

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO  
SISTÉMICO EN PACIENTES TRATADOS EN HOSPITAL INFANTIL DE  
MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DR. ANGEL DE JESÚS FLORES PINEDA



DIRECTORA DE TESIS : DRA. ROCÍO MALDONADO VELÁZQUEZ

ASESOR DE TESIS: DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES

México D.F.

Febrero 2015



Universidad Nacional  
Autónoma de México



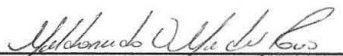
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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.

**DRA. REBECA GOMEZ CHICO VELASCO**  
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

  
**DRA. ROCÍO MALDONADO VELÁZQUEZ**

Jefe de Servicio de Reumatología Pediátrica  
Hospital Infantil de México Federico Gómez  
Profesor titular del Curso Universitario de Reumatología Pediátrica

  
**DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES**

Médico Adscrito al Servicio de Reumatología Pediátrica  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

## **AGRADECIMIENTOS**

**Con todo mi cariño y mi amor para las personas que hicieron todo en la vida para que yo pudiera lograr mis sueños, por motivarme y darme la mano cuando sentía que el camino se terminaba, a ustedes por siempre mi corazón y mi agradecimiento.**

**Papá y mama**

<b>INDICE</b>	<b>Página</b>
<b>Título.....</b>	<b>5</b>
<b>Antecedentes.....</b>	<b>5</b>
<b>Marco teórico.....</b>	<b>7</b>
<b>Pregunta de Investigación.....</b>	<b>20</b>
<b>Justificación.....</b>	<b>21</b>
<b>Objetivos.....</b>	<b>22</b>
<b>Metodología.....</b>	<b>25</b>
<b>Resultados.....</b>	<b>27</b>
<b>Discusión.....</b>	<b>41</b>
<b>Conclusiones.....</b>	<b>45</b>
<b>Referencias.....</b>	<b>47</b>
<b>Anexo.....</b>	<b>50</b>

# **CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO TRATADOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ**

## **INTRODUCCION**

### **ANTECEDENTES**

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad de base genética y patogenia autoinmune de evolución crónica. Si bien es una afección de baja prevalencia en niños y adolescentes, 20-30% se inician en esta etapa de la vida. El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmune compleja de origen desconocido caracterizado por la producción de numerosos anticuerpos (ac) contra diversos antígenos (ag) propios del individuo. La diversidad de los síntomas clínicos, serológicos e inmunológicos son el resultado de la activación de mecanismos inmunes, diferentes genes y vías de la inflamación que compromete los diferentes órganos y sistemas. <sup>1</sup> El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta múltiples órganos y se caracteriza por la producción de autoanticuerpos.

La enfermedad afecta predominantemente a mujeres en edad reproductiva, sin embargo 10-20% de los pacientes debutan en la infancia, siendo una de las patologías más frecuentes en este grupo, abarcando el 51% de las enfermedades reumáticas en la infancia. <sup>2</sup>

Existen pocos estudios en el extranjero, especialmente literatura norteamericana y algunos estudios en Sudamérica, que describen calidad de vida de acuerdo a escalas preestablecidas.

Algunas investigaciones revelan que la edad de inicio de la enfermedad puede modificar la expresión clínica de la misma.<sup>2</sup> El LES que inicia en la infancia y adolescencia tiene un peor pronóstico, en comparación con el de inicio en la edad adulta.<sup>6,7,8</sup> En general los niños tienen una enfermedad más activa al inicio y durante el seguimiento. Además, cursan con una mayor incidencia de daño renal que progresa rápidamente como lo muestra un estudio en Tailandia, con una incidencia de afección renal

de 80% en adultos vs 53% en niños. Esto explica el uso de tratamientos más agresivos y el mayor daño acumulativo asociado a dosis altas de esteroide en este grupo de edad.<sup>2,9</sup>

El pronóstico mejora cuando se usan racionalmente tratamientos más agresivos, como lo es el caso de un estudio chileno, en donde se compara el tratamiento de dos cohortes de niños con LES, una con uso de ciclofosfamida intravenosa y otra sólo con esteroides. El último grupo tuvo una supervivencia más baja.<sup>3</sup> La mayor actividad en la adolescencia se puede explicar por los cambios hormonales que se presentan en esta etapa y la falta de balance en el sistema inmune.<sup>2</sup>

Los factores socioeconómicos tienen impacto en el pronóstico del LES. La accesibilidad a un seguro médico se relaciona con la calidad de vida y tiene impacto en el diagnóstico oportuno y el tratamiento óptimo.

Actualmente, la expectativa de vida a 5 años en niños con LES es mayor en países desarrollados. Miettunen, en Canadá, reportó una supervivencia a 5 años de 100% en el 2004.<sup>4</sup> Algunos países en vías de desarrollo presentan una tendencia al incremento en la supervivencia, como en Chile (2005), donde se mostró un incremento de la supervivencia de 68 a 95% entre 1964-1980 y 1984-2000.<sup>3,10</sup>

El LES es un desorden del sistema inmunitario el cual, normalmente, funciona protegiendo el organismo contra infecciones y virus. En el LES, dicho sistema inmunitario es hiperactivo y se producen importantes cantidades de anticuerpos anormales que reaccionan con los tejidos del propio paciente, afecta a todos los órganos y sistemas, primordialmente las articulaciones, músculos y piel, pero también aunque en menor grado a estructuras internas como los pulmones, corazón, riñones y cerebro (Camargo, et al., 2005). La inflamación se refiere a una reacción que provoca: dolor; calor; enrojecimiento e hinchazón. Casi la mitad de las personas con lupus sistémico padecen de una forma que afecta los órganos internos principales, especialmente los riñones. En la otra mitad de los pacientes con lupus sistémico, están afectadas principalmente la piel y las articulaciones (Gomez, et al., 2005). Por consiguiente, el desarrollo de una enfermedad como el LES puede alterar la calidad de vida del paciente, asumiendo que el concepto de "calidad de vida" es complejo, global, inclusivo y multidisciplinario (Schwartzmann, 2003). Este concepto aparece hacia los años cincuenta y tiene una gran expansión a lo largo de los años ochenta, su origen proviene principalmente de la medicina y se amplía rápidamente a la sociología y la psicología, desplazando a otros términos difíciles.

El Lupus Eritematoso Sistémico como patología autoinmune multisistémica de baja incidencia en comparación con otro tipo de patologías en nuestro país, ha requerido en los últimos años ponerle atención ya que con el aumento de recursos para el Diagnóstico, Tratamiento y manejo de la incapacidad de esta patología, así como aumento de la supervivencia independientemente del grado de

afección y tipo de afección , es necesario y fundamental tener en cuenta la calidad de vida que tienen estos pacientes así mismo su sentir ante la vida diaria con una patología no curable hasta este punto de la vida solo controlable, por lo que en nuestro medio no se cuentan con apoyos diagnósticos de este tipo, a nivel internacional solo se mencionan algunos estudios en el extranjero <sup>6</sup>

Lo que más afecta la calidad de vida de estos pacientes es el hecho de saber que existen complicaciones donde ellos pudiesen perder la funcionalidad de algún órgano o sistema y hasta la propia vida, así como el hecho de ingerir medicamentos de manera indefinida y el efecto secundario que provocan estos ya sea de manera sistémica así como en muchos casos a nivel de su imagen corporal, otro problema que afecta la calidad de vida de estos pacientes es la convivencia con personas de su edad donde se ven afectados para poder ser integrados en un grupo y adquirir una identidad y personalidad , principalmente en adolescentes.<sup>3,4</sup>



## MARCO TEORICO

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad de base genética y patogenia autoinmune de evolución crónica. Si bien es una afección de baja prevalencia en niños y adolescentes, 20-30% se inician en esta etapa de la vida. El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmune compleja de origen desconocido caracterizado por la producción de numerosos anticuerpos (ac) contra diversos antígenos (ag) propios del individuo. La diversidad de los síntomas clínicos, serológicos e inmunológicos son el resultado de la activación de mecanismos inmunes, diferentes genes y vías de la inflamación que compromete los diferentes órganos y sistemas.<sup>1</sup> El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta múltiples órganos y se caracteriza por la producción de autoanticuerpos.

Dentro de las enfermedades de tejido conectivo, el LES es el que genera más dificultad diagnóstica, debido a las variaciones en su presentación. Sin embargo cuando se cumplen cuatro de los once criterios diagnósticos publicados por el Colegio Americano de Reumatología, hay una sensibilidad y especificidad del 96% de hacer un diagnóstico preciso <sup>1</sup>

El LES ocurre en 1 a 6/100,000 niños, dependiendo de la composición de los grupos étnicos de la población. La prevalencia es más baja en caucásicos; las personas de raza negra o hispánica tienen una frecuencia un poco mayor, y los orientales la más alta <sup>2</sup>

Aún no se esclarece la patogénia del LES; sin embargo, varios factores parecen influir en la expresión de la enfermedad. Alrededor de 12% de los pacientes tienen uno o mas familiares de primer grado afectados, lo que indica un fuerte componente hereditario. Los estudios de haplotipo de HLA demuestran el vínculo entre HLA-DR2 o DR3 y el LES en la niñez. Los anticuerpos Ro y LA se relacionan con DR2 y DR3, que se correlacionara en la clínica con el lupus eritematoso cutáneo subagudo, LES neonatal y síndrome de Sjogren. Mas aún, la delección del alelo C4A (doble C4 nulo) se observa en 10 a 15% de los pacientes con LES y en menos de 2% de la población normal. La heterocigocidad para delecciones de C4A ocurren en 50 a 80% de los pacientes de raza blanca con LES, casi dos veces la cifra que se encuentra en la población normal (3-5). <sup>8</sup>

Factores ambientales, hormonales y genéticos han sido involucrados en la patogenia. Los genes relacionados corresponden a los genes de la apoptosis, presentación de antígeno y activación linfocitaria.

Se han reconocido polimorfismos en genes de clase III, TNF $\alpha$  y proteínas del complemento (C). 3

La deficiencia genética de C1q ha sido identificada como un factor de riesgo aislado para el desarrollo de LES, de inicio temprano, siendo la manifestación cutánea y fotosensibilidad la forma más común de presentación en estos pacientes. 4

Los polimorfismos en el alelo TNF $\alpha$  se asocian a fotosensibilidad en Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo, en genes del rTNF $\alpha$  I y II y el polimorfismo del nucleótido en gen C19A se relaciona con LECSA y bajos niveles de C1q en suero. Los pacientes con autoanticuerpos anti C1q presentan mayor riesgo de nefritis. El lupus eritematoso cutáneo (LEC) es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune, que tiene diversos patrones clínicos, con evolución y pronóstico variables, y que puede o no presentarse junto con una enfermedad sistémica. 5

El lupus eritematoso sistémico posee criterios clínicos de importancia como son los siguientes:

Criterios revisados en 1997 de la American College of Rheumatology para la clasificación del lupus eritematoso sistémico

1. RASH MALAR: Eritema fijo, plano o elevado sobre las eminencias malares, que no compromete los surcos nasogenianos
2. LUPUS DISCOIDE: Placas eritematosas, elevadas con escamas adherentes y taponamiento folicular, atrofia cicatrizal en lesiones antiguas.
3. FOTOSENSIBILIDAD: Eritema en piel como resultado de reacción inusual a la luz por historia del paciente u observación del médico.
4. ULCERAS ORALES: Ulceración oral o nasofaríngea, indolora observada por el médico 9
5. ARTRITIS: Artritis no erosiva que compromete 2 o más articulaciones periféricas caracterizada por edema, tensión o derrame.
6. SEROSITIS: a) Pleuritis-historia de dolor pleurítico o frote auscultado por el médico o evidencia de derrame.  
b) Pericarditis-documentada por ECG, frote o evidencia de derrame pericárdico.
7. ALTERACIÓN RENAL: a) Proteinuria persistente mayor de 0.5 gr/24hs o mayor de 3  
b) Cilindros celulares de glóbulos rojos, hemoglobina, de tipo granular, tubular, o mixtos.

8. ALTERACIÓN NEUROLÓGICA: a) Ataque, pérdida conocimiento, en ausencia de medicamentos o alteraciones metabólicas: uremia, cetoacidosis, o desbalance electrolítico.

b) Psicosis, en ausencia de medicamentos o alteraciones metabólicas: uremia, cetoacidosis, o desbalance electrolítico.

9. ALTERACIÓN HEMATOLÓGICA: a) anemia hemolítica, con reticulocitosis.

b) Leucopenia, menor de 4,000/mm<sup>3</sup> total en dos o más ocasiones

c) Linfopenia, menor de 1,500/mm<sup>3</sup> en dos o más ocasiones

d) Trombocitopenia, menor de 100,000/mm<sup>3</sup> en ausencia de medicamentos

10. ALTERACIONES IMMUNOLÓGICAS: a) Presencia de Anti-DNA nativo.

b) Presencia de Anti-Sm.

c) hallazgo positivo de anticuerpos antifosfolípidos basados en :

1) niveles elevados en suero de anticuerpos

anticardiolipinas IgG or IgM

2) test positivo para anticoagulante lúpico

3) Test en suero para sífilis falso positivo por 6 meses y confirmado por pruebas de inmovilización del treponema o absorción de anticuerpos fluorescentes. 10

11. ANTICUERPOS ANTINUCLEARES.

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>6</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 eritemamalar, el 15-45% con linfadenopatías y el 15-74% con visceromegalia<sup>7</sup>. Observando que es un porcentaje importante de manifestación de artritis podemos ver que la artritis ocurre en más del 75 % de los pacientes pediátricos con LES. 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. Entre el 20 y el 30 % de los pacientes presentan mialgias, aunque el desarrollo de verdadera miositis es menos frecuente. 8Las 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.<sup>9</sup>

Entre las manifestaciones articulares de el Lupus Eritematoso Sistémico tenemos la Artritis (que en más del 90% de los casos no es erosiva, ni deformante) que afecta principalmente las articulaciones: interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, carpos, codos, rodillas. Son infrecuentes las deformidades “en cuello de cisne” Y la la artropatía de Jaccoud <sup>10</sup>

## **Incidencia**

La incidencia del LES varía de forma importante en diferentes grupos étnicos y poblacionales, con tasas de incidencia anual en adultos que oscilan entre 1.9 y 5.6 por 100,000. <sup>14</sup>

Los datos pediátricos sugieren que la incidencia del LES con un inicio antes de los 19 años es de 6 a 18.9 casos por 100 000 en mujeres de raza blanca y es más alto en mujeres de raza negra (20-30 por 100000). Las tasas de incidencia son superiores en hispanos, negros, nativos americanos y personas del sudeste y sur de Asia.<sup>14</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>14</sup> 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.<sup>15,16</sup>

La edad promedio al diagnóstico es de 12.2 años,<sup>14</sup> sin embargo se han reportado casos de LES en menores de 2 años,<sup>27,28</sup> el lapso entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico varía de un mes a 3.3 años (media 4 meses).<sup>14</sup>

## **Patogenia**

Aunque la patogenia del LES continua sin conocerse, la susceptibilidad a padecer esta enfermedad se atribuye a una combinación de factores ambientales, hormonales y genéticos. Entre los factores ambientales asociados al desarrollo del lupus el más conocido es la luz ultravioleta, la cual origina una erupción cutánea fotosensible que puede desencadenar una exacerbación generalizada de la enfermedad.<sup>16</sup> También existen cada vez mas pruebas de que algunas infecciones, como la ocasionada por el virus de Epstein-Barr (VEB), podrían ser el desencadenante de las respuestas autoinmunitarias específicas del lupus. Se ha descrito una incidencia más elevada de infección por el VEB, títulos más elevados de proteínas anti-VEB y una carga viral por encima de lo normal.<sup>10,11</sup>

Numerosos fármacos como la procainamida, hidralazina, clorpromazina, isoniazida, propiltiouracilo y anticonvulsivantes pueden originar un síndrome clínico similar al LES. Por otro lado, la alimentación parece ser también un elemento a considerar; son especialmente importantes alimentos que contienen psoralenos (higos, perejil, apio), L-canavanina (legumbres) y las hidracinas (setas, hongos y humo de tabaco) se han asociado a la inducción de LES.<sup>1,14,12</sup>

### **Factores genéticos**

Los datos epidemiológicos, la fuerte agregación familiar del LES y la tasa de concordancia conocida de la enfermedad en gemelos sugieren la existencia de factores genéticos que predisponen al desarrollo del LES. Existe una mayor concordancia entre gemelos homocigotos comparada con heterocigotos (60% vs 9% respectivamente). Pero el hecho de que el 90% de pacientes carezcan de historia familiar lúpica confirma el hecho de que coexisten otros factores además de éstos. Aunque la predisposición genética en el desarrollo del LES parece evidente, la mayoría de genes de susceptibilidad todavía se desconocen. Se ha observado una asociación del LES con antígenos HLA clase II (HLA DR2 y DR3), así como que la deficiencia de componentes del complemento, especialmente C4A.<sup>1,8,14</sup>

### **Alteraciones inmunológicas**

El LES se puede deber a alteraciones inmunológicas diversas que requieren de la contribución de linfocitos T, linfocitos B, células dendríticas y otras células no linfoides. Las alteraciones inmunológicas que se observan con más frecuencia son: producción de autoanticuerpos patológicos, activación anormal de los linfocitos T y B y eliminación defectuosa de cuerpos apoptóticos e inmunocomplejos por el sistema inmunológico.<sup>15</sup>

### **Linfocitos T**

Aunque se han descrito numerosas alteraciones en la función de los linfocitos T en el LES no se encuentran de forma constante en todos los pacientes. Existe evidencia de:

1. Linfopenia a expensas de linfocitos T, muchos estudios demuestran la reducción de los linfocitos T CD8+, mientras que otros estudios describen una reducción en linfocitos T CD4+.
2. Defectos funcionales, como una disminución de la actividad citotóxica de los linfocitos T CD8+50 y una menor capacidad de controlar la producción de autoanticuerpos por los linfocitos B.
3. Activación sostenida de linfocitos T CD8+ y producción anómala de citocinas.<sup>16</sup>

Los linfocitos T de los pacientes con lupus exhiben respuestas aberrantes a estímulos como por ejemplo una mayor producción de calcio y menor secreción de interferón- $\alpha$  (IFN- $\alpha$ ) e IL-2.<sup>13</sup> Estos linfocitos también expresan marcadores de activación como los antígenos DR+52 y son capaces de facilitar la producción de inmunoglobulinas por parte de los linfocitos B.<sup>14</sup> Se piensa que los linfocitos T lúpicos utilizan mecanismos diferentes de supervivencia ante la coestimulación comparado con los linfocitos T normales. Se ha descrito recientemente que los linfocitos T activados de pacientes con LES son más resistentes a la anergia y la apoptosis debido a un aumento en la expresión de la ciclooxigenasa-2 (COX-2), la cual, en cambio, aumenta c-FLIP (homólogo celular de la proteína inhibidora viral FLICE) y atenúa la señal de FAS, uno de los mediadores de apoptosis. Sin embargo, únicamente ciertos inhibidores de COX-2 parecen poder inducir apoptosis de linfocitos T autorreactivos y suprimir la producción de autoanticuerpos anti-ADN patológicos en ratones propensos a padecer lupus.<sup>15</sup>

### ***Linfocitos B y autoanticuerpos***

Los linfocitos B desempeñan un papel importante en la patogenia del LES por ser responsables de la hipergammaglobulinemia y producción de anticuerpos contra el antígenos nucleares y de superficie celular, una de las anomalías inmunológicas más prevalentes en el LES. El desarrollo de algunos de los autoanticuerpos, como los anticuerpos anti-ADN de cadena doble, se correlaciona estrechamente con el inicio de la enfermedad<sup>33</sup> mientras que otros anticuerpos, como los anticuerpos antifosfolípidos (AAF) y anti-Ro, pueden ser detectados meses o años antes de la presentación de síntomas clínicos de LES.<sup>36</sup> Los pacientes con LES sufren intensa linfopenia B que afecta tanto a los linfocitos B vírgenes como a los de memoria, mientras que las células plasmáticas precursoras oligoclonales se encuentran muy expandidas en sangre periférica.<sup>13</sup>

Estudios genéticos en individuos sanos han demostrado que los linfocitos B en la médula ósea y los recientemente emigrados a sangre periférica expresan anticuerpos autorreactivos. Sin embargo, la mayoría de los linfocitos B autorreactivos son eliminados del repertorio de linfocitos B maduros en dos estadios de su desarrollo.<sup>12</sup> Estos puntos de control son defectuosos en los pacientes con LES. El 25-50% de los linfocitos B vírgenes de pacientes con LES producen anticuerpos autorreactivos aun antes de su participación en la respuesta inmunológica contra antígenos externos, comparado con sólo un 5-20 % en la población control.<sup>12</sup>

### ***Células dendríticas***

Los individuos con LES muestran importantes alteraciones en la homeostasia de las células dendríticas. Se ha observado que estos pacientes producen un exceso de IFN $\alpha$ , el cual induce la diferenciación de monocitos CD14+ de sangre periférica en células dendríticas maduras capaces de capturar células apoptóticas y presentar sus antígenos a linfocitos T y B autorreactivos, lo que da lugar a una alteración en la tolerancia hacia estos antígenos.<sup>10,11</sup>

A pesar de que solamente una fracción de los pacientes con enfermedad activa presentan valores elevados de IFN- $\alpha$  circulante, recientes análisis sobre la expresión global de genes (*microarrays*) han demostrado la presencia de genes inducidos por el IFN- $\alpha$  en las células sanguíneas mononucleares de los pacientes con LES.<sup>41</sup> Estos estudios también demostraron que grandes dosis de glucocorticoides revierten la expresión de los genes inducidos por IFN. Estudios preliminares parecen indicar que estos medicamentos inducen la apoptosis de las células productoras de IFN o células dendríticas plasmacitoides. Por tanto, es posible que una de las acciones más importantes de los glucocorticoides en LES se produzca a través de la inhibición de la secreción de IFN- $\alpha$ .<sup>12</sup>

### ***Apoptosis***

Una característica común de los autoantígenos del LES es que están expuestos en la superficie de las células apoptóticas, donde pueden ser detectados por el sistema inmunitario. Hay pruebas recientes de que los cuerpos apoptóticos son eliminados en condiciones normales por las células dendríticas inmaduras y presentados para inducir tolerancia en linfocitos T. La deficiente eliminación de células apoptóticas podría proporcionar una carga excesiva de antígenos nucleares a las células dendríticas maduras, extremadamente inmunógenas, y como consecuencia estos antígenos serían presentados a los linfocitos T, facilitando la rotura de tolerancia y el desarrollo de LES.<sup>13,14</sup>

### ***Factores Hormonales.***

Se considera que los estrógenos desempeñan un papel importante en la etiología de la enfermedad, ya que exacerba, facilitando la producción de anticuerpos anti-DNA y de inmunocomplejos circulantes. Existe evidencia de afectación hormonal por la mayor incidencia femenina, especialmente en la etapa de la vida en que están elevados. Así mismo, el estudio de niveles de hormonas sexuales en varones con LES arroja cifras elevadas de estrógenos en sangre y bajas en andrógenos.<sup>1,14</sup>

## **MANIFESTACIONES CLINICAS**

Los niños y adolescentes con LES suelen presentar síntomas constitucionales sistémicos como fiebre, pérdida difusa del cabello, fatiga, pérdida de peso y evidencia de enfermedad difusa, como demuestra la existencia de linfadenopatías y hepatoesplenomegalia, manifestaciones que se observan durante el curso de la enfermedad. La piel, el sistema musculoesquelético y el sistema renal son los órganos que se afectan con mayor frecuencia. Las importantes decisiones terapéuticas se basan principalmente en la evidencia de afectación grave de los órganos, incluyendo nefritis, enfermedad neuropsiquiátrica y enfermedad hematológica importante. La afectación gastrointestinal, incluyendo la afectación hepática significativa, la miositis y la miocarditis, son raras en los niños.<sup>1,14,15</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>16</sup>

### **Manifestaciones cutáneas**

La piel se afecta con frecuencia en el LES. 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>6,7,8,9</sup>

### **Manifestaciones musculoesqueléticas**

La artritis ocurre en más del 75 % de los pacientes pediátricos con LES. 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 Colegio Americano de Reumatología (ACR), posteriormente cumplen los criterios diagnósticos clínicos y serológicos de LES.<sup>1,14</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.<sup>14</sup>

### **Alteraciones hematológicas**

Hasta el 39 % de los niños con LES desarrollan alteraciones hematológicas durante el transcurso de la enfermedad.<sup>8,9,10</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>6,7,9,14</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>9</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>16</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>14</sup> En el 75 % de los pacientes se detectan anticuerpos antifosfolípido.<sup>12</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>13</sup> Por tanto, se debe considerar la anticoagulación de por vida después del primer episodio tromboembólico.

### **Manifestaciones cardíacas**

La afectación cardíaca por lupus en niños 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>14</sup> Las alteraciones cardíacas asintomáticas se ven con frecuencia en estos pacientes. De hecho, la isquemia miocárdica se ha descrito en el 16 % de los niños asintomáticos.<sup>15</sup>

La afectación cardíaca 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>16</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>16</sup>

### **Manifestaciones neuropsiquiátricas**

El LES neuropsiquiátrico (LES-NP) se produce en el 20-45% de niños y adolescentes, y constituye la tercera causa de mortalidad en esta población.<sup>14,15,16</sup> A diferencia de otras manifestaciones de la enfermedad, existe afectación del sistema nervioso central (SNC) entre el 75 y el 80 % de los pacientes durante el primer año tras el diagnóstico. Las manifestaciones del LES-NP son diversas, y varían desde una disfunción global del SNC con parálisis y convulsiones, hasta síntomas más leves o focales como cefalea o pérdida de la memoria.<sup>12</sup> La presencia de AAF se asocia a trombosis y accidente cerebrovascular.<sup>13</sup>

El diagnóstico del LES-NP continúa siendo un reto debido a la falta de pruebas serológicas específicas.<sup>12</sup> Aunque en general las pruebas de neuroimagen suelen ser de bastante utilidad clínica, el análisis del líquido cefalorraquídeo, el electroencefalograma, la tomografía computarizada y la resonancia magnética pueden ser completamente normales en estos pacientes.<sup>14</sup> Por otra parte, las pruebas funcionales de neuroimagen pueden presentar alteraciones en pacientes por lo demás asintomáticos lo cual complica su interpretación.<sup>14</sup> Se han estudiado diversas modalidades radiológicas para determinar si existe relación entre el estado clínico y las anomalías radiológicas del SNC, sin que exista consenso en la actualidad.<sup>11</sup>

### **Afectación pulmonar**

En el LES el rango de afectación pulmonar es muy variable (5-77 %) según las diferentes series publicadas hasta el momento.<sup>7,9,10,11</sup> Las manifestaciones pulmonares varían desde alteraciones subclínicas hasta formas más complicadas que pueden llevar a la muerte. Las formas más frecuentes de afectación pulmonar incluyen pleuritis (forma más común), neumonitis, neumonía, neumotórax, enfermedad intersticial difusa, hipertensión pulmonar y hemorragia pulmonar; complicación infrecuente pero potencialmente letal.<sup>11</sup> La mayoría de los niños desarrollan manifestaciones pulmonares en algún momento de la evolución de la enfermedad.<sup>14,16</sup>

La afectación pulmonar asintomática o subclínica puede ser más común de lo que se piensa. Hasta en el 40 % de los pacientes sin evidencia clínica o cambios radiológicos de afectación pulmonar, se han encontrado pruebas de función pulmonar alteradas.<sup>12</sup> El patrón de enfermedad pulmonar que se observa con más frecuencia es la enfermedad pulmonar restrictiva.<sup>14,15</sup> A pesar de que las pruebas de

función pulmonar no se correlacionan con las manifestaciones clínicas, proporcionan una cuantificación objetiva del tipo e intensidad de la lesión funcional observada.<sup>10</sup>

## **Afectación renal**

La afectación renal no sólo representa la primera manifestación de la enfermedad en el 60-80% de pacientes con lupus, sino que también determina el pronóstico de los pacientes.<sup>15,16</sup> Aproximadamente el 80 % de los pacientes que desarrollan alteraciones renales presentarán las alteraciones durante el primer año de enfermedad.<sup>13</sup> Debido a que las manifestaciones clínicas no se correlacionan con los hallazgos histológicos, la biopsia renal es necesaria con el objetivo de establecer un diagnóstico preciso y decidir el tratamiento específico.<sup>12</sup> En 1982, la Organización Mundial de la Salud (OMS) clasificó la nefritis lúpica en seis categorías, basándose en los hallazgos histológicos.<sup>10</sup> La nefropatía más común es el grado IV y es la que más comúnmente se asocia con el desarrollo de enfermedad renal terminal o mortal.

Los episodios de exacerbación de las alteraciones de la función renal son comunes durante la evolución de la nefritis lúpica y con frecuencia se detectan por aumento de la proteinuria. La presencia de hipertensión arterial y edema periférico usualmente se asocian con las nefropatías en grados III y IV.<sup>15</sup> El pronóstico de los niños con nefritis lúpica depende principalmente de la intensidad de las lesiones histopatológicas según la clasificación de la OMS. A pesar de que la mayoría de los centros determinan el tratamiento a seguir dependiendo del grado histológico de nefropatía, el pronóstico a largo plazo continúa siendo difícil de predecir.<sup>14</sup>

El pronóstico de la nefritis lúpica ha mejorado en gran medida en la última década. La tasa actual de supervivencia a los 5 años para los niños afectados varía entre el 78 y el 92%<sup>15</sup> y la tasa de supervivencia renal desde el momento del diagnóstico oscila entre el 44 y el 93%.<sup>14,15</sup>

## **DIAGNÓSTICO**

La naturaleza heterogénea del lupus hace que sea un reto médico diagnóstico. Debido a que no existe un síntoma o hallazgo exclusivo para hacer el diagnóstico de la enfermedad, el ACR ha establecido criterios clínicos generales para la evaluación inicial de los pacientes con sospecha de lupus. Las normas, creadas en 1982 y actualizadas en 1997 (tabla 1), combinan 11 criterios (clínicos y de laboratorio) que permiten establecer el diagnóstico de LES cuando cuatro o más criterios están presentes.<sup>10,16</sup>

## TRATAMIENTO

El tratamiento del LES depende de las manifestaciones clínicas y de la presencia/ausencia de afectación de órganos vitales. Aunque los corticoides constituyen una causa importante de morbilidad, continúan siendo parte fundamental del tratamiento debido al dramático y rápido impacto que tienen sobre las exacerbaciones de la enfermedad. Su efectividad en el tratamiento del LES ha sido reconocida desde 1950. La metilprednisolona (MPS) intravenosa (IV) en forma de bolo se ha usado para tratar con éxito la afectación de órganos vitales y/o ciertas manifestaciones que conllevan una elevada mortalidad.<sup>14</sup> Los antipalúdicos son efectivos para tratar manifestaciones más leves y, a su vez mejoran la densidad ósea y la dislipoproteinemia.<sup>16</sup> La ciclofosfamida (CYC) permanece como primera línea de tratamiento para la afectación de órganos vitales. Se ha demostrado que reduce la morbilidad y mejora la mortalidad de pacientes con lupus. Desde entonces, el tratamiento estándar para la nefritis lúpica siguen siendo los bolos IV mensuales de CYC durante 6-7 meses, con glucocorticoides concomitantes a dosis elevadas, seguido de una fase de mantenimiento de 2 años (CYC cada 2-3 meses).<sup>15,16</sup>

Todo paciente que recibe CYC y altas dosis de glucocorticoides también debe recibir trimetoprima-sulfametoxazol profiláctico con el fin de prevenir la infección oportunista más común en pacientes con LES, la neumonía por *Pneumocystis jiroveci*.<sup>14,15</sup>

El tratamiento del LES no es solamente farmacológico. Otras medidas son asimismo muy importantes, como la educación del paciente, la protección contra los rayos ultravioletas, el tratamiento y la prevención de las infecciones y de los factores de riesgo cardiovascular, y el tratamiento de otras complicaciones como por ejemplo la osteoporosis.<sup>1,14</sup>

A pesar de que el pronóstico ha mejorado de manera considerable durante los últimos años, sigue siendo una enfermedad que plantea grandes retos, sobre todo en casos de respuesta parcial al tratamiento donde el riesgo de complicaciones graves es elevado. A medida que se comprenda mejor la patogenia del LES se desarrollarán nuevos tratamientos más eficaces y menos tóxicos, de lo cual se beneficiarán sin duda los pacientes con LES, especialmente a la población pediátrica.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El Lupus Eritematoso Sistémico es una patología de autoinmune multisistémica de baja incidencia y aun así menor en niños, gracias a los avances en tratamientos médicos la supervivencia ha aumentado hasta el 90% en los primeros 10 años de vida, pero es necesario saber cuál es la calidad de vida que tienen estos pacientes durante la evolución de la misma ya que se ve afectada en muchos aspectos de la vida cotidiana así como por factores relacionados a pertenecer a un país en vías de desarrollo.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACION**

¿Cuál es la calidad de vida que poseen los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

## **JUSTIFICACION**

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad de base genética y de patogenia autoinmune, de evolución crónica, poco frecuente en el niño. Su reconocimiento, tratamiento precoz y adecuado mejoran el pronóstico de esta enfermedad multisistémica.

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 con el fin de mejorar el pronóstico de vida y calidad de la misma

Existen varios estudios y evaluaciones con respecto a la calidad de vida en pacientes adultos con Lupus Eritematoso Sistémico, sin embargo no existen estudios similares en población pediátrica, haciendo de suma importancia el conocimiento de la calidad de vida de los pacientes pediátricos con Lupus Eritematoso Sistemico ya que va relacionado con el pronóstico de vida de la Enfermedad.

## **OBJETIVOS**

### **GENERAL:**

Evaluar la Calidad de vida en los pacientes pediátricos con Lupus Eritematoso Sistémico.

### **ESPECIFICOS**

Describir las principales causas que generan mala calidad de vida en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico

Describir porcentajes de nuestros pacientes con Muy buena, buena, regular, mala o muy mala calidad de vida.



## **HIPOTESIS**

La calidad de vida en general es buena en los niños con Lupus Eritematoso Sistemico tratados en el Hospital Infantil de Mexico Federico Gomez

La Calidad de vida es mas buena en los niños que en las niñas con Lupus Eritematoso Sistemico tratados en el Hospital Infantil de Mexico Federico Gomez

## **METODOLOGIA**

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, con seguimiento en la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI), del Hospital Infantil de México Federico Gómez, durante el periodo de Octubre 2013 a Marzo del 2014. A quienes se les aplicó la evaluación de calidad de vida **(SMILY-Illness) – Versión para los padres**. El diagnóstico de LES se realizó si el paciente cumplía al menos 4 de los criterios propuestos por el Colegio Americano de Reumatología, revisados en 1997 o criterios según SLICC 2012. Se excluyeron pacientes con diagnóstico de lupus incompleto, enfermedad reumatológica sobrepuesta u otras enfermedades Reumatológicas.

### **Colección de datos**

Se revisaron los expedientes clínicos de estos pacientes, registrando los siguientes parámetros: edad, sexo, criterios diagnósticos, se les aplicó la evaluación de calidad de vida SMALY en la consulta de Reumatología

### **Diseño**

Cohorte prospectiva, descriptivo, observacional

### **Sujetos**

Todos los niños con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con seguimiento por la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI)

Se incluyeron 280 pacientes de los cuales 232 fueron mujeres y 48 hombres

Las edades se dividieron en dos grupos con 56 pacientes entre 5 y 8 años y 224 pacientes entre 9 y 17 años

### **Criterios de inclusión**

- Pacientes con diagnóstico de LES en base a los criterios del Colegio Americano de Reumatología 1997
- Cualquier género
- Expediente clínico completo
- Pacientes con diagnóstico de LES en base a los criterios de SLICC 2012

### **Criterios de exclusión**

- Lupus incompleto
- Enfermedad reumatológica sobrepuesta
- Otras enfermedades Reumatológicas
- Pacientes en pulsos de medicamento mensual

### **Variables**

- Sexo : Condición orgánica que distingue a los machos de las hembras , definido como Masculino o Femenino (Variable cualitativa)
- Edad : Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento. Definido en dos escalas de 5 a 8 años y 9 a 17 años(Variable cuantitativa)
- 26 diferentes preguntas según cuestionario de SMALY.

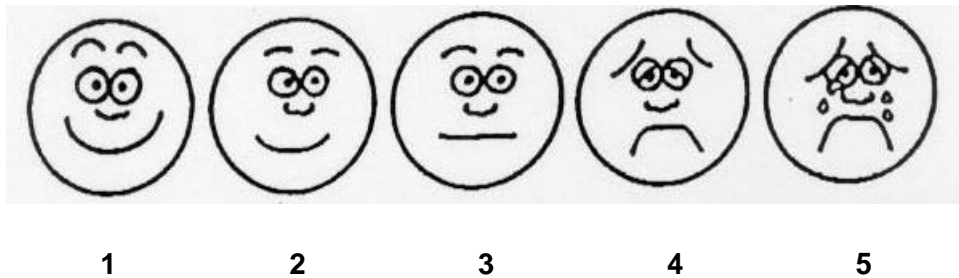
### **Análisis estadístico**

Las variables categóricas (cualitativas) se informan como porcentajes ,Se realizó análisis univariado de cada una de las variables de interés y análisis bivariado de cada una de ellas .Las variables categóricas se analizaron con prueba de  $X^2$  o con la prueba exacta de Fisher. Las variables continuas se analizaron con la prueba de T-Student. Se consideraron significativas aquellas diferencias con un  $p < 0.05$ .

Para el análisis estadístico se utilizó el paquete estadístico SPSS 15.0 para Windows (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA).

## RESULTADOS:

En la encuesta realizada podemos observar que se incluyeron 232 mujeres y 48 Hombres así mismo de estos las edad predominante fue en un 80% por arriba de 9 años hasta los 17 que es la edad pediátrica medica, y 20% por debajo de esta edad, así mismo podemos observar los resultados en los siguientes gráficos numerados y comparativo entre ambos sexos con cada una de las variables incluidas en el cuestionario de calidad de vida SMAILY



**1. MUY BUENA, MUY BIE**

**2. BUENA, BIEN**

**3. REGULAR**

**4. MALA, MAL**

**5. MUY MALA, MUY MAL**

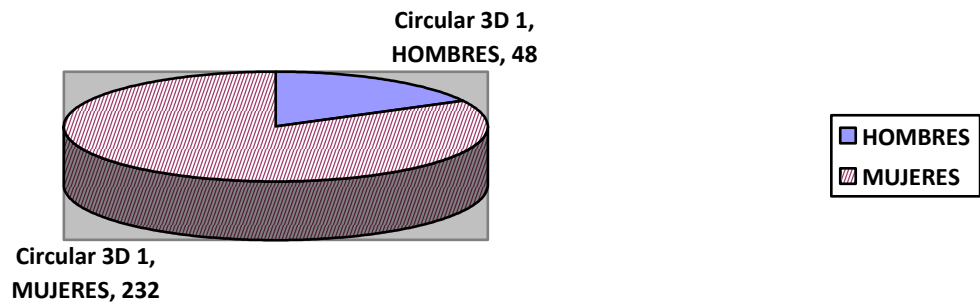


Ilustración 1 Pacientes incluidos en la encuesta de Calidad de Vida

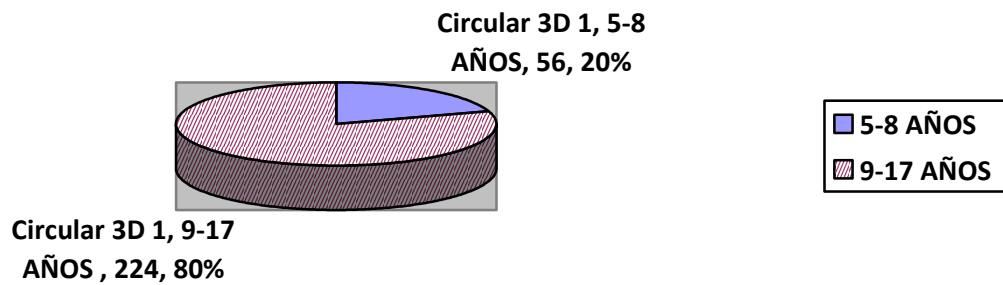
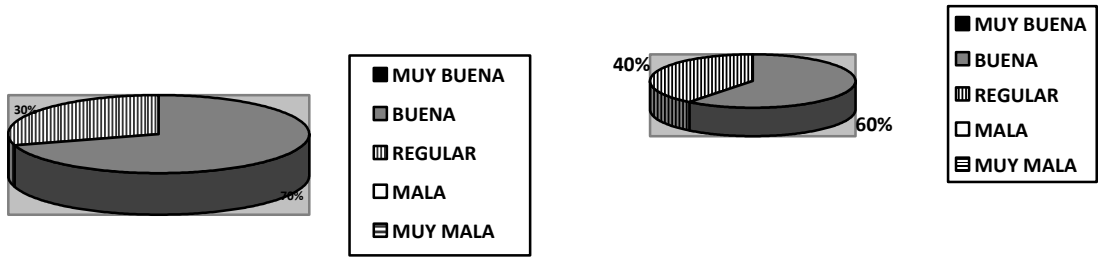
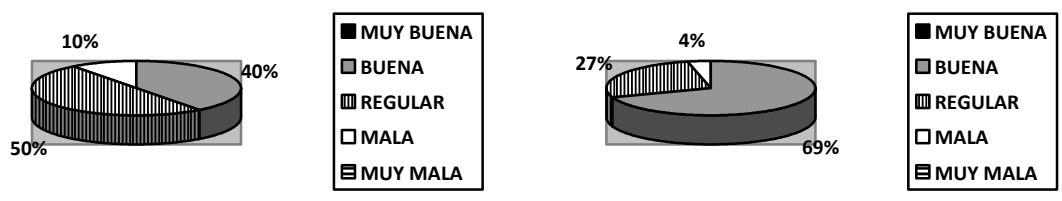


Ilustración 2 Porcentajes de Edades Incluidas



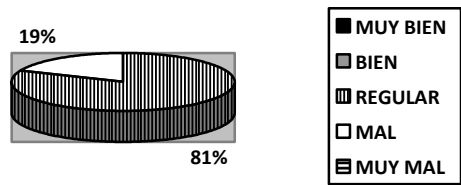
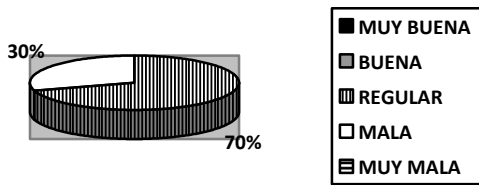
**Ilustración 3 Calidad de Vida de los Niños con LES**

**Ilustración 4 Calidad de Vida de las Niñas con LES**



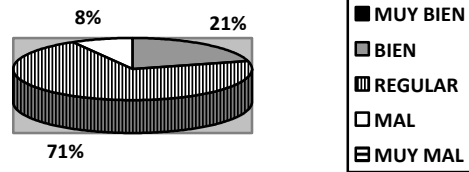
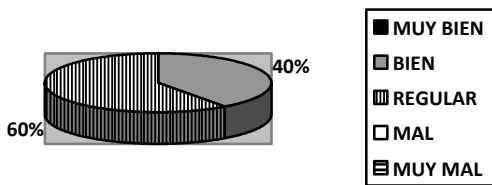
**Ilustración 5 Como esta su hija en estos momentos en estos momentos**

**Ilustración 6 Como esta su hijo**



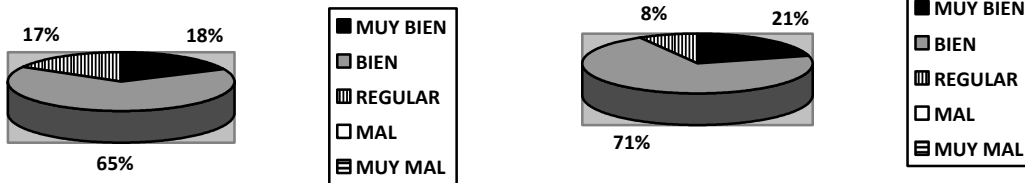
**Ilustración 7 Como se siente su hijo por la enfermedad su hija por la enfermedad**

**Ilustración 8 Como se siente su hijo por la enfermedad**



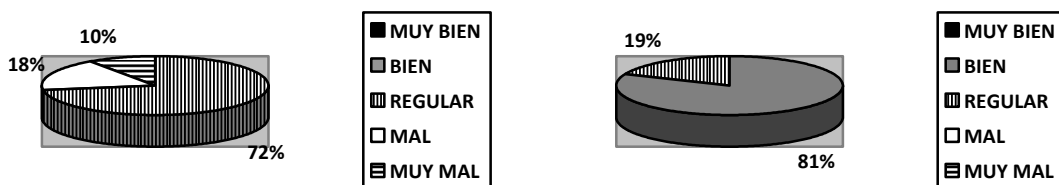
**Ilustración 9 Como se siente su hija en la escuela siente su hijo en la escuela**

**Ilustración 10 Como se siente su hijo en la escuela**



**Ilustración 11** Como se siente su hijo todos los dias al vestirse

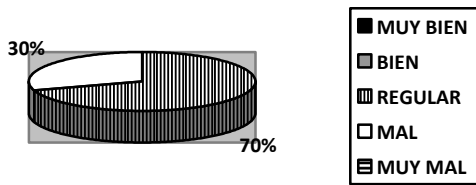
**Ilustración 12** Como se siente su hija al vestirse todos los dias



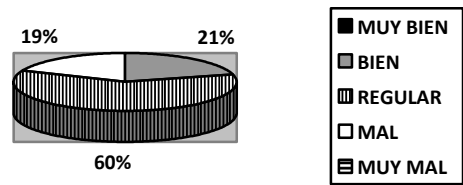
**Ilustración 13** Como se siente su hijo por su aspecto físico

**Ilustración 14** Como se siente su hija por su aspecto físico

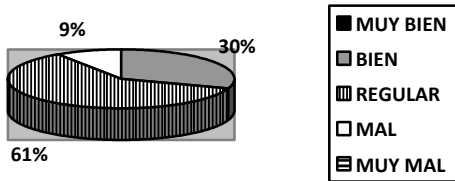




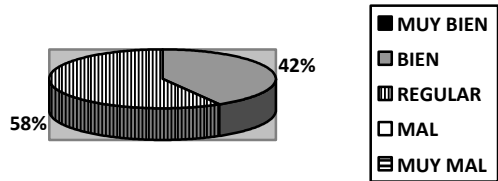
**Ilustración 15** Que piensa su hijo de si mismo mismo



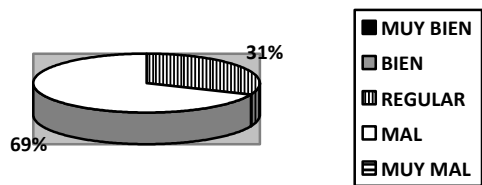
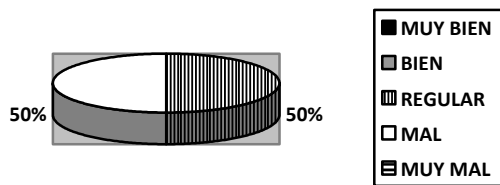
**Ilustración 16** Que piensa su hija de si



**Ilustración 17** Como se siente su hijo al hablar del LES

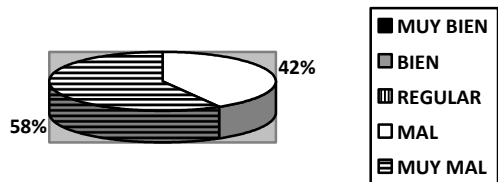
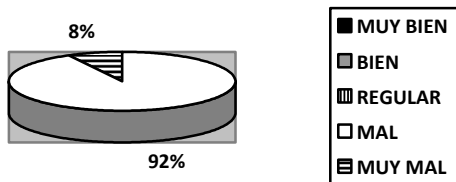


**Ilustración 18** Como se siente su hija al hablar del LES



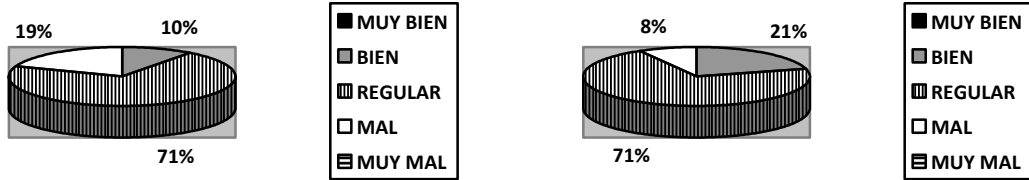
**Ilustración 19 Como se siente su hijo por acudir al medico**

**Ilustración 20 Como se siente su hija por acudir al medico**



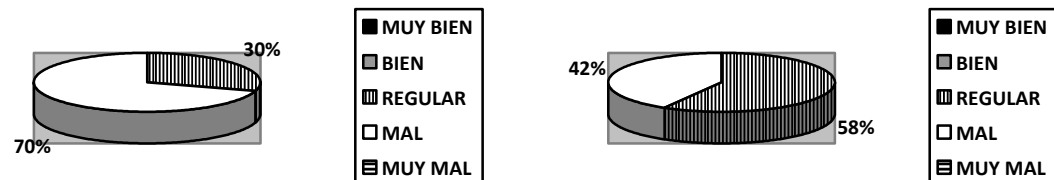
**Ilustración 21 Como se siente su hijo por acudir al hospital**

**Ilustración 22 Como se siente su hija por acudir al hospital**



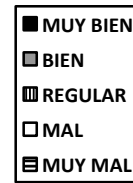
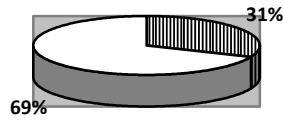
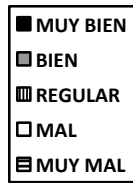
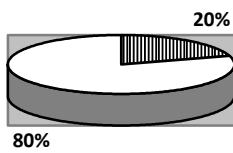
**Ilustración 23 Como se siente su hijo con respecto al futuro**

**Ilustración 24 Como se siente su hija con respecto al futuro**



**Ilustración 25 Como se siente su hijo tomando medicamentos**

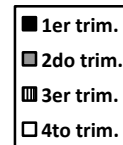
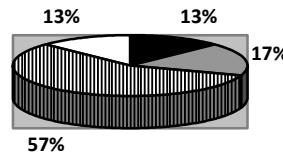
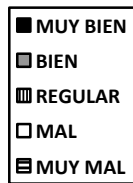
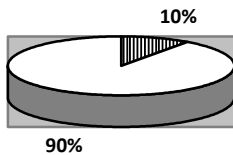
**Ilustración 26 Como se siente su hija tomando medicamentos**



**Ilustración 27 Conoce su hijo los efectos secundarios de los medicamentos**

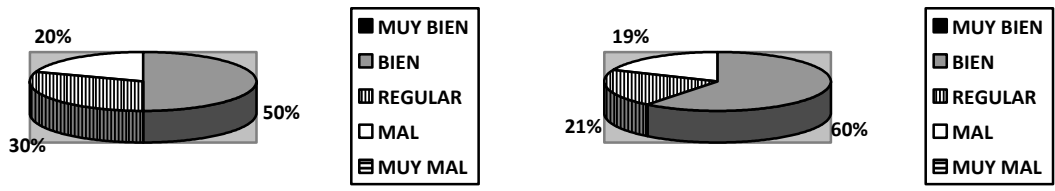
**Ilustración 28 conoce su hija los efectos secundarios**

**de los medicamentos**

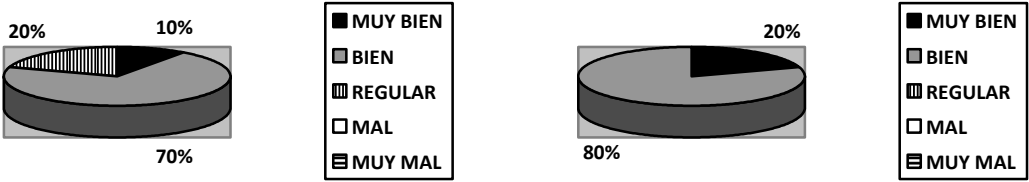


**Ilustración 29 Esta preocupado su hijo por empeorar**

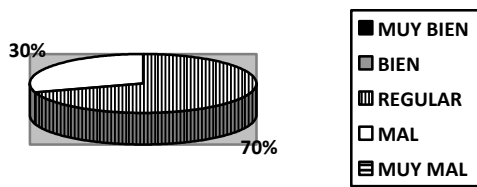
**Ilustración 30 Esta preocupado su hija por empeorar**



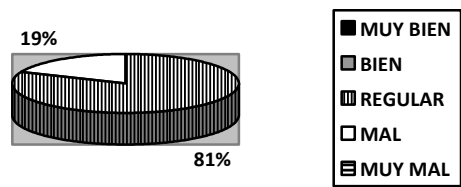
**Ilustración 31 Que tan solo se siente su hija      Ilustración 32 Que tan solo se siente su hijo**



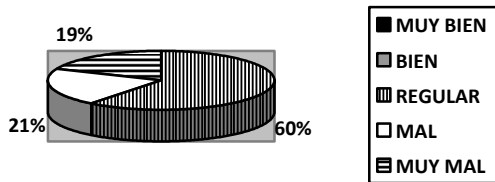
**Ilustración 33 La familia como hace sentir a su hija      Ilustración 34 La familia como hace sentir a su hijo**



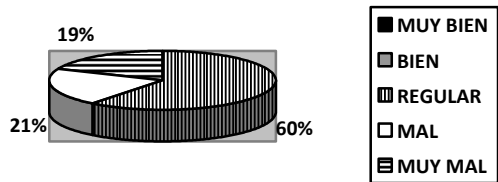
**Ilustración 35 Como se siente su hija por el dolor**



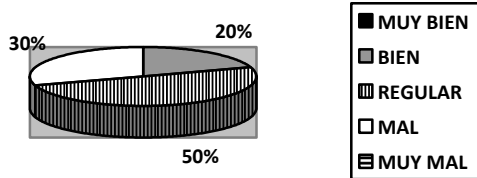
**36 Como se siente su hijo por el dolor**



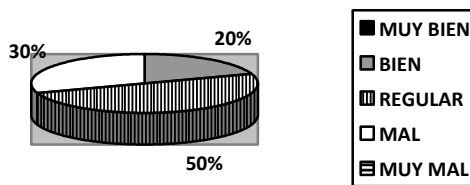
**Ilustración 37 Como se siente su hija por no salir al sol**



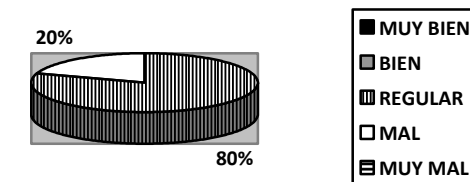
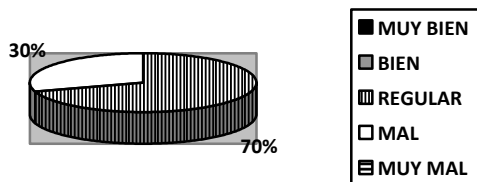
**Ilustración 38 Como se siente su hijo por no salir al sol**



**Ilustración 39** Que tan cansada esta su hija se siente su hija

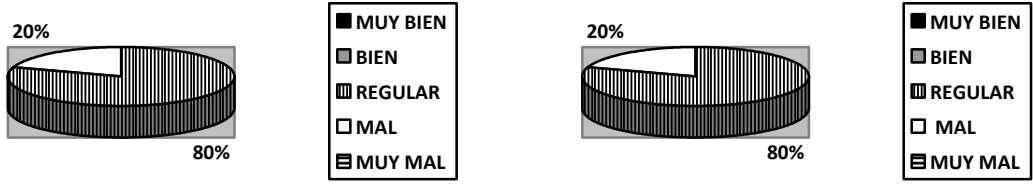


**Ilustración 40** Que tan cansado siente su hijo



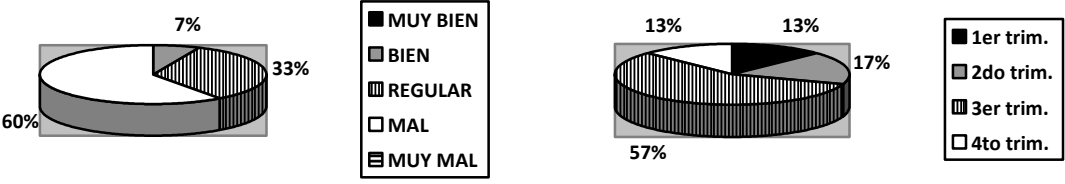
**Ilustración 41** Como se siente su hijo con sus amigos por la enfermedad

**Ilustración 42** Como se siente con su hija con sus amigos por la enfermedad



**Ilustración 43 Como se siente su hijo con las tareas**

**Ilustración 44 Como se siente su hija con las tareas**

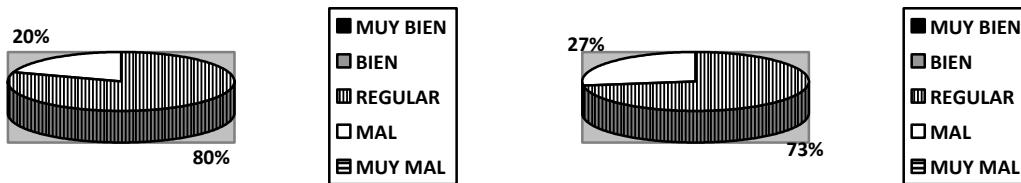


**Ilustración 45 Como se siente su hijo**

**al faltar a la escuela escuela**

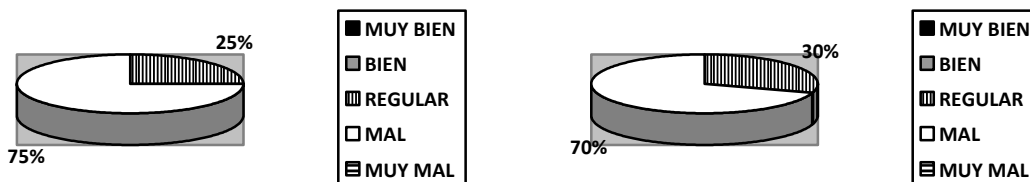
**Ilustración 46 Como se siente su hija al faltar a la escuela**





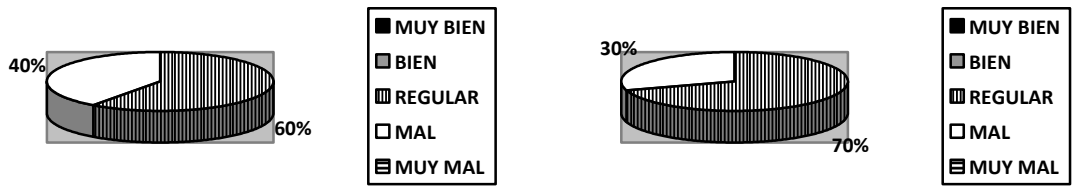
**Ilustración 47 Como se siente su hijo por ser afectadas sus actividades fuera de la escuela**

**Ilustración 48 Como se siente su hija por ser afectadas sus actividades fuera de la escuela**



**Ilustración 49 Como se siente su hijo al divertirse fuera de la escuela**

**Ilustración 50 Como se siente su hija al divertirse fuera de la escuela**



**Ilustración 51 Como se siente su hijo con las actividades físicas al aire libre**

**Ilustración 52 Como se siente su hija con las actividades físicas al aire libre**

## DISCUSION

El Lupus Eritematoso Sistémico como patología autoinmune multisistémica de baja incidencia en comparación con otro tipo de patologías en nuestro país , ha requerido en los últimos años ponerle atención ya que con el aumento de recursos para el Diagnóstico, Tratamiento y manejo de la incapacidad de esta patología, así como aumento de la supervivencia independientemente del grado de afección y tipo de afección , es necesario y fundamental tener en cuenta la calidad de vida que tienen estos pacientes así mismo su sentir ante la vida diaria con una patología no curable hasta este punto de la vida solo controlable, por lo que en nuestro medio no se cuentan con apoyos diagnósticos de este tipo, a nivel internacional solo se mencionan algunos estudios en el extranjero, por lo que al aplicar esta encuesta de calidad de vida de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico SMAILY, un formato de fácil desarrollo para padres de estos pacientes pudimos encontrar los siguientes datos de importancia .

Podemos Observar que como lo marcan la epidemiología son más pacientes mujeres 5 veces a 1 por hombres en esta patología, que por lo general en la literatura universal se menciona misma incidencia con respecto al sexo, así mismo en el grupo etario pediátrico nuestra incidencia es más en edades de 9 a 17 años con tendencia a aumentar en mujeres en edad joven.

En la aplicación de esta encuesta de calidad SMAILY se abordan principalmente tres grandes rubros como son, realmente como es la calidad de vida del paciente, como se ha sentido con las actividades de su vida cotidiana en el último mes y como se siente el paciente con respecto a su vida social y desenvolvimiento en todas las facetas de su vida

Podemos observar que la calidad de Vida de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico tratados en el Hospital Infantil de México en general es buena en más de la mitad de los casos tanto para hombres como para mujeres con respecto al resto de los encuestados donde se refieren a una calidad de vida en general regular en ambos sexos.

Así mismo la mitad de los pacientes en estos momentos de la enfermedad se sienten de manera Regular tanto en hombres como en mujeres con respecto a una minoría que se encuentran bien y mal respectivamente, Es de suma importancia hacer notar que al poseer la enfermedad ninguno de los niños respondió sentirse bien por tener la enfermedad si no la mayoría está regular o mal por tener la misma.

Al ir a la escuela se manifestó que la gran mayoría se encuentra de manera regular , habiendo respuestas encontradas de bien y mal en porcentajes similares. A si mismo nos damos cuenta que en la mayoría de las ocasiones no se trata de una patología incapacitante, solo en algunos casos donde se encuentra predominio de afeccion musculoesqueletica , la mayoría de los pacientes tratados en HIMFG se encuentran bien y muy bien al realizar actividades como el vestirse.

Una de las situaciones que toma mucha importancia en este tipo de patología son las manifestaciones cutáneas que puede en la mayoría de las ocasiones o no producir la enfermedad asi mismo algunos efectos secundarios ocasionados por el mismo tratamiento, como cambios de coloración de la ´piel , aumento de peso, erupción de acné, secundario y todos los datos clínicos secundarios a uso de esteroides, en este rubro llama la atención que el grupo masculino se encuentra en mejores condiciones anímicas con respecto a las mujeres que si es bien sabido que en ellas por factores hormonales suelen ser mas sensibles a los efectos secundarios de la enfermedad como de los fármacos utilizados en el control de la enfermedad que los hombres y ellas se sienten la mayoría mal..

En este tipo de enfermedades donde desafortunadamente no se tiene cura de la enfermedad si no solo se logra llegar a un control de la misma que puede ser por años o no, se manifiesta en algunos pacientes como una afeccion en el poder ser capaz de lograr lo que las demás personas sanas hacen encontrando aquí una afeccion importante en el sexo femenino sintiéndose mal por ellos mismos, y en los hombres solo un pequeño porcentaje con estos resultados. Pudiéndose decir que un factor aunado a ello puede ser la misma cultura y sociedad que nos envuelve.

Al ser una patología de baja incidencia, poca información , con muchos tabúes que la acompaían y ser confundida con otras muchas como algunas neoplasias, es resultado de darnos cuenta que es muy difícil hablar de la misma sin que cree confusión o conflicto el simple hecho de mencionarla encontrando a la mayoría de los pacientes con un sentir malo con respecto a esto.

Obviamente es una enfermedad con muchos momentos de descompensación que requieren manejos hospitalarios que tienden a ser en algunas ocasiones largos , lo cual lleva a estos pacientes a tener entre 1 a 4 ingresos por año a los distintos Hospitales lo cual no los hace sentir nada bien en ninguno de los casos descritos.

Afortunadamente en nuestro medio a pesar de tener un control de la enfermedad en la mayoría de los pacientes con un porcentaje de 30% en manejo intenso la mayoría de los pacientes no

se encuentran con un resultado favorable en lo que piensan con respecto al futuro de su vida al poseer la enfermedad y el sexo femenino aun mas se encuentra con resultados negativos en este sentido.

Como se ha mencionado al ser una patología sin cura, que el control de la misma se logra casi en su totalidad no en menos de 3 años con un apego al tratamiento adecuado así como el seguimiento del paciente estrecho, es importante mencionar que una gran mayoría de los pacientes se encuentran de regular a mal al saber que deben de tomar los medicamentos de manera indefinida asi como se encuentran mal al saber que estos les producen efectos secundarios que algunos de ellos les llevan a la toma de aun mas medicamentos y se ve afectado su estado físico como principal causa de mal apego al tratamiento.

Con respecto a la familia si podemos observar que hay en la mayoría de los casos una buena relación de los padres hacia los hijos, encontrando que en mayor proporción se encuentran estos bien, siendo apoyados por las familias y al saber que tienen la enfermedad.

Es un grupo de pacientes que la mayoría se encuentra en edad adolescente, donde el grado de redescubrirse, el deseo de pertenecer a un grupo y ser aceptado es grande e importante se ve afectados en estos pacientes ya que el tipo de actividades al aire libre asi mismo el propio deporte lleva a que estos pacientes por exposición solar , bien sabido que es un mecanismo adecuadamente descrito como activador de la enfermedad se les prohíbe asi mismo el hecho de no poder estar en todas las ocasiones dispuesto a la realización de alguna actividad ya que en algunos pacientes la enfermedad posee una manifestación importante como son las musculoesqueleticas, con predominio de afección articular.

Siendo en esta edad un punto importante la compañía y las amistades con otras personas viéndose afectado en la mayoría de las ocasiones tanto para los niños como para las niñas sintiéndose en mas de tres cuartas partes de regular a mal por ello.

La mayoría de nuestros pacientes se encuentran en edad escolar y adolescentes donde la educación básica es primordial, sin embargo podemos observar que los niños tratados en nuestra institución en la mayoría de las ocasiones no se ha visto afectado su desarrollo escolar , si podemos mencionar que no poseen una asistencia del cien por ciento a sus escuelas, pero en base a sus actividades estas se encuentran cumplidas con promedios regulares en la mayoría de las ocasiones, si es posible decir sin ser motivo este estudio que aquellos en los que se ve afectado ese rubro de su vida es en la mayoría de las ocasiones por actividad intensa

de la enfermedad que requiere hospitalización, así como responsabilidad de los padres en otras muchas.

Con respecto a la realización de las actividades recreativas, de diversión y esparcimiento que debe tener cada uno de los seres humanos que hacen llevar a los sujetos a una salud e las tres esferas , podemos observar que nuestros pacientes se encuentran con un sentimiento de inconformidad ya que en las mayoría de las ocasiones están se realizan con esfuerzos mayores de tipo físico así como bajo ambientes que no son los mejores para mantener la homeostasia y control de la enfermedad.

Este estudio que consto de una aplicación de Calidad de vida de pacientes con el Diagnostico de Lupus Eritematoso Sistemico, podemos observar que por lo menos los niños tratados en Hospital Infantil de Mexico en mas de dos tercios de los casos se encuentran con buena calidad de vida , hay muy pocos estudios con respecto a esto en Mexico , comparando con países de primer mundo como Estados Unidos y países Europeos como la Liga Italiana donde se encuentran estos pacientes con buena calidad de vida a pesar que nuestro país se encuentra en vías de desarrollo no se poseen los medicamentos de terceras líneas de tratamiento accesibles en cuanto al costo así como la cultura es un factor negativo para obtener factores de riesgo y de comorbilidad para afectar la calidad de vida de nuestros pacientes

## **CONCLUSIONES:**

Con el trabajo antes mencionado podemos concluir que la calidad de vida expresada por el cuestionario SMAILY en los pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico, es por lo general bueno, a pesar de las condiciones económicas y culturales de los pacientes que se tratan en el Hospital Infantil de México, así como todo el resto de factores que pudieran involucrarse en que se modificara esta.

Podemos observar que en estos pacientes poseen la mejor calidad de vida en cuanto aceptación de la enfermedad, el futuro que conlleva la misma, los cuidados que requiere, así como el apoyo de la familia de cada uno de ellos así como las actividades de la vida cotidiana que no se ven afectadas. Así como en la mitad de los casos no se ve afectado su desenvolvimiento escolar.

Lo que más afecta la calidad de vida de estos pacientes es el hecho de saber que existen complicaciones donde ellos pudiesen perder la funcionalidad de algún órgano o sistema y hasta la propia vida, así como el hecho de ingerir medicamentos de manera indefinida y el efecto secundario que provocan estos ya sea de manera sistémica así como en muchos casos a nivel de su imagen corporal, otro problema que afecta la calidad de vida de estos pacientes es la convivencia con personas de su edad donde se ven afectados para poder ser integrados en un grupo y adquirir una identidad y personalidad, principalmente en adolescentes.

Por lo que este estudio no ayuda a darnos cuenta cuáles son las principales causas de que nuestros pacientes no posean una calidad de vida adecuada o aun mejor de la que llevan, pudiéndonos enfocar en apoyo psicológico, así como difusión de información sobre la enfermedad en escuelas y familiares, así como todo un apoyo multidisciplinario donde puedan mejorar estos pacientes la calidad de vida, así como implementar estrategias para ello.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	mayo-junio	julio-agosto	septiembre-octubre	noviembre-diciembre	enero-febrero	marzo	abril
Recolección de expedientes y datos							
Captura de datos							
Análisis y discusión							
Elaboración de informe final							
Revisión final							
Entrega de informe final							
Revisión bibliográfica							



## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

1. Cassidy JT, Petty RE, editors. Juvenil dermatomyositis. In: Textbook of Pediatric Rheumatology. 5a ed. Philadelphia. WB Saunders;2005:407-441
2. Appenzeller S, Marini R, Costallat LT. Damage did not independently influence mortality in childhood systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2005; 25(8): 619-24.
3. González B, Hernández P, Olguín H, Navarrete C. Changes in the survival of patients with systemic lupus erythematosus in childhood: 30 years experience in Chile. *Lupus* 2005; 14(11): 918-23.
4. Ravelli A, Ruperto N, Martini A. Outcome in juvenile onset systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17(5): 568-73.
5. Wang LC, Yang YH, Lu MY, Chiang BL. Retrospective analysis of mortality and morbidity of pediatric systemic lupus erythematosus in the past two decades. *J Microbiol Immunol Infect* 2003; 36(3): 203-8.
6. Font J, Cervera R, Espinosa G, et al. Systemic lupus erythematosus (SLE) in childhood: analysis of clinical and immunological findings in 34 patients and comparison with SLE characteristics in adults. *Ann Rheum Dis* 1998; 57(8): 456–9.
7. Tucker LB, Uribe AG, Fernandez M, et al. Adolescent onset of lupus results in more aggressive disease and worse outcomes: results of a nested matched case-control study within LUMINA, a multiethnic US cohort (LUMINA LVII). *Lupus* 2008; 17(4):314–22.
8. Tucker LB, Uribe AG, Fernandez M. Clinical differences between juvenile and adult onset patients with systemic lupus erythematosus: results from a multiethnic longitudinal cohort. *Arthritis Rheum* 2006; 54(6):S162.
9. Brunner H, Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MD, Silverman ED. Difference in disease features between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2008; 58(2): 556-62.
10. Drenkard C, Alarcón-Segovia D. The new prognosis of systemic lupus erythematosus: treatment-free remission and decreased mortality and morbidity. *Isr Med Assoc J* 2000; 2(5): 382-7.
11. Pons-Estel BA, Catoggio LJ, Cardiel MH, Soriano ER, Gentiletti S, Villa AR, Abadi I, Caeiro F, Alvarellos A, Alarcón-Segovia D. Grupo Latinoamericano de Estudio del

- Lupus. The GLADEL multinational Latin American prospective inception cohort of 1214 patients with systemic lupus erythematosus: ethnic and disease heterogeneity among Hispanics. *Medicine (Baltimore)* 2004; 83(1):1-17
12. Wadee S, Tikly M, Hopley M. Causes and predictors of death in South Africans with systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46(9): 1487-91.
  13. Wang LC, Yang YH, Lu MY, Chiang BL. Retrospective analysis of the renal outcome of pediatric lupus nephritis. *Clin Rheumatol* 2004; 23(4): 318-23.
  14. Arkachaisri T, Lehman TJ. Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11(5): 384-92.
  15. Ansell SM, Bedhesi S, Ruff B, et al. Study of critically ill patient with systemic lupus erythematosus. *Critical Care Medicine* 1996; 24: 981-86.
  16. Hsu CL, Chen KY, Yeh PS, et al. Outcome and prognostic factors in critically ill patient with systemic lupus erythematosus: a retrospective study. *Critical Care* 2005; 9: 177-83

## **CONSIDERACIONES ETICAS**

En todo momento se guarda el anonimato de los pacientes incluidos, y debido a que el estudio no influyó en el manejo de los pacientes no se requirió de consentimiento informado para su inclusión.

## **LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Hubo limitación en el número de pacientes incluidos en el estudio debido a falta de disponibilidad por parte de algunos padres para responder la encuesta