

## LUPUS ERITEMATOS CRONIC LA COPIL. PREZENTARE DE CAZ

MONICA COSTESCU\*, V. BENEĂ\*, SIMONA ROXANA GEORGESCU\*,  
ANA FÂCĂ\*, CORINA STĂNILOIU\*

București

### Rezumat

Lupusul eritematos la copil este un diagnostic rar și dificil. Aspectele clinice sunt apropiate de cele întâlnite la adult, diferind vârsta de debut a bolii. Manifestările articulare sunt prezente în aprox. 2/3 din cazurile cu lupus eritematos la copil. Transformarea lupusului eritematos cronic în forma sistemică la copil este mai frecventă decât la adult. Tratamentul pe termen lung presupune administrarea de antiinflamatoare steroidiene, care sunt susceptibile de a determina tulburări de creștere și osteoporoză.

**Cuvinte cheie:** lupus eritematos cronic, copil, manifestări articulare.

### Summary

Chronic cutaneous lupus erythematosus of childhood is a rare and difficult diagnosis. Clinical aspects are similar to the adults cases, the only difference is the early onset. Joints manifestations are present in about 2/3 of children with systemic involvement but are also present in chronic cutaneous lupus erythematosus. Progression to systemic involvement is more frequently observed in children than in adults. Long term treatment is based on anti-inflammatory corticosteroids therapy which highly increase the susceptibility to osteoporosis and growth suppression.

**Keywords:** chronic erythematosus lupus, child, joints manifestations.

DermatoVenerol. (Buc.), 53: 17-21

### Introducere

Lupusul eritematos cronic la copil prezintă manifestări clinice similare cu cele întâlnite la adult. Totuși „se trece” de multe ori pe lângă acest diagnostic datorită unei insuficiente analize a manifestărilor clinice și biologice. Lupusul eritematos la copil este o boală rară și diagnosticul este adesea neluat în seamă la acei copii care prezintă semne sugestive ale acestei boli, toate acestea având drept consecință o întârziere importantă a aplicării unei strategii terapeutice [1].

Manifestările articulare sunt prezente în proporție mare la copiii cu lupus eritematos cronic cât și sistemic și pot fi chiar manifestări inaugurale ale bolii [3, 9].

### Caz clinic I: B.A., sex masculin, 11 ani, elev, mediu rural

**Istoricul bolii.** Debutul bolii este la vârsta de 4 ani, prin apariția unui eritem la nivelul degetelor de la ambele mâini, atât pe fețele dorsale cât și palmare. Părinții nu au acordat importanță acestor modificări decât după aproape 3 ani de evoluție, când au început să apară deformări evidente ale ultimelor falange și la nivelul unghiilor. Diagnosticul stabilit la acea dată a fost de “artrită reumatică cu modificări osoase importante”. Tratamentul a constat în cure de Moldamin injectabil și fizioterapie.

În clinica noastră pacientul se prezintă la vârsta de 11 ani, după o evoluție a manifestărilor

\* Spitalul Clinic de Dermato-Venerologie „Prof. Dr. Scarlat Longhin” București.

de la mâini de aproape 7 ani. Tegumentul de acoperire a degetelor era subțiat, lucios, cu numeroase telangiectazii, unghiile erau deformate, hiperkeratozice, gălbui, cu depozit cornos important subunghial. Nu s-a constatat existența unor ulceratii sau depuneri calcare la nivelul pulpei degetelor (s-a practicat examen radiologic). Degetele apar efilate, cu importante deformări osoase și tendinoase, cu imposibilitatea efectuării extensiei dorsale. În plus, pe piramida nazală și pe pomeți sunt evidente plăcuțe eritemato-scuamoase, presărate de numeroase telangiectazii (Fig. 1, 2, 3, 4).

Se practică biopsie cutanată cu examen histopatologic din leziuni faciale și de la nivelul degetelor. Examenul histopatologic arată modificări tipice pentru lupus eritematos cronic.

Investigațiile de laborator mai importante evidențiază: VSH = 24 mm/1 oră; hemo-leucograma în limite normale, celule lupice absente, complement seric și complexe imune circulante dispuse în bandă la interfața derm-epiderm (banda lupică, evidențiată prin imuno-fluorescență directă), ANF 1/100 - 1/200 rari, anticorpi anti ADN nativ 30-50 ui (la limita de pozitivitate).

Diagnosticul stabilit este de "lupus eritematos cronic cu importante modificări ale falangelor de la ambele mâini".

Tratamentul administrat a constat în: antimalarice de sinteză (100 mg/zi), Prednison 15 mg/zi, antiinflamatoare nesteroidiene, infiltrații locale cu hidrocortizon 1% la nivelul degetelor, topice cortizonice, fizioterapie, medicație adjuvantă.

Evoluția pacientului a fost relativ bună în următoarele 3 luni, cu ameliorarea evidentă a plăcuțelor eritemato-scuamoase faciale și de la nivelul mâinilor. Tegumentul degetelor a devenit mai elastic, pierzându-și luciul și permițând o mai bună mobilitate articulară. În schimb, nu s-au putut corecta viciile de poziție ale degetelor.

Acest caz este special prin debutul foarte precoce al leziunilor cutanate și evoluția nefavorabilă a articulațiilor și oaselor (confirmată clinic și radiologic). Este de notat fenotipul pacientului, acesta fiind blond, cu ochi albaștri, piele foarte albă.



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4

Este foarte important de precizat faptul că mama a fost diagnosticată cu ani în urmă ca având lupus eritematos cronic.

**Caz clinic II: A.I., sex feminin, 12 ani, elevă, mediu rural.**

**Istoricul bolii:** debutul afecțiunii este în urmă cu 2 ani, când la nivelul feței se constata apariția unui eritem discret, nepruriginos, care cuprindea piramida nazală și pomeții. Eritemul a apărut după expunerea la soarele de primăvară, în urma efectuării muncilor agricole. În perioada toamnă-iarnă, tegumentul revenea la normal, fără administrarea nici unui tratament local sau sistemic (Fig. 5).

În momentul prezentării în spitalul nostru, pacienta prezenta erupție evidentă în fluture la nivelul feței, eritematoasă, acoperită de numeroase scuame albicioase aderente. Erupția era localizată numai pe nas și obraji. Pe alocuri, se puteau observa mici zone cicatriceale atrofice.

Examenul histologic efectuat prin biopsie cutanată arată modificări epidermo-dermice de lupus eritematos.

Nu se constată modificări biologice importante, cu excepția prezenței bandei lupice și a rarilor anticorpi antinucleari 1/100.

Diagnosticul stabilit pe baza acestor criterii este "lupus eritematos cronic juvenil", în absența oricărei manifestări sistemice.

Se instituie tratament cu Hidroxiclorochin 100 mg/zi, topice cortizonice, vitaminoterapie. După



Fig. 5

aproape 40 de zile de tratament se constată ameliorarea erupției cutanate.

Pacienta revine la control clinico-biologic peste aproape 1 an, cu o stare clinică satisfăcătoare, urmând măsuri riguroase de foto-protecție.

### Discuții

Debutul bolii poate fi chiar mai sever la copil decât la adult. Sunt valabile aceleași criterii de diagnostic ca și la adult. Nu luăm aici în discuție lupusul eritematos neonatal, cu debut la altă vârstă, cu alt tablou clinic și biologic și ale căror mame prezintă cert boala lupică [7, 11]. În acest articol ne referim la lupusul eritematos la copil, la care debutul este în jurul vârstei de 7-8 ani, indiferent că este forma cronică sau sistemică de lupus eritematos.

Incidența bolii la copil este sub 2% iar vârsta de apariție este de la 7 ani la 15-16 ani. Preponderența feminină este semnificativă numai la cazurile cu debut în perioada pubertății.

Există predispoziție genetică și istoricul familial trebuie atent studiat.

Clinic se descriu leziuni discoide, relativ bine delimitate, ușor reliefate, eritematoase, acoperite de scuame albicioase, fine. Leziunile se observă în principal pe față și gât.

Fotosensibilitatea este asociată clinic cu apariția sau exacerbarea leziunilor discoide, după expunerea la radiațiile solare. Dacă la adult fotosensibilitatea este prezentă la peste 60% din cazuri, la copil, frecvența este de 25-30%.

Majoritatea autorilor sunt de acord ca există două categorii de copii cu lupus eritematos cronic: o categorie la care boala rămâne localizată la piele, fără tendința la transformare sistemică și una în care progresia către lupus eritematos sistemic este rapidă.

La adult transformarea LEC în forma sistemică este mică, sub 10% (transformarea în lupus eritematos sistemic apare mai ales la cazurile cu leziuni cronice discoide multiple, diseminate, generalizate). În schimb la copil, experiența clinică arată o incidență ridicată a transformării lupusului eritematos cronic în lupus eritematos sistemic odată cu creșterea copilului. Sunt predispuși la trecerea în forma sistemică tocmai acei copii cu leziuni cutanate puține.

Alți factori de apreciere a transformării lupusului eritematos cronic în sistemic care trebuie analizați atent sunt istoricul familial de colagenoză, boală lupică, fotosensibilitatea, apariția modificărilor biologice.

Manifestările cutanate sunt cele care domină tabloul clinic al lupusului eritematos cronic la copil. Artritele însoțite de febră prelungită, fără nici o explicație la copil, fac medicul clinician să se îndrepte către un diagnostic de artrită juvenilă idiopatică. În lipsa diagnosticării unei cardite se impun investigații imunologice atente, și eventual, un examen histopatologic dacă se observa o leziune cutanată suspectă.

În cazul prezentării clinice de față, unul din copii (băiețelul) a prezentat manifestări articulare și ulterior cutanate, un debut mai atipic pentru lupus eritematos cronic. La celălalt copil (fetița) debutul bolii a fost „clasic” prin leziuni cutanate.

În cazul băiețelului de 11 ani, caz prezentat în acest articol, manifestările articulare de debut ar fi sugerat mai degrabă o formă sistemică sau subacută de lupus eritematos. Acest copil pare să fie un candidat „ideal” la transformarea în forma sistemică, ținând cont de vârsta de debut a bolii și de simptomatologia clinică prezentată. De asemenea, antecedentele familiale, mama fiind diagnosticată cu lupus cronic, pledează din nefericire pentru un potențial ridicat de transformare.

Din păcate nu s-a putut urmări în timp clinic și biologic evoluția acestui caz, din motive ce țin de educația și gradul de instruire al părinților,

care nu au adus copilul la controale periodice; chiar și anamneza mamei a decurs cu mare dificultate, aceasta „uitând” că a fost diagnosticată cu lupus eritematos cronic și după multe insistențe a oferit acest amănunt extrem de prețios.

În al doilea caz, cel al fetei de 12 ani, debutul a fost relativ tipic.

În lupusul copilului nu se poate vorbi de o predominanță a sexului afectat dacă ne referim la perioadă prepubertară. Dacă debutul este în jurul vârstei de 15-16 ani, atunci predominanța feminină este semnificativă și se apropie de aspectele tipice ale bolii de la adult.

Trebuie notat că debutul bolii la copil este mai zgomotos și mai sever, chiar cu forme impresionante, ca în cazul băiețelului adus în discuție. Rash-ul discoid este mai puțin obișnuit la copil dar rash-ul malar este caracteristic. Frecvent la copil apare implicarea vasculară, rash-ul macular vasculitic, livedo reticularis, purpura, fenomenul Raynaud. Aceste manifestări sunt mai evidente la extremitățile distale și este greu de stabilit limita între forma cronică și sistemică a bolii lupice.

La copil nu se constată diferențe semnificative privind prevalența anticorpilor antinucleari față de boala lupică a adultului. Și la copil se pot descrie aceleași categorii de anticorpi ca și la adult, practic este aceeași boală dar la un pacient foarte tânăr [2, 10].

Ambii copii prezentați în acest articol au avut ANF 1/100-1/200 prezenți, rari. În plus băiețelul prezenta și anticorpii antiADN dublu catenar 30-50 ui (la limita de pozitivitate) fapt care atrage încă o dată atenția asupra posibilității mari de transformare a lupusului eritematos cronic în cel sistemic.

Tratamentul la copil este în principiu același cu cel al adultului, cu individualizare și în corelație cu gradul de evolutivitate a bolii. Mijloacele terapeutice sunt aceleași ca la adult-corticoterapie, antimalarice, imunosupresoare. Trebuie ținut seama de specificul vârstei, de păstrarea unui confort de viață adecvat. Nu trebuie uitat nici impactul psihologic al bolii asupra psihicului copilului, asupra dezvoltării sale ulterioare. Prin folosirea cremelor de protecție solară cu factor mare de protecție, activitățile (joaca) în aer liber se pot desfășura aproape normal.

Datorită aspectelor numeroase de luat în seamă în boala lupică la copil, o monitorizare multi disciplinară este indicată (pediatru, dermatolog, internist, psiholog).

Dacă atingerea clinică se limitează doar la piele, antimalaricele de sinteză – hidroxiclorochin, 5 mg/kg/zi – ar putea fi prima preferință terapeutică. Un control oftalmologic la fiecare 6 luni se impune [6, 8].

În funcție particularitatea fiecărui caz, de evoluția sa, de manifestările prezente trebuie avută în vedere corticoterapia sistemică, cu doze destul de mari, uneori chiar mai mari decât la adult (1-1,5 mg/kg/zi). Tratamentul prelungit cu corticoizi este susceptibil de a determina osteoporoză, cu atât mai gravă cu cât la acea vârstă apar alterări/modificări de mineralizare osoasă, pubertatea fiind o perioadă crucială pentru creșterea masei osoase. O stopare a creșterii în înălțime este o altă grijă majoră care trebuie luată în calcul în cazul corticoterapiei de durată. În detrimentul creșterii în înălțime este creșterea în greutate dată de corticoterapie și care poate fi evitată pe cât posibil prin dietă adecvată. O revenire la normal, în ambele situații se face în general dacă tratamentul cu doze semnificative de corticosteroizi nu este prelungit peste 6 luni. În caz de întârziere în creșterea staturală administrarea cu mult discernământ a hormonilor de creștere poate fi propusă [4].

Un aspect terapeutic care nu trebuie deloc neglijat la copil/adolescent este stabilirea unui regim bun de viață, cu hrană echilibrată, cu repaos suficient, cu exerciții fizice, cu permiterea jocului în aer liber dar cu expunere solară limitată și utilizarea protecției fotosolare adecvată.

Intrat în redacție: 25 ianuarie 2008

## Bibliografie

1. Arkachaisri T., Lehman T.J. – Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. *Curr. Opin. Rheumatol.* 11:384-92, 1999.
2. Buyon J.P. – Neonatal lupus. *Curr. Opin. Rheumatol.* 8: 485-90, 1998.
3. Cassidy J.T., Petty R.E. – Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia, Pa: W.B. Saunders, 2005.
4. George P.M., Tunnessen W.W. Jr – Childhood discoid lupus erythematosus. *Archives of Dermatology.* 129:613-7, 1993.
5. Hetem M.B., Takada M.H., Llorach Velleido M.A., Foss N.T. – Neonatal lupus erythematosus. *International Journal of Dermatology.* 35: 42-4, 1996
6. Hofer M.F. – Aspects pediatriques du lupus erythemateux dissemine. *Mise au point, mars, 2000.*
7. Hogan P.A. – Neonatal lupus erythematosus. *Australian Journal of Dermatology.* 36: 39-40, 1995.
8. Klein-Gitelman M., Reiff A., Silverman E. – Systemic Lupus Erythematosus in Childhood. *Rheumatic Disease Clinics of North America* 28: 561-577, 2002.
9. Lee L.A., Weston W.L. – Cutaneous lupus erythematosus during the neonatal and childhood periods. *Lupus.* 6: 132-8, 1997.
10. Lee L.A. – Transient autoimmunity related to maternal autoantibodies: neonatal lupus. *Autoimmun Rev.* 4 (4): 207-13, 2005.
11. McCauliffe D.P. – The autoantibodies of neonatal lupus erythematosus. *Journal of Investigative Dermatology.* 102: 827, 1994.