: 695.4 ◦ ICD-10: L93.270

- La paniculitis por lupus crónico es una forma de CCLE en la cual hay nódulos subcutáneos firmes y circunscritos o infiltraciones en forma de placa. Puede anteceder o seguir al inicio de las lesiones del CDLE. Éstas también pueden no presentarse.
- Se presentan nódulos subcutáneos con y sin lesiones de CDLE en la piel superpuesta.
- Conduce a atrofia subcutánea y cicatrización que origina zonas hundidas (fig. 14-41).
- Cara, piel cabelluda, brazos, tronco, muslos, nalgas.
- Por lo general es una forma de lupus cutáneo, pero 35% de las pacientes tiene SLE leve (fig. 14-32).
- Diagnóstico diferencial: morfea, eritema nodular, sarcoidosis y otros tipos de paniculitis.
- Tratamiento: antipalúdicos, talidomida (tomar en cuenta las contraindicaciones), corticoesteroides sistémicos.
- *Sinónimo:* lupus eritematoso profundo.



**Figura 14-41. Paniculitis lúpica.** Paniculitis crónica con atrofia del tejido subcutáneo, que da por resultado grandes zonas hundidas de piel superpuesta, que representa lesiones en etapa de resolución. En los lugares donde todavía es visible el eritema, la palpación revela nódulos y placas subcutáneos firmes. Además, algunas lesiones muestran cicatrización en el centro.