

Lupus eritematoso cutáneo subagudo: un subtipo dentro del espectro lúpico

Dres. Griselda de Anda, Sonia Ramos, María Irene Méndez, Carlos Bazzano, Manuel Tolosa, Winston Lozano

Dentro del espectro del lupus cutáneo —agudo, subagudo y crónico— el lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) se caracteriza por ser disseminado y no cicatrizal, con manifestaciones clínicas y evolutivas que le diferencian tanto del lupus discoide (LD) como del sistémico (LES).

En un período de diez años, se registraron 19 pacientes con LECS; de ellos se estudiaron en forma completa 6, 4 mujeres y 2 hombres, con una edad promedio de 31 años, de raza blanca (entendiendo por tal aquellas pieles que frente a la exposición solar se broncean lenta o normalmente pero sin quemarse). Clínicamente todos presentaron placas eritematoescamosas en áreas fotoexpuestas, con predominio diferente de algunas de sus características: 1/6 presentó eritema en vespertilio, síndrome de Raynaud y/o alopecias. Todos tuvieron manifestaciones sistémicas: 2/6 neurológicas, 2/6 renales, coincidiendo ambas en un paciente.

Los exámenes de laboratorio mostraron, en todos los pacientes, aumento de VES y gamaglobulinas y positividad de los anticuerpos antinucleares (ANA); en 4 se encontraron anticuerpos anti RO e hipocomplementemia.

La histología mostró en todos los casos leve hiperortoqueratosis, discreta atrofia y degeneración basal por licuefacción de la unión dermoepidérmica. La inmunofluorescencia indirecta (IFI) reveló la banda lúpica característica.

El plan terapéutico incluyó pantalla solar y antipalúdicos de síntesis. Concluimos que: 1) debe reconocerse al LECS como una entidad más dentro del espectro del lupus cutáneo, independiente, tanto en su forma clínica y de los hallazgos de laboratorio, así como en su evolución y pronóstico; 2) existe superposición con el LES: 3/6 de los pacientes de nuestra casuística cumplían con los criterios de la American Rheumatism Association (ARA), para el diagnóstico de LES; 3) la luz solar tiene un papel preponderante en la patogenia del LECS, pues determina la expresión de neoantígenos tales como el RO/SS-A; 4) la hidroclorotiazida es capaz de desencadenarlo.

Palabras clave:

Lupus eritematoso cutáneo
Trastornos por fotosensibilidad
Anticuerpos. Antimaláricos.

Dra. Griselda de Anda
Profesor Agregado Cátedra de
Dermatología Hospital de Clínicas.
Facultad de Medicina.

Dra. Sonia Ramos

Dra. María Irene Méndez

Dr. Carlos Bazzano

Dr. Manuel Tolosa

Médicos Posgrado de Dermatología.

Dr. Winston Lozano

Profesor Adjunto de la Sección
Inmunología. Laboratorio Clínico. Hospital
de Clínicas. Facultad de Medicina.

Introducción

Sin perjuicio del cuestionamiento sobre homogeneidad clínica serológica o genética, el concepto de lupus erite-

matoso cutáneo subagudo (LECS), sugerido por primera vez por Gilliam en 1977 (1) y presentado formalmente por Sonthemier en 1979 (2), ha sido aceptado por la mayoría de los autores. No constituye una entidad estática, ya que actualmente se superpone en ciertos casos con otros síndromes dermatológicos como el síndrome de Sjögren (3) y la poliartritis reumatoidea (PAR) (4), y se descubre que fármacos como la hidroclorotiazida pueden ser capaces de desencadenarlo (5).

El LECS es una forma disseminada no cicatrizal del lupus eritematoso cutáneo con ciertos rasgos histológicos pro-

Trabajo realizado en la Cátedra de Dermatología y Laboratorio Clínico, Sección Inmunología - Hospital de Clínicas - Facultad de Medicina

Correspondencia: Dra. Griselda de Anda
Dpto. de Dermatología
Hospital de Clínicas. Avda Italia s/n
Montevideo - Uruguay

Recibido: 10/10/91
Revisado y corregido: 18/12/91

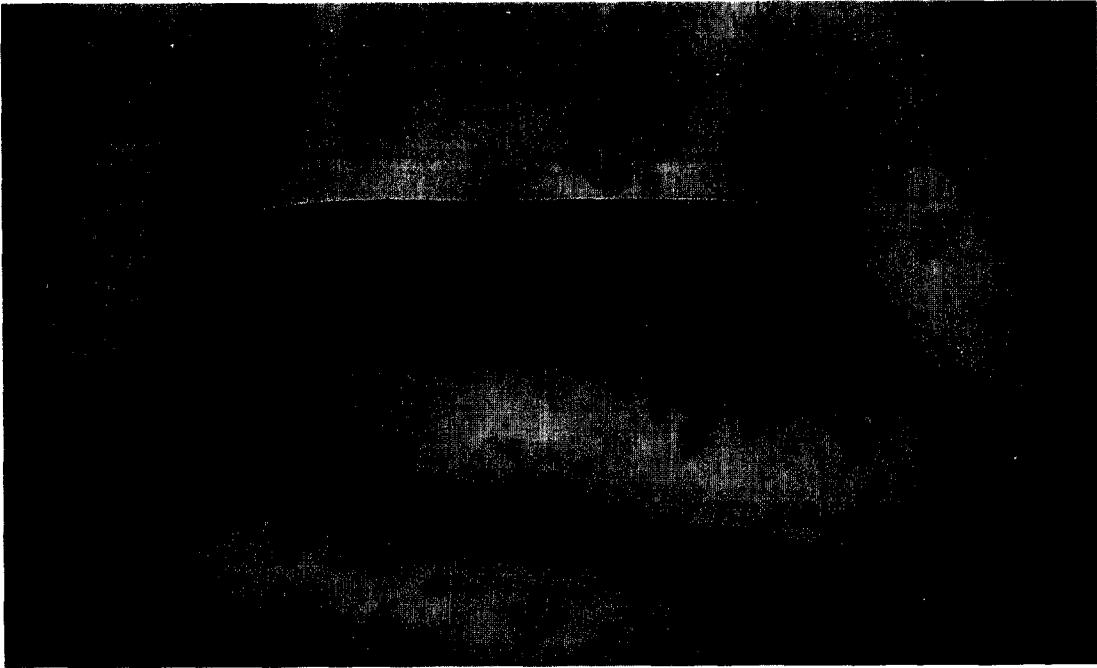


Figura 1 Lesiones eritemato-escamosas localizadas en áreas fotoexpuestas. Patrón psoriasiforme.

pios, que puede diferenciarse del lupus eritematoso discoide o cicatrizal (LED) en la base de sus manifestaciones clínicas y evolutivas. En este trabajo se presenta una somera revisión del tema y la casuística de la Clínica Dermatológica del Hospital de Clínicas.

Epidemiología

La mayoría de las estadísticas mundiales, demuestran que los pacientes afectados de LECS, representan entre 5 y 10% del total de los casos de lupus eritematoso. Las más afectadas son las mujeres de raza blanca, jóvenes o en la edad media de la vida (2,6-8).

Manifestaciones clínicas

El LECS adopta una distribución característica afectando hombros, superficie extensora de los brazos, superficie dorsal de las manos, parte superior de la espalda y el área en V del escote, con indemnidad de los sectores internos del brazo, antebrazo y el hueco axilar (Figura 1). El compromiso de cara y cuero cabelludo está presente ya sea como eritema en vespertilio y más raramente como lesiones discoides similares a las del LED.

Esta peculiar distribución lesional sugiere un proceso fotoinducido o exacerbado por la luz solar (2,9-11).

La lesión inicial consiste en una pápula eritematosa, ligeramente escamosa, que va extendiéndose en forma confluyente desarrollando lesiones pápulo escamosas que adoptan un patrón psoriasiforme o de tipo anular policíclico (Figuras 1 y 2). La escama es superficial y delicada, a diferencia de la gruesa y adherente del LED y no se observa dilatación ni taponamiento folicular.

El prurito no es prominente y pueden asociarse alteracio-



Figura 2 Aspecto clínico de las lesiones al adoptar el patrón anular policíclico.

CUADRO I.
Manifestaciones cutáneas del LECS
que acompañan a las lesiones típicas
de la enfermedad, en 19 casos

Nombre	N	%
Alopecia (no cicatricial, efluvio telógeno)	2	10,52
Fotosensibilidad	16	84,2
Lesiones mucosas	1	5,25
Livedo reticularis	2	10,52
Telangiectasias periungueales	6	31,57
Lupus eritematoso discoide	2	10,52
Lupus eritematoso agudo	3	15,78
Vasculitis	2	10,52
Fenómeno de Raynaud	3	15,78

nes pigmentarias, sin atrofia dérmica, que son eventualmente reversibles. Los pacientes pueden desarrollar hipopigmentación vitiligoide en sitios de previo desarrollo de lesiones de LECS (Figura 3).

La exposición a la luz solar agrava la dermatosis en la gran mayoría de los casos. Los pacientes, aún cubiertos con pantallas solares o durante el invierno, continúan con la expresión cutánea de la enfermedad, aunque atenuada. En lo que se refiere a otras manifestaciones cutáneas, la alopecia no cicatricial de tipo efluvio se señala en 5%. La fotosensibilidad, sobre criterios no estrictamente rígidos, alcanza a 85%; las lesiones mucosas, las telangiectasias periungueales y la *livedo reticularis* están presentes en bajos porcentajes (Cuadro I) (10).

En general los pacientes inician el empuje de su enfermedad con fiebre y malestar general.

Posteriormente agregan a sus lesiones cutáneas, artralgias, artritis o mialgias o lastres. El toque parenquimatosos, cuando está presente, puede involucrar el sistema nervioso central, manifestándose como procesos convulsivos sin otra explicación o cuadros neuropsiquiátricos (10).

La nefropatía puede presentarse en más de 10% (2,10).

Aproximadamente la mitad de los pacientes con LECS pueden clasificarse como lupus eritematoso sistémico (LES) por cumplir con 4 o más criterios de la American Rheumatism Association (ARA) para LES. En estos casos, el compromiso sistémico es habitualmente leve, aunque en algunos pacientes pueden desarrollarse manifestaciones más graves (9-11).

Histopatología

La imagen histológica muestra una hiperortokeratosis leve sin paraqueratosis. La atrofia epidérmica existe, de discreta a moderada, sin focos de espongirosis y la degeneración basal por liquefacción está presente en la unión dermoepidérmica, ocasionalmente en los folículos pilosos. Con técnicas de rutina histológicas no se observa

engrosamiento de la membrana basal. La presencia de cuerpos coloides o de melanosis dérmica con incontinencia de pigmento no es llamativa, a diferencia del edema dérmico. Los folículos, cuando están presentes muestran una leve hiperqueratosis folicular y la infiltración inflamatoria es de tipo linfocitario a disposición superficial y liquenoide (Figura 4) (12,13).

Las diferencias histopatológicas más significativas entre LED y LECS se señalan en la figura 5.

Inmunofluorescencia

Los estudios con inmunofluorescencia directa de las biopsias de piel del LECS muestran depósitos de inmunoglobulinas y complemento, con disposición granular, en banda en la unión dermoepidérmica, constituyendo una banda lúpica (Figura 6) (2,8,14). Otros autores han descrito recientemente un patrón «pulverulento» de depósitos de IgG en la capa basal de la epidermis y en la zona subepidérmica, en 30% de las biopsias de LECS estudiadas. Este patrón, que es diferente de la banda lúpica, sería según estos autores, específico de LECS (15).

Etiopatogenia

La luz ultravioleta juega un papel preponderante en el desarrollo de las lesiones cutáneas del LECS, ya sea como iniciadora o como exacerbadora de las mismas (16-18). Los mecanismos por los cuales la radiación ultravioleta interviene en la patogenia del LECS podrían ser debidos a: 1) aumento o liberación de mediadores de la inflamación ya sea epidérmica o dérmica; 2) inducción de desórdenes de la inmunorregulación ya sea locales o sistémicos y 3) inducción de neoantígenos en la epidermis o en la unión dermoepidérmica o redistribución de autoantígenos que normalmente están enmascaradas dentro de los queratinocitos (16).

La exposición a la luz ultravioleta estimula la producción y liberación en diferentes compartimentos cutáneos de citoquinas activadoras del linfocito T, como el ETAF (Factor activador timocitario derivado de las células epidérmicas) o interleuquina 1 y la interleuquina 6, así como otros mediadores como la histamina y prostaglandinas, con actividad quimiotáctica. La acumulación de neoantígenos y autoantígenos promueve mecanismos de citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos. Es posible que la exposición a la luz ultravioleta aumente la expresión de las moléculas de adhesión intercelular (ICAM) o contribuya a la expresión de neoantígenos, como el RO/SS-A (Figura 7).

La partícula RO/SS-A consiste en una proteína asociada con una de cuatro pequeñas moléculas de ARN. En su extremo y vinculada a una RNA polimerasa de transcripción, se encuentra el polipéptido LA/SS-A, que se le asocia, al menos en forma transitoria. Estas partículas citoplasmáticas, cuya función celular todavía no se conoce con exactitud, pueden localizarse también dentro del núcleo. La luz ultravioleta induciría la producción del antígeno RO (u otro cruzado), produciéndose el enlace con el anticuerpo anti-RO en el espacio extracelular (16-18).

Los efectores, con receptores para los factores del complemento interactúan con este complejo y se unen a los queratinocitos constituyéndose poros de membrana con la consiguiente citólisis de los mismos (Figura 8).

Se trataría de una citotoxicidad mediada o dependiente de anticuerpos, con los queratinocitos como células blanco o «diana» del proceso.

Otros mediadores, tales como el ETAF, fragmentos de fibronectina de queratinocitos, la interleuquina 6 o el gamma-interferon de monocitos y linfocitos dérmicos activados, perpetuarían el proceso inflamatorio (18).

Por todo esto decimos que en el LECS, la luz solar tiene un papel iniciador o exacerbador y puede coactuar de varias maneras en la patogenia del daño celular. Induce, tal como se ha dicho, la expresión del antígeno RO o uno estrechamente vinculado, enlazándose éste con los anticuerpos anti-RO promoviendo citotoxicidad celular mediada por anticuerpos. Además, la luz ultravioleta podría modular la citotoxicidad a través de otros mecanismos: se conoce la migración de monocitos fotoexpuestos hacia la epidermis; la liberación de ETAF o interleuquina 1 por los queratinocitos o células de Langerhans CD1+ fotoestimuladas, actuando dicha interleuquina como un termóstato en el control de la estimulación de linfocitos T; los linfocitos T activados producen interleuquina 2, que a su vez activa a otros linfocitos a proliferar y diferenciarse hacia linfocitos citotóxicos o helper, productores de interferon; este último es un potente agente estimulador del proceso de citotoxicidad mediada por anticuerpos o incluso de la citotoxicidad celular directa; por otra parte el daño fototóxico en el queratinocito puede hacerlo más susceptible a la acción de proteínas del complemento y finalmente, los neoantígenos inducidos pueden activar directamente los linfocitos T ya sea helper o citotóxicos induciendo citotoxicidad directa (Figura 9).

La observación que el anticuerpo anti-RO se encuentra en los recién nacidos con lupus eritematoso neonatal con paro cardíaco (17) y en la mayoría de los pacientes con lupus eritematoso cutáneo subagudo, soporta el enlace patogénico entre ambos cuadros. La injuria tisular se vería gatillada por el enlace entre el antígeno y su anticuerpo anti-RO, tal como fuera propuesto por Norris y col (18). El suero de pacientes con lupus eritematoso subagudo, con elevados niveles de anticuerpos anti-RO, inyectado en cepas de ratones desnudos, explica la presencia de inmunofluorescencia directa positiva a nivel de la capa basal de la piel. No obstante, no parece existir correlación directa entre los niveles de anticuerpos anti-RO y la actividad lesional en LECS (19) y debe señalarse que en la enfermedad o síndrome de Sjögren los niveles en suero de anti-RO pueden ser elevados aunque no existan lesiones cutáneas ni fotosensibilidad (3). De todos modos, aunque no se constituya en un factor directamente patogénico, los anticuerpos anti-RO pueden constituirse en un marcador de una respuesta mediada por linfocitos T, RO-específica y fotoestimulada (10).

Terapéutica

El plan terapéutico de cualquier paciente con LECS debe incluir siempre previsiones para la posibilidad de que

aparezcan manifestaciones graves del LES (nefropatía, enfermedad del SNC (Sistema Nervioso Central), lo cual ensombrecería el pronóstico y eventualmente, modificaría el tratamiento (20).

Se debe evitar la exposición solar como factor de exacerbación de la enfermedad y la administración de determinados fármacos como la hidroclorotiazida, ya señalada por Reed como un inductor de la afección con anticuerpos anti-RO circulantes (5).

Se usarán en forma permanente pantallas solares con altos factores de protección para evitar en especial los rayos ultravioletas B (290-320nm), que son los determinantes más frecuentes.

El tratamiento local de las extensas lesiones prácticamente es inefectivo. Los esteroides tópicos, incluso el clobetasol, no suelen lograr control completo de la actividad lesional cutánea. Las lesiones suelen ser numerosas y muy diseminadas como para que resulte factible el tratamiento intralesional corticoideo. Debe evitarse el uso de corticoides sistémicos a largo plazo, aunque pueden utilizarse en ciclos cortos y asociados en especial a los antipalúdicos de síntesis para conseguir, con más rapidez, el control de las manifestaciones cutáneas o sistémicas (10,20).

Los antipalúdicos, en especial el sulfato de hidroxiquina, que se administra por vía oral a dosis de 200-400 mg/día, ya sea solo o combinado con la quinacrina durante lapsos de 4 a 6 semanas, ha controlado los empujes en más de 80% de los pacientes. Recordamos la necesidad de exploración oftalmológica cada 6 meses para detectar las manifestaciones iniciales y reversibles de la retinopatía, cuyo riesgo es bajo si se utilizan dosis menores de 400 mg/día (21).

Si no existe respuesta adecuada se podrán usar las sulfonas, los retinoides ya sea solos o en combinación, la talidomida, la clofazimina e incluso el oro por vía oral (20).

Casística estudiada

En el Departamento de Dermatología del Hospital de Clínicas, en los últimos 10 años, en consulta externa y en las interconsultas solicitadas por otros servicios, se registraron 201 casos de pacientes portadores de manifestaciones cutáneas de LE (Cuadro II) (Figura 10).

Solamente 19 de estos pacientes resultaron afectados de LECS, lo cual constituye 9,5%. De estos 19 pacientes reconocidos como portadores de LECS por clínica y documentación histológica, solamente se pudo estudiar en forma completa, incluyendo anticuerpos anti-RO, anti-ADN bicatenario y haplotipos de histocompatibilidad, a 6 de ellos (4 mujeres y 2 hombres) cuyas edades están comprendidas entre 19 y 43 años, con una media etaria de 34,6. Todos ellos eran de raza blanca.

Resultados

En cuanto al aspecto clínico de las lesiones, 5 de nuestros pacientes, presentaron lesiones cutáneas de tipo anular policíclico y solamente uno de ellos presentó el patrón psoriasisiforme.

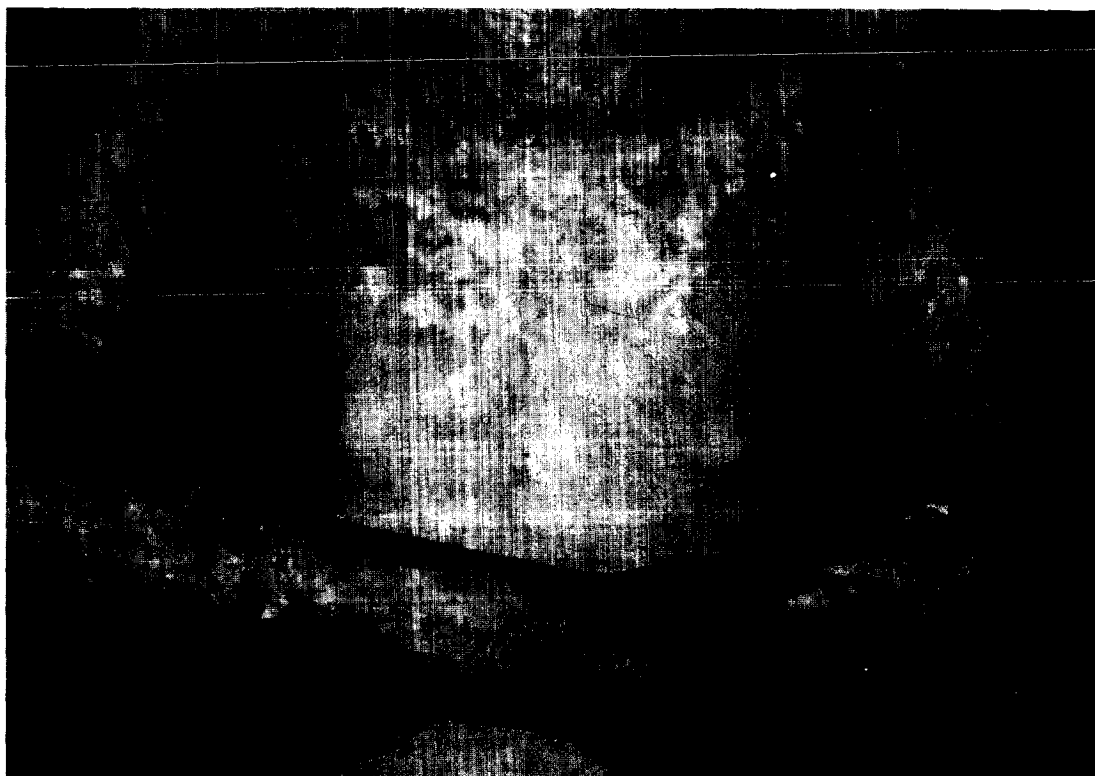


Figura 3 Aspecto vitiligoide secuelar de las lesiones del LECS.

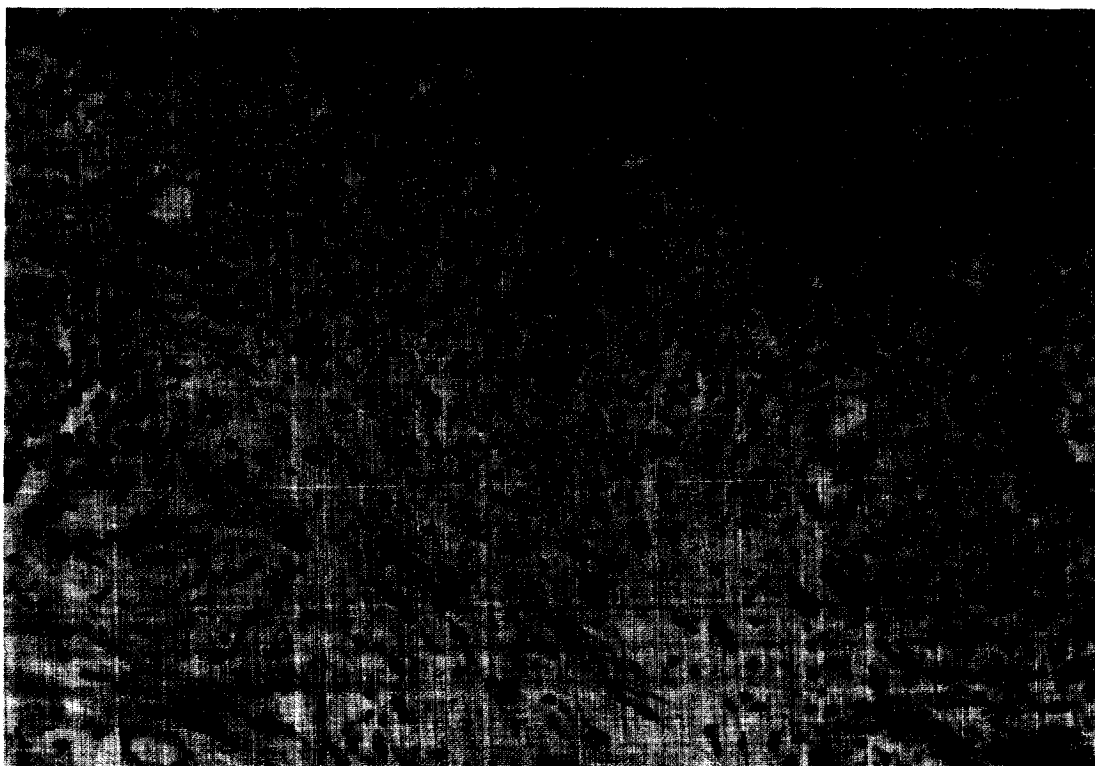


Figura 4 Imagen histológica de piel afectada por LECS, mostrando daño liquenoide a nivel de la unión dermo-epidérmica (tinción hematoxilina-eosina).

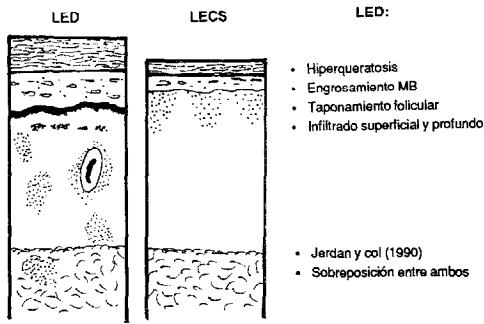


Figura 5 Esquema que muestra la diferenciación histológica entre LECS y LED.

Una de las pacientes presentó coexistencia de lesiones anulares con lesiones de tipo discoide y uno de los hombres las asoció con eritema malar en vespertino.

En todos los pacientes la fotosensibilidad fue manifiesta.

Los fenómenos de vasculitis distal de dedos, afectaron a 2 pacientes y el fenómeno de Raynaud a 3.

Todos los pacientes presentaron sintomatología articular y prácticamente todos acusaron toque del estado general y síndrome febril. 2 de los casos clínicos presentaron compromiso renal a forma de síndrome nefrótico (22).

El compromiso del SNC se manifestó por cuadros convulsivos en uno de los casos y por delirio de persecución en otro.

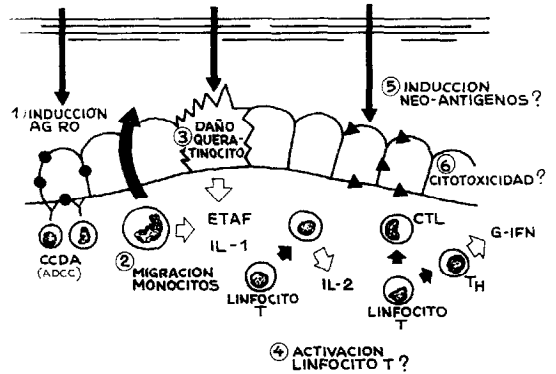


Figura 7 Esquema que muestra la expresión de neoantígenos determinantes del daño celular en el LECS.

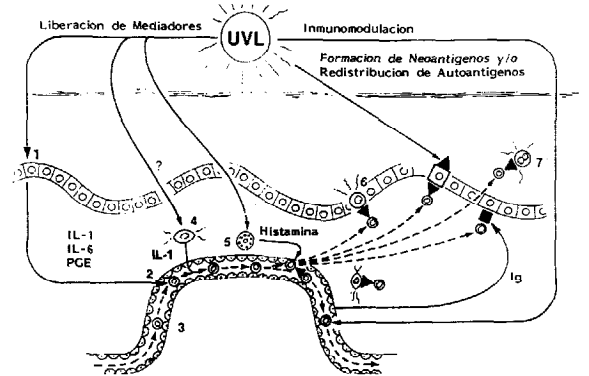


Figura 8 Esquema que muestra el mecanismo etiopatogénico del daño tisular en el LECS.



Figura 6 Banda lúpica lesional mostrando depósitos de IgG por método de inmunofluorescencia directa.

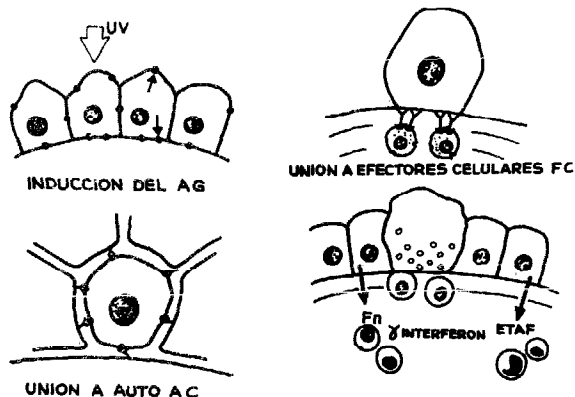


Figura 9 Esquema que muestra la acción de la luz ultravioleta (UL), desencadenando citotoxicidad.

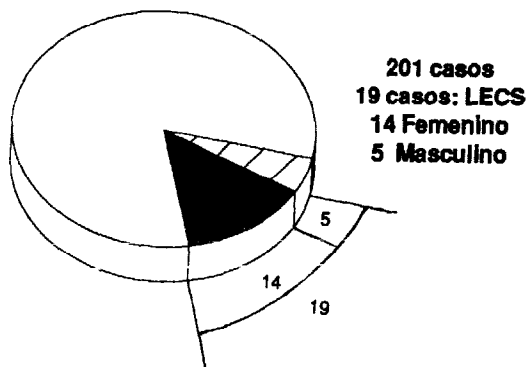


Figura 10 Representación esquemática del lupus eritematoso cutáneo, con distribución para LECS, diferenciado por sexo.

Se destaca el caso 4, en quien existió compromiso renal y neurológico simultáneos.

La mitad de los pacientes de nuestra serie cumplieron con 4 de los criterios requeridos por la ARA para ser clasificados como lupus sistémico (Cuadro III).

En cuanto a los exámenes paraclínicos, todos los casos presentaron elevación de la VES en la primera hora, hipergamaglobulinemia e hipocomplementemia moderadas. La leucopenia estuvo presente en 5 de los 6 pacientes, en 2 de ellos acompañada de anemia. Los títulos de AAN variaron entre 1/20 hasta 1/320, coincidiendo los valores más elevados con la existencia de toque renal o neurológico.

Los anticuerpos anti-RO y anti-ADN nativos, fueron positivos en 4 de los 6 casos. En cuanto a los haplotipos de

CUADRO II.
Comparación de resultados de este estudio con series de otros autores

Fuente	%
Herrero y col (España) J.A.A.D. 1988	7
Sontheimer y col. (USA) Arch. Dermatol 1979	9
Mooney-Int. J. Dermatol 1990	10
Kind y Goetz, Hautkr 1987	10
Molay y col-Isr. J. Med. SCI. 1987	18
Weinsten y col. Aust. N.Z. Med. 1987	21
Departamento de Dermatología 1991	9,5

CUADRO III.
Manifestaciones clínicas presentes en los pacientes con LECS de nuestra serie.

Pacientes	Manifestaciones cutáneas	Fotosensibilidad	Artritis o artralgias	Fiebre, toque estado general	Manifestaciones sistémicas
35 años C.M.	Anulares Policíclicas LEDC	++	+	+	—
42 años O.C.	Anulares Policíclicas Raynaud	++	++	+	—
41 años M.V.	Psoriasiforme	++	+	—	—
43 años C.S.	Anulares Policíclicas Eritema en vespertilio	++	+	+	Nefropatía Encefalopatía
28 años N.G.	Anulares Policíclicas Vasculitis Raynaud	++	+	+	Encefalopatía
19 a. J.H.	Anulares Policlónicas Alopecia	++	++	—	Nefropatía

CUADRO IV.
Estudios paraclínicos de los pacientes con LECS, referidos en el cuadro anterior

Pacientes	VES	P.E.F.	Complemento	Hemograma	ANA	Anti RO AntiADN na	HLA
35 años C.M.	18 mm	Normal	Normal	Normal	1/20 Homogéneo	—	Dr3
42 años O.C.	95 mm	↑ γ Globul	Normal	Anemia Leucopenia	1/20 Periférico	+	B5
41 años M.V.	82 mm	↑ γ Globul	Hipocomple- mentemia	Anemia Leucopenia	1/320 Homogéneo	—	B8
43 años C.S.	85 mm	↓ γ Globul	Hipocomple- mentemia	Leucopenia	1/320 Moteado Periférico	+	B8
28 años N.G.	35 mm	↑ γ Globul	Hipocomple- mentemia	Leucopenia	1/160 Periférico Homogéneo	+	B8
19 años J.H.	100 mm	↑ γ Globul	Hipocomple- mentemia	Leucopenia Anemia	1/320 Moteado	+	B7 B8

histocompatibilidad, el más constante fue el HLA/B8 asociado al B7 o al Dr3 (Cuadro IV).

En el estudio histopatológico no se registraron diferencias histológicas significativas entre el tipo de lesión pápula descamativa psoriasiforme y la variante anular policíclica.

En 4 de los 8 pacientes se encontraron depósitos de IgG por inmunofluorescencia directa mediante cortes en fresco e inmunoperoxidasas, con disposición en banda en la unión dermoepidérmica de la piel afectada (banda lúpica lesional). La prueba de la banda lúpica sobre piel sana resultó positiva para IgG en un solo caso (Figura 6).

Discusión y conclusiones

Los pacientes con LECS constituyeron 9,5% de todos los pacientes con lupus eritematoso. Ello coincide con las observaciones de Sontheimer (19) Mooney y Wade (6), Herrero y col (7).

También coincide en la distribución por sexos y edades, siendo una afección propia de la raza blanca.

Las manifestaciones clínicas de la serie estudiada, fueron comparables con las de los otros autores (10).

El caso número 4 presentó compromiso renal y del SNC con «rush» en vespertilio y parámetros de laboratorio muy alterados, es coincidente con las observaciones clínicas de Weinstein y col (8) y Herrero y col (7).

En cuanto al estudio histopatológico, coincidimos con Jordan y col (13) en que la diferenciación histológica entre LED y LECS es difícil de establecer con certeza en la mayoría de los casos. El porcentaje de positividad de banda lúpica lesional y no lesional obtenida es similar a la registrada por otros autores (18).

Finalmente la investigación de antígenos de histocompatibilidad, aunque no completa debido a las dificultades de nuestro medio, reveló una tendencia a los haplotipos HLA B8 que coincide con otras estadísticas (10).

Lamentablemente no pudo ser investigado en todos los casos el antígeno Dr3 que se conoce posee una fuerte asociación con el LECS.

La mitad o más de los casos cumplen con los criterios de la ARA para poder ser diagnosticados como LES.

El LECS constituye un subgrupo de pacientes con nivel de afectación sistémica relativamente leve cuando se les compara con casos no seleccionados de LES. Sin embargo, desde nuestra perspectiva de dermatólogos, habituados al manejo de pacientes con formas cutáneas puras o cicatrizales de LED, parece naturalmente más agresiva su afección.

Résumé

Le lupus érythémateux cutané suraigu (LECS) se caractérise par sa dissémination, pas cicatricielle, à signes cliniques et évolutifs différents de ceux du lupus discoïde (LD) et du systémique (LES).

19 patients à LECS furent registrés dans une période de 10 ans, dont 6 furent étudiés en profondeur: 4 femmes et 2 hommes, 31 ans moyenne, de race blanche (peau qui, face à l'exposition solaire, se bronze lentement, sans se brûler). Tous présentèrent des plaques érythématoécailées aux aires photoexposées: 1/6 présenta érythème en vespertilio, syndrome de Raynaud et/ou alopecies. Tous eurent aussi des signes systémiques: 2/6 neurologiques, 2/6 rénaux, les deux présents chez un patient.

Les analyses de laboratoire révélèrent: augmentation de

VES et gammaglobulines de anticorps antinucléaires (ANA) positifs chez tous les patients; on trouva des anticorps anti Ro et hipocomplémentémie chez 4 patients. L'histologie montra à tous les cas une légère hyperorthokeratose, et une petite atrophie et dégénération basale par liquéfaction de l'union dermoépidermique.

L'immunofluorescence indirecte (IFI) montra la bande lupique caractéristique.

La thérapie comprit écran solaire et antipaludiques de synthèse. On tire comme conclusion: 1) on doit reconnaître le LECS comme une entité indépendante de spectre du lupus cutané, par sa présentation clinique et les recherches de laboratoire, ainsi que par son évolution et pronostic; 2) il existe une superposition avec le LES, car 3/6 des patients répondirent aux critères de l'American Rheumatism Association (ARA), pour le diagnostic du LES; 3) pour la pathogénie du LECS, la lumière solaire joue un rôle prépondérant puisqu'elle détermine l'expression de néoantigènes, tels que le RO/SS-A; 4) l'hydrochlorotiazide peut parfaitement le déclencher.

Summary

Within the cutaneous lupus range—acute, subacute and chronic—the subacute cutaneous lupus erythematosus (SCLE) is characterized by its being disseminated and not cicatricial, with clinical and evolutionary manifestations which render it different both from the discoid lupus (DL) and the systemic lupus (SLE).

Over a 10 year period, 19 patients with SCLE were recorded; of these, 6 were studied thoroughly. The group consisted of 4 women and 2 men, averaging 31 years, of white race (considering as such those skins which suntan slowly or normally but failing to burn). Clinically they all presented scaly erythemas at photoexposed areas with different prevalence of some of their features: 1/6 presented vesperilio erythema, syndrome of Raynaud and/or alopecias. They all exhibited systemic manifestations: 2/6 neurologic, 2/6 renal, both coinciding in one patient.

Laboratory studies showed in all patients increase of SEV and of gammaglobulines as well as positivity of antinuclear antibodies (ANA); 4 exhibited anti RO antibodies and hypocomplementemia.

Histological studies showed in every case slight hyperorthokeratosis, moderate atrophy and basal degeneration from liquefaction of the dermoepidermic union. Indirect immunofluorescence (IIF) brought out the characteristic lupus band.

The therapeutic plan included solar screen and synthesis antipaludics. It is concluded that: 1) SCLE should be recognized as an entity lying further within the cutaneous lupus range, of an independent nature both in its clinical pattern and of laboratory findings, as well as regards its course and prognosis; 2) there is superposition with SLE: 3/6 of our case reports fulfilled the criteria of the American Rheumatism Association (ARA) for the diagnosis of SLE; solar light involves a preponderant role in the pathogeny of SCLE, since it determines the expression of neoanti-

gens such as RO/SS-A; 4) Hydrochlorotiazide is capable of setting it off.

Bibliografía

1. Gilliam JN. The Cutaneous Signs of Lupus erythematosus. *Continuing Educ* 1977; 6:34-40.
2. Sontheimer RD, Thomas Jr, Gilliam JN. Subacute cutaneous Lupus Erythematosus. *Arch Dermatol* 1979;115:1409-15.
3. Provost II, Talal N, Harley JB. The relationship between anti-Ro (SS-A) antibody-positive Sjogren's Syndrome and anti-Ro (SS-A) antibody-positive lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1988;124:63-71.
4. Cohen S, Stastny P, Sontheimer RD. Concurrence of rheumatoid arthritis and subacute lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1985;29:421-5.
5. Red BR, Huff R, Jones Sk, Orton P, Lee L, Norris D. Subacute lupus erythematosus associated with hydrochlorothiazide therapy. *Ann Intern Med* 1985;103:49-5.
6. Callen JP, Kulick KB, Stelzer G, Fowler JF. Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus. *J Am Acad Dermatol* 1986;15:1227-37.
7. Sontheimer RD. Lupus eritematoso cutáneo subagudo. Diez años de evolución del concepto de una enfermedad. *Piel* 1990;5:3-12.
8. Sontheimer RD, Mc Cauliffe DP. Pathogenesis of Anti-Ro/SSA Autoantibody-Associated Cutaneous Lupus Erythematosus. *Clin Dermatol* 1990;8:751-58.
9. Mooney E, Wade TR. Subacute cutaneous lupus erythematosus in Iceland. *Int J Dermatol* 1989;28:104-6.
10. Herrero C, Lecha M. Fotobiología del Lupus Eritematoso. *Piel* 1988;3:303-4.
11. David KM, Thornton J, Dvis B, Sontheimer RD, Gilliam JN. Morbidity and mortality in patients with subacute cutaneous lupus erythematosus. *J Invest Dermatol* 1984; 82:408-10.
12. Herrero C, Bielsa I, Font J et al. Subacute cutaneous lupus erythematosus: Clinical pathologic findings in 13 cases. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19:1057-62.
13. Bangert JL, Freeman RG, Sontheimer RD, Gilliam JN. Subacute cutaneous lupus erythematosus and discoid lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1984;120:332-7.
14. Jerdan MS, Hood AF, Moore GW, Callen JP. Comparación histopatológica de los subtipos de lupus eritematoso. *Arch Dermatol* 1990; 1:139-43.
15. Nieboer C, Tak-Diamond Z, Van Leeuwen-Wallau AG. Dust-like particles: a specific direct immunofluorescence pattern in subacute cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1988;118:725-34.
16. Weinstein C, Miller MM, Axtens R et al. Lupus and non-lupus cutaneous manifestations in Systemic lupus erythematosus. *Isr J Med Sci* 1987; 23:278-80.
17. Sontheimer RD, Mc Cauliffe DP. Pathogenesis of anti-Ro/SS-A autoantibody-associated cutaneous lupus erythematosus. *Dermatol Clin* 1990; 8:751-8.
18. Lee LA, Norris DA, Weston WL. Neonatal lupus and the pathogenesis of cutaneous lupus. *Pediatr Dermatol* 1986; 3:491-6.
19. Norris DA, Lee LA. Pathogenesis of Cutaneous lupus erythematosus. *Clin Dermatol* 1985; 3:20-3.
20. Purcell SM, Lien TS, Davis BM. Relationship between circulating anti-Ro/SS-A antibody levels and skin disease activity in subacute cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1987; 117:277-80.
21. Furner BB. Treatment of subacute cutaneous lupus erythematosus. *Int J Dermatol* 1990; 29:542-7.
22. Nylander U. Ocular damage in chloroquine therapy. *Acta Ophthalmol* 1966; 44:335-8.