

Silvia Mendez-Flores^{1a}, Rebeca Palafox-Romo^{1b}, Lilly Esquivel-Pedraza^{1c}

Resumen

Introducción: el lupus eritematoso generalizado (LEG) es una enfermedad autoinmune con manifestaciones cutáneas y mucosas, siendo la queilitis lúpica (QL) una presentación oral raramente asociada. La dificultad en el diagnóstico temprano de QL radica en sus diversas formas clínicas. Aunque se han descrito tratamientos exitosos, la información sobre el manejo específico es limitada, destacando la importancia del reconocimiento temprano para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

Caso clínico: se describe el caso de una paciente mujer de 24 años con LEG de cuatro años de evolución, bajo tratamiento con prednisona. Presentó una estomatosis dolorosa bilateral en bermellón, con erosiones y ulceraciones extensas cubiertas por costras hemáticas, sin mejoría a pesar de tratamientos tópicos previos. El análisis histopatológico reveló estomatitis espongiótica linfoplasmocitaria con eosinófilos y estomatitis por lupus asociada a irritación por contacto. Se ajustó la dosis de prednisona, observando mejoría notable luego de un mes de tratamiento.

Conclusión: a pesar de que la afectación oral en LEG es común, la QL en particular es rara. La presentación clínica de QL comienza con máculas labiales y evoluciona a edema y úlceras dolorosas. Aunque el diagnóstico es esencialmente clínico, los casos dudosos pueden requerir un estudio histopatológico. El manejo incluye ajuste de dosis de corticoides y medidas generales, siendo crucial el reconocimiento precoz para mejorar la respuesta al tratamiento.

Abstract

Background: Generalized lupus erythematosus (GLE) is an autoimmune disease with cutaneous and mucosal manifestations, with lupus cheilitis (LC) being a rare associated oral presentation. The difficulty in early diagnosis of QL lies in its various clinical forms. Although successful treatments have been described, information on specific management is limited, highlighting the importance of early recognition to improve the prognosis and quality of life of patients.

Clinical case: We describe the case of a 24-year-old woman with GLE of four years' duration, under treatment with prednisone. She presented a bilateral painful vermilion stomatitis, with extensive erosions and ulcerations covered by hematic crusts, showing no improvement despite previous topical treatments. Histopathological analysis revealed lymphoplasmacytic spongiotic stomatitis with eosinophils and lupus stomatitis associated with contact irritation. The dose of prednisone was adjusted, noting improvement after a month of treatment.

Conclusion: Even though the oral mucosa is commonly affected in GLE, LC is uncommon. The clinical presentation of QL starts with macules on the lips, and eventually presents with edema and painful ulcers. The diagnosis is essentially clinical but challenging cases may require a pathology report. Management includes adjustment of corticosteroid doses and general measures; early diagnosis is crucial for an adequate treatment response.

¹Secretaría de Salud, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán", Departamento de Dermatología. Ciudad de México, México

ORCID: 0000-0003-3312-5953^a, 0009-0006-2987-0175^b, 0000-0001-5564-0177^c

Palabras clave
Queilitis
Manifestaciones Bucales
Estomatitis
Enfermedades Cutáneas

Keywords
Cheilitis
Oral Manifestations
Stomatitis
Skin Diseases

Fecha de recibido: 22/01/2024

Fecha de aceptado: 20/03/2024

Comunicación con:

Silvia Mendez Flores

 silvia.mendezf@incmnsz.mx

 55 5487 0900, extensión 2435

Cómo citar este artículo: Mendez-Flores S, Palafox-Romo R, Esquivel-Pedraza L. Queilitis lúpica: reporte de caso clínico. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2024;62(4):e6056. doi: 10.5281/zenodo.11397310

Introducción

El lupus eritematoso generalizado (LEG) se define como una enfermedad autoinmune, crónica, que se caracteriza por su presentación clínica heterogénea y compromiso sistémico. Se caracteriza por una pérdida de la tolerancia inmunológica, con producción de autoanticuerpos y daño a distintos órganos. Las personas afectadas comúnmente son mujeres en edad reproductiva, con nueve casos en mujeres por cada caso en hombres.¹ Las manifestaciones clínicas son muy variadas en cada paciente, y pueden incluir afectación de la piel, las articulaciones, los riñones, los pulmones y el sistema nervioso central.²

Las manifestaciones orales en LEG son frecuentes y pueden ser de los primeros signos y síntomas en aparecer,³ involucrando más comúnmente la mucosa vestibular, el paladar duro y el bermellón. Al afectarse los labios, se le denomina queilitis lúpica (QL); la presentación clínica puede manifestarse como eritema difuso, máculas purpúricas o placas atróficas, hasta lesiones queratósicas, ulceradas, ampollas o verrugosas, lo que dificulta su diagnóstico temprano.^{4,5} En comparación con el lupus eritematoso cutáneo/discoide (LED), en el LEG suelen presentarse lesiones más extensas y con mayor tendencia a desarrollar erosiones y ulceraciones.

La información sobre el tratamiento de estas manifestaciones orales en LEG es escasa. En los casos reportados en la literatura se ha descrito éxito con distintos manejos. Por ejemplo, la administración de metotrexato⁶ o con antiplúdicos, como la hidroxicloroquina o la mepacrina.^{7,8}

Además, los antiplúdicos se han combinado con los corticoesteroides, logrando una mejoría clínica.⁹ Si el paciente presenta tabaquismo, este debe ser suspendido. Otras medidas generales incluyen la humectación, evitar sustancias irritantes y el uso de corticoesteroides tanto tópicos como sistémicos.

Caso clínico

Mujer de 24 años, con diagnóstico de LEG de cuatro años de evolución, en tratamiento actual con prednisona a razón de 5 mg/d. Acudió a un servicio de urgencias por presentar dolor epigástrico debido a una peritonitis asociada a catéter de diálisis peritoneal, confirmada con cultivo de líquido de diálisis positivo para *Staphylococcus aureus* y un alza significativa en proteína C reactiva ultrasensible (26.5 mg/dL).

Además de las manifestaciones sistémicas, la paciente presentaba estomatosis dolorosa que afectaba bermellón superior e inferior, de manera bilateral, con tendencia a la

simetría, constituida por áreas extensas de erosiones y ulceraciones superficiales, cubiertas con costra hemática gruesa (figura 1). El tejido era friable, con sangrado fácil, observándose una clara línea de demarcación entre el área erosionada y la mucosa no afectada; con eritema difuso en mucosa vestibular y palatina, con edema. En la cara se observaban múltiples lesiones cutáneas por LED, constituidas por placas eritemato-escamosas con escama fina blanquecina, irregulares, bien delimitadas y asimétricas, que afectaban región intercililar, ciliar derecha, malar bilateral y lóbulo de oreja izquierda. Previamente, la paciente había recibido varios medicamentos tópicos no especificados, sin mejoría clínica.

El análisis histopatológico de la mucosa mostró una estomatitis espongiótica linfoplasmocitaria con eosinófilos y focos de estomatitis de interfaz (figura 2). La tinción con PAS (ácido peryódico de Schiff) fue negativa para estructuras fúngicas. El estudio de inmunofluorescencia para IgG, IgM, C1Q, C3C, IgA, albúmina y Lambda mostró reacciones negativas. Lo anterior fue compatible con una estomatitis por lupus asociada a una estomatitis por contacto irritativa. Se ajustó la dosis de prednisona a 1 mg/kg/d y se indicaron medidas generales. Al mes de tratamiento se observó mejoría franca, con erosión labial inferior e hiperpigmentación residual (figura 3).

Discusión

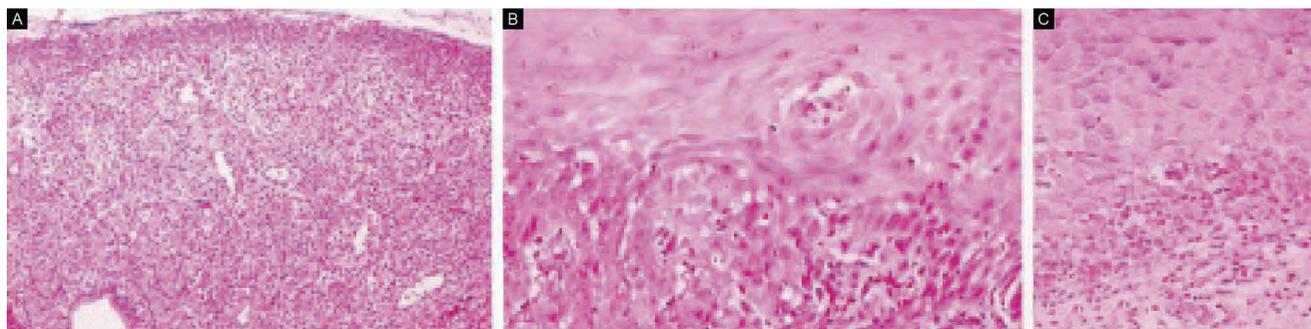
La prevalencia de afectación bucal en el LEG oscila entre el 31 y el 45% de los casos. Las úlceras nasofaríngeas u orales se han descrito en el 40% de los casos y el 87% de estas suelen localizarse en paladar.^{9,10,11}

Algunos estudios han señalado una estrecha asociación entre las manifestaciones orales y un aumento en la actividad clínica y serológica de la enfermedad, indicando

Figura 1 Presentación inicial de la dermatosis localizada a labios caracterizada por erosiones y úlceras con costras hemáticas y edema de predominio en labio inferior



Figura 2 Microfotografía del caso (H&E). A. Vista panorámica de la zona ulcerada (10x). B. La imagen muestra espongiosis del epitelio (40x). C. Foco inflamatorio subepitelial de predominio linfocítico (40x)



que la presencia de estas manifestaciones podría sugerir un control inadecuado de la enfermedad, destacando así la importancia del ajuste de corticoides como punto clave del tratamiento.^{12,13,14} Sin embargo, las manifestaciones en los labios, específicamente la queilitis, son poco comunes y presentan múltiples diagnósticos diferenciales, que incluyen trastornos alérgicos, infecciosos, neoplásicos y ambientales.¹⁵

En una revisión sistemática y metaanálisis que incluyó 113 estudios, se describió que la QL solo representaba el 6% de las manifestaciones orales en LEG, siendo la penúltima en orden de frecuencia.² Estudios adicionales realizados en pacientes de Catar e Italia respaldan esta rareza, reportando prevalencias del 2.4% y 5%, respectivamente.^{16,17} Por lo tanto, se puede concluir que la queilitis asociada a lupus eritematoso sistémico es aún más infrecuente que la observada en el lupus discoide.¹⁸

La QL puede manifestarse inicialmente como máculas o una inflamación difusa de los labios, que progresa hacia la formación de úlceras superficiales dolorosas y costras.

Figura 3 Imagen postratamiento, demostrando una dermatosis localizada en labios. En labio inferior región central caracterizada por erosión en fase de reepitelización con costra melicérica y en la periferia del bermellón hipermelanosis heterogénea con escamocostras finas



Las erosiones extensas con edema significativo son excepcionales, aunque existen algunos reportes. Uno de ellos presenta el caso de una paciente con LEG que exhibió erosiones persistentes y edema en el bermellón, con una clara demarcación entre el área erosionada y la mucosa intacta,¹⁹ similar a la presentación clínica observada en nuestro caso.

El diagnóstico de QL es esencialmente clínico, aunque puede ser mal diagnosticada inicialmente debido a discrepancias entre los hallazgos clínicos y patológicos.²⁰ En casos graves se deben considerar como diagnósticos diferenciales el eritema multiforme, las reacciones a fármacos o las enfermedades ampollas, con confirmación diagnóstica histopatológica si es necesario.

Conclusiones

La QL es una manifestación poco común de LEG, que se presenta con inflamación, eritema, úlceras o lesiones verrugosas en los labios. Su relevancia radica en su correlación con actividad sistémica. El diagnóstico es clínico, pero se puede corroborar con un reporte de histopatología. El tratamiento consiste en ajustes de la terapia inmunosupresora, uso de corticoesteroides tópicos o sistémicos, y medidas generales.

Resaltamos la importancia de reportar casos raros como este, permitiendo así identificar patrones inusuales de presentación del LEG, mejorar la capacidad de los clínicos para reconocer estas manifestaciones poco frecuentes y optimizar las estrategias terapéuticas disponibles. De esta forma, podemos mejorar la sintomatología, calidad de vida y pronóstico de los pacientes.

Declaración de conflicto de interés: las autoras han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno relacionado con este artículo.

Anexo 1 Casos clínicos similares reportados en la literatura

País	Año	Sexo	Edad	Breve descripción del caso
Singapur	2017	Mujer	54	Abrupta aparición extensa costra hiperqueratósica sobre el labio inferior, de 2 meses de evolución. Biopsia y anticuerpos sugestivos de LES. Tratamiento con prednisona. Remisión en 2 semanas ³
Inglaterra	2001	Hombre	44	Lesiones palatinas extensas y ulceración de la mucosa bucal. Anticuerpos y falla renal hicieron sospechar de LES. Tratamiento con cloroquina, metilprednisolona y azatioprina. Remisión en 3 meses ⁸
India	2021	Mujer	41	Lesiones costrosas secas e indoloras en labios de 2 meses de evolución. Antecedente de LES. Tratada con hidroxiclороquina, prednisona y esteroide tópico ⁹
Estados Unidos de América	2020	Mujer	50	Una paciente con lupus eritematoso cutáneo crónico presentó una pápula rosada y escamosa, en labio inferior con edema del borde bermellón. Confirmación diagnóstica con biopsia e inmunohistoquímica (CD123). Tratada con cirugía de Mohs modificada ¹⁷

Referencias

- Doglio M, Alexander T, Del Papa N, et al. New insights in systemic lupus erythematosus: From regulatory T cells to car-T-cell strategies. *J Allergy Clin Immunol*. 2022 Dec;150(6):1289-301. doi: 10.1016/j.jaci.2022.08.003
- Du F, Qian W, Zhang X, et al. Prevalence of oral mucosal lesions in patients with systemic Lupus Erythematosus: a systematic review and meta-analysis. *BMC Oral Health*. 2023;23(1):1030. doi: 10.1186/s12903-023-03783-5.
- Chan WM, Pang SM, Ng SK. Severely crusted cheilitis as an initial presentation of systemic lupus erythematosus. *Indian J Dermatol*. 2017;62:440. doi: 10.4103/ijd.ijd_559_16.
- García-Ríos P, Pecci-Lloret MP, Oñate-Sánchez RE. Oral manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review. *Int J Environ Res Public Health*. 2022;19:11910. doi: 10.3390/ijerph191911910.
- Lugović-Mihić L, Pilipović K, Crnarić I, et al. Differential diagnosis of cheilitis - how to classify cheilitis? *Acta Clin Croat*. 2018;57:342-351. doi: 10.20471/acc.2018.57.02.16.
- Bottomley WW, Goodfield M. Methotrexate for the treatment of severe mucocutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol*. 1995;133:311-314. doi: 10.1111/j.1365-2133.1995.tb02637.x.
- João AL, Brasileiro A, Neves JM, et al. Discoid lupus erythematosus of the lip: a case of refractory cheilitis. *Lupus*. 2020; 29:804-805. doi: 10.1177/0961203320922302.
- Orteu CH, Buchanan JAG, Hutchison I, et al. Systemic lupus erythematosus presenting with oral mucosal lesions: easily missed? *Br J Dermatol*. 2001;144:1219-1223. doi: 10.1046/j.1365-2133.2001.04236.x.
- Gupta A, Garg M. Lupus cheilitis: An uncommon manifestation of systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2021;30:2022-2023. doi: 10.1177/09612033211038829.
- Nico MMS, Romiti R, Lourenço SV. Oral lesions in four cases of subacute lupus erythematosus. *Acta Derm Venereol*. 2011; 91:21-27. doi: 10.2340/00015555-1103.
- Kudsi M, Nahas LD, Alsawah R, et al. The prevalence of oral mucosal lesions and related factors in systemic lupus erythematosus patients. *Arthritis Res Ther*. 2021;23:229. doi: 10.1186/s13075-021-02614-8.
- Urman JD, Lowenstein MB, Abeles M, et al. Oral mucosal ulceration in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1978;21:58-61. doi: 10.1002/art.1780210110.
- Esquivel-Pedraza L, Fernández-Cuevas L, Cicero-Casarrubias A, et al. Clinical characteristics of oral mucosal lesions in patients with systemic lupus erythematosus and their association with clinical and laboratory parameters. *GSC Adv Res Reviews*. 2021;6:1-12. doi: 10.30574/gscarr.2021.6.2.0013.
- Del Barrio-Díaz P, Reyes-Vivanco C, Cifuentes-Mutinelli M, et al. Association between oral lesions and disease activity in lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;34: 349-356. doi: 10.1111/jdv.15980.
- Bhutta BS, Hafsi W. Cheilitis. 2023 Aug 17. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
- Coulson HI, Marsden RA. Lupus erythematosus cheilitis. *Clin Exp Dermatol*. 1986;11:309-313. doi: 10.1111/j.1365-2230.1986.tb00466.x.
- Hammoudeh M, Al-Momani A, Sarakbi H, et al. Oral manifestations of systemic lupus erythematosus patients in Qatar: A pilot study. *Int J Rheumatol*. 2018;2018:1-6. doi: 10.1155/2018/6052326.
- Behera B, Kumari R, Srinivas BH, et al. Preliminary Dermoscopic Features Of Discoid Lupus Cheilitis In Eight Patients Of Skin Of Color. *Dermatol Pract Concept*. 2023;13(1):e2023045. doi: 10.5826/dpc.1301a45.
- Crincoli V, Piancino MG, Iannone F, et al. Temporomandibular disorders and oral features in systemic lupus erythematosus patients: An observational study of symptoms and signs. *Int J Med Sci*. 2020;17:153-160. doi: 10.7150/ijms.38914.
- Kibbi, Nour, Christensen, et al. An Algorithm for Evaluating Challenging Lip Cases: Neoplastic Versus Inflammatory. *Dermatol Surg*. 2020;46(5):700-702. doi: 10.1097/DSS.0000000000001849.