



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO "DR. EDUARDO LICEAGA"

T E S I S

"CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, APLICANDO EL HEALT RELATES QUALITY OF LIFE QUESTIONNAIRE ATENDIDOS EN LA CONSULTA EXTERNA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO EN EL PERÍODO COMPRENDIDO DE MARZO A SEPTIEMBRE DEL 2016.

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALIDAD EN:

PEDIATRÍA

DRA. FANNY HANNALI CRUZ HERNÁNDEZ

TUTORA: DRA. IVON KARINA RUÍZ LÓPEZ

REUMATOLOGA PEDIATRA ADJUNTA AL CURSO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO "DR EDUARDO LICEAGA" O.D.

CD.MX.,2016



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.

DR. LUIS PAULINO ISLAS DOMINGUEZ
JEFE DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO “DR. EDUARDO LICEAGA O.D.”

DR. LUIS PAULINO ISLAS DOMÍNGUEZ
TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO “DR. EDUARDO LICEAGA O.D.”

DRA IVON KARINARUÍZ LÓPEZ
TUTOR DE TESIS, MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO “DR. EDUARDO LICEAGA O.D.”

DRA. MARIA TERESA CHAVARRIA JIMÉNEZ
JEFE DE ENSEÑANZA DE LA UNIDAD DE PEDIATRÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO “DR. EDUARDO LICEAGA O.D.”

DEDICATORIA:

A mi padre que sin su ayuda no hubiera podido llegar hasta este punto, porque si alguien sabe el significado de trabajo constante y dedicación es él, una persona que merece todo mi respeto y admiración.

A mi madre por ser mi motor de vida, por enseñarme el valor de la perseverancia, con su cariño y confianza me he convertido en lo que hoy soy, enseñarme a nunca darme por vencida y sobretodo a ser feliz.

Mi hermana que también es parte de este logro, porque nunca me dejo darme por vencida.

A mis abuelitos Concepción y Moisés (q.e.p.d) porque todo lo que me enseñaron, la confianza que siempre depositaron en mi, por estar siempre a mi lado.

A mi tutora Dra. Karina gracias por ser una excelente doctora pero sobretodo una gran persona, por depositar su confianza en mi, por siempre estar pendiente de mi formación como pediatra, brindarme su apoyo en los momentos en los que claudique.

A los pacientes del Hospital General de México que cooperaron para que se llevara a cabo este trabajo con alguna esperanza para mantenerse en pie y seguir luchando por lo más bello que pueda existir: "La vida"

GRACIAS

ÍNDICE:

➤ Antecedentes	
➤ Lupus Eritematoso Sistémico	
▪ Manifestaciones clínicas.....	5
▪ Manifestaciones Cutáneas.....	5
▪ Manifestaciones Musculoesqueléticas.....	5
▪ Manifestaciones Hematológicas.....	5,6
▪ Manifestaciones Cardíacas.....	6
▪ Manifestaciones Neuropsiquiátricas.....	6
▪ Afectación renal	7
▪ Afectación pulmonar.....	7
▪ Diagnóstico	8
▪ Patogenia.....	8,9
▪ Tratamiento	9,10
▪ Pronóstico	10,11
➤ Calidad de vida	
▪ Salud y calidad de vida en niños	11,18
➤ Pregunta de investigación.....	19
➤ Planteamiento del problema.....	19
➤ Justificación	19
➤ Hipótesis.....	19,20
➤ Objetivo	20
➤ Diseño del estudio.....	20
➤ Población y tamaño de muestra.....	20
➤ Criterios de inclusión.....	20
➤ Criterios de exclusión.....	20
➤ Criterios de eliminación.....	21
➤ Procedimientos	21,22
➤ Consideraciones éticas.....	22
➤ Resultados.....	22,39
➤ Discusión.....	40
➤ Conclusión.....	41
➤ Bibliografía.....	42,43
➤ Anexos	

ANTECEDENTES:

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO:

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica compleja que resulta de la interacción de factores ambientales, hormonales y genéticos. En los niños, la forma de presentación, la evolución clínica y los hallazgos inmunológicos se diferencian muy poco de los de los adultos con LES.

El LESp representa aproximadamente entre el 15 y el 20% del total de los pacientes con LES. Es más común en el sexo femenino que en el masculino, con una relación femenino: masculino de 2.3:1 a 9:1. La incidencia de la enfermedad varía en los diferentes grupos étnicos. El diagnóstico del LES no es común antes de los 10 años de edad y la edad promedio de presentación es 12,1 años.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

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. 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 visceromegalias.

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

- c) **Manifestaciones hematológicas:** Hasta el 39% de los niños con LES desarrollan alteraciones hematológicas durante el transcurso de la enfermedad, uno de los criterios diagnósticos de LES del ACR. 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. 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. 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. 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. En el 75% de los pacientes con LESp se detectan anticuerpos antifosfolípido (AAF). 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%. Por tanto, se debe considerar la anticoagulación de por vida después del primer episodio tromboembólico.
- d) **Manifestaciones cardíacas:** La afectación cardíaca en el LESp es similar a la de adultos con LES. Las formas principales son cuatro: pericarditis (la forma más común de afectación cardíaca), miocarditis, enfermedad valvular y enfermedad coronaria secundaria a arteritis coronaria o aterosclerosis. Las alteraciones cardíacas asintomáticas se ven con frecuencia en el LESp. De hecho, la isquemia miocárdica se ha descrito en el 16% de los niños asintomáticos. La afectación cardíaca en los pacientes con LESp se reconoce hoy en día como una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en esta población. Los niños con LES presentan tasas mucho mayores de enfermedad coronaria que la población control. Este aumento en la incidencia de enfermedad coronaria se explica en parte por el incremento en los factores de riesgo cardíacos convencionales. 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.
- e) **Manifestaciones neuropsiquiátricas:** El LES-NP se produce en el 20-45% de niños y adolescentes, y constituye la tercera causa de mortalidad en esta población. 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 de LESp. 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. La presencia de AAF se asocia a trombosis y accidente cerebrovascular. El diagnóstico del LES no pediátrico continúa siendo un reto debido a la falta de pruebas serológicas específicas. 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. Por otra parte, las pruebas funcionales de neuroimagen pueden presentar alteraciones en pacientes por lo demás asintomáticos lo cual complica su interpretación.

- f) **Afectación pulmonar:** En el LESp el rango de afectación pulmonar es muy variable (5-77%). 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. La mayoría de los niños desarrollan manifestaciones pulmonares en algún momento de la evolución de la enfermedad. Hasta en el 40% de los pacientes con LESp, sin evidencia clínica o cambios radiológicos de afectación pulmonar, se han encontrado pruebas de función pulmonar alteradas. El patrón de enfermedad pulmonar que se observa con más frecuencia es la enfermedad pulmonar restrictiva. 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.
- g) **Afectación renal:** La afectación renal no sólo representa la primera manifestación de la enfermedad en el 60-80% de pacientes con LESp, sino que también determina el pronóstico de los pacientes con LES. Aproximadamente el 80% de los pacientes que desarrollan alteraciones renales presentarán las alteraciones durante el primer año de enfermedad. 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. En 1982, la Organización Mundial de la Salud (OMS) clasificó la nefritis lúpica en seis categorías, basándose en los hallazgos histológicos. La nefropatía más común en el LESp 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. 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. Otros índices histológicos que se han desarrollado para evaluar la nefritis lúpica en el momento del diagnóstico y para predecir el pronóstico incluyen la clasificación del National Institute of Health (NIH) y más recientemente un índice que considera los cambios compartimentales tubulointersticiales además de las características ya incluidas en los índices de actividad y cronicidad de lupus. 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% y la tasa de supervivencia renal desde el momento del diagnóstico oscila entre el 44 y el 93%.

TABLA 1. Criterios revisados de la clasificación de lupus eritematoso sistémico

1. Eritema malar: eritema fijo, plano o elevado, sobre las prominencias nasales, sin afectación de los pliegues nasolabiales
2. Erupción discóide: placas eritematosas elevadas con descamación queratótica adherente, cicatrización atrófica puede ocurrir en lesiones antiguas
3. Fotosensibilidad: erupción cutánea como resultado de una reacción inusual a los rayos solares, por historia u observación del médico
4. Úlceras orales: ulceración oral o nasofaríngea, usualmente indolora, observada por el médico
5. Artritis: no erosiva, involucrando a 2 articulaciones periféricas o más, caracterizada por dolor, tumefacción o derrame
6. Serositis
a) Pleuritis: historia de dolor pleurítico, roce auscultado por el médico o evidencia de derrame pleural
b) Pericarditis: documentada por electrocardiograma, roce o evidencia de derrame pericárdico
7. Alteraciones renales
a) Proteinuria de más de 0,5 g/24 h o 3+, persistente
b) Cilindros celulares: glóbulos rojos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos
8. Afectación neurológica
a) Convulsiones: en ausencia de medicamentos ofensivos o de alteración metabólica
b) Psicosis: en ausencia de medicamentos ofensivos o de alteración metabólica
9. Alteración hematológica
a) Anemia hemolítica
b) Leucopenia inferior a 4.000/ μ l en dos o más ocasiones
c) Linfopenia inferior a 1.500/ μ l en dos o más ocasiones
d) Trombocitopenia inferior a 100.000/ μ l en ausencia de fármacos expeditivos
10. Alteración inmunológica
a) Anticuerpo anti-ADN elevado
b) Anticuerpo anti-Smith positivo
c) Hallazgos positivos de anticuerpos antifosfolípidos basado en:
- Anticardiolipinas IgG/IgM
- Anticoagulante lúpico
- Prueba serológica de sífilis falsa positiva, presente como mínimo durante 6 meses
11. Anticuerpo antinuclear en valores elevados

Tomada de Hochberg³⁶.

potencialmente mortales; esto es particularmente importante en los niños.

DIAGNÓSTICO:

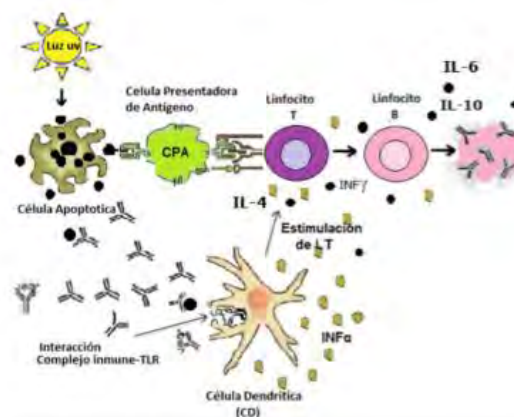
La naturaleza heterogénea del LES hace que sea un reto médico diagnóstico. El diagnóstico en niños no siempre es fácil. La mayoría de los niños presentan fiebre, artralgias, artritis, erupciones cutáneas, mialgia, fatiga y pérdida de peso. Estos síntomas son bastante inespecíficos, por lo que se requiere un alto nivel de sospecha para el diagnóstico y las pruebas de laboratorio apropiadas para confirmar o descartar el diagnóstico.

Debido a que no existe un síntoma o hallazgo exclusivo para hacer el diagnóstico de la enfermedad, el ACR (Colegio Americano de Reumatología) 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 combinan 11 criterios (clínicos y de laboratorio) que permiten establecer el diagnóstico de LES cuando cuatro o más criterios están presentes.

El diagnóstico precoz es fundamental para garantizar el tratamiento inmediato para reducir al mínimo las complicaciones

PATOGENIA:

Aunque la patogenia del LES continúa 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 de lupus el más conocido es la luz ultravioleta, la cual origina una erupción cutánea fotosensible que



puede desencadenar una exacerbación generalizada de la enfermedad. También existen cada vez más pruebas de que algunas infecciones, como la ocasionada por el virus de Epstein-Barr (VEB), podrían ser el desencadenante inicial de las respuestas autoinmunitarias específicas del lupus.

Se ha descrito, en niños y adultos con LES, 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.

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 de LES. Los hermanos de pacientes con LES tienen un riesgo relativo aumentado de desarrollar la enfermedad comparado con la población general y los gemelos monocigóticos tienen un aumento en la concordancia (> 20%) comparado con gemelos dicigóticos y otros hermanos (2-5%). A través de estudios genéticos y de asociación, más de 60 loci⁴⁵⁻⁴⁷, que incluyen alelos de la región HLA, receptores de la región Fc y componentes de la cascada del complemento, se han asociado con la patogenia del LES. La deficiencia homocigótica de uno de los componentes de la cascada de complementos (C1q, C1r, C1s, C4 y C2) predispone al LES. Pacientes con deficiencia de un componente del complejo C1 o C4 exhiben la prevalencia más fuerte (> 80%) y una enfermedad grave. En cambio, la gravedad de la enfermedad es menor en pacientes con deficiencia del C2.

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.

TRATAMIENTO:

El tratamiento del LES depende de las manifestaciones clínicas y de la presencia/ausencia de

afecta
ción
de
órgano
s
vitales
(tabla
4).
Aunqu
e los
cortico
ides
constit
uyen
una
causa

TABLA 5. Nuevos tratamientos en desarrollo para el lupus eritematoso sistémico

Tratamiento	Mecanismo de Acción	Resultado de Estudios en Humanos	Referencia
Abetimus sódico (LJP 394)	Inmunomodulador de linfocitos B mediante unión a receptores anti-ADN	Mejoría serológica y de la calidad de vida, mínima reducción de las exacerbaciones renales	72, 73
Antagonista de CD20 (rituximab)	Depleción de linfocitos B	Mejoría de actividad del lupus, de la función renal, de la hemoglobina, VSG y C3	74, 75
Anticuerpo anti-CD40 (IDEC 131, BG9588)	Inmunomodulador de linfocitos B mediante producción de autoanticuerpos contra linfocitos B	Reducción del anticuerpo anti-ADN, proteinuria, hematuria, y SLEDAI; aumento en fenómenos tromboembólicos	76-78
Anticuerpo monoclonal estimulador de linfocitos (Lymphostat B)	Inmunomodulador del desarrollo y diferenciación de linfocitos B	Reducción del anticuerpos anti-ADN y de inmunoglobulinas	79, 80
Antagonista recombinante del receptor IL-1 (Anakinra)	Antagonista fisiológico del receptor de IL-1	Reducción de las manifestaciones articulares, C3 y C4	81, 82
Anticuerpo monoclonal anti-IL-10	IL-10 es un factor de diferenciación de linfocitos B	Reducción de las manifestaciones cutáneas y articulares, y del SLEDAI	83
Trasplante autólogo hematopoyético de células madres	Repoblación de la médula ósea con células madres hematopoyéticas sanas	Mejoría de la actividad del lupus, función de órganos, títulos anti-ADN, 12% de mortalidad, < 50% curación	84-86
Antígeno citotóxico 4 de linfocitos T (CTLA4, CD152)	Efecto inhibitorio sobre la activación de linfocitos T	Estudios en progreso con pacientes con LES (aún sin resultados publicados)	87, 88

VSG: velocidad de sedimentación globular.

importante de morbilidad en el LESp 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 (MEP) 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. Los antipalúdicos son efectivos para tratar manifestaciones más leves y, a su vez mejoran la densidad ósea y la dislipoproteinemia. 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. El NIH68 demostró hace ya más de 20 años que bolos IV mensuales de CYC tienen una efectividad comparable con la CYC oral, pero con menor toxicidad. 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). 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*. 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. A pesar de que el pronóstico del LESp 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.

PRONÓSTICO:

El pronóstico para el paciente cambia individualmente en función de la gravedad de la presentación de la enfermedad. En términos generales el pronóstico de la enfermedad ha mejorado ostensiblemente en las últimas décadas. Así, hace unos 40 ó 50 años la supervivencia de los pacientes lúpicos a los cinco años del diagnóstico apenas llegaba al 50%, mientras que hoy es comparable a la de la población general.

En el niño y en el adolescente son más frecuentes las formas graves de presentación con manifestaciones: nefrológicas, neurológicas, respiratorias, cardiovasculares y hematológicas; lo que conduce a tratamientos inmunosupresores enérgicos y prolongados con el fin de mejorar el pronóstico.

El control clínico y de laboratorio en forma periódica y una buena adherencia al tratamiento son fundamentales para lograr una evolución satisfactoria en una enfermedad con frecuentes complicaciones.

En la última década, el pronóstico de los pacientes con LES ha mejorado notablemente. Pero a pesar de la similitud en las opciones diagnósticas y terapéuticas en niños y adultos, existen aspectos especiales que se deben considerar en niños y adolescentes. El LESp interfiere de forma importante en la adaptación escolar, así como en aspectos psicosociales, relacionados, entre otros, con la apariencia física y el retraso del crecimiento en la población pediátrica.

CALIDAD DE VIDA

Por consiguiente, el desarrollo de una enfermedad como el LES puede alterar la calidad de vida del paciente. El término "**Calidad de vida**" fue admitido en el Index Medicus en 1977, ha sufrido numerosas modificaciones en los últimos años y ha adquirido un protagonismo creciente en todos los ámbitos de la vida humana. Es un concepto dinámico y por ello, distintos términos se han utilizado para hacer referencia a una misma idea. Así, **calidad de vida, bienestar, satisfacción y felicidad** suelen ser utilizados indistintamente. El concepto y su desarrollo no se han presentado ni brusca ni fácilmente y su definición ha sido lenta y dificultosa.

A principios de los años sesenta, en el concepto de calidad de vida se otorgaba mayor importancia a los aspectos objetivos del nivel de vida, desde entonces, ha evolucionado hasta centrarse en los aspectos más subjetivos del bienestar, es decir, la satisfacción **personal con la vida**.

Los esfuerzos de la corriente sociológica de los años sesenta, estaban encaminados a identificar los indicadores que tenían mayor peso en la calidad de vida y cubrían las necesidades básicas del individuo (nutrición, vivienda, sanidad y demás elementos necesarios para la supervivencia), sería el equivalente a la satisfacción de los dos niveles inferiores de las necesidades humanas: la **subsistencia y la seguridad**.

Debido a las limitaciones que planteaba el abordaje sociológico, se produjo un cambio en la concepción de la calidad de vida, pasando la perspectiva psicosocial a liderar este campo. En este enfoque, los **aspectos subjetivos** constituyen el pilar fundamental de la calidad de vida. Así, a mediados de los años 1970, se intentan desarrollar indicadores subjetivos, que sirvan de equivalentes de los indicadores objetivos, definidos mediante datos físicos u observables. Se mostró, de nuevo, la falta de asociación entre los datos objetivos y la apreciación subjetiva de la

calidad de vida y también se concluye que no existe correlación, entre la valoración realizada por un observador y la realizada por el propio sujeto.

La década de 1980, se caracterizó por un importante desarrollo que se ha ido acercando poco a poco a la esencia de la calidad de vida. Las orientaciones de principios de los años ochenta, que seguían la búsqueda de indicadores subjetivos, se fueron perfeccionando hasta la situación actual, en la que se asume la subjetividad y el **carácter multidimensional de la calidad de vida** y el principal tema de debate es lograr un consenso respecto a las áreas que constituyen este fenómeno.

En el ámbito de la política sanitaria, el término calidad de vida, aparece en el llamamiento mundial para la promoción de la salud, realizado por la **Organización Mundial de la Salud** (OMS), en la Conferencia Internacional sobre Atención Primaria de Salud. En 1948, la Organización Mundial de la Salud (OMS) definió la **salud** como el completo **bienestar físico, mental y social**, y no sólo la ausencia de enfermedad. Este término ha evolucionado desde una definición conceptual hasta una serie de escalas que permiten medir la percepción general de salud. Tanto la vitalidad, como el dolor y la discapacidad, se dejan influir por las experiencias personales y por las expectativas de una persona. Considerando que las expectativas de salud, el soporte social, la autoestima y la habilidad para competir con limitaciones y discapacidad pueden afectar la calidad de vida, dos personas con el mismo estado de salud tienen diferente percepción personal de su salud. En este sentido, la calidad de vida no debe evaluarse por el equipo de salud, ni extrapolarse de un paciente a otro. Se han observado diferentes interpretaciones entre el paciente, la familia, y el equipo de salud, así como discrepancias en su evaluación. En este contexto, es el paciente quien debe emitir el juicio perceptivo de calidad de vida. Se ha evaluado calidad de vida en diversos grupos con diferentes padecimientos y con distintos instrumentos.

Puesto que la calidad de vida incluye la **evaluación de elementos subjetivos**, se requiere de un método consistente para recabar información del individuo. Las mediciones de calidad de vida pueden usarse para planear programas de tratamiento a corto plazo y para evaluar a grupos con diagnósticos específicos. Estas evaluaciones pueden estar basadas en encuestas directas con referencia al inicio de la enfermedad, al diagnóstico y a los cambios de síntomas en los últimos meses, principalmente en aquellos pacientes con enfermedades crónicas con tratamientos paliativos, y que confieran beneficios en la calidad de vida.

La **calidad de vida**, para poder evaluarse, debe reconocerse en su concepto **multidimensional** que incluye **estilo de vida, vivienda, satisfacción en la escuela y en el empleo**, así como situación **económica**. Es por ello que la calidad de vida se conceptualiza de acuerdo con un sistema de valores, estándares o perspectivas que varían de persona a persona, de grupo a grupo y de lugar a lugar; así, la calidad de vida consiste en la **sensación de bienestar** que puede ser experimentada por las personas y que representa la suma de sensaciones subjetivas y personales del "sentirse bien."

Cuando el concepto de calidad de vida, dentro de su multidimensionalidad, se toma desde el punto de vista de la salud, puede hablarse de dos factores:

1. Él directamente relacionado con la salud, que constituye lo que se denomina: "Calidad de vida relacionada con la Salud".

2. É l no directamente relacionado con ella o factor no médico, constituido por la familia, la amistad, las creencias religiosas, el trabajo, los ingresos y otras circunstancias de la vida.

Estos dos factores se hallan relacionados, ya que la enfermedad y el deterioro no sólo afectan el área física, sino que también repercuten sobre el estado psicológico del individuo, su nivel de independencia y sus relaciones sociales. Los **aspectos no médicos** también pueden influir sobre la salud, como un entorno inadecuado, aunque esos factores se encuentren fuera del objeto de la salud o la medicina. Igual que ocurre con el concepto de calidad de vida no existe aún, una definición operativa y universal de calidad de vida relacionada con la salud, por lo que a menudo, se utilizan términos como **“salud”, “estado funcional” y “calidad de vida relacionada con la salud”** como sinónimos y aunque son conceptos interrelacionados, no son sinónimos ni intercambiables.

La calidad de vida relacionada con la salud se refiere, a cómo el paciente percibe y reacciona frente a su estado de salud, a los aspectos de la vida que pueden ser atribuidos a la enfermedad y a su terapéutica, por tanto, a todos los aspectos de la vida de un individuo que están influidos por su salud. Es decir, puede ser definida como el **efecto funcional** de una enfermedad y su tratamiento en un paciente, tal y como es percibido por él mismo.

El **estado funcional** sería la consecuencia objetiva del estado de salud, mientras que la calidad de vida relacionada con la salud sería su consecuencia subjetiva.

El interés de la **OMS por la calidad de vida** en su llamamiento mundial para la promoción de la salud en 1978. En él, se consideraba la salud, como uno de los índices indiscutibles del desarrollo y calidad de vida de una sociedad. Este interés de la OMS, encuentra su máxima expresión en sus últimas recomendaciones, en las que considera un enfoque más global de la salud, que contempla no sólo los aspectos físicos, sino también las repercusiones de éstos sobre el resto de las áreas de la vida de los pacientes, buscando en definitiva, un cuadro más completo de la naturaleza de la enfermedad.

La OMS ha definido 5 grupos prioritarios para hacer una evaluación de carácter internacional del nivel de calidad de vida:

1. Pacientes con enfermedades crónicas.
2. Cuidadores informales (normalmente familiares) que cuidan a personas con enfermedades crónicas y discapacidades.
3. Sujetos que viven situaciones altamente estresantes, como son los enfermos mentales o ancianos institucionalizados.
4. Sujetos vulnerables, difíciles de evaluar y tratar debido a la naturaleza de su deterioro, como aquellos con problemas del aprendizaje o con deterioro de la visión, audición o habla.
5. El último grupo corresponde a los niños, en el que tradicionalmente los estudios se basaban en informantes más que en los propios niños.

En el **área médica el enfoque de calidad de vida** se limita a la relacionada con la salud. (**HealthRelated Quality of Life**). Este término permite distinguirla de otros factores y está principalmente relacionado con la propia enfermedad o con los efectos del tratamiento. La práctica médica tiene como meta preservar la calidad de vida a través de la **prevención y el**

tratamiento de las enfermedades. En este sentido, las personas con enfermedad crónica requieren evaluaciones con relación a la mejoría o al deterioro de su estado funcional y de su calidad de vida.

Debe reconocerse que existen maneras de **cuantificar la calidad de vida**. Las medidas de desenlace varían desde aquellas que son objetivas y fáciles de medir, como la muerte; otras que se basan en parámetros clínicos o de laboratorio (insuficiencia de un órgano), hasta aquellas que se basan en juicios subjetivos. Al igual que otros instrumentos que se desee utilizar en la investigación y en la práctica clínica, debe reunir requisitos metodológicos prestablecidos. Debido a que algunos de los componentes de la calidad de vida no pueden ser observados directamente, éstos se evalúan a través de cuestionarios que contienen grupos de preguntas. Cada pregunta representa una variable que aporta un peso específico a una calificación global, para un factor o dominio. En teoría, se asume que hay un valor verdadero de la calidad de vida y que puede medirse indirectamente por medio de escalas. Cada variable mide un concepto, y combinadas conforman una escala estadísticamente cuantificable, que se combinan para formar calificaciones de dominios. Si los temas escogidos son los adecuados, el resultado de la escala de medición diferirá del valor real de la calidad de vida por un pequeño error de medición, y poseerá propiedades estadísticas. Puesto que es una experiencia subjetiva, se espera una considerable variabilidad. Cada uno de los dominios (físico, mental o social) que conforman el término calidad de vida puede ser medido en dos dimensiones; la primera, compuesta por una evaluación objetiva de la salud funcional, y la segunda, por una percepción subjetiva de la salud.

La combinación de sobrevida y calidad de vida ha sido usada en modelos matemáticos para la predicción del impacto económico de una enfermedad, desde perspectivas sociales o institucionales. Una manera de relacionar la cantidad y calidad de vida se basa en combinarlas dentro de una medición, como los años de vida ajustados por calidad. Sin embargo, en años recientes se ha avanzado en la obtención de más y mejores mediciones. Tanto la calidad de vida como las mediciones económicas, se han venido incorporando como un resultado adicional de los ensayos clínicos. Ambos campos de la investigación son relativamente nuevos y necesitan encontrar soluciones para un importante número de problemas metodológicos; por ejemplo, los problemas de medición de cambios clínicos significativos a través del tiempo, y el análisis de datos truncados

SALUD Y CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS:

El problema de **definir salud y calidad de vida en la infancia** es aún mayor, debido a las peculiaridades de esta etapa de la vida, en la que se produce la maduración y desarrollo del individuo, adquiriéndose numerosas dimensiones que darán lugar a etapas de mayor estabilidad, a través de las cuales se alcanzará una identidad propia, se aceptará la imagen del propio cuerpo, se adquirirá independencia del núcleo familiar, se producirá un ajuste a las demandas de la sociedad y se interiorizará un sistema personal de valores. Debemos señalar que un ser en desarrollo es más vulnerable por su inestabilidad y los niños, especialmente los adolescentes, deben adaptarse a todas las fases de su desarrollo, siendo por tanto individuos vulnerables.

La **calidad de vida en la infancia** refleja el punto de vista del niño o de su familia acerca del impacto de la enfermedad en su vida cotidiana, teniendo en cuenta diferentes factores y no sólo los relacionados directamente con el estado o la gravedad de la enfermedad. Es evidente que los

niños difieren de los adultos en sus puntos de vista acerca de la calidad de vida, mientras que en éstos, la capacidad para vivir de forma independiente es un indicador central de la calidad de vida, aquellos, son más optimistas y no se espera de ellos la capacidad de independencia.

En la **infancia la calidad de vida** se valora por características diferentes, dando mayor importancia a valores como el aspecto físico, la cantidad de amigos. Algunos autores incluso han sugerido, que un acuerdo cercano sobre la calidad de vida del niño entre los padres y sus hijos, sería indicativo de una pobre calidad de vida en éstos, ya que la infancia se caracteriza por el logro progresivo de autonomía e independencia del punto de vista de los padres.

La OMS valora la calidad de vida mediante una serie de componentes de tipo general (salud, dolor, energía, sueño, descanso, actividad sexual), de tipo psicológico (afectos positivos y negativos, funciones sensoriales, pensamiento, aprendizaje, concentración, memoria, autoestima, imagen corporal), mediante factores relacionados con el nivel de independencia (movilidad, actividades de la vida diaria, dependencia de fármacos, comunicación, capacidad laboral o escolar), factores de tipo social (intimidad, amistades, afecto, ayudas sociales, actividad como dador y receptor) y factores ambientales (seguridad física, entorno familiar, satisfacción laboral, recursos económicos, calidad y acceso a los apoyos sociales y sanitarios, oportunidad para adquirir información nueva, entorno ambiental, transporte). Cuando se relacionan todos estos componentes con el niño o adolescente con enfermedad crónica la mayoría de ellos están alterados.

Recientemente se ha propuesto una definición del **término calidad de vida en niños con enfermedades crónicas**, que podría aplicarse a todos los grupos pediátricos: “La calidad de vida en pacientes pediátricos con enfermedades crónicas es **multidimensional**. Incluye la **función física, social y emocional del niño y adolescente y de su familia** y a la vez, debe ser sensible a los cambios que ocurren en el desarrollo normal del niño.”

El concepto de salud en la infancia, debe considerarse desde un punto de vista más amplio y general que en el adulto, ya que existen numerosas razones por las que la salud infantil y su bienestar deben considerarse de forma especial:

1. Los niños forman una parte sustancial de la población de los diferentes países.
2. Su salud y bienestar reflejan la habilidad o capacidad de una sociedad para cuidar a sus ciudadanos.
3. No tienen poder político y no representan un grupo de presión capaz de influir en decisiones de salud pública, por lo que deben establecerse medidas que aseguren su protección.

Las **Naciones Unidas, en la Convención de los Derechos del Niño en 1989**, otorgaron el derecho a la protección de los niños y desde entonces, dirige sus esfuerzos hacia la consecución de las condiciones adecuadas para el **desarrollo físico, mental, espiritual, moral y social de la infancia**.

Además, se acordó que el niño tiene derecho a expresar su propia opinión y que ésta, debe ser tomada en cuenta.

Al hablar de enfermedad nos referimos a un daño orgánico con diferentes significados subjetivos y objetivos, conscientes e inconscientes (curable-incurable, vergonzoso-desvalorizante, contagioso, moral) por parte del sujeto que la padece, su familia y el entorno sociocultural.

Por niño enfermo se entiende aquél que tiene una alteración más o menos grave de su salud, es decir, una pérdida transitoria o permanente de su bienestar físico, psíquico o social.

La definición de **enfermedad crónica en la infancia** no está bien establecida, pero podría englobar a los procesos o discapacidades que interfieren con la vida normal del niño o que requieren tratamiento al menos tres meses al año.

La prevalencia de las enfermedades crónicas en niños varía. Se considera que al menos un 5-8% de los niños menores de 15 años presenta un desorden crónico de mayor o menor grado, si bien, el número de niños con discapacidad grave funcional es mucho menor. Se estima que un 1-3% de los niños tienen limitaciones que afectan de manera importante a su vida diaria y que necesitan el uso frecuente de los servicios médicos. En las últimas dos décadas se ha objetivado un aumento de la supervivencia de niños con diferentes enfermedades crónicas. Ello ha sido debido en nuestro entorno, a la mejoría de las condiciones de vida, unido al avance terapéutico y de la asistencia médico quirúrgica, tecnológica y social, al empleo de protocolos de tratamientos más agresivos y eficientes, que han hecho que mejore el pronóstico vital de enfermedades muy graves, pero que han dado lugar como contrapartida, a la supervivencia en condiciones de salud no ideales.

De todo ello, surge la pregunta de la relación entre **cantidad y calidad de supervivencia**. Las hospitalizaciones frecuentes y largas, los tratamientos dolorosos y la duda acerca del futuro, pueden comprometer la calidad de vida de los niños y de sus familias.

La capacidad actual de tratar a niños con enfermedades crónicas, va emparejada a la incapacidad de ofrecer una curación completa. Muchos clínicos y adultos, están preparados para aceptar que un compromiso en la calidad de vida es necesario o inevitable durante las fases iniciales del tratamiento, pero se sienten más incómodos si esta afectación continúa en fases posteriores. Esto se aplica especialmente a niños con enfermedades crónicas, en las que su calidad de vida se compromete desde el inicio de la misma.

Los problemas derivados de los padecimientos crónicos son muy variados, entre ellos destacan:

Problemas del paciente:

- ▶ Dificultades para la normal dedicación a juegos, escolarización, así como para la elección de la profesión.
- ▶ Necesidad eventual de cuidados técnicos domiciliarios
- ▶ Trastornos emocionales
- ▶ Pobre autoestima
- ▶ Trastornos intrafamiliares
- ▶ Alteración de las relaciones sociales
- ▶ Necesidad de participación de diversos profesionales
- ▶ Intervención de servicios sociales/comunitarios
- ▶ Necesidad de financiación especial

Existe una clara evidencia de que los niños con enfermedades crónicas tienen dificultades en su vida social y familiar, ocasionadas tanto por los diferentes tratamientos como por el compromiso de su aprendizaje en el colegio y las dificultades para encontrar empleo en la vida adulta.

Los niños enfermos tienen un riesgo dos veces y media mayor que los sanos de padecer alteraciones psíquicas y cuatro veces mayor, si se asocia a deficiencia física o alteraciones del sistema nervioso central.

Son menores los logros académicos respecto a los niños sin enfermedad crónica, debido a varios factores:

1. Dificultades cognitivas causadas por la propia enfermedad y/o por los tratamientos a los que están sometidos
2. El absentismo escolar es importante
3. Pérdida de la ilusión por el futuro

Las alteraciones emocionales son más frecuentes en niños con características de personalidad retraída, tímidos, pesimistas y pasivos. Por el contrario, los niños emprendedores, optimistas, extrovertidos, que reaccionan con empuje ante las frustraciones son menos proclives a padecerlos.

El tipo de enfermedad no parece influir ni tampoco la gravedad de la misma, ya que los niños con alteraciones poco evidentes pueden presentar desajustes emocionales intensos, mayores que otros niños con enfermedades graves. La edad del paciente parece que tampoco influye en la existencia de desajustes, sólo serán diferentes las manifestaciones de las alteraciones psicológicas según las edades.

Cuando la enfermedad aparece en edades muy tempranas como el periodo neonatal y en los dos primeros años de la vida o en los casos en los que existen malformaciones físicas, el riesgo mayor es que el establecimiento del vínculo afectivo padres-hijos sea diferente, deficiente e incluso ausente.

Las alteraciones en el vínculo afectivo se asocian a un mayor riesgo de trato deficiente/negligente por parte de los padres y de desarrollar trastornos emocionales e inestabilidad psíquica a largo plazo en el niño.

Las alteraciones emocionales se manifestarán con síntomas depresivos, ansiosos, conductuales o mixtos. En los niños mayores es frecuente la oposición al cumplimiento terapéutico de base, lo que constituye por sí solo un motivo de tratamiento psicológico.

Los niños y adolescentes con enfermedades crónicas y con una mala adaptación a su ambiente, tienden a mostrar uno de los tres patrones siguientes de comportamiento:

- ❖ Sobredependientes de los padres, muy pasivos y retraídos, sólo viven para la enfermedad. Los padres suelen estar siempre sobresaltados y pendientes, casi exclusivamente, de la enfermedad de su hijo sobreprotegiéndole.
- ❖ Los que presentan de forma reiterada conductas desafiantes y temerarias, niegan el riesgo que entrañan ciertas situaciones de peligro tanto en sí mismas, como en relación al trastorno que padecen. Esta suele ser la forma de resolver en la adolescencia la excesiva protección por parte de los padres en edades anteriores.

- ❖ Chicos con conducta retraída, aislada, que se muestran con un gran resentimiento y hostilidad hacia los niños sanos, que sus padres suelen haber sentido vergüenza por ese hijo enfermo o deforme y que han vivido ocultando a los demás “la tara familiar”.

Como ya se dijo, los niños con enfermedad crónica son más vulnerables que los adultos al impacto negativo de la misma, ya que están aún en desarrollo y dependen de su familia tanto física como psíquicamente. El soporte familiar para ellos es vital, su desarrollo físico e intelectual va a depender en gran medida del medio ambiente familiar del paciente, fundamentalmente del estado físico y psíquico de la madre, que es, en la mayor parte de los casos, la que asume la máxima responsabilidad de su cuidado.

Los padres con hijos enfermos crónicos, tienen un riesgo mayor de sufrir ansiedad y depresión. Las madres se sienten con frecuencia abrumadas por el exceso de requerimientos que el hijo necesita, suelen ser las que más renuncian a su libertad y desarrollo personal y es menor la satisfacción por la vida. Es frecuente que los padres tengan problemas con la disciplina del niño enfermo, ya que tienden a consentirle, sobreprotegerle e infantilizarle. Prácticamente todos los niños con enfermedad tratarán ocasionalmente de obtener “ventajas” de la misma, para evitar hacer aquellas cosas que no les gustan. Los padres deben adoptar una línea de actuación firme, que les permita considerar los sentimientos del niño enfermo, pero no dejar que obtenga beneficios de su situación.

La calidad de vida es un concepto relativamente nuevo en la evaluación de la salud. Hay una serie de problemas metodológicos que se han venido resolviendo, y existe un buen número de instrumentos validados, aplicables a diversas enfermedades y poblaciones. Mientras que los instrumentos genéricos permiten evaluar diversos grupos y poblaciones, los instrumentos específicos permiten medir el impacto de un diagnóstico específico en condiciones crónicas. Los instrumentos disponibles actualmente para medir la calidad de vida son confiables y constituyen una herramienta complementaria para evaluar la respuesta al tratamiento. La introducción de estos instrumentos no sólo se limita a la investigación de ensayos clínicos terapéuticos, sino que se extiende a la investigación en servicios de salud. Los modelos para la toma de decisiones requieren incorporar información de fuentes primarias sobre calidad de vida que nos ayuden a resolver los problemas del costo de la salud y de la asignación de recursos.

Algunos autores plantean que el LES puede afectar de diversas formas la calidad de vida relacionada con salud (CVRS). La percepción de CVRS en pacientes con enfermedades crónicas como el LES en edades tempranas puede marcar de manera significativa el desarrollo de su vida, afectando la autoimagen y los procesos de socialización, estando la CVRS percibida más negativamente en los jóvenes con LES que otras enfermedades crónicas.

En el paciente pediátrico, la calidad de vida también está relacionada con la influencia que ejerce la familia, la escuela y el medio social donde se desarrolle el pequeño. El aporte que han brindado las investigaciones, favorecen en gran medida la convivencia en determinados pacientes con enfermedades crónicas. En el paciente pediátrico con LES se han realizado pocas investigaciones centradas en la calidad de vida, pero los estudios recientes revelan desde el marco psicológico la necesidad de valorar dicha variable.

La **calidad de vida** relacionada con la salud **en pacientes con LES** se ha evaluado con dos tipos de instrumentos: los cuestionarios genéricos, entre los que se destacan el SF-36 (Medical Outcome Survey) el European Quality of Life Questionnaire, que se han adaptado al español; y los cuestionarios específicos SSC (Specific Symptom Checklist), SLEQOL (Systemic Lupus Erythematosus-specific Quality-Of-Life), SMILEY (Simple Measure of the Impact of Lupus Erythematosus in Youngster) y LupusQol (Lupus Quality of Life).

Tabla 1. Cuestionarios de calidad de vida relacionada con la salud utilizados en estudios con LES

Cuestionarios Generales de Calidad de Vida	-Cuestionario de Salud MOS SF-36 (Alonso, Prieto y Antó, 1995a). -EuroQol-5D (Badía, Roset, Montserrat, Herdman y Segura 1999). -World Health Organization Quality of Life Questionnaire, WHOQOL Group (Lucas, 1998). -Perfil de Salud de Nottingham, NHP (Alonso, Antó y Moreno, 1995b). -Perfil de las consecuencias de la Enfermedad, SIP (Badía y Alonso, 1994).
Cuestionarios Específicos para LES	- Systemic Lupus Erythematosus Quality of Life Questionnaire, SLEQOL (Leong, et al., 2005) -SLE Symptom Checklist, SSC (Grootscholten, et al., 2003) -The LupusQoL (McElhone, et al., 2007). -The Systemic Lupus Erythematosus Quality of Life Scale, L-QoL (Doward, et al., 2009)
Cuestionarios Específicos para enfermedad Reumática	-Cuestionario de Estado de Salud, HAQ (Cardiel, Abello-Bañi, Ruiz-Mercado y Alarcón-Segovia, 1993). -Cuestionario de Impacto de Artritis Reumatoide, AIMS (Abello-Bañi, Cardiel, Ruiz-Mercado y Alarcón-Segovia, 1994).

Tabla adaptada y modificada de Panopalis y Clarke (2006)

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:

¿Cuál es la calidad de vida en pacientes pediátricos con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en la consulta externa del Hospital General de México?

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Al tratar a un paciente pediátrico con diagnóstico de enfermedad crónico-degenerativa uno está tratando a toda la familia ya que los problemas de uno de sus miembros repercuten en el resto de ellos.

El manejo del niño y adolescente es particularmente difícil por una serie de razones: el individuo joven es emocionalmente inmaduro y muchas veces no puede conceptualizar la enfermedad crónica y la necesidad de un seguimiento y un tratamiento continuo de por vida.

El hecho de que algunos de estos pacientes cursen con discapacidad funcional, así como la necesidad de medicación continua y asistencia constante a consultas, así también el hecho de deber recibir drogas que alteran negativamente la apariencia física, en un momento de la vida en que ésta tiene un importante significado, la autoexclusión de ciertas actividades hacen que el paciente se sienta distinto y pierda su autoestima. Todo esto lleva a frecuentemente a que no cumpla con las pautas de seguimiento y tratamiento y repercutan directamente sobre la calidad de vida en sus distintas esferas.

JUSTIFICACIÓN:

En las últimas décadas, se ha incrementado el registro de enfermedades crónicas en la infancia, parte de este incremento se debe a un mayor escrutinio en la sospecha por parte del personal médico, y una atención primaria más temprana.

Teniendo en cuenta que el Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad de evolución crónica en donde el paciente debe de adaptar sus diferentes esferas de la vida para aprender a vivir con el padecimiento, obligando a diversos cambios en los hábitos y estilos de vida que los sujetos deben afrontar, lo que implica reajustes físicos y psicológicos de gran impacto para los mismos.

Por consiguiente, el conocer como se percibe cada paciente y como ha afectado el desarrollo de una enfermedad como el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en la calidad de vida del paciente, puede orientar al personal médico a tener una intervención multidisciplinaria para favorecer el apego terapéutico, mejorando la evolución clínica de la enfermedad y consecuentemente la calidad de vida del enfermo que tendrá impacto en el área escolar, social, familiar y psicológica.

HIPOTESIS DE TRABAJO:

El Lupus Eritematoso Sistémico puede afectar de diversas formas la calidad de vida marcando de manera significativa el desarrollo de su vida, afectando la autoimagen y los procesos de socialización.

El que el paciente pediátrico cuente con una buena adherencia al tratamiento son fundamentales para lograr una evolución satisfactoria.

La edad de aparición con mayor incidencia de LES en la infancia, asociado a los cambios puberales y adolescencia pueden ser determinantes en el apego al tratamiento y el impacto en su calidad de vida.

Los pacientes pediátricos que tienen un apego inadecuado al tratamiento se ve reflejado en su pobre calidad de vida

OBJETIVOS:

1. Conocer la calidad de vida en pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en menores de 18 años de edad, aplicando el Health Related Quality of Life Questionnaire, en su versión española modificada para pacientes pediátricos para evaluar de manera más

efectiva la asistencia médica en esta población de enfermos en una muestra de pacientes del Hospital General de México en el período comprendido de Marzo a Septiembre del 2016.

METODOLOGÍA:

DISEÑO DEL ESTUDIO:

Observacional transversal prospectivo

POBLACION Y TAMAÑO DE MUESTRA:

Previo consentimiento informado, 30 pacientes pediátricos ambulatorios, que asistieron a consulta de control con diagnóstico de LES (mujeres y hombres) con edades comprendidas entre los 10 y los 18 años, en tratamiento en el servicio de Reumatología en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", en el período de Marzo a Septiembre del 2016.

Los pacientes fueron diagnosticados con base en los criterios del Colegio Americano de Reumatología. El tratamiento médico de estos pacientes es de tipo plurivalente. De cada individuo entrevistado se obtuvo la siguiente información: edad, sexo, escolaridad y ocupación.

CRITERIOS DE INCLUSION:

1. Pacientes menores de 18 años, que cumplieron con al menos 4 criterios para Lupus Eritematoso Sistémico según la clasificación del Colegio Americano de Reumatología
2. Pacientes pediátricos que son atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital General de México "Eduardo Liceaga"
3. Masculinos o femeninos
4. Con Lupus Eritematoso Sistémico activo o inactivo
5. Pacientes que aceptaron participar en el estudio previo consentimiento

CRITERIOS DE EXCLUSION:

1. Pacientes pediátricos que no son atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital General de México "Eduardo Liceaga"
2. Pacientes con otras enfermedades reumatológicas diferentes a LES.
3. Pacientes mayores de 18 años

CRITERIOS DE ELIMINACION:

1. Pacientes que no acepten ser parte del estudio
2. Pacientes que no pudieron responder alguna pregunta del cuestionario
3. Pacientes que no entregaron el cuestionario completo

PROCEDIMIENTOS:

Se empleo el Cuestionario de Calidad de Vida Lupus QoL en la versión española de McElhone y cols. Este instrumento se compone de 34 ítems, dentro de una escala con cinco posibilidades de respuesta, que van desde: todo el tiempo, la mayoría del tiempo, algunas veces, ocasionalmente y nunca.

Debido a que el cuestionario es dirigido para población adulta, se tuvo que adaptar para población pediátrica, siendo necesario la modificación de ciertos ítems e inclusive alguno de ellos como no aplicaban para esta población se tuvieron que omitir.

De las 34 preguntas que contenía el cuestionario original de Lupus QoL (Versión española de McElhone y cols) se tuvieron que modificar de la versión original las siguientes, con el fin de que no existieran problemas de comprensión por parte de la población pediátrica:

- A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos duros como: cavar en el jardín, pintar y/o decorar, mover muebles...
- A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos moderados como: pasar la aspiradora, planchar, ir de compras, limpiar el baño
- A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos leves como: cocinar o preparar la comida, abrir un bote, limpiar el polvo, peinarme o atender mi higiene personal
- A causa de mi lupus, el dolor que experimento interfiere con la calidad de mi sueño
- A causa de la impredecibilidad de mi lupus soy incapaz de organizar mi vida
- Las erupciones en la piel provocada por el lupus hacen que me sienta menos atractivo
- A causa de mi lupus a menudo por las mañanas me encuentro exhausto

Dentro del cuestionario realizado, dos preguntas, no aplicaron a nuestra población, las cuales fueron:

- A causa del dolor que sufro por el lupus estoy menos interesado en las relaciones sexuales
- Por causa del lupus no estoy interesado en el sexo

Los cuestionarios fueron aplicados en presencia de familiar responsable a los pacientes pediátricos de dos maneras: auto administración (a quienes sabían leer y tenían un adecuado grado de instrucción) y mediante entrevista por parte de un entrevistador.

Las condiciones de aplicación fueron similares, durante el turno matutino en el servicio de consulta externa de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México "Dr. Eduardo Licéaga". El tiempo promedio de la aplicación fue de 15 minutos.

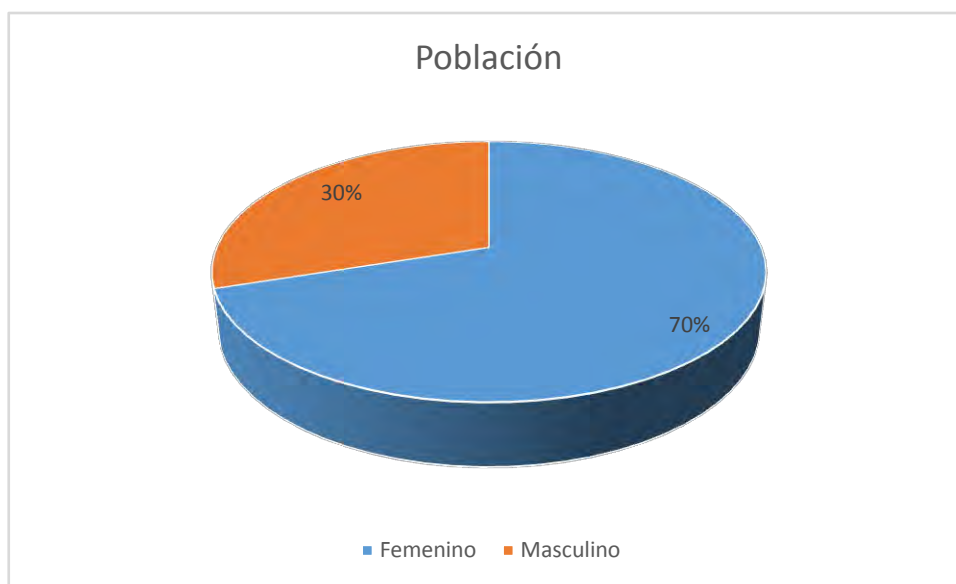
CONSIDERACIONES ETICAS:

Se solicito consentimiento informado posterior a brindar información completa, a cada uno de los padres o tutores de los pacientes que aceptaron participar en apego estricto a las buenas prácticas clínicas y a los lineamientos vigentes de investigación.

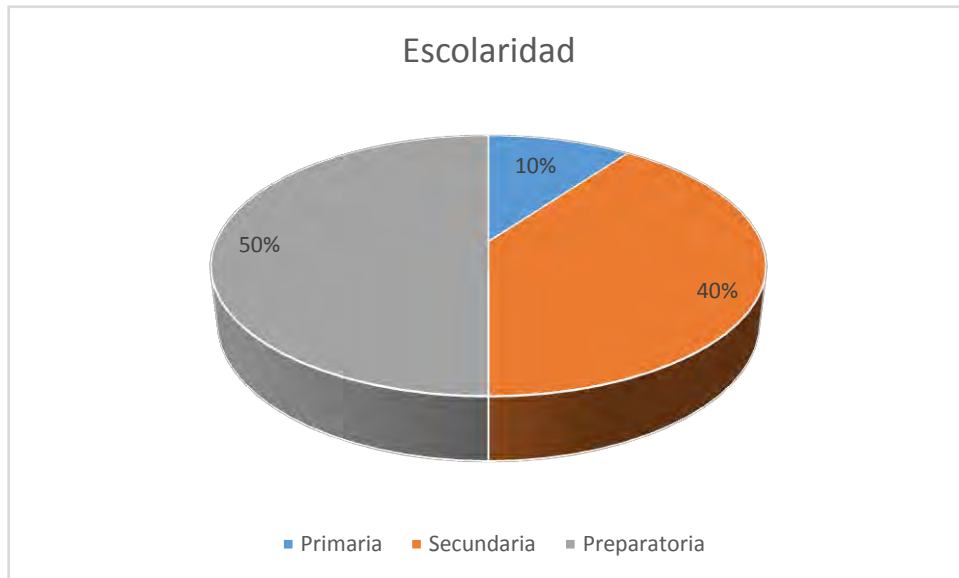
Confidencialidad de los datos: Durante la realización de esta investigación se mantuvo la confidencialidad de los datos obtenidos y el anonimato de los sujetos en estudio.

RESULTADOS:

Se realizaron en total 30 cuestionarios en el período comprendido de Marzo a Septiembre del 2016, de los cuales 18 se tuvieron que realizar por parte de un entrevistador y el resto se autoadmistro.



Fueron seleccionados mediante un muestreo no aleatorio (sujetos disponibles) 30 pacientes, 21 mujeres (70%) y 9 hombres (30%) con una edad media de 14 años con diagnóstico de LES en tratamiento médico según los criterios del Colegio Americano de Reumatología (Hochberg, 1997) en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México "Dr.Eduardo Liceaga".

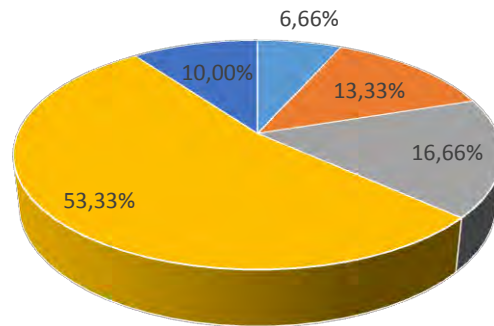


En cuanto al nivel de escolaridad, un 10% se encuentran cursando la primaria, un 40% están en la secundaria y un 50% cursaron estudios a nivel preparatoria.



De acuerdo con la variable ocupación un 56.66% de los participantes se agruparon en la categoría de estudiantes, un 16.66% que se ubicaron en la categoría de empleados y finalmente un 26.66% que no realizaban ninguna actividad.

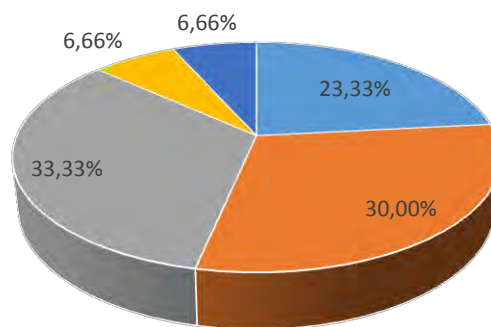
1.- A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos duros



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

El porcentaje de pacientes pediátricos que necesita ayuda para realizar trabajos físicos duros todo el tiempo es el 6.66%, mientras que 13.33% menciono la mayoría del tiempo ,16.66 % algunas veces, 53.33%ocasionalmente y 10% dijeron que nunca.

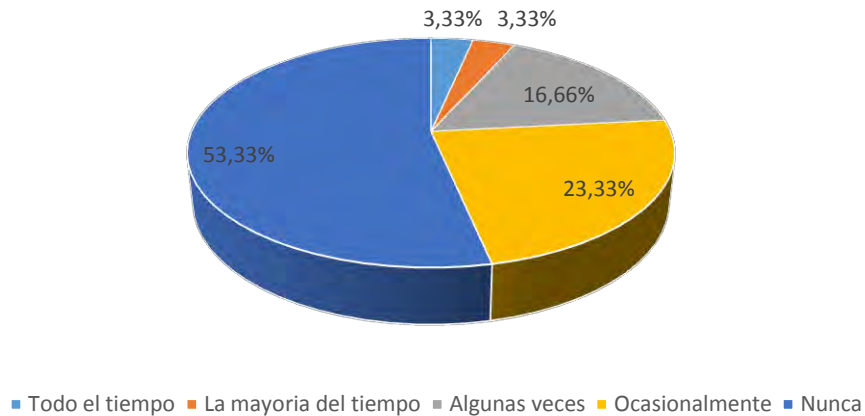
2.-A causa de mi lupus necesito ayuda para realizar trabajos físicos moderados



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

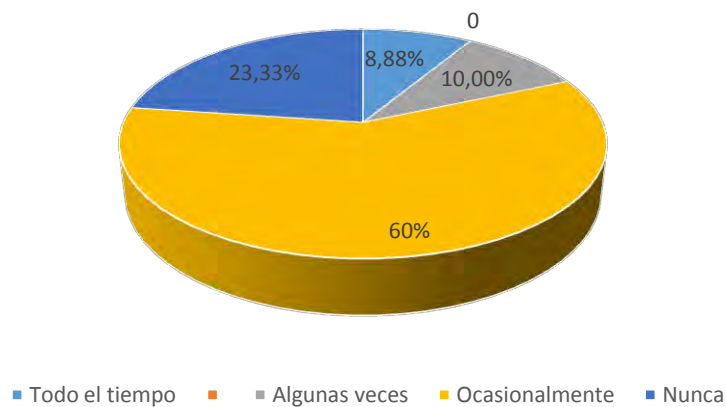
En cuánto a necesitar ayuda para realizar trabajos físicos moderados se obtuvo lo siguiente: 23.33% todo el tiempo, 30% la mayoría del tiempo, 33.33% algunas veces, 6.66% ocasionalmente y 6.66% nunca.

3.- A causa de mi lupus necesito ayuda para realizar trabajos físicos leves



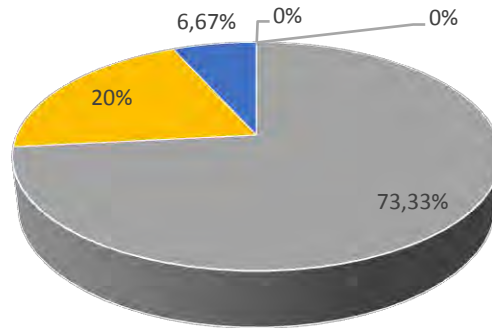
El porcentaje que menciona necesitar ayuda para realizar trabajos físicos leves fue: 3.33% todo el tiempo, 3.33% la mayoría del tiempo, 16.66% algunas veces, 23.33% ocasionalmente y 53.33% nunca.

4.-A causa de mi lupus soy incapaz de realizar las tareas diarias



En relación a la incapacidad para realizar tareas diarias se encontró lo siguiente: 6.66% todo el tiempo, 10% algunas veces, 60% ocasionalmente y 23.33% nunca.

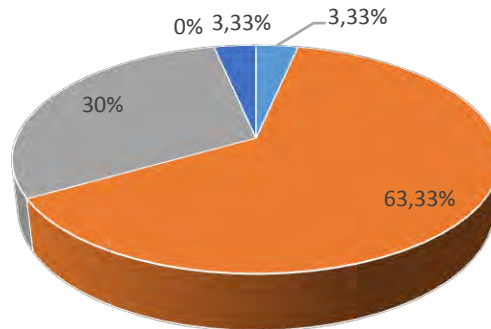
5.- A causa de mi lupus tengo dificultades para subir las escaleras



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Dificultad para subir las escaleras se indicó que un 73.33% algunas veces, 20% ocasionalmente y 6.66% nunca.

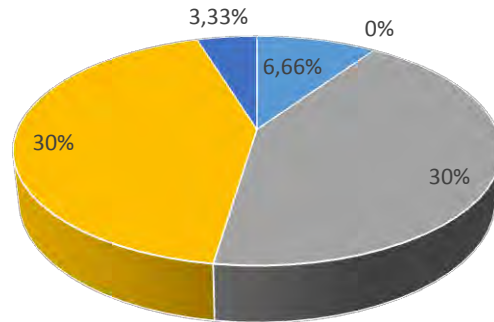
6.- A causa de mi lupus soy más dependiente de otras personas



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

El 3.33% todo el tiempo, 63.33% la mayoría del tiempo, 30% algunas veces, 3.33% nunca, señalaron que ha perdido parte de su independencia y es más dependiente de otros.

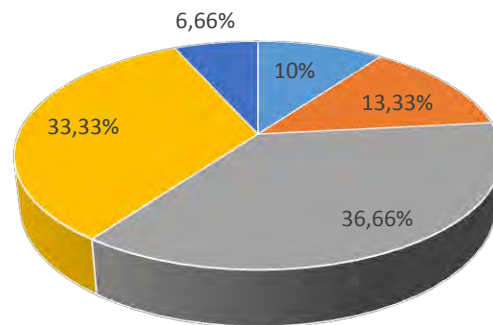
7.- Tengo que hacer las cosas a un ritmo más lento por causa de mi lupus



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Lleva a cabo las cosas a un ritmo más lento: 6.66% todo el tiempo, 30% algunas veces, 60% ocasionalmente y 3.33% nunca.

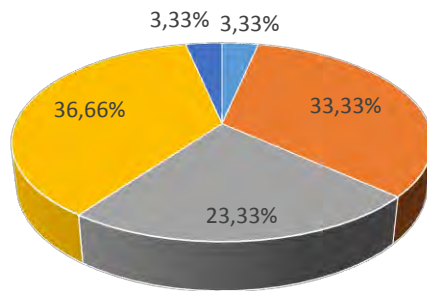
8.-A causa de mi lupus mi patrón de sueño está alterado



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

El patrón de sueño está alterado en la población entrevistada en un 10% todo el tiempo, 13.33% la mayoría del tiempo, 36.66% algunas veces, 33.33% ocasionalmente y 6.66% nunca.

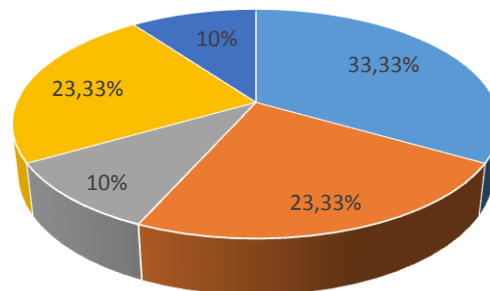
9.- Me he visto impedido para realizar tareas que me gustan por causa del dolor producido por el lupus.



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Se ha visto impedido realizar tareas que les gusta por causa de dolor en un 3.33% todo el tiempo, 33.33% la mayoría del tiempo, 23.33% algunas veces, 36.66% ocasionalmente y un 3.33% nunca.

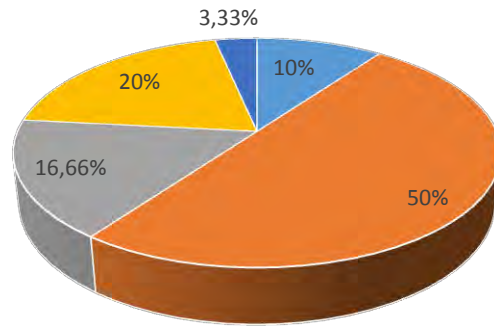
10.-A causa de mi lupus, el dolor que experimento interfiere con la calidad de mi sueño



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

El dolor que experimenta interfiere con la calidad en su sueño en un 33.33% refirió todo el tiempo, 23.33% la mayoría del tiempo, 10% algunas veces, 23.33% ocasionalmente y 10% nunca.

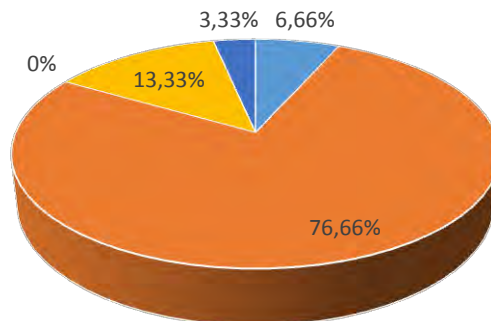
11.- El dolor que me produce el lupus es tan severo que limita mi movilidad



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

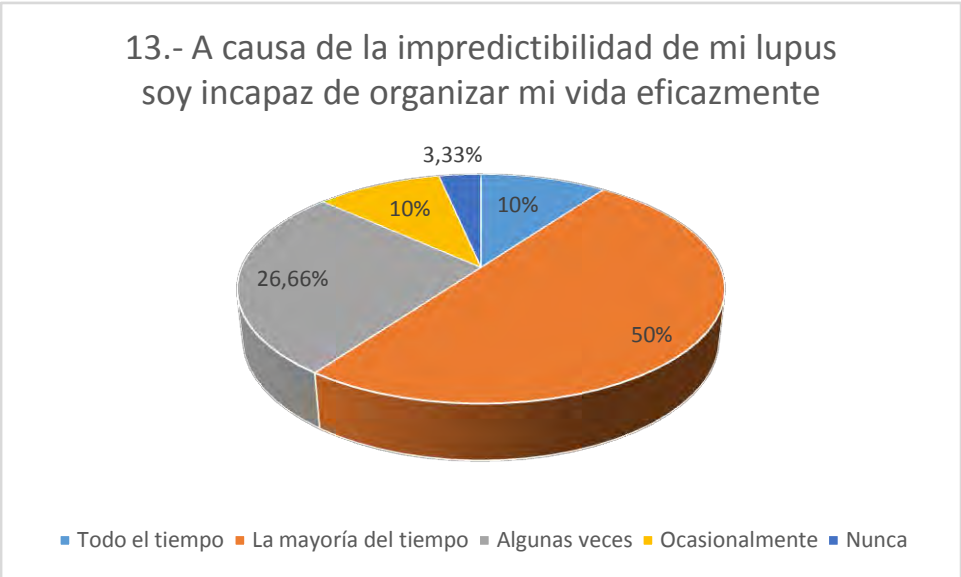
El dolor es tan severo que limita la movilidad, un 10% todo el tiempo, 50% la mayoría del tiempo, 16.66% algunas veces, 20% ocasionalmente y un 3.33% nunca.

12.- A causa de mi lupus evito planear asistir a eventos futuros



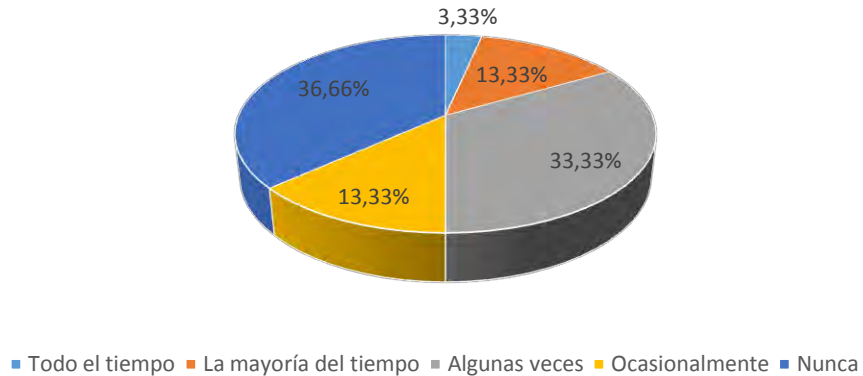
■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Evitan asistir a eventos futuros en un 6.66% todo el tiempo, en un 76.66% la mayoría del tiempo, en un 13.33% ocasionalmente y en un 3.33% nunca.



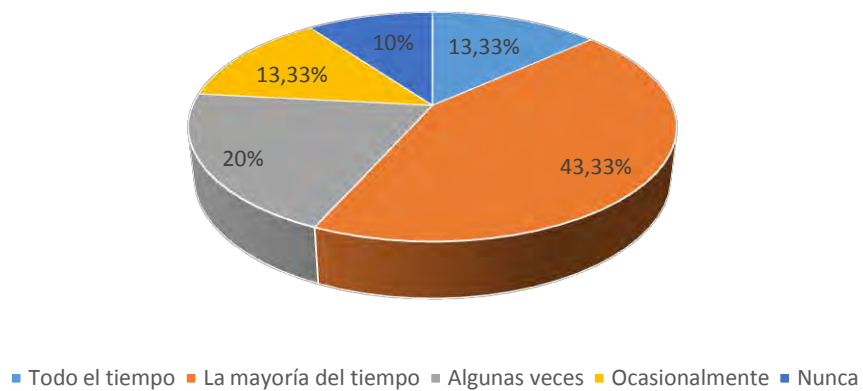
Son incapaces de organizar su vida eficazmente; todo el tiempo en un 10%, la mayoría del tiempo 50%, algunas veces en un 26.66%, ocasionalmente en un 10% y nunca en 3.33%

14.- Mi lupus va cambiando de un día a otro lo cual me hace difícil comprometerme con situaciones sociales



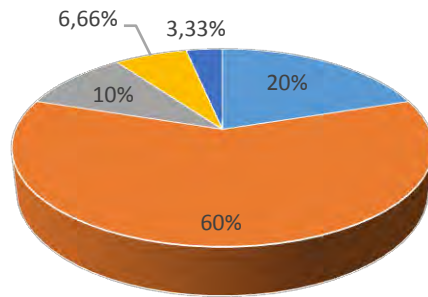
Debido a que el lupus es tan cambiante es difícil que se comprometan en situaciones sociales todo el tiempo en un 3.33%, 13.33% en la mayoría del tiempo, algunas veces en un 33.33% en un 13.33% ocasionalmente y 36.66% nunca.

15.- Me preocupa que mi lupus sea estresante para las personas cercanas a mí.



Que el lupus sea estresante para personas cercanas todo el tiempo en un 13.33%, 43.33% en la mayoría del tiempo, 20% algunas veces, ocasionalmente en un 13.33% y un 10% nunca

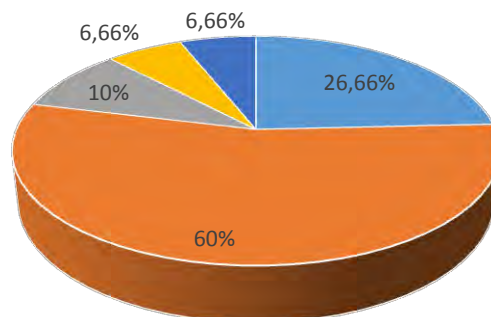
16.- A causa de mi lupus estoy preocupado de que yo cause molestias a quienes estèn cerca de mí



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Preocupados que causen molestias a quiénes están cerca en un 20% respondieron todo el tiempo, 60% en la mayoría del tiempo, 10% algunas veces, 6.66% ocasionalmente y 3.33% nunca

17.- A causa de mi lupus siento que soy una carga para mis amigos y/o mi familia



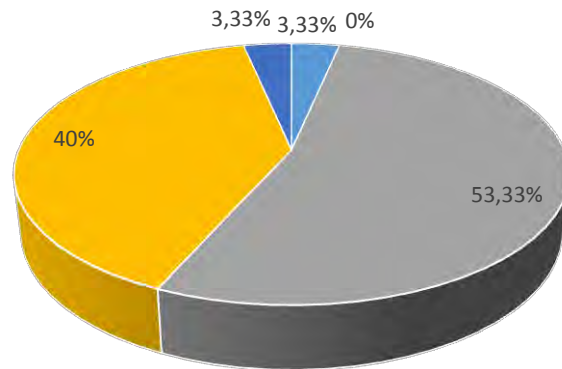
■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Una carga para su familia en un 26.66% todo el tiempo, 60% la mayoría del tiempo, 10% algunas veces, 6.66% ocasionalmente y 6.66% nunca.



Resentido todo el tiempo en un 6.66%, 16.66% algunas veces, 76.66%ocasionalmente

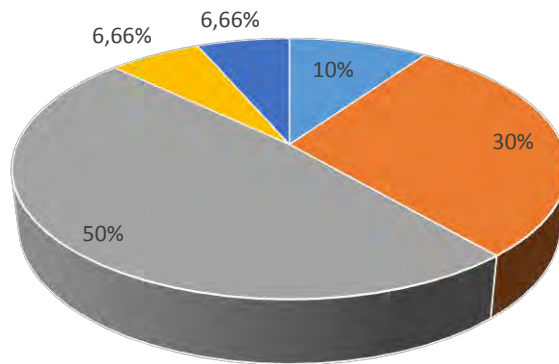
19.- Harto y que nada puede animarme



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Harto no se pueden animar con nada todo el tiempo 3.33%, algunas veces 53.33%, ocasionalmente en un 40%, y un 3.33% nunca

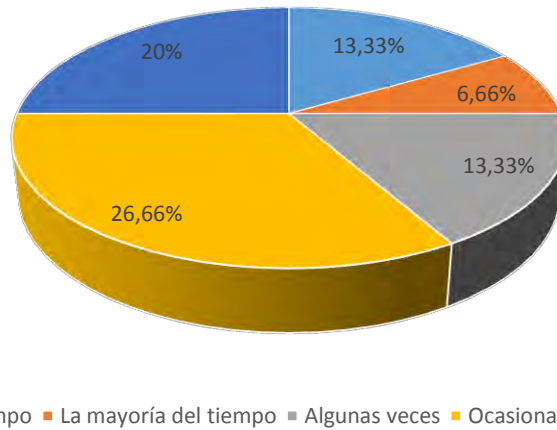
20.- Triste



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

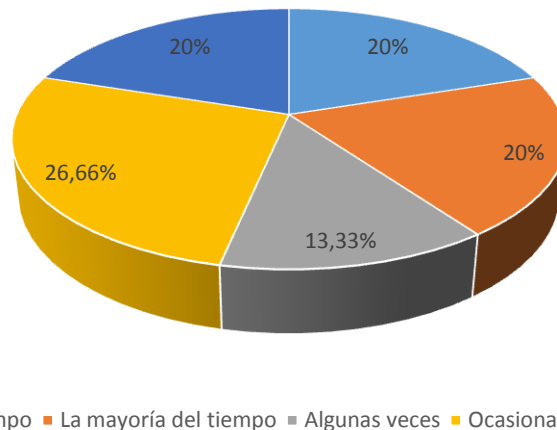
Triste todo el tiempo 10%, 30% la mayoría del tiempo, 50% algunas veces, 6.66%ocasionalmente y 6.66% nunca

21.- Ansioso



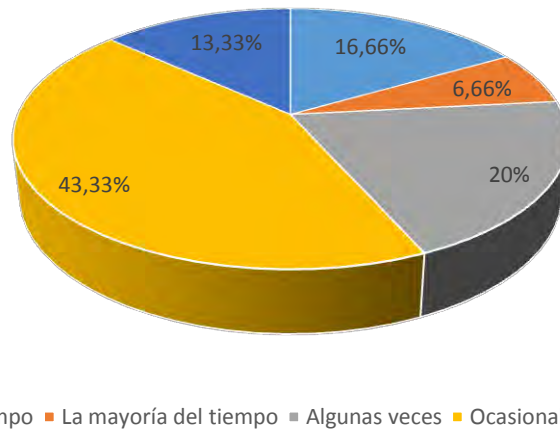
Ansioso 13.33% todo el tiempo, 6.66% la mayoría del tiempo, 13.33% algunas veces, 26.66% ocasionalmente y 20% nunca.

22.- Preocupado



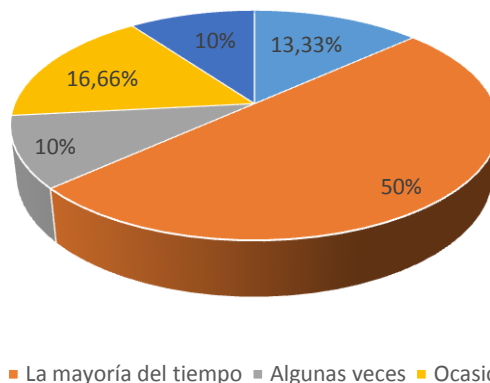
Preocupado todo el tiempo 20%, 20% la mayoría del tiempo, 13.33% algunas veces, 26.66% ocasionalmente y un 20% nunca.

23.- Con pérdida de autoconfianza



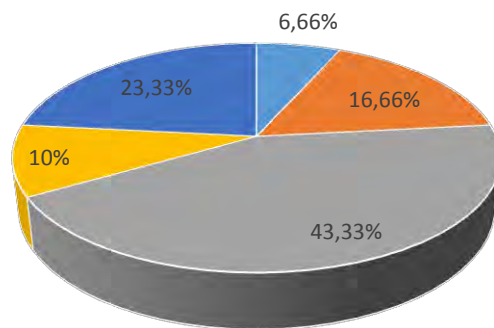
Con pérdida de autoconfianza 16.66% todo el tiempo, 6.66% la mayoría del tiempo, 20% algunas veces, 43.33% ocasionalmente y un 13.33% nunca.

24.- La apariencia física que me produce el lupus interfiere con mi forma de disfrutar la vida



La apariencia física interfiere con mi forma de disfrutar la vida, todo el tiempo 13.33%, la mayoría del tiempo 50%, algunas veces el 10%, 16.66% ocasionalmente y 10% nunca.

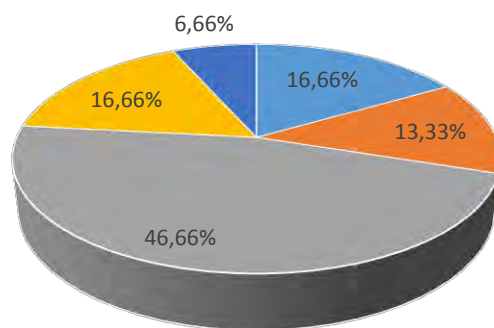
25.- A causa de mi lupus, mi apariencia hace que evite situaciones sociales



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

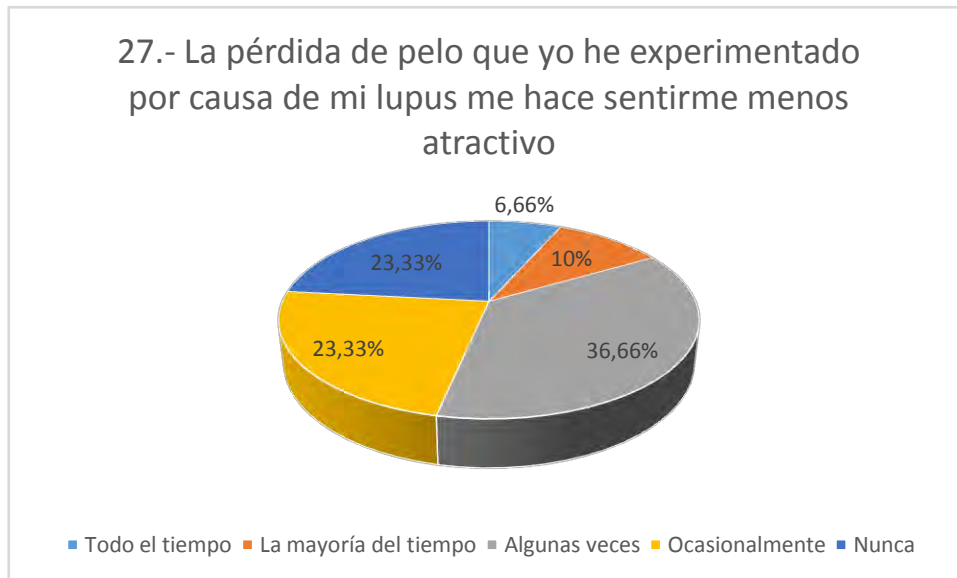
Hace que evite situaciones sociales todo el tiempo 6.66%, la mayoría del tiempo 16.66%. algunas veces 43.33%, 10% ocasionalmente y 23.33% nunca.

26.- Las erupciones en la piel provocadas por el lupus hacen que me sienta menos atractivo

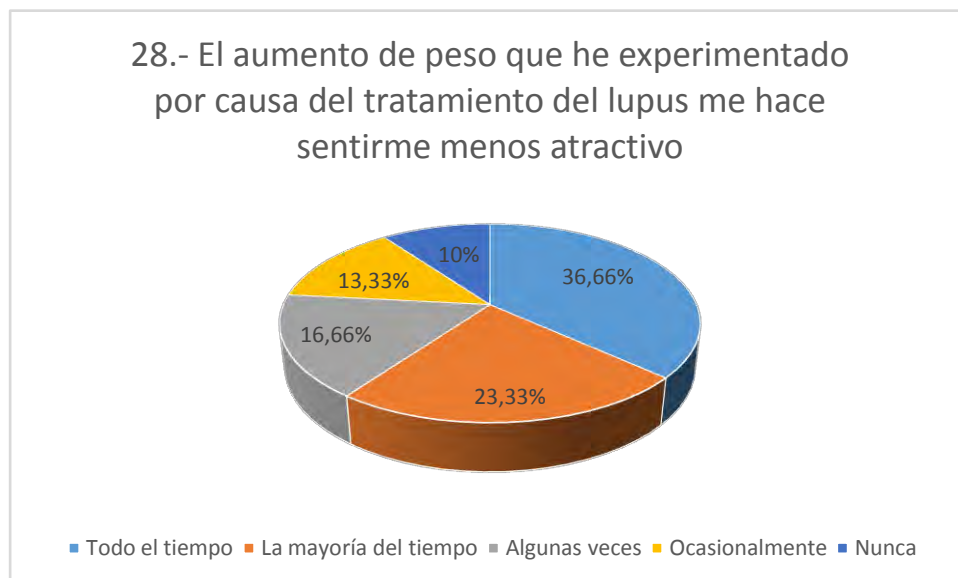


■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

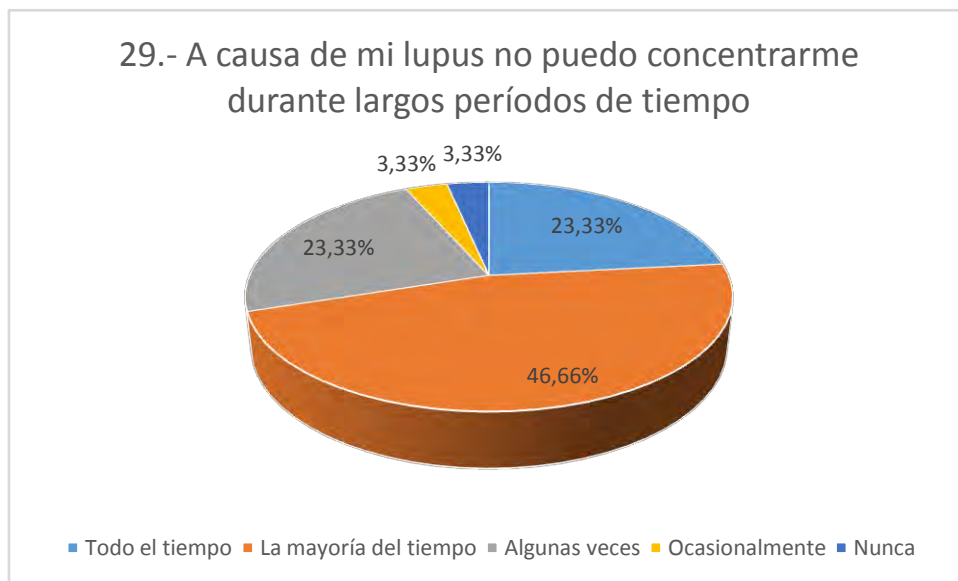
Las erupciones en la piel hacen que se sientan menos atractivo 16.66% todo el tiempo, 13.33% la mayoría del tiempo, 46.66% algunas veces, 16.66% ocasionalmente y un 6.66% nunca.



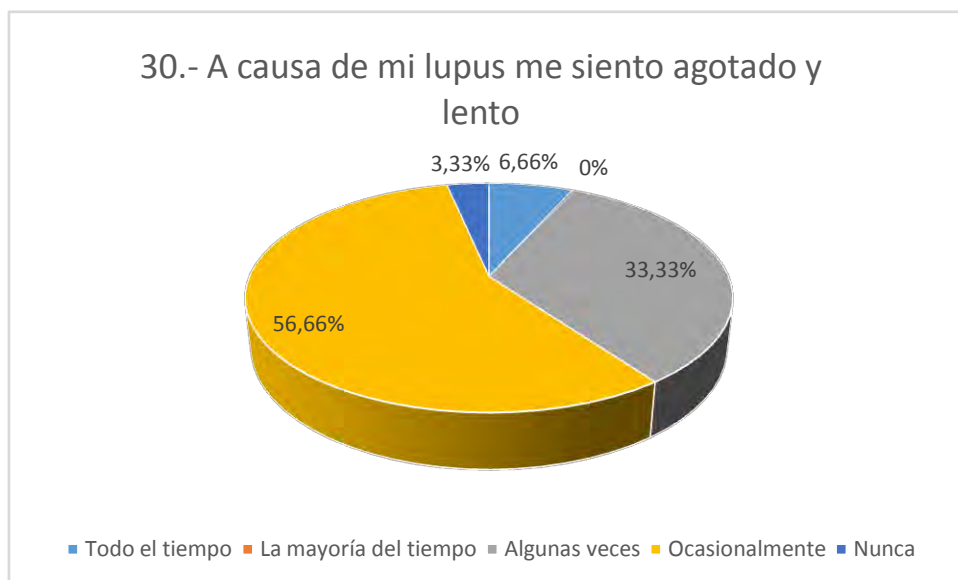
La pérdida de pelo hace que se sientan menos atractivo todo el tiempo 6.66%, la mayoría del tiempo 10%, 36.66% algunas veces, 23.33% ocasionalmente y un 23.33% nunca



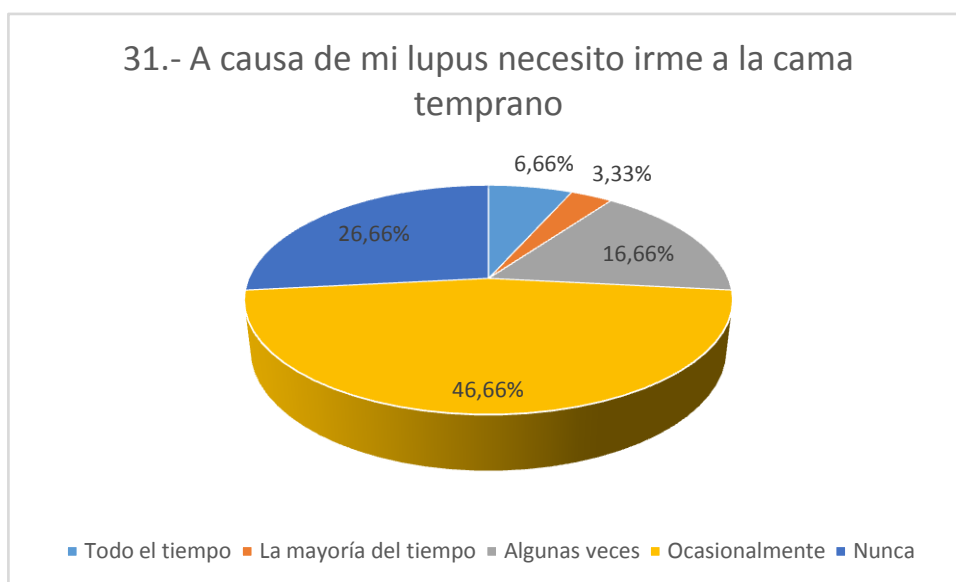
El aumento de peso por causa del tratamiento provoca sentirse menos atractivo todo el tiempo en un 36.66%, la mayoría del tiempo 23.33%, algunas veces 16.66%, ocasionalmente 13.33% y un 10% nunca.



Incapacidad para poder concentrarse durante largos períodos de tiempo todo el tiempo 23.33%. la mayoría del tiempo 46.66%, algunas veces 23.33%, ocasionalmente 3.33% y 3.33% nunca

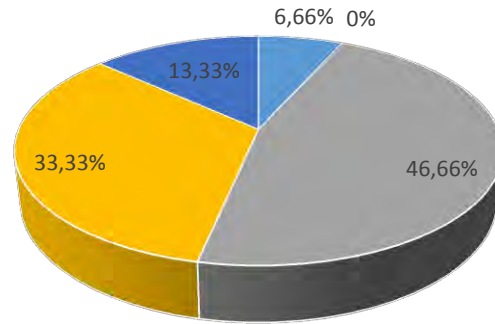


Se sienten agotados y lentos todo el tiempo 6.66%, algunas veces 33.33%, ocasionalmente 56.66% y nunca 3.33%



Necesitan irse a la cama temprano todo el tiempo 6.66%, la mayoría del tiempo 3.33%, algunas veces 16.66%, 46.66% ocasionalmente y 26.66% nunca

32.- A causa de mi lupus a menudo por las mañanas me encuentro exhausto



■ Todo el tiempo ■ La mayoría del tiempo ■ Algunas veces ■ Ocasionalmente ■ Nunca

Se encuentran exhaustos todo el tiempo 6.66%. algunas veces 46.66%, ocasionalmente 33.33% y nunca 13.33%

DISCUSIÓN:

La mayoría de los pacientes de este estudio fueron mujeres con edad promedio de 14 años, estudiantes.

Respecto a los factores psicológicos a nivel general se encontraron muy buenos niveles en los pacientes con LES de este estudio. En cuanto al optimismo disposicional se encontró en general que los pacientes evaluados en nuestro estudio tienen una alta predisposición hacia el optimismo a pesar de tener una enfermedad crónica. En el área de la salud el optimismo se ha asociado con una mejor salud física y un enfrentamiento más exitoso a los desafíos de la vida, se ha visto además que los optimistas al enfrentarse a diferentes agentes estresantes experimentan menos ánimo negativo y comportamientos de salud más adaptables lo cual está relacionado con la capacidad de los sujetos de enfrentar los problemas físicos y/o emocionales de manera que estos no interfieran en su funcionamiento social habitual.

Una lectura de estos resultados nos podría llevar a pensar en el rol de los recursos personales y sociales de los individuos cuando se enfrentan al estrés causado por una enfermedad crónica. Las experiencias emocionales son una de las fuentes de información que tienen las personas acerca de

sí mismas. Debido a esto, la evaluación que hace un individuo de su estado de salud puede variar dependiendo de su estado anímico.

La calidad de vida relacionada con la salud fue favorable, siendo las dimensiones asociadas con la salud mental mucho mejores que las asociadas a la salud física.

Se observa que los pacientes tuvieron muy pocas dificultades que limitaran sus actividades físicas y de auto cuidado que implicaran esfuerzos moderados e intensos.

Respecto a rol físico, se observa que la enfermedad no interfiere en las actividades relacionadas con el rol diario. En cuanto a la dimensión dolor corporal se aprecia que los pacientes no tienen una gran interferencia del dolor en sus actividades de trabajo y de hogar.

Igualmente en la dimensión de salud general se percibe una valoración positiva sobre la salud actual, las perspectivas de salud en el futuro y la resistencia a enfermarse.

Por otro lado, se evidencia además, altos sentimientos de energía y vitalidad frente al sentimiento de cansancio y agotamiento. En cuanto a rol emocional, se observa que en estas personas no se presentaron interferencias significativas de lo emocional en las actividades diarias, favoreciéndoles tener el rendimiento adecuado en el hogar y el trabajo.

Consecuentemente, no se evidenció significativamente niveles emocionales negativos (ansiedad-depresión-estrés) en cuanto a la dimensión de salud mental, posibilitándoles a los pacientes del estudio poder tener un buen control emocional en sus vidas.

CONCLUSIONES:

Como ya se observó, él LES es un padecimiento con características muy variadas, lo cual se ha estudiado extensamente, pero al mismo tiempo aún queda mucho por comprender. Los mecanismos fisiológicos que participan en las manifestaciones que se presentan en el LES en adultos, aún no se comprenden por completo, menos se conoce lo que ocurre en los niños. Es por todo esto que se debe insistir en estudiar con mayor detalle a los pacientes pediátricos que presentan LES y deben tomarse medidas especiales y específicas diferentes que en los pacientes adultos.

La falta de investigación en las enfermedades pediátricas, en particular en aquellas que tienen una contraparte adulta se debe tanto a la dificultad intrínseca de los padecimientos, como a un mal entendimiento de los procesos de ética en la investigación.

Si bien debe tenerse un cuidado de proteger la integridad de los pacientes pediátricos, tanto a nivel fisiológico como psicológico, el excluirlos como participantes en la investigación de sus propios padecimientos los pone en desventaja frente a los beneficios de la investigación.

En los resultados se halló la necesidad de manejar conflictos en el área familiar para desarrollar un estilo de vida acorde a su edad en relación con la necesidad de éxito académico y de socialización.

Estos resultados revelan que desde el marco psicológico existen dificultades relacionadas con la calidad de vida que de estos pacientes, sugiriendo el beneficio de investigaciones con categoría exploratoria, para lograr definir con exactitud los aspectos mas significativos que afectan la calidad de vida de los pacientes pediátricos que sufren esta enfermedad, y poder dirigir las acciones de salud a solucionar las mismas.

Se observó estilos de afrontamiento de rechazo y evitación por parte de los pacientes.

Los estilos educativos de los familiares eran fundamentalmente inconsistentes, quedando en evidencia un debilitamiento de las redes de apoyo. Datos que reflejan la necesidad de estos pacientes y familiares de una intervención psicológica eficaz. La cual se desarrolla sin duda en nuestro servicio con la inclusión de un psicólogo especializado

BIBLIOGRAFÍA:

Appenzeller S, Marini R, Costallat LT. Damage did not independently influence mortality in childhood systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2005; 25(8): 619-24. 2.

Berrón R. Enfermedades autoinmunitarias en el niño. *Lupus Eritematoso Sistémico*. México: Editorial Alfil; 2007;(3):19-43. 3.

Blancas L, Guevara M, Espinosa F. Lupus eritematoso sistémico en niños. *Alerg Asma Inmunol Pediatr* 2009;19(1):6-9.

Buskila, D. Quality of life in systemic lupus erythematosus: a controlled study. *Journal of Rheumatology*; 1999;(26): 306-9

Cassidy JT, Petty RE. Systemic lupus erythematosus. En: Cassidy JT, Petty RE. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Third edition. Philadelphia, Saunders Company, 1995:323-364.

Colangelo KJ, Pope JE, Peschken C. The Minimally Important Difference for Patient Reported Outcomes in Systemic Lupus Erythematosus Including the HAQ-DI, Pain, Fatigue, and SF-36. *The Journal of Rheumatology* [Internet]. 2009

Davila L, Ranganathan P. Pharmacogenetics: implication for therapy in rehumatic diseases. *Nat Rev Rheumatol*. 2011(7):537-50. 5.

García-Consuegra Molina J. Lupus eritematoso sistémico. En: Enrique González Pascual. *Manual Práctico de Reumatología Pediátrica*. Editorial mra SL, 1999.

González B, Hernández P, Olgúin H, Miranda M, Lira L, Toso M, Quezada A, Norambuena X, Talesnik E, Méndez C, 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. 3.

Jara LJ. La interacción inmuno-neuro-endocrina en enfermedades reumáticas autoinmunes: un nuevo desafío para el reumatólogo. *Reumatol Clin*. 2011;7(2):85–87

Kalunian, Tutuncu ZN, KC. The definition and classification of systemic lupus erythematosus. En: Wallace. *Bevra. Han. Dubois' lupus erythematosus*. Wallace D. Bevra. Han. 7a Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. p. 16-20.

Kozora, E., Ellison, M.C., & West, S. Depression, fatigue, and pain in systemic lupus erythematosus (SLE): relationship to the American College of Rheumatology SLE neuropsychological battery. *Arthritis & Rheumatism*; 2006;(55): 628-635.

Kulczycka, L., Sysa-Jedrzejowska, A., Zalewska-Janowska, A., Miniszewska, J., & Robak, E. Quality of life and socioeconomic factors in Polish patients with systemic lupus erythematosus. *The Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*; 2008; (22):1218-1226.

Lehman TJA. Current concepts in immunosuppressive drug therapy of systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1992; (suppl 33)19:20-22.

Palermo TM, Long AC, Lewandowski AS. Evidence-base Assessment of Health-related Quality of Life and Functional Impairment in Pediatric Psychology. *Journal of Pediatric Psychology* [Internet]. 2008 [citado 23 febrero 2014];33(9)

Panopalis, P., & Clarke, A.E. Quality of life in systemic lupus erythematosus. *Clinical & Developmental Immunology*; 2006; (13): 321-324.

Ravelli A, Ruperto N, Martini A. Outcome in juvenile onset systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17(5): 568-73. 4.

Rico, J.L., Restrepo, M., & Molina, M. Adaptación y validación de la escala hospitalaria de ansiedad y depresión (HAD) en una muestra de pacientes con cáncer del Instituto Nacional de Cancerología de Colombia. *Avances en Medición*; 2005;(3): 73-86.

Steinberg AD, Steinberg SC. Long-term preservation of renal function in patients with lupus nephritis receiving treatment that includes cyclophosphamide versus those treated with prednisone only. *Arthritis Rheum* ;1991;(34):945-949.

Tan EM, Cohen AS, Fries JF, Masi AT, McShane DJ, Rothfield NF, Schaller JG, Talal N, Winchester RJ. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*; 1982;(25):1271-1277

Wang, C., Mayo, N.E., & Fortin, P.R. The relationship between health related quality of life and disease activity and damage in systemic lupus erythematosus. *British Journal of Rheumatology*;

CRITERIOS REVISADOS PARA LA CLASIFICACIÓN DEL LES DEL AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY.

2001; (28):525-532.

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.

Willems M, Haddad E, Niaudet P. Rituximab Therapy for childhood-onset systemic lupus erythematosus. *J Pediatr* 2006;148:623-7.

Wolfe F, Michaud K, Li T, Katz, R. EQ-5D and SF-36 Quality of Life Measures in Systemic Lupus Erythematosus: Comparisons with Rheumatoid Arthritis, Noninflammatory Rheumatic Disorders, and Fibromyalgia. *The Journal of Rheumatology* [Internet]. 2010

Vinaccia, S., Quiceno, J.M., Zapata, C., Abad, L., Pineda, R., & Anaya, J.M. Calidad de vida en pacientes con lupus eritematoso sistémico. *Revista Colombiana de Psicología*; 2006; (15): 57-65.

Zheng, Y., et al. Influence of social support on health-related quality of life in patients with systemic lupus erythematosus. *Clinical Rheumatology*; 2009; (28): 265-269.

ANEXO I

1. **Erupción malar:** Eritema fijo, plano o alto, sobre las eminencias malares, que no suele afectar los surcos nasogenianos.
2. **Erupción discoide:** Placas eritematosas altas, con descamación queratósica adherente y tapones foliculares; puede haber cicatrices atróficas en las lesiones más antiguas.
3. **Fotosensibilidad:** Erupción cutánea a causa de una reacción insólita a la luz solar, referida por el paciente u observada por el médico.
4. **Úlceras bucales:** Ulceración nasofaríngea, por lo común indolora, observada por un médico.
5. **Arteritis:** Artritis no erosiva que afecta dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por dolor a la palpación, tumefacción o derrame.
6. **Serositis:**
 - a. Pleuritis: Claro antecedente de dolor pleurítico o frote, o signos de derrame pleural, o bien
 - b. Pericarditis: comprobada por electrocardiograma o frote o signos de derrame pericárdico.
7. **Trastorno renal:**
 - a. Proteinuria persistente mayor a 0,5g/día o mayor de 3+ sino se ha cuantificado, o bien
 - b. Cilindros celulares: pueden ser de eritrocitos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.
8. **Trastorno neurológico:**
 - a. Convulsiones: en ausencia de tratamientos farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas; por ej. Uremia, cetoacidosis, o desequilibrio electrolítico, o bien
 - b. Psicosis: en ausencia de tratamientos farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas; por ej. Uremia, cetoacidosis, o desequilibrio electrolítico.
9. **Trastorno hematológico:**
 - a. Anemia hemolítica: con reticulocitosis, o bien
 - b. Leucopenia: menos de 4.000/mm³ en dos o en más ocasiones
 - c. Linfopenia: menos de 1.500/mm³ en dos o más ocasiones, o bien
 - d. Trombocitopenia: menos de 100.000/mm³ en ausencia de fármacos que produzcan esta alteración.
10. **Trastorno inmunitario:**
 - a. Anti-ADN: título anormal de anticuerpos contra ADN nativo, o bien
 - b. Anti-Sm: presencia de anticuerpos contra antígeno nuclear Sm
 - c. Hallazgo positivo de anticuerpos antifosfolípidos (AFL) basado en: Nivel sérico anormal de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM o Resultado positivo para anticoagulante lúpico utilizando un método estándar, o Falso positivo en pruebas serológicas de sífilis (VDRL), que persiste por lo menos durante 6 meses y se confirma por pruebas de Treponema pallidum o prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente (FTA-Abs)
11. **Anticuerpos antinucleares:** un título anormal de ANA por inmunofluorescencia o análisis equivalente en cualquier momento y en ausencia de medicamentos relacionados con el síndrome de lupus de origen farmacológico

Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus . Arthritis Rheum 1997;40:1725

ANEXO II

Lupus Qol (Versión española de McElhone y cols)

Este cuestionario es para saber como el Lupus ha afectado a tu vida. Por favor lee cada pregunta y después tacha la respuesta que sea la que más se acerque a como te sientes.

Sexo: *Femenino Masculino* **Edad:** **Escolaridad:** *Primaria Secundaria Preparatoria* **Ocupación:** *Estudiante Empleado Ninguno* **Fecha:**

1. A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos duros como: cargar bolsas, mochilas, tirar la basura
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
2. A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos moderados como: tender mi cama, ayudar a las labores del hogar
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
3. A causa de mi lupus necesito ayuda para hacer trabajos físicos leves como: lavarme los dientes, cepillarme el cabello
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
4. A causa de mi lupus soy incapaz de realizar tareas diarias así como: tender mi cama, ir a la escuela o al trabajo
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
5. A causa de mi lupus tengo dificultades para subir las escaleras:
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
6. A causa de mi lupus he perdido en parte mi independencia y soy más dependiente de otros
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
7. Tengo que hacer las cosas a un ritmo más lento por causa de mi lupus
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
8. A causa de mi lupus mi patrón de sueño está alterado (no puedo dormir bien)
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
9. Me he visto impedido para realizar tareas que me gustan por causa del dolor producido por el lupus
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
10. A causa de mi lupus, el dolor que siento hace que no duerma bien
Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca
11. El dolor que me produce el lupus es tan severo que limita mi movilidad

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

12. A causa de mi lupus evito planear asistir a eventos futuros

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

13. A causa de lo cambiante de mi lupus soy incapaz de organizar mi vida

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

14. Mi lupus va cambiando de un día a otro lo cual me hace difícil comprometerme con situaciones sociales

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

15. Me preocupa que mi lupus sea estresante para las personas cercanas a mi

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

16. A causa de mi lupus estoy preocupado de que yo cause molestias a quiénes están cerca de mi

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

17. A causa de mi lupus siento que soy una carga para mis amigos y/o familia

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

18. Me siento resentido

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

19. Me siento hartado y que nada puede animarme

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

20. Me siento triste

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

21. Me siento ansioso

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

22. Me siento preocupado

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

23. Me siento con pérdida de autoconfianza

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

24. La apariencia física que me produce el lupus interfiere con mi forma de disfrutar la vida

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

25. A causa de mi lupus, mi apariencia hace que evite convivir con otras personas

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

26. Las manchas en la piel provocada por el lupus hacen que me sienta menos atractivo

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

27. La pérdida de pelo que yo he experimentado por causa de mi lupus hace sentirme menos atractivo

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

28. El aumento de peso que he experimentado por causa del tratamiento del lupus me hace sentirme menos atractivo

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

29. A causa de mi lupus no puedo concentrarme durante largos periodos de tiempo

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

30. A causa de mi lupus me siento agotado y lento

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

31. A causa de mi lupus necesito irme a la cama temprano

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

32. A causa de mi lupus a menudo por las mañanas me encuentro muy cansado

Todo el tiempo La mayoría del tiempo Algunas veces Ocasionalmente Nunca

