

# Eritema periorbitario en «ojos de mapache»: clave diagnóstica de lupus neonatal

A. Gómez-Zubiaur, I. Polo-Rodríguez, A.B. Piteiro-Bermejo, A. Cabrera-Hernández, L. Trasobares-Marugán  
Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario «Príncipe de Asturias». Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares (Madrid)

## Resumen

El lupus eritematoso neonatal es una dermatosis mediada por anticuerpos que se adquiere por vía transplacentaria. Puede afectar a la piel o al corazón, y en el 10% de los casos afecta a ambos órganos. Las lesiones cutáneas remiten espontáneamente, mientras que las cardíacas persisten y pueden llegar a ser mortales (10% de los casos). El eritema periorcular en «ojos de mapache» es una forma de presentación característica cuando existe afectación cutánea. Exponemos el caso de un varón de 2 meses de edad con lesiones muy representativas de esta entidad, a fin de facilitar su reconocimiento y que su diagnóstico no pase inadvertido. Gracias a la sospecha clínica, se podrá orientar la anamnesis tanto en la madre como en el lactante y se realizarán los estudios complementarios pertinentes de autoinmunidad y electrocardiografía, que confirmarán el diagnóstico y descartarán una posible afectación cardíaca.

©2017 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

## Palabras clave

Lupus neonatal, eritema periorbitario en «ojos de mapache»

## Abstract

*Title:* Periorbital "raccoon-eye" erythema: diagnostic key for neonatal lupus

Neonatal lupus erythematosus is an antibody-mediated dermatosis that is acquired transplacentally. Skin and heart are the most frequently affected organs; in 10% of cases, both are involved. Cutaneous lesions disappear spontaneously whereas heart involvement persists without improvement and is lethal (in 10% of cases). Periorbital "raccoon-eye" erythema is a characteristic form of presentation when skin involvement is present. We report the case of a 2-month-old male with very representative lesions of this entity, in order to facilitate its recognition. Due to clinical suspect, the anamnesis can be oriented in both the mother and the infant and the pertinent complementary studies of autoimmunity and electrocardiography will be carried out, which will confirm the diagnosis and rule out a possible cardiac involvement.

©2017 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

## Keywords

Neonatal lupus, periorbital "raccoon-eye" erythema

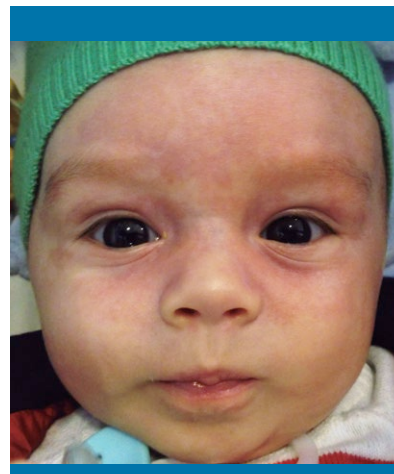
## Introducción

El lupus neonatal es la dermatosis mediada por anticuerpos y adquirida por vía transplacentaria más frecuente, y se asocia a afectación cutánea en el 50% de los casos<sup>1</sup>. Sin embargo, en

ocasiones pasa inadvertida o se diagnostica erróneamente, debido a la falta de reconocimiento de las lesiones cutáneas o a la ausencia de diagnóstico previo de una patología autoinmune materna. Las placas eritematoso-descamativas anulares en la región facial constituyen la forma de presentación más fre-



**Figura 1.** Eritema periorbitario, malar y frontal urticariforme no descamativo, conocido como «ojos de mapache», «ojos de búho» o «en máscara»



**Figura 2.** Mínimo eritema a los 7 meses de edad, sin telangiectasias o alteraciones de la pigmentación residuales

Fecha de recepción: 15/02/17. Fecha de aceptación: 26/04/17.

cuente, seguida del eritema periorcular en «ojos de mapache», empeorando en ambos casos tras la exposición solar<sup>2</sup>.

## Caso clínico

Exponemos el caso de un varón de 2 meses de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que presentó placas eritematoso-edematosas persistentes de 1 semana de evolución, sin descamación superficial, en las regiones periorbitaria, malar y frontal (figura 1), que empeoraban al salir a la calle. Ante la clínica característica de eritema periorcular en «ojos de mapache» o «en máscara», se interrogó a la madre, que refería haber presentado lesiones cutáneas durante varios veranos, así como molestias articulares persistentes, sin haber sido estudiada previamente por esta clínica. La analítica mostró positividad para ANA, anti-Ro 52, anti-Ro 60 y anti-La, tanto en la madre como en el niño, sin otras alteraciones asociadas. El electrocardiograma resultó normal y se rechazó la realización de una biopsia cutánea. Las lesiones fueron atenuándose hasta su práctica desaparición a los 7 meses de edad (figura 2), coincidiendo con la negativización de los anticuerpos en sangre, y el paciente no precisó tratamiento específico, salvo fotoprotección. La madre fue remitida a la consulta de reumatología para su seguimiento.

## Discusión

En este caso, las lesiones cutáneas que presentaba el paciente eran muy sugestivas de un lupus neonatal, en forma de eritema periorcular en «ojos de mapache» o «en máscara», así como la edad de manifestación de las mismas, ya que suelen aparecer en los primeros 2-3 meses de vida. Con esta sospecha se interrogó a la madre, que, a pesar de no tener ninguna patología autoinmune diagnosticada, refería episodios de lesiones cutáneas tras la exposición solar en verano y dolores articulares recurrentes. Se solicitaron sendos estudios de autoinmunidad, hallándose positividad para ANA, anti-Ro 52, anti-Ro 60 y anti-La, tanto en la madre como en el niño, que confirmaron el diagnóstico de sospecha. Aproximadamente, el 50% de las madres se encuentran asintomáticas y desconocen la presencia de los anticuerpos circulantes en el momento del diagnóstico del lupus neonatal; el resto puede haber presentado síntomas aislados de fotosensibilidad, artritis, síndrome seco o fenómeno de Raynaud, o bien padecer una enfermedad del tejido conectivo declarada (las más frecuentes son el síndrome de Sjögren y el lupus eritematoso sistémico). Es fundamental realizar un estrecho seguimiento del primer grupo de pacientes, puesto que un porcentaje elevado desarrollará una enfermedad autoinmune en el curso de los siguientes 5 años<sup>1</sup>. Además, en todos los casos es necesario aconsejar sobre futuros embarazos, ya que el riesgo de tener un segundo hijo afectado asciende hasta el 25%, y podría tratarse de

una afectación cutánea o cardíaca, independientemente de que el primer hijo sólo presentara lesiones en la piel<sup>3</sup>.

El 50% de los casos de lupus eritematoso neonatal cursa con afectación cardíaca; la manifestación más frecuente es el bloqueo auriculoventricular completo, pero sólo un 10% presenta una afectación cardíaca y cutánea simultánea. No obstante, puesto que se trata de una manifestación que determina el pronóstico y es permanente, en este caso se realizaron estudios cardiológicos (electrocardiograma y ecocardiograma), en los que no se detectaron hallazgos patológicos. La mitad de los pacientes con afectación cardíaca precisa la implantación de un marcapasos de por vida, y el porcentaje de fallecimientos por esta causa no es despreciable, por lo que es importante realizar un diagnóstico precoz. Otras formas de afectación cardíaca son raras, pero se han descrito casos de persistencia del ductus arterioso, transposición de los grandes vasos y defectos del septo auricular<sup>4</sup>.

También pueden aparecer alteraciones en otros órganos, como elevación de las transaminasas hepáticas y trombocitopenia, ambas transitorias y sin gran repercusión clínica en la mayoría de los casos, pero cuyo estudio deberá incluirse en las pruebas complementarias solicitadas. La sintomatología neurológica, pulmonar o gastrointestinal es excepcional<sup>2</sup>.

Las lesiones cutáneas se resuelven espontáneamente cuando los anticuerpos maternos se eliminan de la circulación del niño, en torno a los 7 meses de edad, sin ocasionar cicatrices residuales. Si las lesiones son muy intensas, se puede aplicar un corticoide tópico hasta obtener mejoría; en otros casos basta con realizar una protección solar estricta.

Reconocer estas lesiones permite establecer el diagnóstico de sospecha y orientar la anamnesis y los estudios complementarios de autoinmunidad y electrocardiografía, que confirmarán que se trata de un lupus neonatal y descartarán una posible afectación cardíaca<sup>3</sup>.

## Bibliografía

1. 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*. 2009; 70(3): 287-292.
2. Aparicio G, García-Patos V, Castells A. Lupus eritematoso neonatal. *Piel*. 2002; 17: 353-359.
3. Neiman AR, Lee LA, Weston WL, Buyon JP. Cutaneous manifestations of neonatal lupus without heart block: characteristics of mothers and children enrolled in a national registry. *J Pediatr*. 2000; 37: 674-680.
4. Palacios Álvarez I, Yuste Chaves M, López Ávila J, Fernández López E. Lupus eritematoso neonatal cutáneo. Importancia de la sospecha diagnóstica. *Acta Pediatr Esp*. 2014; 72(5): 175-177.