



Lesiones cutáneas diagnósticas de enfermedad sistémica transitoria

Gema M.^a Pedrón Marzal, Yolanda Mañes Jiménez

Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyís. Játiva. Valencia. España.

Publicado en Internet:
13-junio-2019

Gema M.^a Pedrón Marzal:
1gemapedron@gmail.com

Palabras clave:

- Lupus eritematoso neonatal

Resumen

El lupus neonatal cutáneo es una entidad de buen pronóstico que se resuelve antes del año de vida con el aclaramiento de los anticuerpos maternos. El lupus eritematoso neonatal puede presentar manifestaciones cardíacas (50%), cutáneas (50%) o coexistencia de ambas (10%). Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha, incluyendo una buena historia clínica con antecedentes familiares.

Diagnostic skin lesions of transient systemic disease

Key words:

- Lupus erythematosus neonatal

Abstract

Cutaneous neonatal lupus is an entity with good prognosis, it is resolved within the first year of age with the clearance of maternal antibodies. Neonatal lupus erythematosus may present cardiac (50%), cutaneous (50%) or coexistence of both (10%). Its diagnosis requires a high index of suspicion, including a good clinical history with a family history.

CASO CLÍNICO

Lactante de dos meses y medio de vida que consultan en el servicio de urgencias por erupción en la cara y el cuero cabelludo de un mes de evolución, cuyas lesiones van aumentando en número sin desaparecer las previas, en tratamiento actual con hidratante facial.

No presenta otra sintomatología asociada. Se encuentra afebril. No presenta alteración de las tomas (lactancia artificial desde el nacimiento) y las deposiciones son normales.

En la exploración física, buen aspecto general, eupneica, activa y reactiva con buen tono. Lesiones dérmicas maculopapulosas en la cara, circinadas, con forma redondeadas, aclaramiento centripeto, cuyo borde eritematoso parece descamativo, con distribución en región frontal, retroauricular y alguna en cuero cabelludo. El resto de piel y mucosas no presenta lesiones, y el resto de la exploración es normal (Figs. 1 y 2).

Como antecedentes, un embarazo controlado, con serologías negativas. Ecografías normales hasta las 32 + 5 semanas de gestación (SG), cuando se

Cómo citar este artículo: Pedrón Marzal GM, Mañes Jiménez Y. Lesiones cutáneas diagnósticas de enfermedad sistémica transitoria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2019;21:159-62.

Figura 1. Lesiones eritematosas circulares circinadas con borde descamativo y centro claro, de predominio en región frontal y mejillas



Figura 2. Lesiones de mismas características en localización retroauricular y frontal



detecta retraso de crecimiento intrauterino tipo II, con líquido amniótico y Doppler normales. Estreptococo de grupo B (*Streptococcus agalactiae*) desconocido. Parto inducido a las 37 SG, vaginal, eutócico, con antibioterapia previa. Nace una niña con buena adaptación, con un peso al nacimiento de 1750 g (p10) y la puntuación de Apgar fue de 10 al primer minuto y 10 a los cinco y a los diez minutos. Respecto a los antecedentes familiares, la madre, de 29 años, está sana, sin referir antecedentes de interés, con una fórmula gestacional de dos gestaciones, un aborto y un parto (G2A1P1), y el padre, de 31 años, también está sano.

Requirió ingreso por prematuridad y bajo peso al nacimiento, sin incidencias durante el mismo, con buena curva ponderal (peso al alta: 2064 g tras 13 días de ingreso).

Dadas las lesiones cutáneas, con sospecha clínica de lupus neonatal en su forma cutánea, se profundiza en una anamnesis más detallada de los antecedentes familiares. La madre refiere entonces clí-

nica insidiosa de tres años de evolución que cursa con brotes de artralgias en grandes articulaciones de predominio en tobillos, edema y dolor junto con lesiones eritematosas en miembros inferiores. En seguimiento con analítica con inmunidad normal, factor reumatoide (FR) 163 UI/ml, anticuerpos antinucleares (ANA) 1/320 con anti-Ro y anti-La positivos y velocidad de sedimentación globular (VSG) 30 mm, anti-DNA, anticuerpos anticardiolipina negativos y biopsia compatible con paniculitis septal. En tratamiento con prednisona y sulfato de hidroxiquina, que suspendió por el embarazo.

Se cita a la paciente a los 15 días para control clínico, cardiológico y analítico. No se aprecian alteraciones en el electrocardiograma (ECG), se observa negatividad de anti-Ro y anti-La, con positividad de anticuerpos anti-Sm y anti-RNP, con mejoría de las lesiones cutáneas a pesar de ausencia de tratamiento (Figs. 3 y 4).

DISCUSIÓN

El lupus eritematoso neonatal es una enfermedad autoinmune poco frecuente en el recién nacido (1/10 000-20 000 recién nacidos vivos), debido al

Figura 3. Lesiones en fase de resolución con menor eritema y componente descamativo



Figura 4. Lesiones en fase de resolución con menor eritema y componente descamativo



paso transplacentario de anticuerpos maternos de clase IgG anti-Ro, anti-La o anti-U₁-RNP.

Se caracteriza por presentar manifestaciones cardíacas (50%) y cutáneas (50%).

Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha, lo que es importante tanto para la madre como para el niño¹. El 50% de las madres están asintomáticas en el momento del diagnóstico del lupus eritematoso neonatal y el otro 50% ya presentan, en su mayoría, un síndrome de Sjögren o un lupus eritematoso sistémico. La naturaleza heterogénea hace que su diagnóstico sea un reto médico².

La presentación neonatal únicamente cutánea es de buen pronóstico, con aparición en los dos primeros meses de vida y resolución espontánea antes del año de vida, coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos. Por ello, el manejo del lupus eritematoso neonatal cutáneo es sencillo, se puede controlar con fotoprotección,

y solo en algunos casos requiere el uso de corticoides de baja potencia.

Por otro lado, aunque existan casos descritos de bloqueo cardíaco en la infancia sin antecedentes de afectación neonatal y algún caso de evolución a lupus eritematoso sistémico, en el momento actual no existe indicación de seguimiento cardiológico a largo plazo en pacientes de estas características, ni existen estudios con suficiente número de pacientes para conocer la frecuencia de esta evolución^{3,4}.

CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflicto de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

ANA: anticuerpos antinucleares • **ECG:** electrocardiograma
• **FR:** factor reumatoide • **SG:** semanas de gestación • **VSG:** velocidad sedimentación globular.

BIBLIOGRAFÍA

1. León Muiños E, Monteagudo Sánchez B, Luaces González JE, García Santiago J. Lupus eritematoso neonatal. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69:185-6.
2. Vicente Cuevas M, Olmedo Sanlaureano S, Jiménez Moya A. Lupus eritematoso sistémico: A propósito de un caso clínico con presentación cutánea. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2013;15:55e5-55e9.
3. Aguilera Peiró P, Vicente Villa A, González Enseñat MA, Ros Viladoms J, Antón López J, Velasco Sánchez D. Espectro clínico del lupus eritematoso neonatal cutáneo. *An Pediatr (Barc)*. 2009;70:2879-92.
4. Nieto del Rincón N, Ramos Amador JT, Romero Blanco I, Gómez-Reino Carnota J, Vanaclocha F, Martínez Guitérrez A. Lupus eritematoso neonatal. *An Esp Pediatr*. 1997;47:311-4.