

# Lupus eritematoso sistémico en Pediatría



Bárbara Banacloche Campillo  
Tutora: Olga Gómez  
Sección: Escolares

# Índice

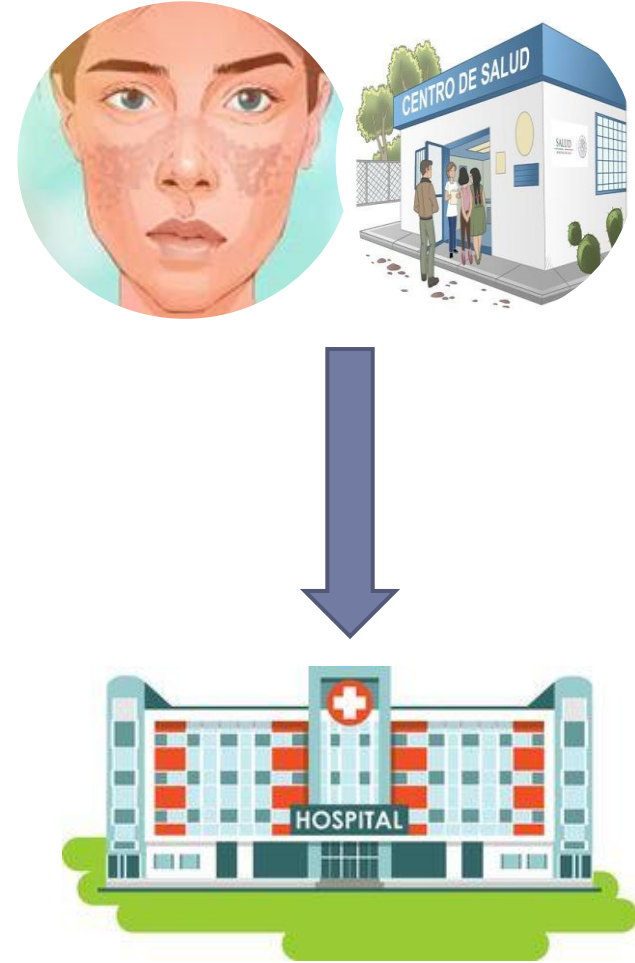
---

- ▶ Caso clínico
  - ▶ Anamnesis
  - ▶ Exploración física
  - ▶ Diagnóstico diferencial
  - ▶ Pruebas complementarias
  
- ▶ Lupus eritematoso sistémico
  - ▶ Introducción
  - ▶ Patogenia
  - ▶ Clínica
  - ▶ Pruebas complementarias
  - ▶ Diagnóstico
  - ▶ Tratamiento
  - ▶ Abordaje psicosocial
  
- ▶ Conclusiones

# Caso clínico. Anamnesis

- ▶ ♀ 13 años
- ▶ UPED: malestar general, náuseas y vómitos. Afebril
- ▶ Cuadro clínico de 1 mes:
  - ▶ Astenia, anorexia, pérdida de peso
  - ▶ Pérdida de cabello
  - ▶ Erupción cutánea facial
  - ▶ Aftas orales ocasionales
  - ▶ Cutis reticulado en extremidades
  - ▶ Artralgias, rigidez matutina, mialgias

AP y AF: sin interés para el caso

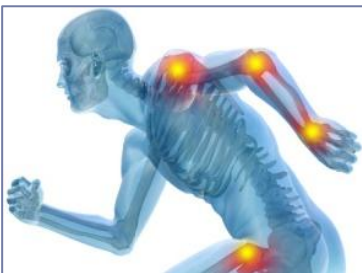


# Caso clínico. Exploración física



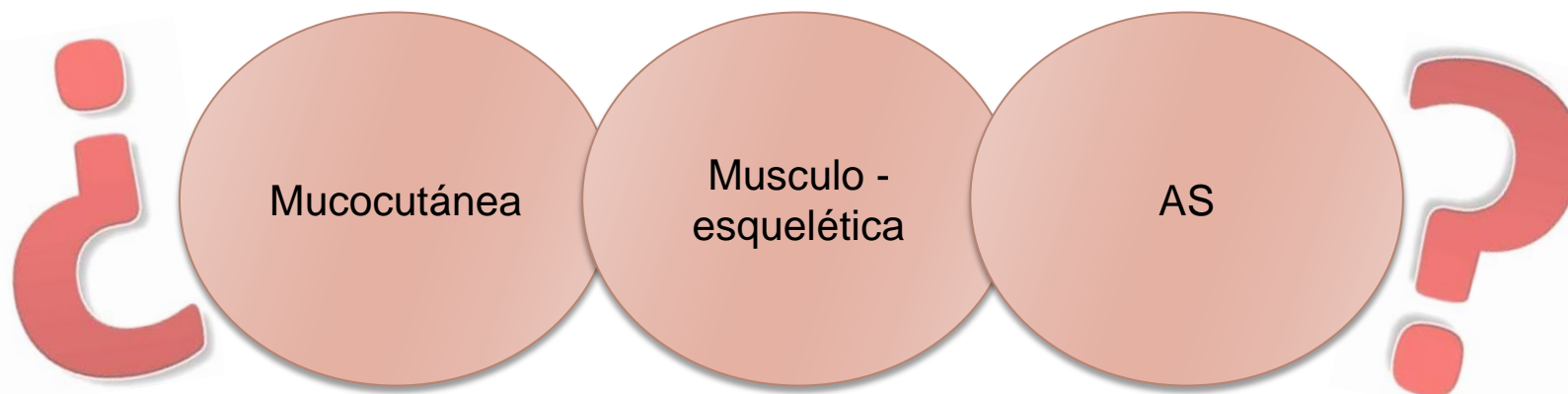
- ▶ Peso: 53 Kg
- ▶ TA: 100/60mmHg (p50);
- ▶ FC: 102lpm

- ▶ Rash facial. Eritema en dorso de manos. Livedo reticularis en MII.
- ▶ Pelo muy corto y ralo en raíz de cuero cabelludo
- ▶ Pequeñas adenopatías rodaderas indoloras en cuello e ingles

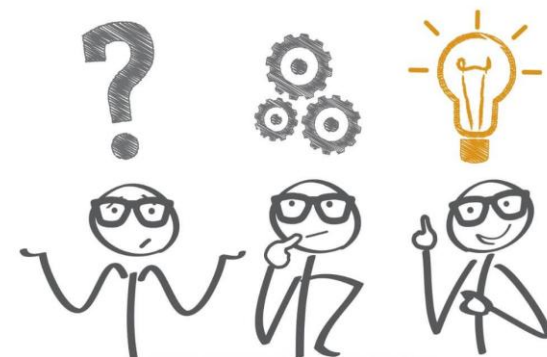


- ▶ Tumefacción carpo izquierdo. Molestia a la extensión de ambas muñecas. Limitación de la extensión máxima del codo derecho
- ▶ Dolor y limitación a la flexión máxima de ambas rodillas. Disminución de la fuerza en MMII. Necesidad de apoyo para levantarse del suelo

# Diagnóstico diferencial



- ▶ VIH, VEB, Parvovirus B19
- ▶ Procesos linfoproliferativos
- ▶ Enfermedades autoinmunes:
  - ▶ Dermatomiositis juvenil
  - ▶ Vasculitis
  - ▶ LES
  - ▶ Artritis idiopática juvenil
  - ▶ Síndrome de Behçet



# Pruebas complementarias iniciales

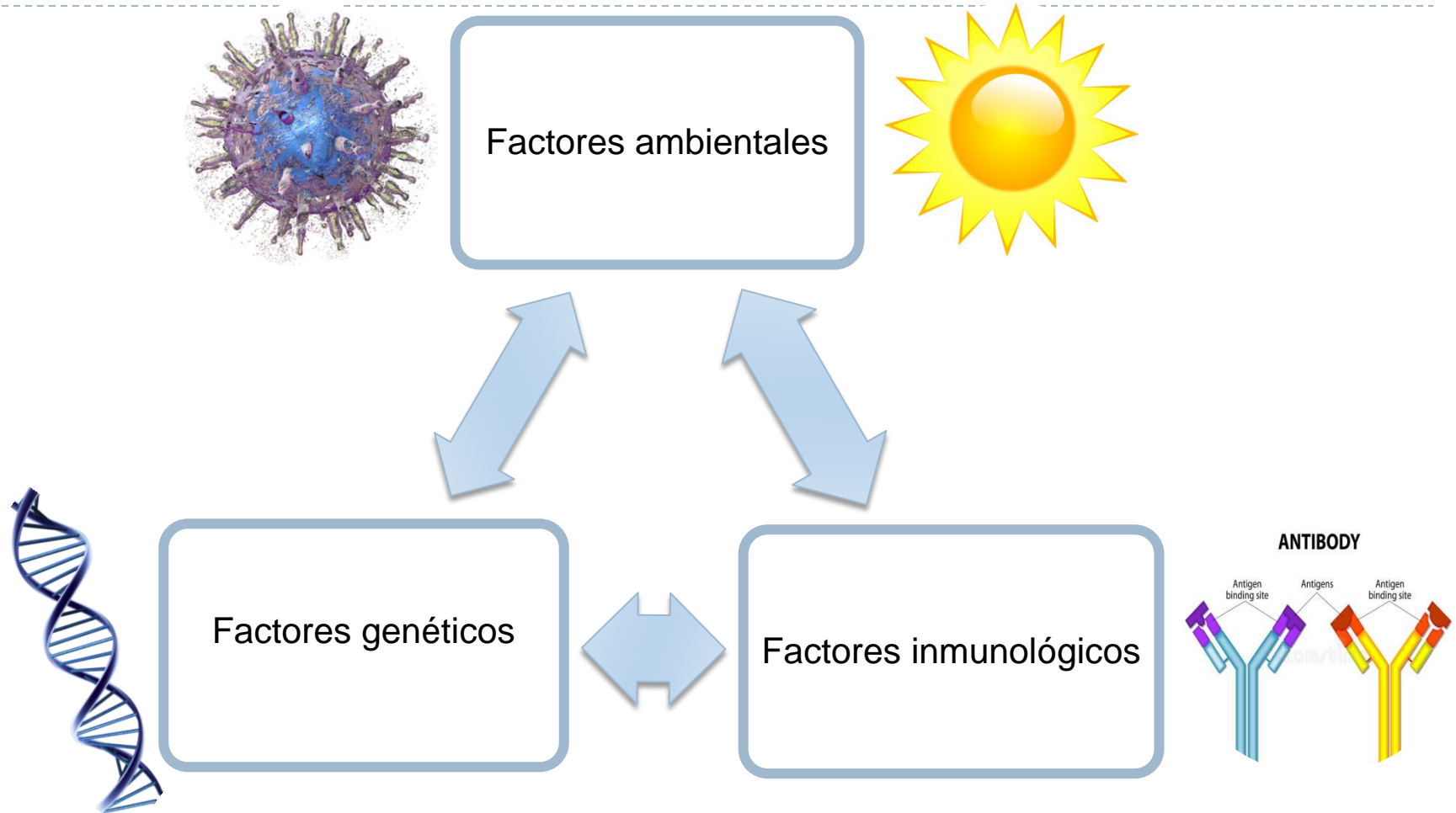
- ▶ **Bioquímica:** normal
- ▶ **Hemograma:**
  - ▶ Leucocitos:  $5.60 \times 10^3/\mu\text{l}$ 
    - Neutrófilos 72.10 %
    - Linfocitos 23.40%
  - ▶ Hemoglobina: 9.7g/dl
  - ▶ Plaquetas:  $83 \times 10^3/\mu\text{l}$
- ▶ **Proteínas:** Factor reumatoide < 10 UI/mL
- ▶ **Autoinmunidad:**
  - ▶ ANA: 1/1280
  - ▶ Ac. ANTI – DNA: 196 UI/MI



# Lupus eritematoso sistémico pediátrico

- ▶ Enfermedad autoinmune multisistémica
- ▶ Inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo
- ▶ Epidemiología:
  - ▶ 15 – 20% del total de los pacientes con LES
  - ▶ ♀ > ♂ (5:1)
- ▶ **Forma de presentación, evolución e inmunología ≠ adultos (formas más graves que en adultos)**
- ▶ Edad + frecuente de aparición: 12 años
- ▶ + grave en: edad temprana del diagnóstico, ♂, raza no caucásica
- ▶ Tasa de supervivencia: 90% a los 5 años

# Patogenia





# Clínica

La clínica varía según la edad de presentación, sexo y raza

Respecto a los adultos: formas más graves con curso clínico más agresivo y mayor tasa de afectación de órganos



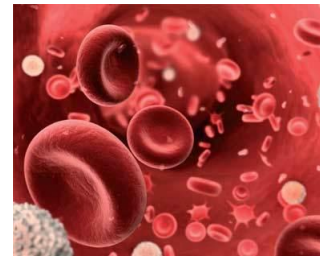
## Mucocutánea

- ▶ Erupciones fotosensibles
- ▶ Úlceras nasales/orales
- ▶ **Erupción malar**
- ▶ Lesiones vasculíticas
- ▶ Lesiones discoides
- ▶ Fenómeno de Raynaud
- ▶ Alopecia



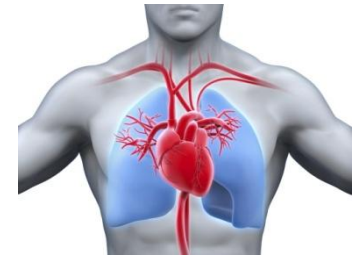
## Musculoesqueléticas

- ▶ **Artritis**
- ▶ Mialgias



## Alteraciones hematológicas

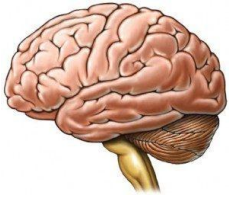
- ▶ Trombocitopenia AI
- ▶ Leucopenia
- ▶ Alteraciones coagulación
- ▶ Coombs +



## Cardiacas y pulmonares

- ▶ **Pericarditis (lo + frec)**
- ▶ Miocarditis
- ▶ Enfermedad vascular
- ▶ Enfermedad coronaria
- ▶ **Pleuritis (lo + frec)**

# Clínica



## Neuropsiquiátricas

- ▶ Afectación del SNC 75 – 80% en primer año tras diagnóstico
- ▶ Parálisis, convulsiones, pérdidas de memoria, cefalea, psicosis



## Renal

- ▶ Primera manifestación de la enfermedad en 60 – 80%
- ▶ **Determina el PRONÓSTICO**
- ▶ Proteinuria, hematuria, síndrome nefrótico, HTA, IR
- ▶ Clínica ≠ histología → BIOPSIA renal para diagnóstico y tto



## Gastrointestinal

- ▶ Ascitis, dolor abdominal, peritonitis, colitis, hipertransaminasemia, pancreatitis



## Síntomas constitucionales

# Pruebas complementarias

## ▶ Pruebas de laboratorio:

- ▶ Hemograma, bioquímica y coagulación
- ▶ Test de Coombs
- ▶ Complemento (C3 y C4)
- ▶ Anticoagulante lúpico, anticuerpos anticardiolipina IgG e IgM
- ▶ Ig G, A y M
- ▶ ANA
- ▶ Anti DNSds
- ▶ Anti – ENA: Sm, RNP, Ro60, Ro52, La, Scl – 70 y Jo - 1
- ▶ Complemento 1q
- ▶ ANCA
- ▶ Anti – ADN
- ▶ Anti – antígeno asociados miositis: BLOT Mi – 2 $\alpha$ , Mi - 2 $\beta$ , TIF1g, MDA5, NXP2, SAE1, Ku, Pm – Scl100, PM – scl 75, Jo – 1, SRP, PL – 7, PL – 12, EJ, OJ
- ▶ Hormonas tiroideas

# Caso clínico: pruebas complementarias

---

- ▶ Hemograma
- ▶ Bioquímica
- ▶ Coagulación
- ▶ Coombs directo
- ▶ Sangre periférica
- ▶ Inmunoquímica
- ▶ Serología
- ▶ Autoinmunidad
- ▶ Vitaminas
- ▶ Orina

- ▶ Mantoux
  - ▶ Rx tórax
  - ▶ Electrocardiograma
  - ▶ Ecocardiografía
  - ▶ Ecografía abdominal
  - ▶ Oftalmología
- 



# Diagnóstico: 4 o + criterios

## Criterios de clasificación según el Colegio Americano de Reumatología

- 1) **Eritema malar**
- 2) **Erupción discoide**
- 3) **Fotosensibilidad**
- 4) **Úlceras**
- 5) **Artritis**
- 6) **Serositis**
- 7) **Alteraciones renales:**
  - a) Proteinuria  $>0,5$  g/24 h o 3+, persistente
  - b) Cilindros celulares
- 8) **Afectación neurológica**
- 9) **Alteración hematológica:**
  - a) Anemia hemolítica
  - b) Leucopenia  $<4.000/\mu\text{l}$  en 2 o más ocasiones
  - c) Linfopenia  $<1.500/\mu\text{l}$  en 2 o más ocasiones
  - d) Trombocitopenia  $<100.000/\mu\text{l}$
- 10) **Alteración inmunológica:**
  - a) Anticuerpo anti ADN elevado
  - b) Anticuerpo anti Sm positivo
  - c) Anticuerpos antifosfolipídicos +
  - d) serología de sífilis falsamente + mínimo 6 meses
- 11) **Anticuerpos antinucleares +**



LES

# Tratamiento

Objetivo: remisión de la enfermedad, minimizar exacerbaciones, prevenir complicaciones a largo plazo y reducir la morbimortalidad

- ▶ Información y educación del paciente/padres
- ▶ Protección contra rayos UV
- ▶ Prevención de infecciones (vacuna contra neumococo, influenza y gripe)
- ▶ Prevención de complicaciones (osteoporosis y factores de riesgo cardiovascular)
- ▶ Farmacológico
- ▶ Apoyo psicológico

# Tratamiento

- ▶ **Corticoides**
- ▶ **Fármacos modificadores de la enfermedad**
  - ▶ Hidroxicloroquina (antipalúdico)
  - ▶ Azatioprina
  - ▶ Micofenolato de mofetilo
  - ▶ Ciclofosfamida
  - ▶ Rituximab
  - ▶ Belimumab c



**A su ingreso:** Corticoides IV 1mg/Kg/día + hidroxicloroquina oral 200mg/día + AAS dosis antiagregantes + omeprazol + vitamina D + trimetoprim – sulfametoxazol

**6º día de ingreso:** corticoterapia VO 60mg/día

**Al alta:** mismo tratamiento que durante el ingreso

# Abordaje psicosocial



- ▶ Interferencia en la adaptación escolar
- ▶ Apariencia física y retraso de crecimiento
- ▶ Trastornos del estado de ánimo, aislamiento y falta de autoestima
- ▶ Efectos secundarios del tratamiento

Apoyo psicosocial



# Conclusiones

---

- ▶ Enfermedad rara caracterizada por inflamación sistémica crónica
- ▶ Diagnóstico difícil
- ▶ Requiere un tratamiento precoz y multidisciplinar
- ▶ Mejoría de la supervivencia