

## PROTOCOL LUPUS ERITEMATÓS CUTANI

### Tractament

#### 1. Local:

- a. fotoprotectors físics (diòxid de titani, òxid de zinc)
- b. corticosteroides:
  - i. aplicats: fluorats o no, de potències baixa, intermitja o alta, 2-3 veg/d sobre les lesions; oclusió en formes indurades o cròniques
  - ii. intralesionals
- c. tazaroteno

#### 2. Sistèmic

##### a. 1<sup>a</sup> línia

- i. antimalàrics<sup>7</sup>:
  - Hidroxicloroquina: 200-400 mg/d; 5-6'5 mg/kg/d<sup>5</sup>
  - Cloroquina: 250-500 mg/d; 3'5 mg/kg/d<sup>6</sup>
  - Quinacrina: 100-200 mg/d; 2'5 mg/kg/d
- ii. Dapsona: 100-200 mg/d<sup>1</sup>

##### b. 2<sup>a</sup> línia

- i. sals d'or:
  - Auranofina oral: 6-9 mg/d
  - Aurotiomalat sòdic, aurotioglucosa parenterals
- ii. Prednisona oral: 0'5-1'5 mg/kg/d
- iii. Retinoïds<sup>3</sup>:
  - Isotretinoïna: 1 mg/kg/d
  - Etreinat: 0'5-1 mg/kg/d
- iv. Talidomida: 100-200 mg/d<sup>2</sup>

##### c. 3<sup>a</sup> línia<sup>4</sup>

- i. Corticosteroides: polsos de Metilprednisolona parenteral (1 g/d en infusió endovenosa durant 30 minuts, repetint diàriament durant 3 dies seguits)

- ii. Immunosupresors citotòxics:
  - Azatioprina: 1-2 mg/kg/d
  - Metotrexate: 7'5-25 mg/setmanals
  - Ciclofosfamida: 1-2 mg/kg/d
  - Ciclosporina: 2'5-5 mg/kg/d

d. altres

- i. Clofazimina: 100-300 mg/d
- ii. Interferon- $\alpha$ -2b: intralesional, sistèmic
- iii. Micofenolato de mofetil: 35 mg/kg/d
- iv. Plasmafèresi + Ciclofosfamida

<sup>1</sup>D'elecció en el LE bullós i bona opció per vasculitis en el LE.

<sup>2</sup>Molt útil en LE discoide refractari i al·lopècia associada a LE.

<sup>3</sup>Principal opció en formes hipertròfiques de LE discoide.

<sup>4</sup>Formes severes o que no responen a altres opcions.

<sup>5</sup>Menor toxicitat retiniana (3%). Resposta a partir de la 6<sup>a</sup> setmana amb pic als 4 mesos.  
En casos severes, 600 mg/d durant 1-2 mesos.

<sup>6</sup>Efectes a les 3-4 setmanes però major toxicitat retiniana (10%).

<sup>7</sup>Durant 6-8 mesos, sobretot a l'estiu i descans a l'hivern, amb controls d'hemograma, de funció hepàtica i de fons d'ull.

### **Criteris diagnòstics de LED**

1. Lesió discoide ben delimitada amb taps fol·liculars
2. Localització a àrees fotoexpostes (cara, pavellons auriculars, cuir cabellut)
3. Alteracions histològiques característiques (hiperortoqueratosi epidèrmica, orificis fol·liculars dilatats plens de queratina compacta, degeneració vacuolar dels queratinocits basals, infiltrat dèrmic cel·lular mononuclear perivascular i perifol·licular)
4. Evolució amb atrofia, cicatriu i canvis de pigmentació
5. Lupus band-test positiu en pell afectada fotoexposada

### **Seguiment de LED**

Determinació d'autoanticossos (ANA, anti-DNA-ss, anti-tiroïdals) i nivells de complement cada 6-12 mesos.

### **Tractament LED**

1. Local:
  - a. FPS físics
  - b. Corticoïds tòpics
  - c. Tazaroteno
  
2. Sistèmic:
  - a. Antimalàrics
  - b. Prednisona: 0'5-1 mg/kg/d<sup>1</sup>
  - c. Talidomida<sup>2</sup>
  - d. Sulfasalazina: 2 g/d<sup>3</sup>
  - e. Micofenolato de mofetil<sup>4</sup>
  - f. Sals d'or
  - g. Retinoïds
  
3. Làser Argó, Nd:YAG<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Sobretot en pacients amb artràlgies i afectació del cuir cabellut. Pot combinar-se amb antimalàrics durant 2-3 setmanes al començament del tractament per accelerar la curació de les lesions.

<sup>2</sup>Millora a partir de les 2 setmanes amb màxim efecte als 3 mesos.

<sup>3</sup>Si contraindicacions o no resposta a talidomida.

<sup>4</sup>En LED palmoplantar refractari.

<sup>5</sup>Per lesions vasculars.

### **Criteris diagnòstics de LE hipertròfic**

1. Lesions eritematoses, indurades, cobertes per múltiples capes descamatives
2. Associació freqüent a lesions típiques de LED
3. Alteracions histològiques característiques (marcada acantosis, hiperqueratosis, hipergranulosis)
4. Bona resposta a retinoïds tòpics o sistèmics

### **Tractament del LE hipertròfic**

- Crioteràpia
- Corticoïds d'alta potència tòpics
- Triamcinolona intralesional
- Antimalàrics
- Tretinoïna tòpica
- Isotretinoïna: 1 mg/kg/d v.o. dividida en dos dosis x 11 setm

### **Críteris diagnòstics de Panniculitis lúpica**

1. Múltiples nòduls fermes subcutànies a braços, cara i natjes
2. Evolució crònica
3. Alteracions histològiques característiques (panniculitis limfocítica lobulillar, necrosi grasa hialina, nòduls limfoides, pols nuclear limfocítica)
4. Lupus band test positiu

### **Tractament de la Panniculitis lúpica**

- Prednisona 0'5 mg/kg/d (en dosis descendents)
- +
- Hidroxicloroquina 5-6'5 mg/kg/d x 6-12 mesos
- o
- Cloroquina 3'5 mg/kg/d
- Dapsona
- Talidomida

### **Críteris diagnòstics de Lupus pernitàtic**

1. Lesions pernitàtiques induïdes o agreujades pel fred a localitzacions acrals
2. Característiques histopatològiques de lupus eritematós
3. No presència de crioaglutinines ni crioglobulines
4. Depòsits granulars d'immunorreactants juncionals o perivasculars a la immunofluorescència directa.

### **Tractament del Lupus pernitàtic**

- Protecció del fred
- Corticosteroids tòpics o sistèmics
- Pentoxifil·lina
- Dapsona
- Etreinat
- Vasodilatadors

### **Críteris diagnòstics de Lupus tumidus**

1. Lesions edematoses sense hiperqueratosi fol·licular, preferentment en homes
2. Fotosensibilitat marcada amb alta incidència de positivitat als fototests
3. Alteracions histològiques característiques (hiperqueratosi fol·licular mínima, infiltrat limfocític dèrmic prominent, dipòsit intersticial de mucina).

### **Tractament del Lupus tumidus**

- Antimalàrics

### **Criteris diagnòstics de LECS**

1. Lesions característiques a dones distribuïdes a àrees fotoexpostes, respectant la cara.
2. Fotosensibilitat extrema, exacerbacions freqüents a l'estiu i primavera.
3. Inducció per fàrmacs: tiazides, terbinafina, piroxicam, penicilamina, glibenclàmida.
4. Anticossos anti-Ro/SSA (pèptid 60kD)
5. Depòsit d'IgG a l'epidermis en forma de partícules de pols
6. Associació als haplotips A1, B8, DR3.
7. Afectació sistèmica lleu, sobretot a ronyó i sistema nerviós central.

### **Tractament del LECS**

1. Local:
  - a. Corticoids fluorats: només efectius en lesions limitades
2. Sistèmic:
  - a. Antimalàrics: Hidroxicloroquina 400 mg/d x 2-4 setmanes i disminuir a 200 mg/d, durant mesos
  - b. Prednisona 20-40 mg/d, 3-4 setm (tractament inicial)
  - c. Talidomida: 50-100 mg/d inicial i 25-50 mg/d de manteniment
  - d. Retinoïds
  - e. Sals d'or
  - f. Clofazimina
  - g. Dapsona: 100-200 mg/d
  - h. Ciclofosfamida: 50 mg/d
  - i. Metotrexate



