

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO

PEDIATRIA MÉDICA

**MANIFESTACIONES CLINICAS INICIALES EN PACIENTES
PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO
SISTEMICO EN EL HOSPITAL REGIONAL GENERAL IGANCIO
ZARAGOZA**

Dr. Emmanuel Alejandro Roldán Vences

Médico Residente Pediatría

Dra. Ma del Socorro Peña Alejandro

Tutor de tesis

Dra. Vianey Escobar Rojas

Codirector de tesis

2010



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA

A mis guías interminables e insustituibles en este camino llamado vida, Andrea Roldán Vences, Alejandro Roldán Vences, Manuel Villalobos Rodríguez quienes con sus buenos y sabios consejos y su ejemplo supieron encontrar la forma en que aquel pequeño niño confiara en que es capaz de realizar todas las cosas que uno se proponga así como de superar el mayor obstáculo que tiene el hombre en la vida, uno mismo, forjando un hombre con carácter capaz de poner los límites hasta donde el desee.

A mi hermano César Francisco Roldán Vences, la persona que más amo en esta vida y que me ha enseñado que no se necesita tener mucha edad y experiencia para brindar un ejemplo y un sabio consejo.

A la memoria de mi abuelo Pedro Roldán Landeros quien siempre fue un excelente ejemplo de humildad y juventud espiritual maravillosa.

Emmanuel Alejandro Roldán Vences

AGRADECIMIENTO

A Dios primeramente por haberme dado sabiduría y las herramientas necesarias para aprender y desarrollarme sin limitaciones.

A mis profesores quienes supieron compartirme su conocimiento y experiencia.

A mis compañeros de residencia quienes encontraron palabras sabias en todos momentos, fueran estos en tiempos adversos o prósperos.

A mis familiares quienes brindaron parte de su valioso tiempo para lograr que me realizara como médico Pediatra.

A todos los niños quienes depositaron en mi toda su confianza y cuerpos para guiar con la ayuda de la ciencia pediátrica a su pronto alivio o confort, convirtiéndome en un instrumento para recuperar la infinita sonrisa y sencillez que los caracteriza.

Emmanuel Alejandro Roldán Vences

TITULO

**MANIFESTACIONES CLINICAS INICIALES EN PACIENTES
PEDIATRICOS CON DIAGNOSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO
SISTEMICO EN EL HOSPITAL REGIONAL GENERAL IGANCIO
ZARAGOZA**

Índice.

Titulo	pag.
Marco Teórico.....	1 - 10
Material y Métodos.....	11 - 13
Resultados.....	14 - 15
Discusión.....	16
Conclusiones.....	17
Bibliografía.....	18
Anexos.....	19 - 23

Marco Teórico.

Introducción.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad multisistémica, autoinmunitaria, de etiología desconocida, en la cual se presentan inflamación y daño tisular. Aun cuando el LES se presenta en todos los grupos étnicos, es más frecuente y más grave en afroamericanos, asioamericanos e hispanoamericanos con un curso clínico más agresivo en el grupo de edad pediátrico. Es una enfermedad crónica que pone en peligro la vida por sus complicaciones y aunque la sobrevida ha mejorado de manera notoria en los últimos decenios gracias a nuevas terapéuticas, la morbilidad producida por efectos colaterales negativos de los medicamentos utilizados para controlar la enfermedad es más evidente a causa del prolongado periodo de administración (1), siendo las formas de LES pediátrico (LESp) más graves que las de la población adulta (2), 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 y el desarrollo, provocados por la enfermedad y los efectos indeseados del tratamiento (1).

Epidemiología.

La epidemiología de esta enfermedad muestra un claro predominio entre los 15 y 45 años, aunque puede presentarse en cualquier edad. La incidencia de la enfermedad por grupos étnicos puede variar, en mujeres caucásicas la incidencia de LES con inicio antes de los 19 años de edad es entre 6-18.9 casos/100.000, mientras que en mujeres afroamericanas es de 20-30/100.000 y mujeres oriundas de Puerto Rico es de 16-36.7/100.000 (2). En México se desconoce la incidencia y la prevalencia de LES que se inicia en la infancia (1), pudiendo

representar del 15 al 20% del total de los pacientes con LES, siendo más común en el sexo femenino que en el masculino, con una relación 2.3:1 a 9:1 (2), así como más agresiva en niños que en adultos. Es raro el inicio del LESp antes de los 5 años de edad, conforme avanza la edad aumenta la frecuencia y el mayor número de casos se presenta entre los 10 y 15 años (1) establecen una media de edad de presentación de 12.1 años (2). En la etapa puberal se conserva una relación de 10:1 con predominio en mujeres, pero en la etapa prepuberal la relación disminuye a 3:1 (1). En un estudio realizado en el Servicio de Reumatología de la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral en República Dominicana en 56 pacientes pediátricos con diagnóstico de LES se encontró una relación de 6:1, con una edad de promedio de 10.8 años (4). También se reporta en una revisión de la policlínica nefrológica del Hospital Pereira Rossell en Montevideo, Uruguay predominancia del sexo femenino en 66%, así como edad de presentación de 11 años (3).

Etiología.

Hasta este momento no se conoce bien la etiología del LES, la información disponible sugiere que es una enfermedad multifactorial la cual para expresarse requiere de predisposición genética, desregulación del sistema inmunitario, factores hormonales y ambientales. Si existe una fuerte predisposición genética con escasos factores ambientales puede producirse enfermedad clínica, en tanto que en personas con una débil predisposición genética necesitaran fuertes factores para desarrollar síntomas clínicos (1).

Las secuelas y la mortalidad de LESp se asocian con varios factores de riesgo: edad temprana diagnóstico, sexo masculino y raza no caucásica (afroamericana, asiática e hispana). En la población afroamericana la alteración renal y neuropsiquiátrica (LES-NP)

tiene tendencia a ser más grave (2). Reporte de una revisión menciona una mayor mortalidad en el sexo femenino, sin embargo también concluyen que es relativo ya que un gran número de sus pacientes fueron del sexo femenino (56 casos, de los cuales 48 fueron mujeres y 8 hombres), se reporta un caso de LESp diagnosticado en un niño de 2 años quien culminó su evolución al fallecer de insuficiencia renal a los 2 años de dicho diagnóstico (4). En los últimos años la 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 (2).

El LES es el prototipo de una enfermedad autoinmunitaria caracterizada por remisiones y exacerbaciones, presencia de autoanticuerpos dirigidos contra antígenos nucleares y citoplásmicos propios, así como anticuerpos específicos de órgano dirigidos contra antígenos de superficie celular (elementos sanguíneos, piel y tiroideos). La evolución natural de LES es impredecible, con múltiples manifestaciones clínicas, que son semejantes en pacientes con enfermedad iniciada en la edad adulta o en la infancia.

Diagnóstico.

En pediatría, el diagnóstico de LES es igual que en el adulto, se basa en la presencia de una enfermedad episódica, con afección de uno o varios órganos a la vez y presencia de autoanticuerpos. Para fines de clasificación se utilizan los criterios del Colegio Americano de Reumatología revisados en 1982 y modificados en 1997 (tabla 1), con la inclusión de anticuerpos antifosfolípidos en la inmunoserología que sin duda serán más precisos cuanto más se entienda el problema, se requieren cuatro de los once criterios para establecer el diagnóstico. Es importante subrayar que no es necesario que se cumplan los cuatro criterios

establecidos en la clasificación para efectuar el diagnóstico, considerando otros muchos hechos clínicos relacionados con LES como: síntomas constitucionales, artralgia, alopecia, fenómeno de Raynaud, vasculitis. etc, y se requiere suficiente perspicacia clínica para considerar lupus, llegar al diagnóstico lo más pronto posible y así lograr un mejor pronóstico (1). Cuando el paciente presenta las características de la enfermedad el diagnóstico es de fácil reconocimiento; pero en otras ocasiones el diagnóstico se hace difícil, y por esto muchos autores han postulado que el lupus es más de una enfermedad, por la diversidad de sus manifestaciones clínicas (4).

El LESp puede presentar un curso crónico, de intensidad leve a moderada o muy agresivo y poner en riesgo la vida desde su primera manifestación, pues como se mencionó antes, su evolución natural es impredecible. Se han publicado diversos artículos sobre las características del padecimiento en el niño, sus diferencias con el adulto y entre diversos grupos étnicos, la relación entre algunos autores que comparan lo mencionado previamente entre manifestaciones pediátricas y en adultos con LES. (1). En el niño y el adolescente son más frecuentes las formas graves de presentación con manifestaciones: nefrológicas, neurológicas, respiratorias, cardiovasculares, hematológicas; lo que conlleva la necesidad de tratamientos inmunosupresores habitualmente enérgicos y prolongados para mejorar el pronóstico (3).

En la revisión de Marianela Castillo, et al. Se obtuvieron en su revisión que el síntoma más frecuente observado fue artritis presente en el 87.5% de los pacientes, la fiebre en un 78.5%, lesión renal en el 50% de los casos (4), Marina Caggiani, et al, encontraron en su revisión de LESp que 89% de los pacientes presentaron compromiso multisistémico grave. La fiebre, repercusión general y las manifestaciones cutáneas se presentaron en el 89%,

compromiso nefrológico 89%, manifestaciones articulares 67%, manifestaciones respiratorias 22%, manifestaciones cardiovasculares 22% manifestaciones neurológicas 16.6%. Las alteraciones hematológicas se observaron en el 100% de los casos (3).

En general en la literatura se reportan **síntomas constitucionales** representados por la fiebre, que en general se presenta al inicio y durante los periodos de actividad, no tiene características especiales, puede ser de poca intensidad o elevada, intermitente o continua, se observa en alrededor de 60% de los casos, la pérdida de peso puede ser mínima o conducir a una emaciación, casi siempre hay anorexia y fatiga, todos estos síntomas pueden ser manifestaciones iniciales o presentarse durante la evolución de la enfermedad. Otras alteraciones referidas a menudo se inician, en general, antes de los otros signos y síntomas y son odinofagia y cefalea. **Manifestaciones mucocutaneas**, las lesiones observadas en LES son múltiples y constituyen la primera manifestación de la enfermedad en 50% de los pacientes. Entre las manifestaciones iniciales del padecimiento, 40% de los casos se aprecia eritema malar, llamado eritema en alas de mariposa, que aparecen en ambas regiones malares y sobre el puente nasal, respetando los surcos nasolabiales, con gran frecuencia se manifiesta después de exposición a la luz solar; durante la evolución del padecimiento afecta a un 60% de los pacientes. La fotosensibilidad se observa en 25% de los casos, son lesiones maculopapulares que aparecen en áreas expuestas al sol. Estas lesiones son superficiales y no dejan cicatriz, al contrario el lupus discoide que afecta a la dermis, es asimétrico y puede causar atrofia y cicatrices. Es muy frecuente encontrar lesiones de vasculitis cutánea en palmas de las manos y plantas de los pies, pabellones auriculares o en prominencias óseas como codos y rodillas. Las lesiones de vasculitis cutánea se presentan al inicio en 5% de los casos, elevándose este porcentaje a 20% durante la evolución del

padecimiento. Otras manifestaciones cutáneas incluyen púrpura (no trombocitopénica), bullas, urticaria recurrente, nódulos y paniculitis. La alopecia generalmente difusa, se presenta en 40% de los casos. El 15% de los pacientes refiere fenómeno de Raynaud, el cual puede producir necrosis por isquemia. La livedo reticular es una vasculitis de vasos pequeños que se manifiesta en 9% de los niños, sobre todo en extremidades inferiores.

Manifestaciones musculoesqueléticas, aunque en diferentes series se menciona que la artritis aparecen más de 79% de los casos, en los pacientes tratados por la autora, se nota en 45% y se eleva a 60% en el curso del padecimiento. La artritis se caracteriza por ser poliarticular, suele ser muy dolorosa y afecta sobre todo grandes articulaciones, a veces también articulaciones pequeñas de las manos, puede ser de tipo migratorio y acompañarse de tenosinovitis. En ocasiones, artritis es el único dato inicial y se establece el diagnóstico de artritis crónica juvenil; solo en meses o años después se agregan otros datos clínicos y serológicos que orientan a lupus; aun no se define si el padecimiento inicial es lupus eritematoso o si algunos casos de artritis crónica juvenil pueden evolucionar a lupus. A menudo, los pacientes se quejan de mialgias o debilidad muscular. **Manifestaciones cardiacas**, LESp puede afectar las tres capas del corazón. La pericarditis ocurre en 22 a 42% de los niños, en general sin riesgo de su vida, y es fácil de controlar puede ser completamente asintomática o causar dolor precordial exacerbado en posición de decúbito y con la inspiración profunda, en el examen físico a veces se detecta frote pericárdico. En raras ocasiones se presenta taponamiento y con menor frecuencia pericarditis constrictiva. La miocarditis ocurre en 16-18% de los casos, puede presentar lesión miocárdica, disfunción diastólica, sistólica o ambas; lesión valvular mitral, aortica o ambas. **Manifestaciones pulmonares**, son muy frecuentes en cierta etapa de la evolución del niño

con lupus; incluyen derrames pleurales, los cuales suelen considerarse muy frecuentes; algunas son neumonitis aguda o crónica, hemorragia pulmonar, disfunción diafragmática, neumotórax espontáneo, fibrosis e hipertensión pulmonar. **Manifestaciones renales**, la afección renal es una de las complicaciones más comunes; varía desde alteraciones mínimas en análisis de orina, 70-83% de los casos, hasta nefropatía grave, causante de morbilidad y mortalidad elevadas, más frecuente en pacientes con LES iniciada en la infancia. Puede afirmarse que los niños hispanoamericanos sufren nefropatía con mayor frecuencia y de mayor gravedad, en relación con otros grupos étnicos. Los datos clínicos de enfermedad son similares a los comunicados en pacientes en pacientes adultos, lo mismo que la histopatología. En niños, los datos de laboratorio más frecuentes indicadores de nefropatía son hematuria y proteinuria; en la mitad de los casos se encuentra síndrome nefrótico y además hipertensión y menor depuración de creatinina. **Manifestaciones neuropsiquiátricas**, se pueden observar como manifestación inicial reporta la autora que hasta en un 20 a 35% y en el curso del padecimiento alcanzan 60%; sus manifestaciones son semejantes en los adultos; crisis convulsivas, sobre todo generalizadas y con menor frecuencia, cuando son el primer signo de LESp, puede ser difícil distinguirlas de lupus causado por fármacos anticonvulsivos, por lo que será necesario suspender o cambiar los medicamentos para evaluar el efecto de interrumpirlos. Las crisis constituyen uno de los datos observados con mayor frecuencia junto con la cefalea y psicosis; la corea es más frecuente en niños que en adultos. Pueden observarse enfermedad vasculocerebral, mielitis transversa, parálisis de nervios craneales, neuropatía periférica, ataques isquémicos transitorios, encefalopatía, parkinsonismo, miastenia grave, neuritis óptica, trastornos de ansiedad, depresión, psicosis y defectos de atención. El diagnóstico de LES-NP es difícil

puesto que los estudios serológicos muchas veces son negativos en ausencia de afección simultánea de otros órganos y el estudio rutinario de LCR suele ser normal; el empleo de tomografía computarizada con emisión única de fotones (SPECT) es útil para mostrar alteraciones del flujo sanguíneo cerebral, siendo una herramienta valiosa en niños con eventos en sistema nervioso central durante la fase inicial, superando a la tomografía computarizada y la resonancia magnética; sin embargo las anormalidades del SPECT no se correlacionan con el curso clínico durante largo tiempo y esto limita su utilidad. La presencia de afección neurológica es de mal pronóstico y se ha comunicado que cuando se acompaña de daño renal disminuye la sobrevida. **Manifestaciones hematológicas**, la citopenia es frecuente en casos de lupus; en 27% de los niños se aprecia anemia al inicio y hasta en 58% durante la evolución del padecimiento; se caracteriza por ser crónica, normocítica y normocrómica. La anemia hemolítica se manifiesta en 3 a 12% de los casos, leucolinfopenia en 40-55% y trombocitopenia en 20-24%. **Manifestaciones gastrointestinales**, son muy frecuentes en niños, casi siempre consisten en dolor abdominal difuso, anorexia, náusea, vómitos. Puede presentarse isquemia intestinal, vasculitis mesentérica, enteropatía con pérdida de proteínas, síndrome de mala absorción y pancreatitis, siendo esta última la mayoría de las ocasiones secundaria al proceso autoinmunitario y mejora con esteroides, puede presentarse en la fase inicial o en el curso de la enfermedad. A diferencia del adulto puede observarse asplenia funcional, o en su defecto cursar con hepatomegalia en general con elevación moderada de las enzimas hepáticas, pero más frecuente apreciar esplenomegalia e hipertrofia ganglionar. **Manifestaciones oftalmológicas**, igual que en el adulto pueden ser iridociclitis, complejo de sequedad, coriorretinitis, conjuntivitis, hemorragia retiniana, pero se desconoce la

frecuencia de estas alteraciones en niños. **Manifestaciones endócrinas**, la afección tiroidea se considera frecuente, suele presentarse como tiroiditis autoinmunitaria; sin embargo en un estudio reciente de 42 pacientes, uno presento hipertiroidismo y seis anticuerpos tiroideos sin manifestaciones clínicas ni alteraciones hormonales. En cuanto al uso de esteroides como fármaco principal para el tratamiento de LES se ha visto que es suficiente el uso de suplemento de calcio y vitamina D para contrarrestar la osteoporosis secundaria consecuencia de los esteroides. (1)

Tratamiento.

El tratamiento de la enfermedad es complejo. No se dispone en el momento actual de una terapia específica y la heterogeneidad clínica y la evolución variable de la enfermedad no permiten una guía uniforme. La terapia debe adecuarse individualmente a la actividad de la enfermedad y la extensión y gravedad del daño orgánico. Dada su cronicidad, es fundamental establecer una estrecha y satisfactoria relación médico-paciente. Igualmente se requiere una aproximación interdisciplinaria con una gran coordinación entre el médico tratante y los diferentes subespecialistas consultados. Los objetivos del tratamiento incluyen el control de la actividad de la enfermedad, la prevención del daño orgánico, la recuperación funcional del paciente y la detección y tratamiento de las complicaciones derivadas de la enfermedad y de los fármacos utilizados.

El tratamiento integral del paciente comprende la educación, la fotoprotección y la promoción de estilos de vida saludables además del control de la hipertensión, hiperlipidemias, infecciones y otros problemas médicos generales.

Los medicamentos utilizados son los antiinflamatorios no esteroideos, los antimaláricos, los corticosteroides y los inmunosupresores. Excepto para el tratamiento del compromiso renal, existen pocos estudios clínicos controlados y aleatorizados como guía para la terapia farmacológica de las múltiples manifestaciones del LES. Los antiinflamatorios no esteroideos se utilizan para el control de la fiebre, artralgias, artritis y serositis. A los antimaláricos y a las dosis bajas de esteroides se recurre cuando no se obtiene una respuesta adecuada con los antiinflamatorios. Los corticosteroides, a dosis moderadas y altas, constituyen la base del tratamiento para la mayor parte de las alteraciones orgánicas, pero su uso no está exento de complicaciones.

Los inmunosupresores se usan cuando hay compromiso orgánico grave que no responde a altas dosis de esteroides, siendo el más utilizado la ciclofosfamida en bolos. Otras terapias, como la gamaglobulina intravenosa y la plasmaféresis, no han sido objeto de ensayos clínicos rigurosos. El síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos asociado al LES se trata con antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes. (5,6)

Material y Métodos.

Tipo de estudio.

El presente estudio es de tipo transversal y observacional

Tamaño de la muestra.

Se incluyeron en la revisión a todos aquellos pacientes pediátricos con diagnóstico de LES en el Hospital Regional General Ignacio Zaragoza en el periodo comprendido entre el 1 marzo del 2008 hasta el 30 de junio del 2010.

Definición de las unidades de observación.

Paciente pediátrico: para fines de la presente revisión se tomara en cuenta a todos aquellos pacientes femeninos o masculinos que se encuentren en el rango de edad de 1 mes de edad hasta 16 años cumplidos en el periodo de recolección de datos.

Lupus Eritematoso Sistémico (LES): enfermedad inflamatoria crónica multisistémica de naturaleza autoinmune, de etiología desconocida, caracterizada por daño tisular y presencia de anticuerpos antinucleares.

Criterios diagnósticos de LES: criterios establecidos por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) de sus siglas en ingles, con su última modificación en el año de 1997 en la cual se incluyen a los anticuerpos antifosfolípidos como uno de los criterios diagnósticos, se presentan cuadro, mencionados en forma detallada y numerados del 1 al 11. (tabla 1).

Criterios de inclusión.

- Pacientes en edad pediátrica (1 mes - 16 años) hospitalizados en el Hospital Regional Gral. Ignacio Zaragoza con diagnóstico de LES de acuerdo a los criterios propuestos por el American College of Rheumatology (ACR) para LES.

Criterios de exclusión.

- Pacientes con diagnóstico de ingreso de LES pero a quienes se descartó dicho diagnóstico a su egreso del hospital
- Pacientes que fueron diagnosticados por primera vez en otra unidad hospitalaria
- Pacientes que cursen con otra patología de base distinta a LES, previamente diagnosticada

Criterios de eliminación.

- Pacientes que cuenten con expedientes con datos incompletos para establecer el diagnóstico de LES o de quienes no se encuentre expediente.

Definición de variables y unidades de medida.

Para establecer el diagnóstico de LES en la edad pediátrica se requirió cumplir con 4 de los 11 criterios establecidos por la ACR modificados en el año de 1997 simultáneos o sucesivos, subrayando que no fue necesario cumplir con los cuatro criterios establecidos en la clasificación para efectuar el diagnóstico, considerando otros muchos hechos clínicos relacionados con LES como: síntomas constitucionales, artralgia, alopecia, fenómeno de Raynaud, vasculitis, como los mencionados en los antecedentes.

Recolección de la información.

La información que se requirió de los pacientes para nuestra revisión se tomó de los registros del sistema médico y financiero (SIMEF) del ISSSTE, ingresando de manera

virtual y considerando el diagnóstico de egreso como LES o similares se solicitaron los expedientes correspondientes al archivo clínico del Hospital para verificar los datos de diagnóstico de egreso, sexo, edad y el método mediante el cual se consiguió el diagnóstico. Una vez conseguido lo anterior fue vaciado a nuestras hojas de cedula de recolección de datos para poder dar forma a la cantidad de pacientes y motivo por el cual se acudió a consulta médica.

Resultados.

Se incluyeron en el estudio 10 pacientes con diagnóstico de egreso de LES de acuerdo a información encontrada en SIMEF en el periodo de marzo del 2008 a junio del 2010, eliminándose a dos por no contar con expediente clínico, por lo que la muestra total fue de 8 pacientes; 6 mujeres y 2 hombres. (Figura I) En cuanto a la edad el mayor número de pacientes fueron púberes entre 13 y 16 años. (Tabla 2).

Tomando en cuenta los criterios clínicos del ACR, 8 pacientes (100%) presentaron ANA positivos, 7 (87.5%) presentaron artritis y alteraciones hematológicas, y en porcentajes menores cumplieron con criterios de alteraciones inmunológicas, renales, neurológicas, eritema malar y fotosensibilidad. (Tabla 3). Ningún paciente presentó erupción discoide y/o serositis.

En cuanto a la manifestación clínica inicial 4 de los pacientes (50%) presentaron alteraciones neurológicas consistentes en mareo, cefalea, crisis convulsivas descontroladas, debilidad, marcha atáxica, bradilalia, desorientación, movimientos estereotipados, ideas psicóticas y delirantes. (Figura II)

El resto de los pacientes al momento de ingreso, manifestaron alteraciones renales, pulmonares, musculo-esqueléticas y síntomas constitucionales.

Los diagnósticos de ingreso de los pacientes del estudio fueron diversos, incluyendo; artritis reumatoide juvenil, fiebre de origen oculto, hiperreactividad bronquial, síndrome anémico, síndrome de Fisher Evans, Insuficiencia Renal Crónica, Crisis convulsivas, síndrome cerebeloso, cuadro psicótico.

El 62.5% de los pacientes tuvieron una adecuada evolución una vez iniciado el tratamiento específico, el 12.5% que corresponde a 3 pacientes presentaron una evolución insidiosa y reactivaciones de la enfermedad.

Discusión.

El predominio de género femenino en los pacientes con LESp, en nuestro estudio así como el predominio en la edad puberal coincide con lo reportado en la literatura.

De acuerdo a los criterios del ACR la alteración más frecuente que encontramos en nuestra muestra fue positividad de ANA, lo cual no coincide con lo reportado en otras publicaciones en donde predominan artritis y alteraciones hematológicas, estas últimas también se observaron en un alto porcentaje en nuestra muestra.

La manifestación clínica de inicio que con mayor frecuencia se observó en los pacientes fue de tipo neurológico, con datos que no se engloban en los criterios del ACR, corroborándose así la diversidad de síntomas presentados en un inicio en la edad pediátrica en LES, ya que el resto de los pacientes presentaron alteraciones en diferentes sistemas.

En ninguno de los pacientes a su ingreso se sospechó de LES, estableciéndose el diagnóstico solo al realizar los estudios complementarios y de acuerdo a la evolución clínica, en promedio a las 2 semanas de estancia intrahospitalaria, retrasando así mismo el inicio del tratamiento específico, observando la mejoría clínica en la mayoría de los casos, posterior al manejo indicado para la enfermedad.

Conclusiones.

El diagnóstico de LES en pediatría continua siendo un reto importante para el pediatra en un inicio, por la diversidad de manifestaciones clínicas que puede llegar a presentar, debiendo tomar en cuenta la posibilidad en todo paciente con manifestaciones clínicas diversas en donde no se integra un diagnóstico específico y de esta manera tener la posibilidad de diagnosticar lo más pronto posible, dando un tratamiento oportuno.

El presente trabajo confirma la variabilidad de manifestaciones clínicas de la enfermedad, sin embargo consideramos necesario ampliar la muestra y el periodo de estudio para establecer si existe una relación entre la manifestación clínica inicial y la evolución del paciente logrando un mayor impacto en su pronóstico.

Bibliografía.

- 1) OROZCO J, Reumatología en niños, Masson, México, 2003. 8; 69-82
- 2) STICHWEH D, PASCUAL V. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. An Pediatr (Barc) 2005;63(4):321-329.
- 3) CAGGIANI M, GAZZARA G, Lupus eritematoso sistémico en niños y adolescentes. Arch Pediatr Urug 2003;74(4):237-244.
- 4) CASTILLO M, ALMONTE R, REID R. Lupus eritematoso sistémico, importancia de las manifestaciones clínicas. Arch Dom Ped 2002(enero-abril);38(1):8-15.
- 5) RAMIREZ G, GAMARRA G, BADILLO R, BOLAÑO N, URIBE B. Lupus eritematoso sistémico, Guías de práctica Clínica basadas en la evidencia, proyecto ISS ASCOFAME, Seguro Social de Salud. Colombia, 2006.
- 6) GARCIA M, Lupus eritematoso sistémico, Asociación Española de Pediatría, Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. 2002;(4):59-64.

Anexos.

Tabla 1

Criterios corregidos para la clasificación del Lupus Eritematoso Sistémico del Colegio Americano de Reumatología (1997).	
Criterio	Definición
1. Erupción malar	Eritema fijo sobre la región malar, que tiende a respetar los pliegues nasolabiales.
2. Erupción discoide	Erupción eritematosa en parches con queratosis y oclusión folicular
3. Fotosensibilidad	Erupción cutánea como resultado de una reacción inusual a la luz sola
4. Ulceras orales	Ulceraciones orales o nasofaríngeas, usualmente indoloras
5. Artritis.	Artritis no erosiva que compromete dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por sensibilidad a la palpación, edema o efusión.
6. Serositis	a. Pleuritis b. Pericarditis
7. Compromiso renal	a. Proteinuria persistente >0,5 g/día o >3+ b. Cilindros celulares
8. Compromiso neurológico	a. Convulsiones b. Psicosis
9. Compromiso hematológico	a. Anemia hemolítica b. Leucopenia <4000 x mm ³ c. Linfopenia <1500 x mm ³ d. Trombocitopenia < 100.000 mm ³
10. Alteraciones inmunológicas	a. Anticuerpos Anti-DNA nativo b. Anticuerpos anti-Sm c. Anticuerpos anti-fosfolípidicos demostrados por presencia de: 1. Anticuerpos Anticardiolipina de los isotipos IgG o IgM. 2. Anticoagulante lúpico positivo. 3. Serología luética falsamente positiva.
11. Anticuerpos antinucleares.	

Con el propósito de identificar pacientes en estudios clínicos, se dice que una persona tiene LES si cuatro o más de los 11 criterios están presentes, simultánea o serialmente, durante cualquier período de observación.

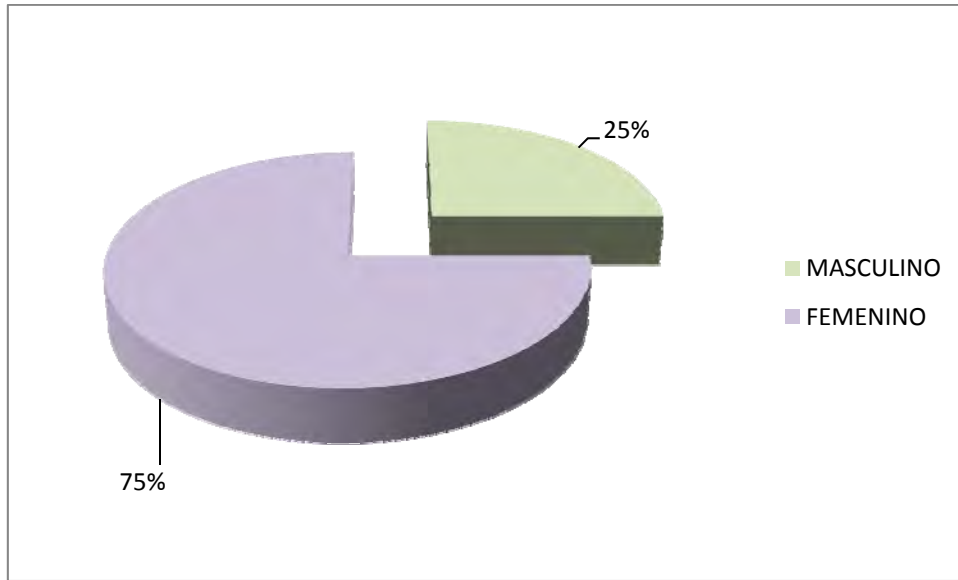
Tomado de: RAMIREZ G, y cols. Lupus eritematoso sistémico, Guías de práctica Clínica basadas en la evidencia, proyecto ISS ASCOFAME, Seguro Social de Salud. Colombia, 2006.

Tabla 2. Distribución de pacientes con LES por edad y sexo

EDAD	SEXO		TOTAL
	MASCULINO	FEMENINO	
1 MES - 2 AÑOS	0	0	0 (0%)
2 - 5 AÑOS	0	1	1 (12.5%)
6 - 12 AÑOS	2	0	2 (25%)
13 - 16 AÑOS	0	5	5 (62.5%)
TOTAL	2	6	8 (100%)

Tabla que muestra el predominio de pacientes con diagnóstico de LES en grupo de edad puberal y en sexo femenino.

Figura I. Porcentaje de pacientes con LES de acuerdo a genero.



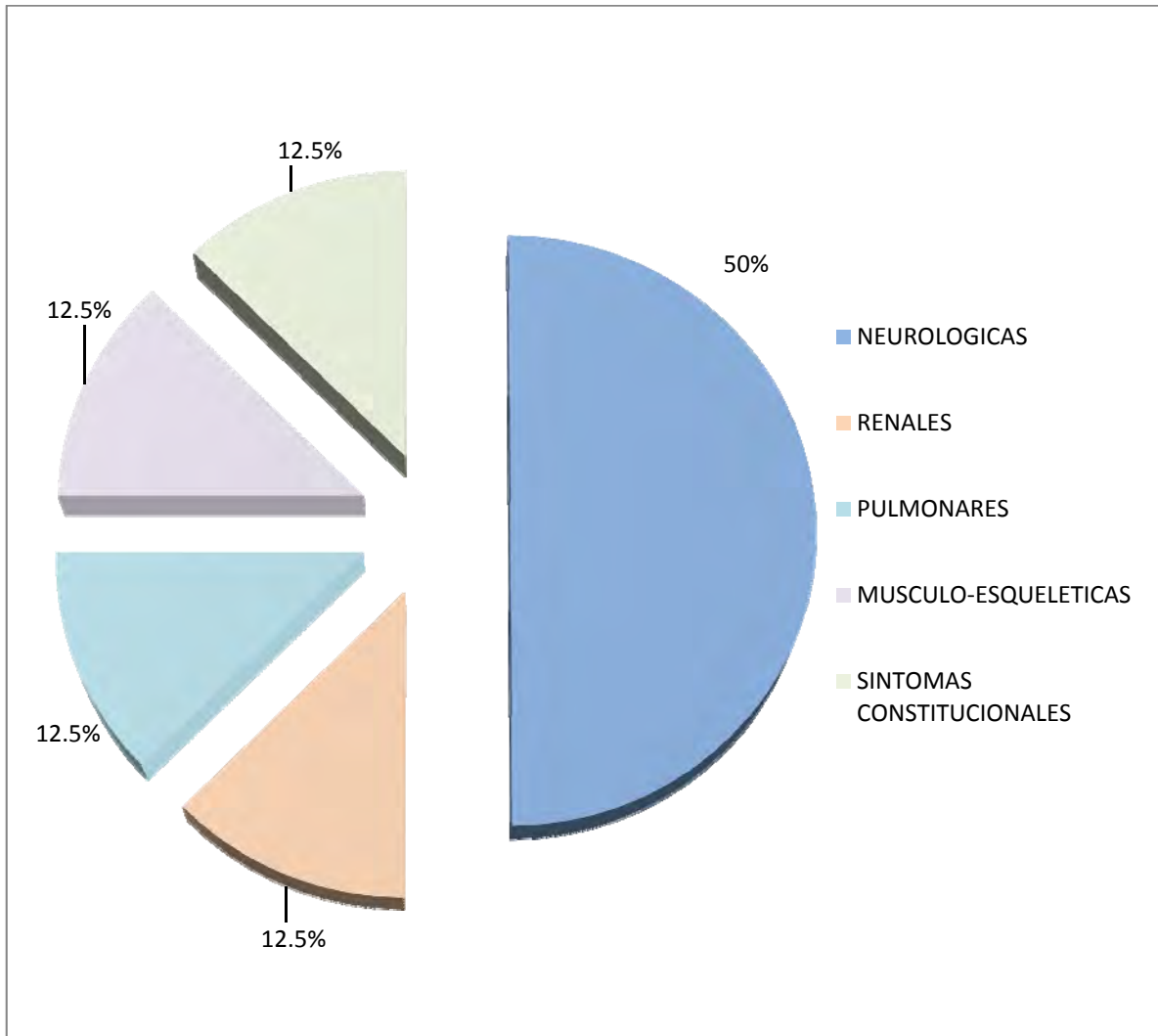
Grafica que muestra el predominio del género femenino en los pacientes diagnosticados con LES.

Tabla 3. Distribución de pacientes de acuerdo a criterios de ACR para LES.

CRITERIOS DE ACR	SEXO		TOTAL
	FEMENINO	MASCULINO	
ANA	6	2	8 (100%)
artritis	6	1	7 (87.5%)
alteracion hematologica	5	2	7 (87.5%)
alteracion inmunologica	4	2	6 (75%)
eritema malar	3	1	4 (50%)
alteraciones renales	4	0	4 (50%)
afectacion neurologica	1	2	3 (37.5%)
fotosensibilidad	2	0	2 (25%)
ulceras orales	1	0	1 (12.5%)
erupcion discoide	0	0	0
serositis	0	0	0

Tabla que muestra los criterios del ACR que se presentaron con mayor frecuencia en los pacientes con LES.

Figura II. Manifestaciones clínicas iniciales en pacientes con diagnóstico de LES.



Grafica que muestra la frecuencia de las manifestaciones clínicas iniciales en pacientes que se diagnosticaron con LES.