

Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 19, Número 3, Suppl 1; 2017 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Lupus eritematoso sistémico pediátrico: reporte de un caso clínico

Systemic lupus erythematosus pediatric: report of a clinical case

Renato Sánchez Julca^I, Angie Saavedra Bacilio^{II}

^I Universidad Privada Antenor Orrego, Perú.

^{II} Universidad Privada Antenor Orrego, Perú.

RESUMEN

El presente reporte de caso se hace con la finalidad de mejorar la valoración del paciente con esta enfermedad, así de esta manera realizar un diagnóstico precoz, porque que es una enfermedad autoinmune muy poco frecuente en pacientes pediátricos. Además, debido a que no se entienden por completo las causas del lupus eritematoso sistémico, no se sabe cómo prevenirlo pero los brotes de la enfermedad se pueden reducir. Actualmente existe una guía de práctica clínica para el tratamiento a partir de las conclusiones acordadas en la Federación Española de lupus eritematoso sistémico en 2017, pero la valoración del impacto en los resultados de los tratamientos depende de su cumplimiento, los cuales aún se encuentran en estudios.

Palabras clave: lupus eritematoso sistémico, anticuerpos antinucleares, anti DNA de doble cadena.

ABSTRACT

The present case report is made with the purpose of improving the assessment of the patient with this pathology, thus making an early diagnosis, because it is a very rare autoimmune disease in pediatric patients. In addition, because the causes of systemic lupus erythematosus are not fully understood, it is not known how to prevent it, but outbreaks of the disease can be reduced. Currently there is a clinical practice guide for treatment based on the conclusions agreed in the Spanish Federation of Systemic Lupus Erythematosus in 2017, but the assessment of the impact on the results of treatments depends on their compliance, which are still found in studies.

Keywords: systemic lupus erythematosus, antinuclear antibodies, double-stranded DNA.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica compleja que resulta de la interacción de factores ambientales, hormonales y genéticos. Caracterizada por la inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo, y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), especialmente los anticuerpos anti ADN de doble cadena.¹

En raras ocasiones, el lupus aparece en niños, convirtiéndolo en una presentación poco estudiada. En los niños, la forma de presentación, la evolución clínica y los hallazgos inmunológicos se diferencian muy poco de los adultos. Pero existen aspectos especiales que se deben considerar en niños y adolescentes: las formas del lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp) son más graves que las de la población adulta. Además que interfiere de forma importante en la adaptación escolar, así como en aspectos psicosociales.²

Es más común en mujeres que en hombres, con una relación femenina: masculino de 2-3:1 a 9:1, dependiendo del estudio. Se ha reportado que la relación hombre: mujer cambia de 4:3 cuando el inicio es en la primera década de la vida a 4:1 en la segunda década y 9:1 en la etapa adulta, disminuyendo a una relación 5:1 cuando el inicio es después de los 50 años.³

El diagnóstico del LES no suele ser común antes de los 10 años de edad y la edad promedio de presentación es 12,1 años.^{1,2}

Las secuelas y la mortalidad se asocian con varios factores de riesgo: edad temprana al diagnóstico, sexo masculino y raza no caucásica. En las últimas décadas la tasa de supervivencia a los 5 años ha aumentado del 50 al 90 %.⁴

Aunque la patogenia continúa sin conocerse, la susceptibilidad a padecer esta enfermedad se atribuye a una combinación de factores ambientales, hormonales y genéticos. La aparición tan temprana, sugiere una mayor contribución del fondo genético en los casos pediátricos. En la presentación pediátrica, la incidencia en mujeres no es tan marcada, sugiriendo que las hormonas no juegan un papel tan importante como en el adulto.^{4,5}

La mayoría de los niños presentan fiebre, artralgias, artritis, erupciones cutáneas, mialgia, fatiga y pérdida de peso. Siendo estos síntomas bastante inespecíficos, por lo cual el paciente debe cumplir criterios diagnósticos determinados por el American College of Rheumatology.⁶

El objetivo principal del tratamiento es aliviar los síntomas y prevenir que el sistema inmune ataque los órganos vitales antes de que ocurra un daño permanente. Cuando se trata a

los niños, esto requiere la atención de un equipo de especialistas que incluyen reumatólogos pediátricos, enfermeras, consejeros y fisioterapeutas que puedan proporcionar el tratamiento necesario para asegurar la salud física y psicológica del niño.

Los medicamentos varían, dependiendo de cómo de severos son los síntomas del paciente. Los medicamentos incluyen: Corticoesteroides, antipalúdicos (Hydroxicloroquina), Inmunosupresores como la azatioprina (ciclofosfamida), Medicamentos para aliviar el dolor así como Suplementos de calcio y vitamina D para prevenir la osteoporosis.⁷

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de un paciente varón de 7 años de edad, natural y procedente de Sausal, ubicada en el Distrito de Chicama de la Provincia de Ascope, Región La Libertad, Perú. Quien debutó hace dos años (Enero 2015) con un cuadro clínico caracterizado por dolor opresivo a nivel de rodillas y caderas, fiebre de 38°C, valorada inicialmente en centro de salud local, recibiendo tratamiento antimicrobiano y antiinflamatorio por alusión a infección de garganta. No se observa mejoría. Antecedentes personales no contributorios. Antecedentes familiares: padres sin casos reumatológicos ni clínica similar a la del niño.

En las dos semanas siguientes padre refiere que niño tenía dolor a nivel de articulaciones de miembros superiores e inferiores que no cedía al reposo, por lo que es llevado al Hospital Primavera y le diagnostican una contractura muscular recibiendo de tratamiento orfenadrina y diclofenaco.

A la semana siguiente, es llevado a la emergencia del Hospital Regional Docente de Trujillo por presentar nuevamente fiebre de 38,5°C, dolor poliarticular (brazo, mano, rodillas y cadera) y manchas eritematosas en cara; [Figura 1] es hospitalizado 3 días y le dan de alta con tratamiento ibuprofeno y cefalexina, mejorando el cuadro clínico.

Figura 1. Paciente con eritema malar.



Tres días previos a su hospitalización definitiva en el Hospital Belén de Trujillo muestra empeoramiento del cuadro con astenia, adinamia, edema de miembros inferiores, dificultad y dolor articular a la deambulación.

Se decide su ingreso con un cuadro febril de 39.3 °C, irritable, ventilando espontáneamente, con aparente mal estado general. Al examen físico presentaba mucosas orales secas, presencia de placas orales blanquecinas, lesiones vesiculopapulosas en cuero cabelludo, mejillas y hombro, presencia de adenopatías axilares y supraclaviculares de 1x1cm de diámetro, se observa tirajes costales y dolor a la palpación profunda del abdomen. Las articulaciones con signos flogísticos y limitación antiálgica al movimiento.

Estudios complementarios solicitados: en el hemograma, leucocitos 4 680, Hb 6,9 g/dl, plaquetas 138 000. Frotis sanguíneo, esferocitosis y anisocitosis. No se observan blastos velocidad de sedimentación 60 mm/hora. Reactantes fase aguda: proteína C reactiva 0,12 mg/dl. Serología bacteriana a *Staphylococcus Simulans*. Hemocultivo y frotis faríngeo, bucal, negativos. Electrocardiograma con ensanchamiento del QRS. [Figura 2] Radiografía de tórax: signos sugestivos de neumonía basal izquierda,

Figura 2. Electrocardiograma con ensanchamiento del complejo QRS.



Con el cuadro clínico descrito y los datos complementarios referidos, ante la sospecha de LES, se solicitan anticuerpos antinucleares (ANA) y anti DNA de doble cadena que resultan positivos. Electrocardiograma: ensanchamiento del complejo QRS, segmento QT largo. Ecocardiograma: Miocardiopatía dilatada izquierda. Ecografía abdominal sin hallazgos patológicos.

Al cumplir más de cuatro de los criterios de la Asociación Americana de Reumatología para el LEA, se confirma el diagnóstico de esta entidad y se solicita la valoración nefrológica y reumatológica. Estableciendo el tratamiento con medidas generales, cloroquina y prednisona oral, además del seguimiento multidisciplinar.

DISCUSIÓN

El LES pediátrico, es una enfermedad multisistémica compleja, con una prevalencia mayor en mujeres a comparación de los varones, siendo su edad de aparición más frecuente los 12 años, considerándose rara su presentación antes de esta edad. Es una enfermedad de comienzo lento, siendo los síntomas iniciales inespecíficos, por lo cual la suelen denominar el "gran imitador" que puede simular otras enfermedades.⁸

Afecta a múltiples órganos con síntomas específicos según su localización: cutáneo-mucosos, articulares, hematológicos, respiratorios, cardiológicos, neuropsiquiátricos, renales, digestivos y endocrinos. Respecto a las manifestaciones mucocutáneas presentes en 75-90 %: exantema malar (22-74 %), fotosensibilización (16-50 %), lupus discoide (5-19 %), eritema palmar y/o plantar, eritema generalizado, urticaria, úlceras orales (26-48 %) y nasales, entre otras. Manifestaciones músculo-esqueléticas: artralgias, artritis (>75 %), rigidez articular matutina, mialgias (20-30 %), miositis, la afectación articular se comporta de manera simétrica, dolorosa, aditiva, no deformante; afecta a grandes y pequeñas articulaciones. Manifestaciones renales: primera manifestación en el 60-80 % y determina su pronóstico. Manifestaciones pulmonares: presentes en el 5-77 % de los pacientes. Primarias: alteración de la función respiratoria, pleuritis la más frecuente, neumonitis aséptica, neumopatía intersticial y manifestaciones cardíacas: pericarditis la más común; además miocardiitis, enfermedad valvular y enfermedad coronaria.^{9,10}

En el caso que presentamos la aparición clínica del LES se manifestó a los 6 años de edad, pensando inicialmente que las manifestaciones clínica estaban asociadas a un cuadro séptico, el debut de una neoplasia o una enfermedad hematológica. Cuando es atendido inicialmente por emergencia, presentaba manifestaciones clínica poco sugestiva de LES, con discretas afectación articular, razón por la que no se pensó en esta entidad.

Posteriormente, el paciente regresa con un cuadro clínico agravado, sumándose nuevas manifestaciones clínica articulares, aparición de lesiones mucocutáneas, una neumonía basal izquierda; y posteriormente, la evidencia de la miocardiopatía dilatada.

Este no es la presentación características del LES debido a la edad del paciente, y sin manifestaciones de daño renal.

El paciente presentó mejoría del cuadro clínico a la semana del alta con el tratamiento específico.

En el estudio de este caso se puede apreciar, que la forma de presentación puede dificultar el diagnóstico y tratamiento en etapas tempranas de la enfermedad y con ello dar lugar al desarrollo de manifestaciones clínicas más grave de la entidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. *Stichweh D, Pascual V. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. Anales de pediatría. 2015;63(4):321-9*
2. *Atrio Sánchez AI. Lupus eritematoso sistémico. Aspectos clínicos poco frecuentes. Reumatología Clínica. 2008;4:28-30.*
3. *Olmos F, Suarez L, Velásquez C, et cols. Lupus Eritematoso Sistémico en la Edad Pediátrica. Hospital Infantil del Estado de Sonora. 2014;31(2):101-6*
4. *Weening J, D'Agatti V, Schwartz M, Seshan SV, Alpers CE, Appel GB, Fogo AB. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. Kidney International. 2014;65(2):521-30.*
5. *American College of Rheumatology ad Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Guidelines for referral and management of systemic lupus erythematosus in adults. Arthritis Rheumatic. 2009;42:1785-96*
6. *Font J, Cervera R, Espinosa G, Pallarés L, Ramos-Casals MJ, Jiménez S, et al. Systemic lupus erythematosus in childhood: Analysis of clinical and immunological findings in 34 patients and comparison with SLE characteristics in adults. Ann Rheum Dis. 1998;57:456-9.*
7. *Klein-Gitelman M, Reiff A, Silverman ED. Systemic lupus erythematosus in childhood. Rheum Dis Clin North Am. 2002;28:561-77*
8. *Silverman ED. "Pediatric systemic lupus erythematosus." A Clinician's Pearls and Myths in Rheumatology. Springer. 2009:161-7.*
9. *Levy DM, Kamphuis S. Systemic Lupus Erythematosus in Children and adolescents. Pediatric Clinic North Am. 2012;59(2):345-64*
10. *Earl Silverman, Pediatric systemic lupus erythematosus. Future Rheumatol. 2007;2(1):23-50.*

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 21 de octubre de 2017

Aprobado: 1ro de noviembre de 2017

Contacto para la correspondencia: Renato Sánchez Julca. E-mail: rsanchezj@upao.edu.pe
Universidad Privada Antenor Orrego, Perú.