Dermatol Rev Mex 2021; 65 (Supl. 1): S8-S13.

Dermatología
Revista mexicana

Lupus eritematoso discoide generalizado y carcinoma epidermoide en una de las placas

Generalized discoid lupus erythematosus and epidermoid carcinoma in one of the plaques.

Mauricio Martínez-Cervantes,[1] María del Sol Reyes de la Torre,[2] Arlett Calipzo Pérez-Peña[3]

Resumen

ANTECEDENTES: El lupus eritematoso discoide es una enfermedad mucocutánea autoinmunitaria crónica de causa desconocida, afecta predominantemente a mujeres de mediana edad; en términos clínicos se caracteriza por placas rojas escamosas con atrofia e hipopigmentación. El lupus eritematoso discoide generalmente tiene un largo curso clínico de varios años, incluso después de la administración de tratamientos; además, tiene riesgo potencial de convertirse en carcinoma epidermoide, por lo que se ha clasificado como un trastorno potencialmente maligno por la Organización Mundial de la Salud. La transformación maligna es una complicación rara de esta afección. La escasez de informes de esta complicación en la bibliografía merece su mención.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 48 años de edad con dermatosis de un año de evolución en el tronco posterior, caracterizada por una neoformación verrugosa de 5 x 6 cm, ulcerada, sobre una base de hipopigmentación y atrofia. Se corroboró el diagnóstico de carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado sobre una lesión de lupus discoide.

CONCLUSIONES: El diagnóstico del lupus eritematoso discoide es un desafío debido a la variabilidad en su morfología. Las características histopatológicas pueden simular en ciertos casos neoplasias de células escamosas, por lo que la interpretación histopatológica nos proporciona las claves para el correcto diagnóstico entre lupus eritematoso discoide y carcinoma epidermoide.

PALABRAS CLAVE: Lupus eritematoso discoide; carcinoma de células escamosas.

Abstract

BACKGROUND: *Discoid lupus erythematosus is a chronic autoimmune mucocutaneous disease of unknown etiology, predominantly affecting middle-aged women, clinically affected by red squamous patches with atrophy and hypopigmentation. Discoid lupus erythematosus has a long clinical course of several years, even after treatments, in addition, it has a potential risk of developing epidermoid carcinoma, so, it has been classified as a potentially malignant disorder by the World Health Organization. Malignant transformation is a rare complication of this condition. The paucity of reports of this complication in the literature deserves its mention.*

CLINICAL CASE: *A 48-year-old male patient with one-year-old dermatosis of evolution in the posterior trunk characterized by an ulcerated 5 x 6 cm wart neoformation, on the basis of hypopigmentation and atrophy. The diagnosis of moderately differentiated squamous cell carcinoma on a discoid lupus lesion was corroborated.*

CONCLUSIONS: *Diagnosis of discoid lupus erythematosus is a challenge due to the variability in its morphology. Histopathological characteristics can simulate squamous cell neoplasms in certain cases, so histopathological interpretation provides us with the keys for the correct diagnosis between discoid lupus erythematosus and squamous cell carcinoma.*

KEYWORDS: *Discoid lupus erythematosus; Squamous cell carcinoma.*

[1] Servicio de Dermatología.
[2] Residente de tercer año de Geriatría.
[3] Servicio de Patología.
Hospital General Regional núm. 1, IMSS, Querétaro, México.

Recibido: mayo 2020

Aceptado: julio 2020

Correspondencia
Mauricio Martínez Cervantes
drmaurictoderma@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Martínez-Cervantes M, Reyes de la Torre MS, Pérez-Peña AC. Lupus eritematoso discoide generalizado y carcinoma epidermoide en una de las placas. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (suplemento 1): S8-S13. https://doi.org/10.24245/dermatol-revmex.v65id.5412

ANTECEDENTES

El lupus eritematoso discoide es el subtipo más común de lupus eritematoso cutáneo (LEC), representa el 75% de todos los casos descritos.[1] Estos subgrupos se definen por las características clínicas y algunos cambios histológicos y, a su vez, dentro de cada subgrupo se identifican distintas variantes clínicas.[2] **Cuadro 1**

El lupus eritematoso discoide se caracteriza por lesiones cutáneas eritematosas, atrofia, escama, telangiectasias y discromía. En un porcentaje variable estas lesiones se ubican sólo en la cabeza, el cuello y la piel cabelluda (lupus eritematoso discoide fijo), o afectan mayor superficie (lupus eritematoso discoide generalizado). El riesgo de evolucionar a lupus eritematoso sistémico (LES) en los que inician como lupus eritematoso discoide se ha estimado del 17 al 30% y en pacientes con lupus eritematoso sistémico habría lesiones discoides en el 8 al 28% de los casos.[3]

Cuadro 1. Clasificación de Gilliam y Sontheimer. Manifestaciones específicas de LEC

A. Lesiones histológicamente específicas de lupus eritematoso (LE):
B. LE cutáneo agudo (LECA):
a. Localizado
b. Generalizado
c. Tipo necrólisis epidérmica tóxica
C. LE cutáneo subagudo (LECS):
a. Anular
b. Papuloescamoso
c. Patrón mixto
D. LE cutáneo crónico (LECC):
a. LE discoide clásico:
i. localizado
ii. generalizado
b. LE hipertrófico (verrucoso)
c. LE profundo (paniculitis lúpica)
d. LE con afección a mucosa
e. LE túmido
f. LE chilblain
g. Sobreposición LE-liquen plano

Sontheimer RD, Maddison PJ, et al. Serologic and HLA associations in subacute cutaneous lupus erythematosus, a clinical subset of lupus erythematosus. Ann Intern Med 1982;97:664-71.

La patogenia del lupus eritematoso discoide es multifactorial y comprende interacciones complejas, como radiación ultravioleta (UVR), medicamentos, agentes infecciosos y mediadores del estrés psicológico, además de variantes genéticas específicas que regulan respuestas inmunitarias, tolerancia inmunológica y eliminación de células apoptósicas. Estas interacciones desencadenan e impulsan la inflamación crónica mediada por el sistema inmunitario que determina la susceptibilidad al lupus eritematoso discoide y sus manifestaciones clínicas, curso y respuesta al tratamiento.[4,5]

En términos clínicos, las lesiones aparecen en sitios fotoexpuestos con pápulas eritematosas, redondeadas y descamativas, con atrofia central que miden de 5 a 10 mm de diámetro, con taponamiento folicular en las regiones malares, el puente nasal, la piel cabelluda y los conductos auditivos externos. Las lesiones pueden ser generalizadas en toda la porción superior del tronco y las superficies extensoras de las extremidades. La afectación de las membranas mucosas puede ser intensa, en especial en la boca. Los labios pueden estar edematizados, costrosos o ulcerados, esto es más frecuente en el labio inferior porque es el más expuesto a los rayos solares. Las lesiones individuales del lupus eritematoso discoide no tratado se extienden hacia la periferia de manera gradual con atrofia. El lupus eritematoso discoide puede extenderse a zonas no fotoexpuestas, aunque siempre sin afectación de órganos internos.[6]

Con poca frecuencia los queratinocitos en el lupus eritematoso discoide pueden sufrir una

transformación carcinomatosa dando lugar a carcinoma epidermoide; el labio inferior es el sitio afectado con mayor frecuencia. El carcinoma epidermoide relacionado con lupus eritematoso discoide tiene un curso más agresivo que el carcinoma epidermoide cutáneo que no está asociado con lupus eritematoso discoide preexistente.[7]

El estudio histopatológico puede revelar en la mayoría de los casos un infiltrado denso, en forma de banda, en asociación con hiperplasia pseudoepiteliomatosa irregular y cambios en la capa basal con vacuolización de las células y con daño de la interfaz vacuolar. La atipia escamosa reactiva leve, particularmente de los queratinocitos basales, es bastante común. La hiperqueratosis con taponamiento folicular e inflamación linfocítica perivascular y perianexial asociada en un contexto de cantidades variables de mucina dérmica y engrosamiento de la membrana basal representan pistas útiles para el diagnóstico de lupus eritematoso discoide. En ocasiones pueden confundirse con neoplasia escamosa u otras dermatitis de interfaz liquenoide con hiperplasia epidérmica, particularmente en biopsias superficiales interpretadas en ausencia de información clínica adecuada.[8,9]

Los tres pilares del tratamiento contra el lupus eritematoso cutáneo son la fotoprotección, corticosteroides tópicos y antipalúdicos. La aplicación tópica de corticosteroides resulta muy útil cuando las lesiones son escasas y están limitadas a una pequeña área de piel. Cuando las lesiones no responden al tratamiento tópico o, por su extensión, éste resulta insuficiente, los antipalúdicos son el tratamiento sistémico de primera línea.[1,2,10]

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 48 años de edad con enfermedad renal crónica secundaria a hipertensión arterial sistémica en tratamiento sustitutivo con diálisis peritoneal desde hacía dos meses, recibía losartán 50 mg cada 12 horas. Se le practicó cirugía para colocación de catéter de Tenckhoff. A decir del paciente, tenía vitíligo desde hacía 20 años sin seguimiento o tratamiento.

Acudió a consulta con una dermatosis de un año de evolución, caracterizada por una pápula eritematosa en el tronco posterior, que se ulceró y mostró exudado amarillento; con alivio parcial y nueva exacerbación, asociada con prurito. No había recibido tratamientos previos.

A la exploración dirigida se observó una dermatosis diseminada a la cara y el tronco. Afectaba la cara en las mejillas, el dorso nasal, la región peribucal, el mentón, los pabellones auriculares, así como el tronco anterior y posterior con placas atróficas e hipopigmentación (**Figura 1A**). En la lesión del tronco posterior tenía, además de la placa de atrofia e hipopigmentación, una neoformación verrugosa y ulcerada de 5 x 6 cm. **Figura 1B**

En el contexto del paciente se tomó biopsia de piel en sacabocado para descartar lupus

Figura 1. Lupus eritematoso discoide. **A.** Placas de atrofia e hipopigmentación **B.** Placa de atrofia e hipopigmentación, con neoformación verrugosa central ulcerada de 5 x 6 cm.

https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65id.5412

cutáneo crónico hipertrófico contra carcinoma epidermoide ulcerado. Se inició tratamiento con cloroquina a dosis de 150 mg al día y esteroide tópico de mediana potencia en sitios de hipopigmentación.

Se realizaron exámenes de laboratorio para descartar actividad de lupus eritematoso sistémico con eritrosedimentación, proteína C reactiva, anticuerpos anti-ADN doble cadena, anti-Smith y antinucleares, que fueron negativos.

El estudio histopatológico de la biopsia de piel reportó neoplasia ulcerada con detritus celulares, inflamación crónica y tejido de granulación. En la dermis papilar y reticular se encontraron múltiples nidos irregulares sólidos de células escamosas moderadamente diferenciadas. Estas células mostraron citoplasma eosinófilo mal delimitado, núcleos grandes irregulares, nucléolo prominente, cromatina grumosa irregular y alto índice mitótico (**Figura 2**). Se estableció el diagnóstico de carcinoma epidemoide.

El paciente no acudió a su cita y perdió seguimiento durante seis meses, hasta lograr contactarlo nuevamente. Al revalorarlo tenía una dermatosis localizada en el tronco posterior caracterizada por una neoformación ulcerada de 10 x 12 cm en diámetros mayores, infiltrada a la palpación. **Figura 3**

A la dermatoscopia se observó una neoformación no melanocítica, ulcerada, áreas blancas sin estructura, eritema y vasos polimorfos. **Figura 4**

Debido al tamaño de la lesión, se remitió al servicio de Oncología quirúrgica para valoración y tratamiento.

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso discoide plantea un desafío debido a la variabilidad en su morfología. Las características histopatológicas pueden simular en ciertos casos neoplasias de células escamosas, por lo que la interpretación histopatológica nos proporciona las claves para el correcto diagnóstico entre lupus eritematoso discoide y carcinoma epidermoide. Debe tenerse en cuenta el potencial desarrollo de un carcinoma epidermoide entre las lesiones de lupus eritematoso discoide.[9,11] Se ha observado que estos carcinomas epidermoides son más agresivos que los convencionales. Los pacientes con lupus

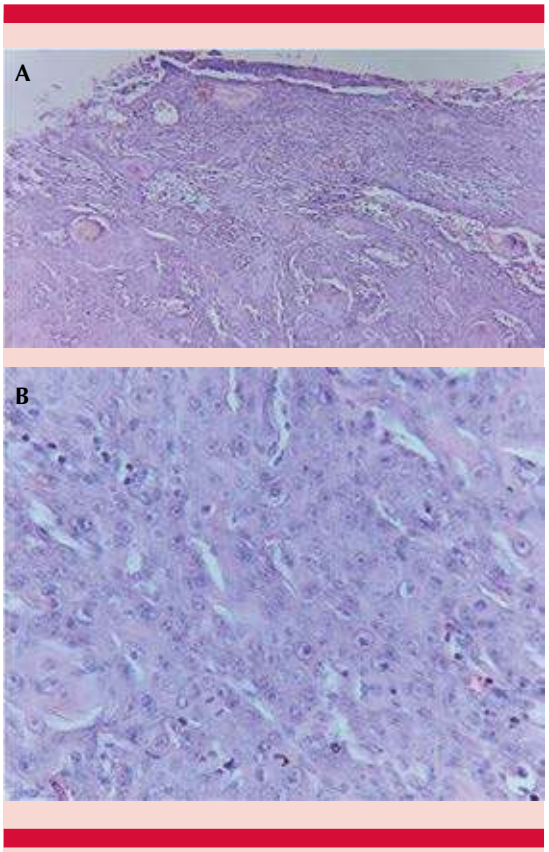

Figura 2. Biopsia de piel. **A.** H&E 10x. Neoplasia ulcerada, inflamación crónica y tejido de granulación. En dermis nidos irregulares sólidos de células escamosas moderadamente diferenciadas. **B.** H&E 40x. Células pleomórficas, citoplasma eosinófilo, núcleos grandes irregulares, nucléolo prominente, cromatina grumosa irregular y alto índice mitótico.

Figura 3. Carcinoma epidermoide ulcerado sobre lupus eritematoso discoide. Neoformación ulcerada de 10 cm x 12 cm en diámetros mayores en tronco posterior, infiltrada a la palpación, en la periferia atrofia e hipopigmentación.

eritematoso discoide de larga evolución deben llevar vigilancia periódica por parte del dermatólogo y se requiere la evaluación histopatológica en caso de lesiones sospechosas para establecer un diagnóstico temprano y preciso.[7,8]

La transformación maligna ocurre principalmente en áreas fotoexpuestas, como la piel cabelluda, las mejillas y los antebrazos. Curiosamente, encontramos que nuestro paciente manifestó carcinoma epidermoide en el tronco posterior. Estos informes indican que puede haber otros factores patogénicos para la transformación maligna en lupus eritematoso discoide además de la radiación ultravioleta, como la coexistencia de úlceras crónicas.[12]

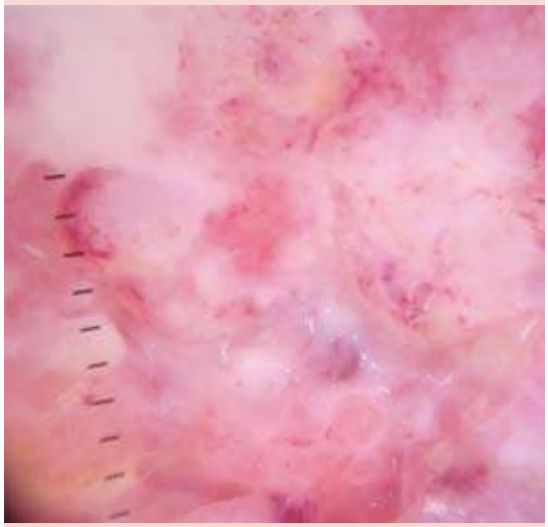

Figura 4. Dermatoscopia. Neoformación no melanocítica, eritematosa con vasos polimorfos, áreas blanquecinas y ulceración.

En este caso el abordaje fue adecuado; sin embargo; el motivo por parte de nuestros pacientes en atenderse o no fue determinante para el tratamiento correcto.

REFERENCIAS

1. Nutan F, Ortega-Loayza AG. Cutaneous lupus: A brief review of old and new medical therapeutic options. J Invest Dermatol 2017; 18: 564-568. doi. 10.1016/j.jisp.2017.02.001.
2. Méndez-Flores S, Tinoco-Fragoso F, Hernández-Molina G. Lupus eritematoso cutáneo, una entidad multidimensional. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2015; 53 (6): 764-72.
3. Hassan ML, Sanchez GF, Calb IL, Casas JG. Chronic hypertrophic discoid lupus erythematosus mimicking sqamous-cell neoplasia. Our Dermatol Online 2016; 7 (1): 30-36. doi. 10.7241/ourd.20161.7.
4. Molomo EM, Bouckaert M, Khammissa RA, Motswaledi HM, et al. Discoid lupus erythematosus-related squamous cell carcinoma of the lip in an HIV-seropositive black male. J Can Res Ther 2015; 11: 1036. doi. 10.4103/0973-1482.146107.

https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65id.5412

5. Grover S, Murthy PS, Rajagopal R, Jalpota YP, et al. Discoid lupus erythematosus leading to squamous cell carcinoma. Med J Armed Forces India 2007; 63 (2): 184-185. doi. 10.1016/S0377-1237(07)80074-8.
6. Contreras E, Tobón G. Zuluaga SX. Lupus discoide. Revista Colombiana de Reumatología 2008; 15 (1): 55-58.
7. Fernandes MS, Girisha BS, Viswanathan N, Sripathi H, et al. Discoid lupus erythematosus with squamous cell carcinoma: a case report and review of the literature in Indian patients. Lupus 2015; 24: 1562-1566. doi. 10.1177/0961203315599245.
8. Arps DP, Patel RM. Cutaneous hypertrophic lupus erythematosus: A challenging histopathologic diagnosis in the absence of clinical information. Arch Pathol Lab Med 2013; 137: 1205-2010. doi. 10.5858/arpa.2013-0241-CR.
9. Elman SA, Joyce C, Nyberg F, Furukawa F, et al. Development of classification criteria for discoid lupus erythematosus: Results of a Delphi exercise. J Am Acad Dermatol 2017; 77: 1-7. doi. 10.1016/j.jaad.2017.02.030.
10. Kuhn A, Aberer E, Bata-Csörgő Z, Caproni M, et al. S2k guideline for treatment of cutaneous lupus erythematosus - guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). Eur Acad Dermatol Venereol (EADV) 2013; 31(3):389-404. doi. 10.1111/jdv.14053.
11. Peter J. Pasterna G, Pasterna S. Hypertrophic and ulcerated discoid lupus erythematosus. J Cutan Med Surg 2012; 16 (6): 453-457. doi. 10.1177/120347541201600620.
12. Liu W, Shen ZY, Wang LJ, Hu YH, et al. Malignant potential of oral and labial chronic discoid lupus erythematosus: a clinicopathological study of 87 cases. Histopathology 2011; 59: 292-298. doi. 10.1111/j.1365-2559.2011.03934.x.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la Dermatitis Atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas y apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México. Tiene como sede el prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera su jefa: la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas. Sus objetivos son claros y precisos: afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es:
http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/

Misión y Visión de la FDA

"Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no solo de salud clínica sino psicológica y social."

"Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social."