

# Lupus eritematoso sistémico pediátrico

D. Stichweh y V. Pascual

Baylor Institute for Immunology Research. Dallas. Texas. Estados Unidos.

El lupus eritematoso sistémico (LES) pediátrico es una enfermedad autoinmunitaria crónica con manifestaciones clínicas complejas. A pesar de que la presentación, las manifestaciones clínicas, los hallazgos inmunológicos y el tratamiento del LES pediátrico son similares a los de pacientes adultos, hay aspectos especiales que se deben considerar en la población pediátrica. La supervivencia de pacientes con LES ha mejorado notablemente en la última década gracias al diagnóstico precoz de la enfermedad, el reconocimiento de pacientes con formas más leves de la enfermedad y la instauración de tratamientos tempranos y más agresivos. Sin embargo, el pronóstico de pacientes con LES continúa siendo grave. Aunque la patogénesis del LES continúa sin conocerse por completo, diferentes factores interactúan en su desarrollo: factores ambientales, hormonales y genéticos. Con el mejor entendimiento de la patogenia del LES, el desarrollo de tratamientos más específicos y menos tóxicos ayudarán a mejorar el pronóstico a largo plazo de esta enfermedad.

## Palabras clave:

*Lupus eritematoso sistémico. Niños.*

## SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN CHILDREN

Pediatric systemic lupus erythematosus (pSLE) is a chronic multisystemic autoimmune disease with complex clinical manifestations. Although the presentation, clinical manifestations, immunological findings and treatment issues of pSLE are similar to those of adult SLE patients, there are special issues which need to be considered when dealing with SLE in children. During the last decade survival has improved remarkably as a result of earlier diagnosis, recognition of milder disease and better approaches to therapy. However, pSLE remains a potentially serious condition. Although the pathogenesis of SLE remains poorly understood, susceptibility involves a combination of environmental, hormonal and genetic factors. Better understanding of SLE pathogenesis will hopefully lead to more specific and less toxic therapies for this disease.

## Key words:

*Systemic lupus erythematosus. Children.*

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica compleja que resulta de la interacción de factores ambientales, hormonales y genéticos. En los niños, la forma de presentación, la evolución clínica y los hallazgos inmunológicos se diferencian muy poco de los de los adultos con LES<sup>1</sup>.

En la última década, el pronóstico de los pacientes con LES ha mejorado notablemente. Pero a pesar de la similitud en las opciones diagnósticas y terapéuticas en niños y adultos, existen aspectos especiales que se deben considerar en niños y adolescentes con LES: las formas del lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp) son más graves que las de la población adulta. Además, el LESp interfiere de forma importante en la adaptación escolar, así como en aspectos psicosociales, relacionados, entre otros, con la apariencia física y el retraso del crecimiento en la población pediátrica<sup>2</sup>.

## EPIDEMIOLOGÍA

El LESp representa aproximadamente entre el 15 y el 20 % del total de los pacientes con LES<sup>1,3-5</sup>. Es más común en el sexo femenino que en el masculino, con una relación femenino:masculino de 2,3:1 a 9:1, dependiendo del estudio<sup>6-11</sup>.

La incidencia de la enfermedad varía en los diferentes grupos étnicos. En mujeres caucásicas la incidencia de LES con inicio antes de los 19 años de edad es entre 6 y 18,9 casos/100.000, mientras que en mujeres afroamericanas es de 20-30/100.000 y en mujeres oriundas de Puerto Rico es de 16-36,7/100.000<sup>12</sup>. El diagnóstico del LES no es común antes de los 10 años de edad y la edad promedio de presentación es 12,1 años<sup>6-11</sup>.

Las secuelas y la mortalidad del LESp se asocian con varios factores de riesgo: edad temprana al diagnóstico, sexo masculino y raza no caucásica (afroamericana, asiática e hispana)<sup>5,13,14</sup>. En la población afroamericana la afectación renal y neuropsiquiátrica (LES-NP) tiene ten-

**Correspondencia:** Dr. V. Pascual.  
Baylor Institute for Immunology Research.  
3434 Live Oak.  
Dallas, TX 75204. Estados Unidos.  
Correo electrónico: Virginip@Baylorhealth.edu

Recibido en julio de 2005.

Aceptado para su publicación en julio de 2005.

dencia a ser más grave<sup>15</sup>. Sin embargo, la asociación entre estos factores de riesgo y un peor pronóstico es controvertida<sup>14,16</sup>.

En los últimos 50 años, la tasa de supervivencia del LESp ha mejorado de forma espectacular. De los años 1995 a 2004, la tasa de supervivencia a los 5 años ha aumentado del 50 al 90% en pacientes con LESp<sup>8</sup>.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS GENERALES

Las características clínicas y la afectación de los diferentes órganos varían dependiendo de la edad de presentación, el sexo y la raza. En general, los niños con LES desarrollan formas más graves de la enfermedad con un curso clínico más agresivo en comparación a los adultos con LES. La tasa de afectación de los diferentes órganos implicados en la enfermedad es también superior en niños con LES<sup>2,17</sup>.

Al inicio, el 40-90% de los niños se manifestarán con síntomas constitucionales (fiebre, cansancio o pérdida de peso), el 20-82% con afectación renal, el 20-74% con síntomas musculoesqueléticos, el 22-74% con eritema malar, el 15-45% con linfadenopatías y el 15-74% con visceromegalia<sup>4,7,9,18</sup>.

## Manifestaciones cutáneas

La piel se afecta con frecuencia en el LESp. Se han descrito diversas manifestaciones cutáneas en niños durante la evolución de la enfermedad incluyendo: eritema malar (22-74%), úlceras orales (26-48%), erupción vasculítica (10-52%), fotosensibilidad (16-50%), alopecia (7-48%), lesiones discoides (5-19%) y fenómeno de Raynaud<sup>4,7,9,18,19</sup>.

## Manifestaciones musculoesqueléticas

La artritis ocurre en más del 75% de los pacientes pediátricos con LES<sup>2</sup>. Puede ser variable, habitualmente se presenta como una poliartritis simétrica, no erosiva, muy dolorosa, que afecta a articulaciones grandes y pequeñas y rara vez se asocia con cambios radiográficos.

En general, la artritis lúpica responde al tratamiento convencional. Ciertamente, la artritis puede ser la única manifestación del LES y, aunque algunos pacientes son inicialmente diagnosticados de artritis juvenil según los criterios del American College of Rheumatology (ACR), posteriormente cumplen los criterios diagnósticos clínicos y serológicos de LES<sup>2</sup>.

Entre el 20 y el 30% de los pacientes presentan mialgias, aunque el desarrollo de verdadera miositis es menos frecuente. Las manifestaciones musculoesqueléticas también pueden ser secundarias a efectos adversos de los diversos tratamientos utilizados. Se han descrito complicaciones musculoesqueléticas derivadas del tratamiento como necrosis avascular, osteoporosis y retraso del crecimiento.

## Alteraciones hematológicas

Hasta el 39% de los niños con LES desarrollan alteraciones hematológicas durante el transcurso de la enfermedad, uno de los criterios diagnósticos de LES del ACR<sup>20,21</sup>.

La trombocitopenia autoinmunitaria es la manifestación inicial en el 15% de los casos pediátricos, aunque puede preceder en varios años a la aparición de LES<sup>1,3-5,21,22</sup>. Se ha sugerido que entre el 20 y el 30% de los niños con púrpura trombocitopénica idiopática y anticuerpos antinucleares positivos en suero, desarrollarán posteriormente LES<sup>21</sup>. En el 27-52% de los casos pediátricos se observa leucopenia, principalmente debido a la disminución del número de linfocitos totales. La granulocitopenia también es común<sup>3</sup>.

Las alteraciones en la coagulación son hallazgos frecuentes. La prueba de Coombs es positiva en aproximadamente el 30-40% de los pacientes; sin embargo, menos del 10% desarrollarán hemólisis<sup>6</sup>. En el 75% de los pacientes con LESp se detectan anticuerpos antifosfolípido (AAF)<sup>23</sup>. Los pacientes pediátricos con LES y AAF, específicamente el anticoagulante lúpico (AL), corren riesgo de desarrollar fenómenos tromboembólicos. La incidencia de tromboembolismos en pacientes con AL positivo es del 54%<sup>24</sup>. Por tanto, se debe considerar la anticoagulación de por vida después del primer episodio tromboembólico.

## Manifestaciones cardíacas

La afectación cardíaca en el LESp es similar a la de adultos con LES. Las formas principales son cuatro: pericarditis (la forma más común de afectación cardíaca), miocarditis, enfermedad valvular y enfermedad coronaria secundaria a arteritis coronaria o aterosclerosis<sup>25</sup>. Las alteraciones cardíacas asintomáticas se ven con frecuencia en el LESp<sup>25,26</sup>. De hecho, la isquemia miocárdica se ha descrito en el 16% de los niños asintomáticos<sup>26</sup>.

La afectación cardíaca en los pacientes con LESp se reconoce hoy en día como una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en esta población. Los niños con LES presentan tasas mucho mayores de enfermedad coronaria que la población control. Este aumento en la incidencia de enfermedad coronaria se explica en parte por el incremento en los factores de riesgo cardíacos convencionales<sup>27</sup>. Estos factores de riesgo incluyen: dislipidemia, concentraciones elevadas de homocisteína, presencia de AAF, AL, hipertensión arterial, hiperinsulinemia, proteinuria en rango nefrítico, expresión aumentada del ligando del CD40 y obesidad secundaria al uso de esteroides<sup>27</sup>. Actualmente, el grupo de estudio multicéntrico Atherosclerosis Prevention in Pediatric Lupus Erythematosus (APPLE) está evaluando el papel de las estatinas en la prevención de la aterosclerosis en la población pediátrica con LES.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9368200>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9368200>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)