



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA**

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO DE LUPUS
ERITEMATOSO SISTÉMICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA**

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

**PRESENTA:
ISAAC URIEL BOTELLO GÓMEZ**

**TUTOR DE TESIS:
DRA. ROSANA HUERTA ALBARRÁN
ADSCRITA AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA**

CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2022.



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.

CARTA DE ACEPTACIÓN DE PROTOCOLO



Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes

Of. No. DECS/JPO-856-2021

Ciudad de México a 04 de agosto del 2021

Dr. Isaac Uriel Botello Gómez
Servicio de Pediatría
PRESENTE

Hacemos de su conocimiento que con esta fecha el Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes dictaminó la última versión de su Protocolo Titulado: "CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA", (578-361/21) como:

APROBADO (con cambios sugeridos)

En caso de que su protocolo tenga el dictamen de aprobado cuenta con el siguiente número de registro:

DECS/JPO-CT-856-2021

En el caso de que su protocolo tenga dictamen de **CONDICIONADO A CORRECCIONES**, éste **NO** cuenta con número de registro y debe realizar las correcciones que se enlistan en los puntos que integran la tabla adjunta a este documento para su consideración y en su caso, aprobación definitiva y asignación de número de registro. Si su protocolo tiene dictamen de **RECHAZADO**, este ya no podrá ser evaluado por este comité y no se le asignará ningún número de registro.

Deberá entregar la respuesta a las **CORRECCIONES** en un tiempo de 15 a 30 días vía correo electrónico, a partir de la fecha de este oficio. Cabe mencionar que de no entregarlo como se indica, no será revisado por el **Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes** y su protocolo será cancelado.

Si su protocolo tiene dictamen de **APROBADO**, haga caso omiso de las indicaciones anteriores, ya que el mismo cuenta con número de registro. Así mismo deberá entregar por escrito el avance del protocolo cada **3 meses** a partir de la fecha en que fue aprobado y hasta obtener resultado de acuerdo con lo establecido en la Norma Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, de la Secretaría de Salud. *De no presentar los avances o resultados del proyecto, la Dirección de Educación y Capacitación en Salud se reserva el derecho de cancelar el registro del protocolo hasta la entrega de los mismos*

Sin más por el momento, le envío un cordial saludo.

ATENTAMENTE


Dra. Rocío Natalia Gómez López
Jefa de Posgrado
Presidenta del Comité

Ccp.- Acuse
ccgr

DIRECCIÓN DE
EDUCACIÓN Y
CAPACITACIÓN EN SALUD
www.hgfm.salud.gob.mx

Dr. Balmis 148
Colonia Doctores
Cuahtémoc 06720

T +52 (55) 5004 3821
Con +52 (55) 2789 2000





DR. CARLOS FERNANDO MOSQUEIRA MONDRAGÓN
JEFE DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA



DRA. MARÍA TERESA CHAVARRÍA JIMÉNEZ
COORDINADORA DE EDUCACIÓN DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA



DRA. ROSANA HUERTA ALBARRÁN
TUTORA DE TESIS
ADSCRITA AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA



DRA. ROSANA HUERTA ALBARRÁN
COORDINADORA DE INVESTIGACIÓN
ADSCRITA AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA
EN HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO DR. EDUARDO LICEAGA

AGRADECIMIENTOS

A mis padres, quienes desde niño me inculcaron que para lograr lo que me propongo debo trabajar arduamente, a no renunciar a mis sueños por más que el camino se torne difícil, que si fracaso en un intento tengo miles oportunidades más. Gracias a ellos he cumplido cada uno de mis objetivos dentro de mi formación profesional.

A mi hermana, quien es parte fundamental en mi vida, por estar presente aún en la distancia.

A Bertha, quien durante la residencia fue mi apoyo en todo momento. Por ser mi cómplice, confidente y compañero de vida. Por su paciencia y amor.

Gracias por creer en mí. Los amo incondicionalmente.

ÍNDICE

1. Resumen	6
2. Antecedentes.....	7
3. Planteamiento del problema	9
4. Justificación	9
5. Hipótesis.....	9
6. Objetivos.....	10
6.1 Objetivo general	10
6.2 Objetivos específicos	10
7. Metodología.....	10
7.1 Tipo y diseño de estudio.....	10
7.2 Población	10
7.3 Tamaño de la muestra	10
7.4 Criterios de selección: inclusión, exclusión y eliminación	10
7.5 Operacionalización de las variables a evaluar y formas de medirlas ..	11
7.6 Procedimiento y descripción de la obtención de información.....	14
7.7 Flujograma	14
7.8 Análisis estadístico.....	15
8. Cronograma de actividades	15
9. Aspectos éticos y de bioseguridad.....	15
10. Relevancia y expectativas	16
11. Recursos disponibles.....	16
12. Recursos necesarios	16
13. Resultados.....	16
14. Discusión	27
15. Conclusiones	28
16. Referencias bibliográficas	29
17. Anexos	31

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

1. RESUMEN:

ANTECEDENTES: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica inflamatoria multisistémica y autoinmune que se asocia a una importante morbilidad y mortalidad. En la población pediátrica, las manifestaciones clínicas más frecuentes son la nefritis lúpica hasta en el 70%; mientras que eritema malar y la artritis se describen en el 60% de los casos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA: El LES de inicio en la niñez reporta una prevalencia de 3.3 a 250 por cada 100 000 niños. Al diagnóstico, el compromiso renal es la manifestación más frecuente oscilando del 50 al 75%. Desconocemos las características clínicas al diagnóstico de LES población pediátrica que acude a nuestra institución, por lo que se pretende determinarlo por el presente estudio.

JUSTIFICACIÓN: La mortalidad a nivel mundial de LES de inicio en la niñez a 10 años es mayor de 90%, cuando se agrega nefritis lúpica la supervivencia a 5 años oscila entre 77 al 93%. Conocer la frecuencia y las características clínicas al diagnóstico nos permitirá generar estrategias para la sospecha y diagnóstico oportuno, así como la disminución en el daño orgánico irreversible.

OBJETIVOS: Determinar las características clínicas del lupus eritematoso sistémico en edad pediátrica al diagnóstico de la enfermedad.

METODOLOGÍA: Estudio retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo. Se revisaron los expedientes con el código CIE 10 M30 al M36 de la consulta externa de reumatología pediátrica del 1 de marzo del 2016 al 30 de marzo del 2021, se incluyeron aquellos que cubrieron los criterios de selección para posterior llenado de la hoja de recolección de datos.

RESULTADOS: La edad media de presentación se reportó en 15.02 años, con una predilección por el sexo femenino con una frecuencia del 88.3%. El rash malar fue la manifestación mucocutánea más frecuente en 53.3% y la manifestación inflamatoria más frecuente fue la artritis no erosiva en 70%. El compromiso renal al diagnóstico fue de 31.7% y a los dos años del 40% del total de la población. De las pruebas de laboratorio, la inmunológicas fueron las más frecuentes en 90% y la hematológicas en 58.3%. Los glucocorticoides fueron el grupo de medicamentos más utilizados, reportando el uso de prednisona en el 88.3%.

CONCLUSIONES: La edad media de presentación fue mayor a la descrita en la literatura, respetando la predilección por el sexo femenino. El compromiso renal al diagnóstico y al seguimiento en dos años fue menos frecuente y ocupó el segundo lugar de las manifestaciones inflamatorias difiriendo a lo descrito en la literatura. Las principales manifestaciones mucocutáneas, pruebas de laboratorio y el tratamiento al diagnóstico del lupus eritematoso en niños coincide con lo referido en los antecedentes.

Palabras clave: clínica, lupus eritematoso sistémico, pediatría

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

2. ANTECEDENTES

Definición

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica inflamatoria multisistémica, de carácter autoinmune que puede afectar cualquier sistema y que se asocia a una importante morbilidad y mortalidad ⁽¹⁾

Epidemiología

La incidencia de LES a nivel mundial es de 20 a 150 casos por 100,000 personas por año. ⁽¹⁾, existe predilección por el sexo femenino en edad reproductiva (proporción 9:1). ⁽²⁾ En México la Secretaría de Salud reporta una tasa de prevalencia de 0.06% y una incidencia de 1.8 a 7.6 casos por cada 100,000 personas. ⁽³⁾

Se denomina LES de inicio en la niñez cuando se presenta antes de los 18 años ⁽²⁾, la incidencia a nivel mundial es de 0.3-0.9 por cada 100 000 niños por año y la prevalencia es 3.3 a 250 por cada 100 000 niños, con mayor frecuencia en asiáticos, afroamericanos e hispanos. ⁽⁴⁾ La edad media de presentación es de 11-12 años, manteniendo predilección por el sexo femenino, con una proporción 4:3 en la primera década y una proporción 4:1 en la segunda década de la vida. ⁽¹³⁾ La incidencia de LES oscila entre 1 de cada 10.000 a 20.000 recién nacidos. ⁽⁵⁾ Se estima que el 15-20% de los pacientes van desarrollar síntomas antes la edad adulta. ⁽⁶⁾

Fisiopatología

La fisiopatología del LES no se modifica por la edad de presentación, involucra la sobreexpresión de linfocitos autorreactivos B y T y de autoanticuerpos circulantes por una respuesta anómala tanto en la respuesta inmunitaria innata como adaptativa con una pérdida total de la autotolerancia. ⁽⁷⁾ Asimismo se describe una importante asociación con las alteraciones antes comentadas y el complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) en el cromosoma 6. ⁽⁸⁾ El componente genético es un factor importante, representando hasta un 5% de mayor riesgo para presentar LES de inicio en la niñez en los familiares de primer grado, así como una tasa de concordancia hasta del 30% en gemelos idénticos. ⁽⁹⁾

Características clínicas

El LES de inicio en la niñez supone una enfermedad más agresiva, en donde se han descrito mayor prevalencia y severidad en las afecciones renales, hematológicas, mucocutáneas y neuropsiquiátricas. ⁽⁴⁾ Las manifestaciones más frecuentes en el lupus eritematoso sistémico neonatal que se caracteriza por el paso transplacentario de los anticuerpos anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y/o anti-U1RNP, son la trombocitopenia y bloqueo cardíaco neonatal congénito. ⁽¹⁰⁾ Por otro lado, en los niños y adolescentes con LES al momento del diagnóstico, la manifestación cutánea más frecuente es el eritema malar hasta en el 60% de los casos; mientras que, en relación a los trastornos inflamatorios en órganos y tejidos, los más reportados son la nefritis lúpica hasta en un 70%, la artritis reportada en 60% y menos frecuentes las serositis (pericarditis y/o pleuritis) hasta en un 30% de la población pediátrica con LES. ⁽¹¹⁾ En el año 2008 en un estudio longitudinal por Linda T Hiraki et al, se estudiaron 256 pacientes pediátricos con LES, en donde se reportaron que el compromiso renal (nefritis lúpica y/o síndrome nefrótico) osciló entre el 50 al 75% y al menos 90% desarrolló nefritis

lúpica a los dos años del diagnóstico. ⁽¹²⁾

Las manifestaciones neuropsiquiátricas se presentan en 16-36% de los casos, siendo la cefalea el dato clínico más prevalente (5-22%), con menor frecuencia los trastornos del estado de ánimo, convulsiones, psicosis, enfermedad cerebrovascular y coreas. Asimismo, son frecuentes los síntomas constitucionales como pérdida de peso, fatiga, malestar general y fiebre (47-92%). ⁽¹⁴⁾

De las manifestaciones clínicas menos comunes; sin embargo, con alta importancia médica de LES de inicio en la niñez, se encuentran manifestaciones isquémicas como la mala perfusión cutánea o el livedo reticular asociadas al síndrome de anticuerpos anti-fosfolípidos, así como las que se presentan en el síndrome de activación de macrófagos con mayor frecuencia las alteraciones neurológicas y la presencia de hiponatremia. ⁽¹¹⁾

Diagnóstico

Para la sospecha del LES de inicio en la niñez deben existir dos o más manifestaciones de los tres subgrupos principales, hallazgos mucocutáneos, afecciones inflamatorias de órganos y tejidos y/o anomalías de laboratorio. ⁽¹¹⁾ No existen criterios clínicos o paraclínicos específicos para el LES de inicio en la niñez, con mayor frecuencia se utilizan los criterios de clasificación propuestos por el Colegio Americano de Reumatología (1997) (ver anexo 1 y 2), requiriendo al menos 4 de 11 criterios para el diagnóstico. Los criterios de SLICC (ver anexo 1 y 2) se describen más sensibles, pero menos específicos. ⁽⁴⁾

Las pruebas de laboratorio que forman parte de la valoración inicial de pacientes con LES de inicio en la niñez son un hemograma completo con diferencial y cuenta plaquetaria, perfil metabólico completo y un análisis de orina con examen microscopio. Las alteraciones hematológicas se encuentran hasta en el 50% de los casos, entre las cuales son más comunes la trombocitopenia, linfopenia y la anemia hemolítica, por otro lado los datos de glomerulonefritis se presentan hasta en el 37% de la veces ⁽¹¹⁾. No obstante, las pruebas de detección de laboratorio específicas para el LES de inicio en la niñez incluyen tanto al complemento (C3 y C4) como a los títulos de anticuerpos ANA o anti-ADN bicatenario (ds-DNA). Determinar otros autoanticuerpos de extensión sólo se indican al obtener anticuerpos ANA positivos aunado a características clínicas sugerentes a LES de inicio en la niñez. ⁽¹⁵⁾

Tratamiento

El reumatólogo pediatra es el principal especialista necesario para tratar el LES de inicio en la niñez; sin embargo, se requiere la detección oportuna en la atención primaria para evitar el daño orgánico irreversible, la sospecha de esta entidad debe relacionarse a datos infamatorios y a la presencia de disfunción orgánica en un paciente pediátrico. El LES en paciente pediátricos se considera una emergencia médica. ⁽¹¹⁾ Los ejes principales del tratamiento son los medicamentos para el control de la inflamación y la inmunosupresión. El uso de glucocorticoides en población pediátrica con LES es de más del 90%. ⁽¹⁶⁾ Por otro lado, se describe que los niños reciben un mayor daño por el uso crónico de los esteroides, por lo cual se prefiere el uso de inmunosupresores ahorradores de esteroides. ⁽¹⁷⁾

Complicaciones y pronóstico:

La morbilidad y mortalidad se asocia con el daño inflamatorio al órgano blanco y los efectos secundarios del tratamiento crónico, en particular los esteroides. Las causas más prevalentes son renales, infecciones oportunistas, infarto del miocardio y enfermedad arterial. ⁽⁶⁾ La

supervivencia de LES de inicio en la niñez a nivel mundial a 10 años es mayor de 90%.⁽⁴⁾ En el grupo de población pediátrica con nefritis lúpica, la supervivencia a 5 años va de 77 al 93%, siendo la tasa de mortalidad 19 veces mayor si se compara a la población pediátrica sana.⁽¹⁸⁾

Monitorización y seguimiento

Para la monitorización y seguimiento del LES de inicio en la niñez se requiere detectar cambios en la actividad y el daño orgánico de la enfermedad. Los índices de actividad que se emplean son el Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI-2k), European Consensus Lupus Activity Measurements (ECLAM), Systemic Lupus Activity Measure, Revised (SLAM-R) o el British Isles Lupus Assessment Group Scale (pBILAG 2004). Para la evaluación del daño orgánico irreversible y acumulado se emplean el Pediatric Systemic Disease Index (Ped-SDI) o el SLICC/ACR⁽¹⁹⁾.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El lupus eritematoso de origen en la niñez reporta una incidencia a nivel mundial de 0.3-0.9 por cada 100 000 niños por año y una prevalencia de 3.3 a 250 por cada 100 000 niños.⁽⁴⁾ Al diagnóstico el compromiso renal es la manifestación más frecuente del subgrupo de características inflamatorias de órganos y tejidos, oscilando del 50 al 75% y reportándose hasta en el 90% de los casos a los 2 años del diagnóstico.⁽¹²⁾ De las características mucocutáneas el eritema malar es el más frecuente hasta en un 60% de los casos y las alteraciones hematológicas son las características de laboratorio más reportadas hasta en la mitad de los pacientes⁽¹¹⁾ La sospecha clínica y paraclínica es un factor determinante para el diagnóstico oportuno de la enfermedad. Desconocemos las características clínicas al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de la población pediátrica que acude a nuestra institución, por lo que se pretende determinarlo por el presente estudio.

4. JUSTIFICACIÓN

La supervivencia a nivel mundial de LES de inicio en la niñez a 10 años es mayor de 90%⁽⁴⁾, cuando se agrega diagnóstico de nefritis lúpica la supervivencia a 5 años oscila entre 77 al 93%⁽¹⁸⁾, siendo el compromiso renal la manifestación más frecuente reportada al inicio y durante la evolución de la enfermedad. Conocer la frecuencia y las características clínicas con las que debuta el LES en población pediátrica en nuestra institución, permitirá ser la base para generar estrategias para la sospecha y diagnóstico temprano y oportuno de la enfermedad, con la principal finalidad de intervenir en el daño orgánico irreversible y en la mortalidad.

5. HIPÓTESIS

La manifestación más frecuente al diagnóstico en la población pediátrica con LES es el compromiso renal en más del 60% de los casos.

6. OBJETIVOS

6.1 OBJETIVO GENERAL:

Determinar las características clínicas del lupus eritematoso sistémico en edad pediátrica al diagnóstico de la enfermedad.

6.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Describir la frecuencia de pacientes con afección renal (síndrome nefrótico, nefritis lúpica) al diagnóstico del LES de inicio en la niñez.
- Describir el grado de afección renal de los pacientes a los 2 años del diagnóstico.
- Describir la frecuencia de manifestaciones cutáneas, inflamatorias, psiquiátricas y trastornos de sueño al diagnóstico de pacientes con LES de inicio en la niñez.
- Describir el tratamiento de inicio para control del LES en pediatría.

7. METODOLOGÍA

7.1 Tipo y Diseño del estudio:

El tipo de estudio es retrospectivo, transversal, observacional, descriptivo.

7.2 Población:

Expedientes clínicos de pacientes menores a 18 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con atención en el servicio de reumatología pediátrica del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga del 1 de marzo del 2019 al 30 de marzo del 2021.

7.3 Tamaño de la muestra:

Se tomó la totalidad de expedientes de pacientes pediátricos con lupus eritematoso sistémico durante el periodo del 1 de marzo del 2019 al 30 de marzo del 2021. Sin embargo, se realizó un cálculo de muestra.

Con base en lo reportado por Linda T Hiraki y colaboradores en el 2008, donde refieren un compromiso renal entre el 50 al 75% al diagnóstico de LES. Se calculó el tamaño de muestra a través del programa Epi info versión 5.4.6 para estudios descriptivos, para una población infinita, considerando una frecuencia del 60%, con un margen de error del 10%, para un nivel de confianza del 95% se calcula una N de 92 expedientes de pacientes con LES.

7.4 Criterios de selección.

● Criterios de inclusión:

Expedientes de pacientes menores a 18 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con seguimiento en la consulta externa de reumatología pediátrica del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga del 1 de marzo del 2019 al 30 de marzo del 2021.

● Criterios de exclusión:

- Expedientes incompletos.

● Criterios de eliminación:

- No aplica al ser un estudio retrospectivo.

7.5 Operacionalización de las variables a evaluar y forma de medirlas.

Variable Independiente: Lupus Eritematoso Sistémico

Variable Dependiente: Manifestaciones al diagnóstico

Tabla de operacionalización de las variables

Variable	Definición Conceptual	Tipo de variable	Unidad de Medición	Codificación
Sexo	Fenotipo masculino o femenino de la persona	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino o Femenino	0= Masculino 1= Femenino
Edad	Tiempo transcurrido en años desde el nacimiento hasta la fecha de evaluación	Cuantitativa discontinua	Años	No aplica
Escolaridad	Nivel académico actual	Cualitativa ordinal	Analfabeta Sabe leer y escribir Primaria Secundaria Técnico Preparatoria Licenciatura	0=Analfabeta 1=Sabe leer y escribir 2=Primaria 3=Secundaria 4=Técnico 5=Preparatoria 6=Licenciatura
Peso	Peso en kilogramos en la primera consulta de reumatología pediátrica	Cuantitativa continua	Kilogramos	No aplica
Talla	Talla en centímetros en la primera consulta de reumatología pediátrica	Cuantitativa continua	Centímetros	No aplica
Estado nutricional	Percentil de la relación entre peso y talla acorde al índice de masa corporal	Cualitativa ordinal	Peso bajo (<18 Kg/m ²) Normal (18-24.9 Kg/m ²) Sobrepeso (25-29.9 Kg/m ²) Obesidad grado 1 (30-34.9 Kg/m ²) Obesidad grado 2 (35-39.9 Kg/m ²) Obesidad grado 3 (>40 Kg/m ²)	Peso bajo (<18 Kg/m ²) Normal (18-24.9 Kg/m ²) Sobrepeso (25-29.9 Kg/m ²) Obesidad grado 1 (30-34.9 Kg/m ²) Obesidad grado 2 (35-39.9 Kg/m ²) Obesidad grado 3 (>40 Kg/m ²)
LES	Diagnóstico confirmado de lupus eritematoso sistémico	Cualitativa nominal dicotómica	No Sí	0=No 1=Sí
Manifestación al diagnóstico	Primera manifestación clínica o de laboratorio al realizar diagnóstico de LES de inicio en la niñez	Cualitativa nominal politómica	Mucocutánea Inflamatoria Neuropsiquiátrica Laboratorio	1. Mucocutánea 2. Inflamatoria 3. Psiquiátrica 4. Trastorno de sueño 5. Laboratorio
Afección renal	Tipo de afectación renal	Cualitativa	Ninguna	0. Ninguna

al diagnóstico	al momento del diagnóstico	nominal politómica	Nefritis lúpica Síndrome nefrótico	1. Nefritis lúpica 2. Síndrome nefrótico
Afección renal a los dos años del diagnóstico	Tipo de afectación renal a los dos años del diagnóstico	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Nefritis lúpica Síndrome nefrótico No aplica	0. Ninguna 1. Nefritis lúpica 2. Síndrome nefrótico 3. No aplica
Manifestación cutánea	Tipo de manifestación (es) cutánea(s) al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Rash malar Lupus eritematoso cutáneo sub-agudo Lupus discoide Lupus buloso Variante de necrosis epidérmica tóxica Rash maculopapular lúpico Rash fotosensible lúpico Fotosensibilidad Úlceras orales Úlceras nasales Alopecia no cicatrizal	0. Ninguna 1. Rash malar 2. Lupus eritematoso cutáneo sub-agudo 3. Lupus discoide 4. Lupus buloso 5. Variante de necrosis epidérmica tóxica 6. Rash maculopapular lúpico 7. Rash fotosensible lúpico 8. Fotosensibilidad 9. Úlceras orales 10. Úlceras nasales 11. Alopecia no cicatrizal
Manifestación inflamatoria	Tipo de manifestación (es) inflamatoria(s) al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Serositis Afección articular Trastorno renal Trastorno neurológico	0. Ninguna 1. Serositis 2. Afección articular 3. Trastorno renal 4. Trastorno neurológico
Manifestación psiquiátrica	Tipo de manifestación (es) psiquiátrica(s) al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Ansiedad Depresión Otra	0. Ninguna 1. Ansiedad 2. Depresión 3. Otra
Trastorno de	Tipo de trastorno de	Cualitativa	Ninguno	0. Ninguno

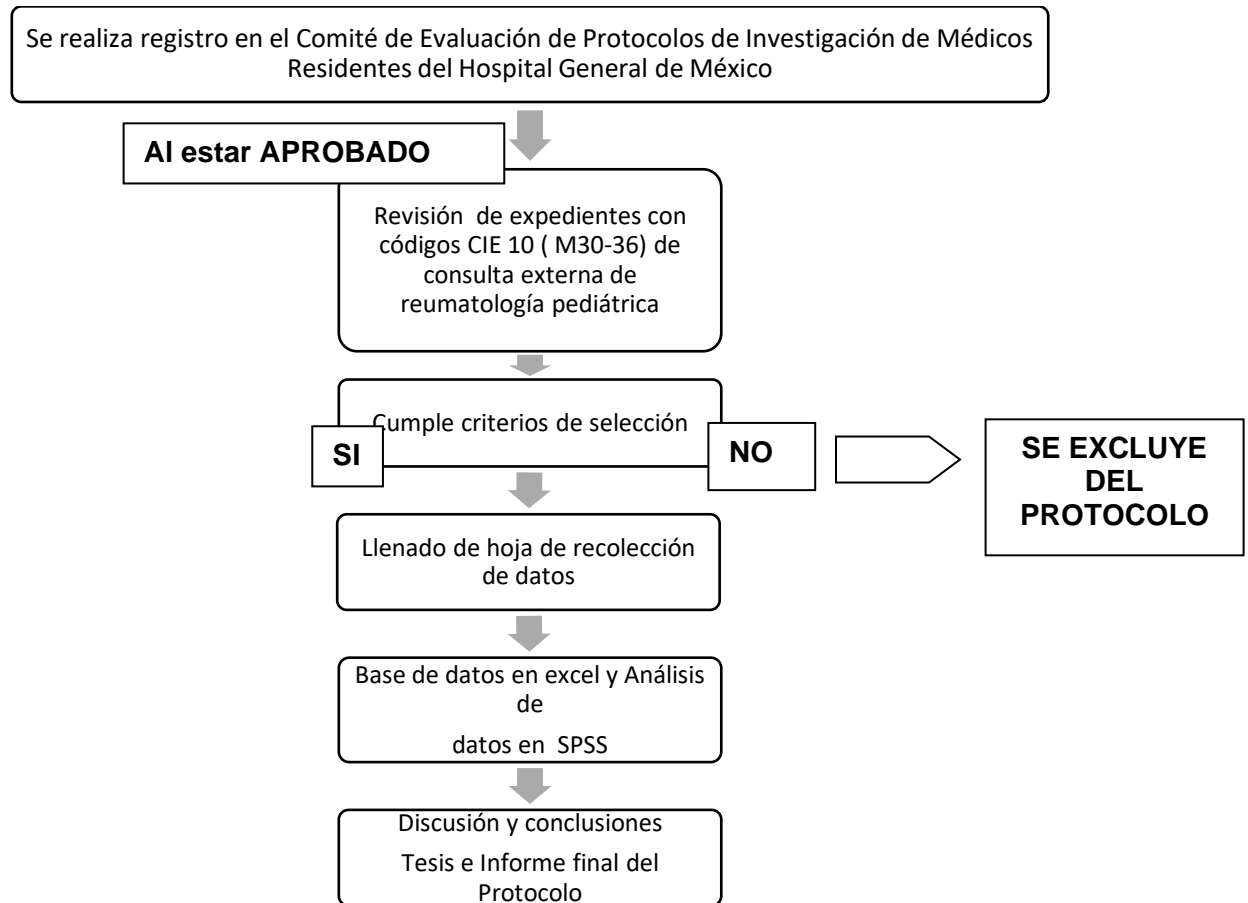
sueño	sueño reportado al diagnóstico de LES	nominal politómica	Insomnio de inicio Insomnio de mantenimiento Trastorno respiratorio del sueño Somnolencia diurna excesiva Síndrome de piernas inquietas Trastornos del ciclo circadiano Hiperhidrosis Parasomnias Otro	1. Insomnio de inicio 2. Insomnio de mantenimiento 3. Trastorno respiratorio del sueño 4. Somnolencia diurna excesiva 5. Síndrome de piernas inquietas 6. Trastornos del ciclo circadiano 7. Hiperhidrosis 8. Parasomnias 9. Otro
Laboratorios	Tipo de alteración (es) de laboratorio al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Hematológico Inmunológicos	0. Ninguna 1. Hematológico 2. Inmunológico
Alteración hematológica	Tipo de alteración (es) hematológicas al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Anemia hemolítica Leucopenia Linfopenia Trombocitopenia Otra	0. Ninguna 1. Anemia hemolítica 2. Leucopenia 3. Linfopenia 4. Trombocitopenia 5. Otra
Alteración inmunológica	Tipo de alteración (es) inmunológicas al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa nominal politómica	Ninguna Anti-dsDNA Anti-SM Antifosfolípidos Complemento Test de Coombs Anticuerpos ANA	0. Ninguna 1. Anti-dsDNA 2. Anti-SM 3. Antifosfolípidos 4. Complemento 5. Test de Coombs 6. Anticuerpos ANA
Tiempo de diagnóstico	Tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de LES	Cuantitativa discontinua	Meses o años	No aplica
Tratamiento de LES	Medicamentos empleados para el	Cualitativa nominal	Prednisona Metotrexate	1= Prednisona 2 =Metotrexate

	control de su enfermedad al diagnóstico.	politómica	Micofenolato de mofetilo Hidroxicloroquina Tacrolimus Azatioprina Otro	3 = Micofenolato de mofetilo 4=Hidroxicloroquina 5=Tacrolimus 6=Azatioprina 7=Otro
--	--	------------	--	--

7.6 Descripción de la obtención de la información y metodología requerida:

Inicialmente se registró el protocolo en el Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México. Una vez aprobado se solicitó a estadística el reporte de números de expediente con el código CIE 10 M30 al M36 de la consulta externa de reumatología pediátrica del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga del 1 de marzo del 2019 al 30 de marzo del 2021. Se eligieron los expedientes que cubrieron los criterios de selección y se procedió a llenar la hoja de recolección de datos. Con los datos obtenidos se creó una base de datos en Excel para posterior análisis en SPSS. Finalmente se compilaron los datos con el objetivo de elaborar la tesis de graduación de la especialidad de pediatría.

FLUJOGRAMA



7.7 Análisis estadístico:

Las variables cuantitativas se expresaron en medias y desviación estándar. Las variables cualitativas se expresaron en frecuencias y porcentajes. Todas las variables se analizaron a través del programa estadística SPSS versión 21.

8. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.

Actividad	2021					2022		
	FEB	MAR-SEP	OCT	NOV	DIC	ENE	FEB	MAR-JUN
Elaboración de Marco Teórico								
Elaboración de protocolo								
Solicitud de Registro a Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México								
Recolección de datos*								
Análisis Estadístico*								
Resultados y Elaboración de Tesis*								

9. ASPECTOS BIOÉTICOS Y DE SEGURIDAD

Este estudio fue sometido al Comité de Evaluación de Protocolos de Investigación de Médicos Residentes del Hospital General de México, y se inició una vez aprobado. De acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud en su artículo 17 se clasifica en la categoría I (investigación sin riesgo) que se trata de una investigación observacional retrospectiva en la que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, por lo que no se obtuvo consentimiento informado. Al manejar información retrospectiva (expedientes) se cumplen con los aspectos éticos de privacidad y confidencialidad. Los resultados obtenidos se utilizarán exclusivamente para fines académicos y de investigación

10. RELEVANCIA Y EXPECTATIVAS

Con los resultados de este estudio se pretende:

- Acorde a los resultados obtenidos, se propondrán estrategias para mejorar la detección y tratamiento oportuno de lupus eritematosos sistémico en la edad pediátrica.
- Presentar los resultados del trabajo en Congreso de Pediatría y formar parte de la tesis de graduación para la especialidad en pediatría.

11. RECURSOS DISPONIBLES

Humanos	Médico adscrito al servicio de pediatría. Médico residente de tercer año de la especialidad de pediatría
Materiales	Expedientes de pacientes de la consulta externa de reumatología. Papel, impresora, software en Word, Excel.
Financieros	Propios de la institución

12. RECURSOS NECESARIOS

No se requieren de recursos adicionales e insumos, con los que contamos en el servicio es suficiente para la realización de la investigación.

13. RESULTADOS

Se reclutaron 30 expedientes de pacientes que acudieron a consulta externa de reumatología pediátrica del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga” en el periodo establecido en la metodología, con el objetivo de ampliar la muestra, se extendió el periodo a los últimos 5 años incorporando los expedientes encontrados del 1 de marzo del 2016 al 30 de marzo del 2021, seleccionándose los que cubrieron los criterios de selección, los cuales fueron 60 pacientes, siendo menor a la muestra calculada de 92, como limitante la disminución de nuevos diagnósticos de población pediátrica en la consulta externa durante la pandemia por SARS-CoV2; sin embargo, la muestra nos permitió calcular la frecuencia de las manifestaciones clínicas al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en pacientes pediátricos.

Con respecto al género del total de la población, se encontró una franca predilección por el género femenino; se observaron 53 pacientes de sexo femenino (88.3%) y 7 pacientes del sexo masculino (11.7%). (ver tabla 1 y gráfico 1).

Tabla 1. Género

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido MASCULINO	7	11.7	11.7	11.7

FEMENINO	53	88.3	88.3	100.0
Total	60	100.0	100.0	

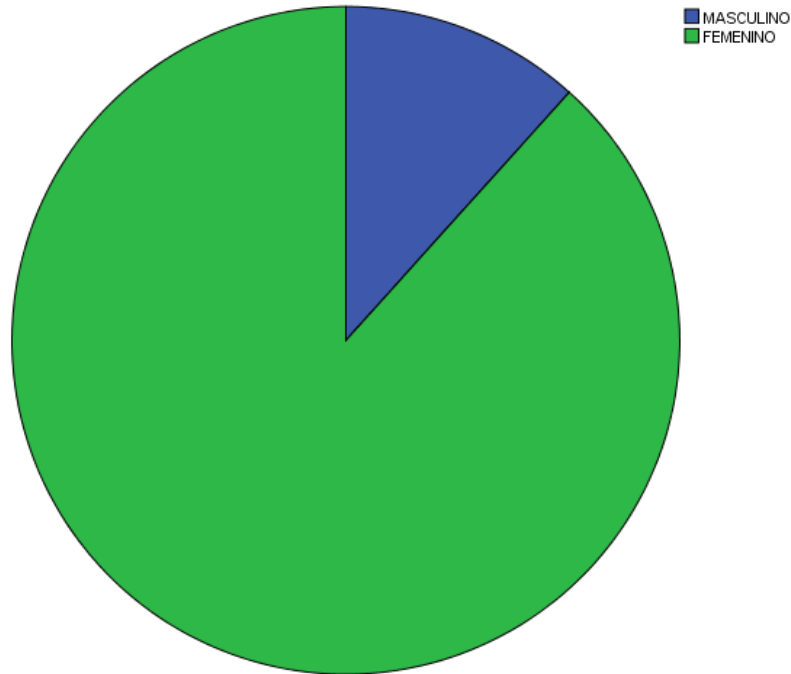


Gráfico 1. Distribución de la población estudiada por género

De la distribución por grupo de edad; la segunda década (58 pacientes, 96.6%) fue más frecuente que la primera década (2 pacientes, 3.44%) de la vida. La edad reproductiva, mayor a 15 años, fue el grupo de edad más observado (42 pacientes, 70%), las edades más repetidas fueron 16 años (15 pacientes, 25%) y 17 años (15 pacientes, 25%). La edad mínima 6 años, la edad máxima 17 años y una media de 15.02 años. (ver tabla 2 y gráfico 2).

Tabla 2. Edad al diagnóstico de LES en población pediátrica

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido 6	1	1.7	1.7	1.7

10	1	1.7	1.7	3.3
11	1	1.7	1.7	5.0
12	3	5.0	5.0	10.0
13	5	8.3	8.3	18.3
14	7	11.7	11.7	30.0
15	12	20.0	20.0	50.0
16	15	25.0	25.0	75.0
17	15	25.0	25.0	100.0
Total	60	100.0	100.0	

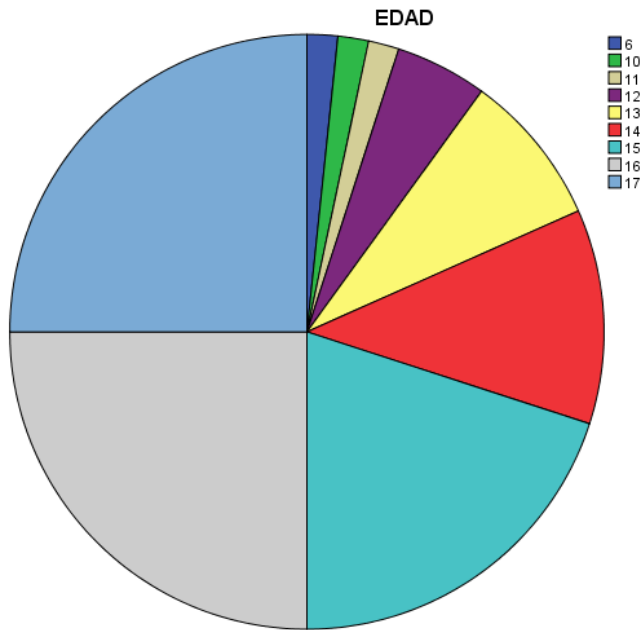


Gráfico 2. Distribución de edad al diagnóstico de LES en población pediátrica

En el caso de la escolaridad, más de la mitad de los pacientes (31 pacientes, 51.7%) se encontraban en preparatoria; 2 pacientes (3.3%) en escuela técnica, 21 pacientes (35%) en secundaria y 6 pacientes (10%) en primaria. (ver tabla 3 y gráfico 3).

Tabla 3. Escolaridad al diagnóstico de LES en población pediátrica

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido PRIMARIA	6	10.0	10.0	10.0
SECUNDARIA	21	35.0	35.0	45.0
TÉCNICO	2	3.3	3.3	48.3
PREPARATORIA	31	51.7	51.7	100.0
Total	60	100.0	100.0	

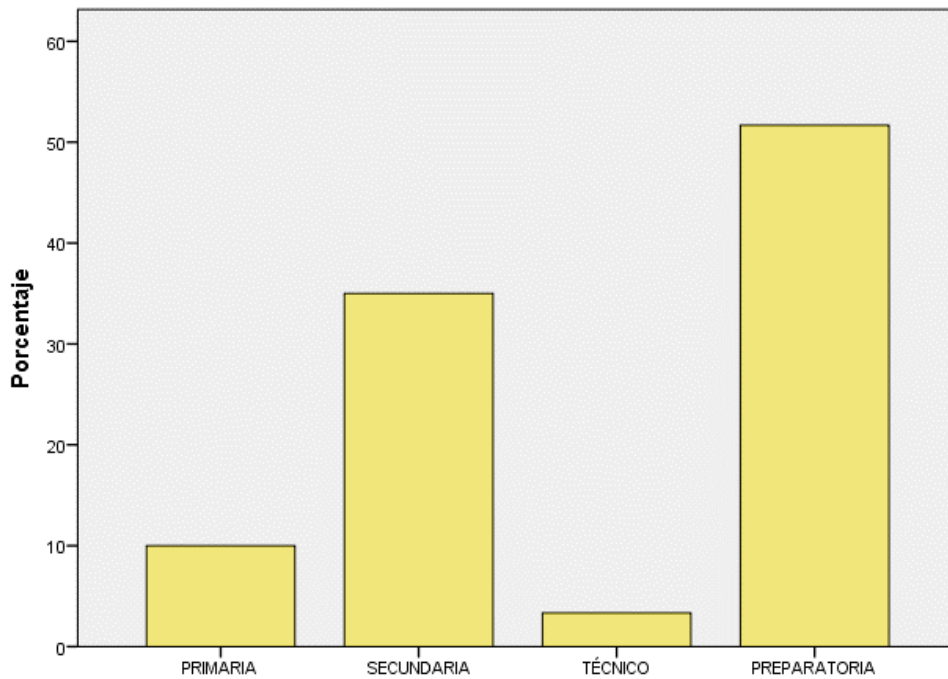


Gráfico 3. Distribución de edad al diagnóstico de LES en población pediátrica

En cuanto el estado nutricional al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en la niñez; 35 pacientes (58.3%) se encontraron de acuerdo al índice de masa corporal (IMC) en peso adecuado, 15 pacientes (25%) en peso bajo, 9 pacientes (15%) con sobrepeso y únicamente 1 paciente (1.7%) con obesidad grado 1. (Ver gráfico 4)

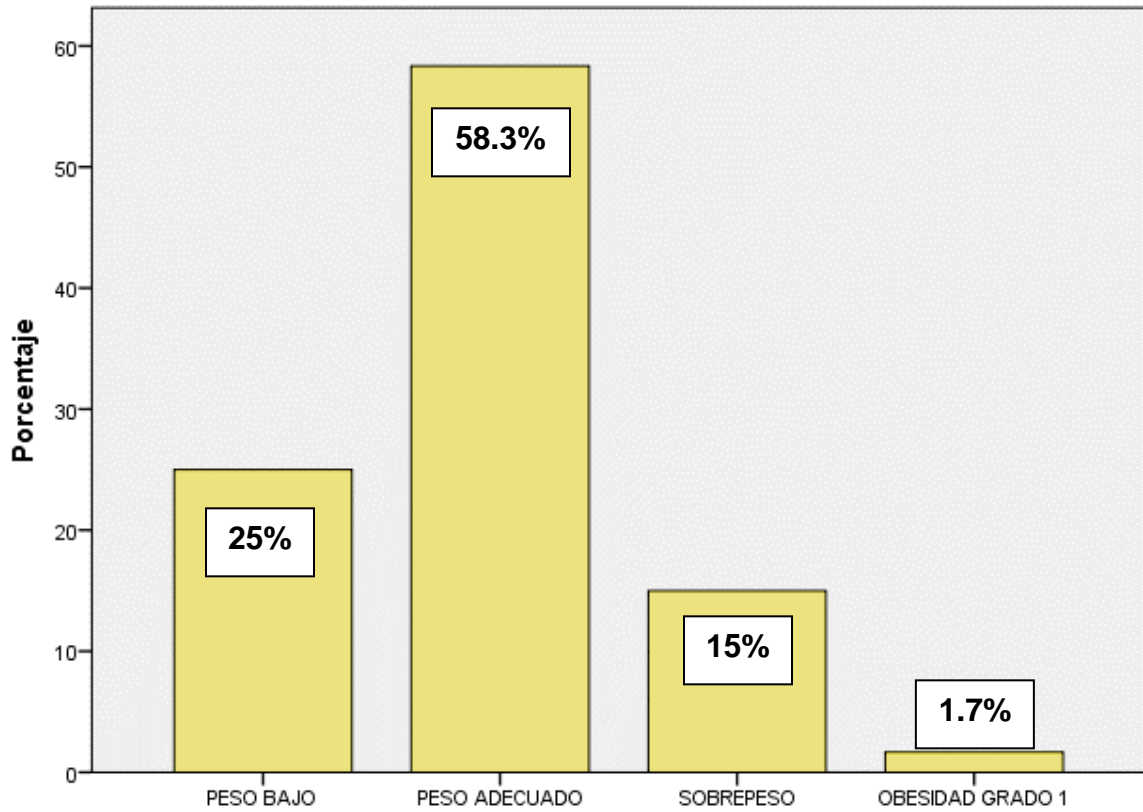


Gráfico 4. Distribución del estado nutricio según el índice de masa corporal (IMC al diagnóstico de LES en población pediátrica

De acuerdo con los subgrupos de manifestaciones clínicas que se presentan en los niños al diagnóstico de LES se reportaron en orden de frecuencia como principal motivo de consulta; manifestaciones inflamatorias en 37 pacientes (61.7%), manifestaciones mucocutáneas en 20 pacientes (33.3%), y alteraciones de laboratorio en 3 pacientes (5%). (Ver gráfico 5)

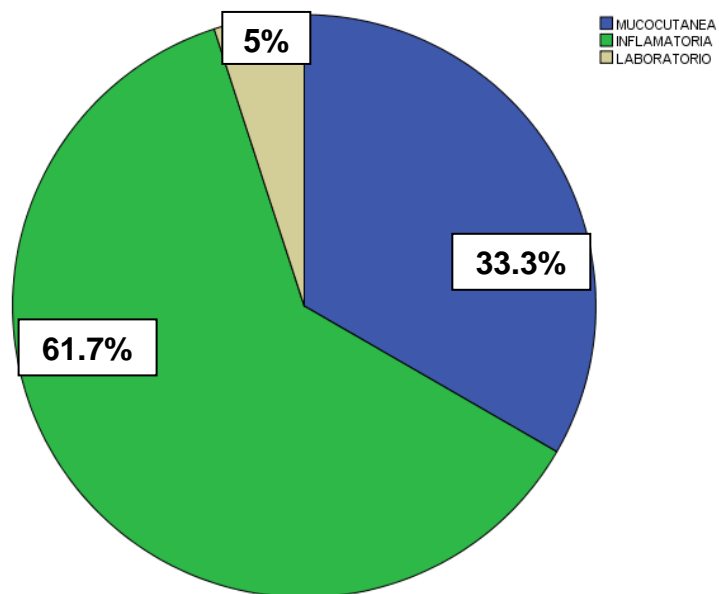


Gráfico 5. Principal manifestación al diagnóstico de LES en niños

En relación a la frecuencia de afección renal al momento del diagnóstico, se observó en 19 pacientes (31.7%), de los cuáles 15 pacientes (25%) con nefritis lúpica y 4 pacientes (6.7%) con síndrome nefrótico, los 41 pacientes (68.3%) restantes sin afección a este nivel. (ver tabla 4 y gráfico 6). A los dos años de seguimiento, la frecuencia de afección renal incremento a 24 pacientes (40%) descritos con nefritis lúpica; 13 pacientes (21.7%) sin afección renal, y 23 pacientes (38.3%) con limitación en la determinación de afección renal por falta de seguimiento a 2 años. (ver tabla 5 y gráfico 7).

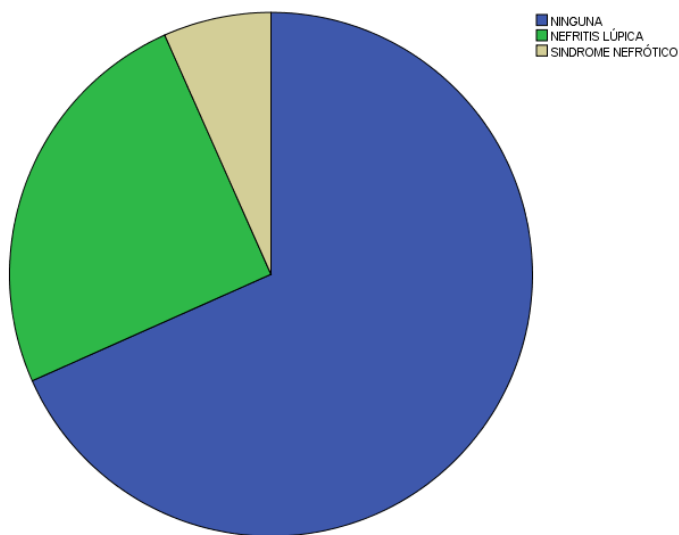


Gráfico 6. Afección renal al diagnóstico de LES en niños.

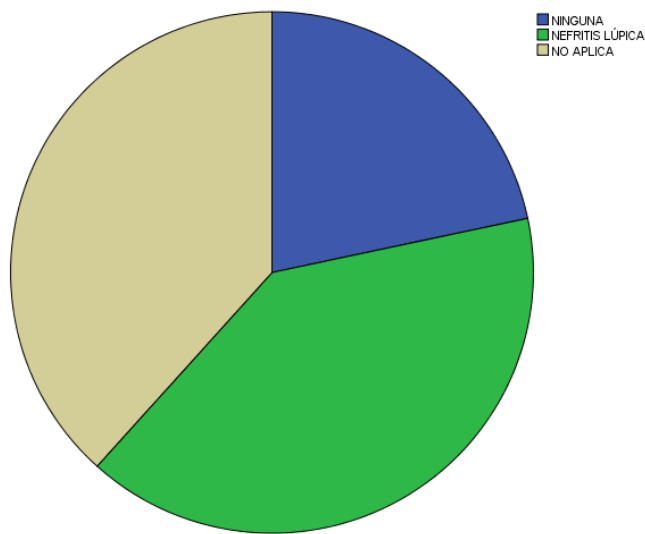


Gráfico 7. Afección renal a 2 años del diagnóstico de LES

Tabla 4. Afección renal al diagnóstico de LES en niños

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	NINGUNA	41	68.3	68.3	68.3
	NEFRITIS LÚPICA	15	25.0	25.0	93.3
	SINDROME NEFRÓTICO	4	6.7	6.7	100.0
	Total	60	100.0	100.0	

Tabla 5. Afección renal a los 2 años de diagnóstico de LES en niños

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	NINGUNA	13	21.7	21.7	21.7
	NEFRITIS LÚPICA	24	40.0	40.0	61.7
	NO APLICA	23	38.3	38.3	100.0
	Total	60	100.0	100.0	

Dentro de las manifestaciones mucocutáneas al momento del diagnóstico se ordenan por frecuencia; rash malar en 32 pacientes (53.3%), alopecia no cicatrizal en 11 pacientes (18.3%), úlceras orales en 6 pacientes (10%), fotosensibilidad en 4 pacientes (6.66%), lupus discoide en 3 pacientes (5%), 1 persona (1.66%) con úlceras nasales y rash maculopapular lúpico respectivamente. (ver gráfico 8).

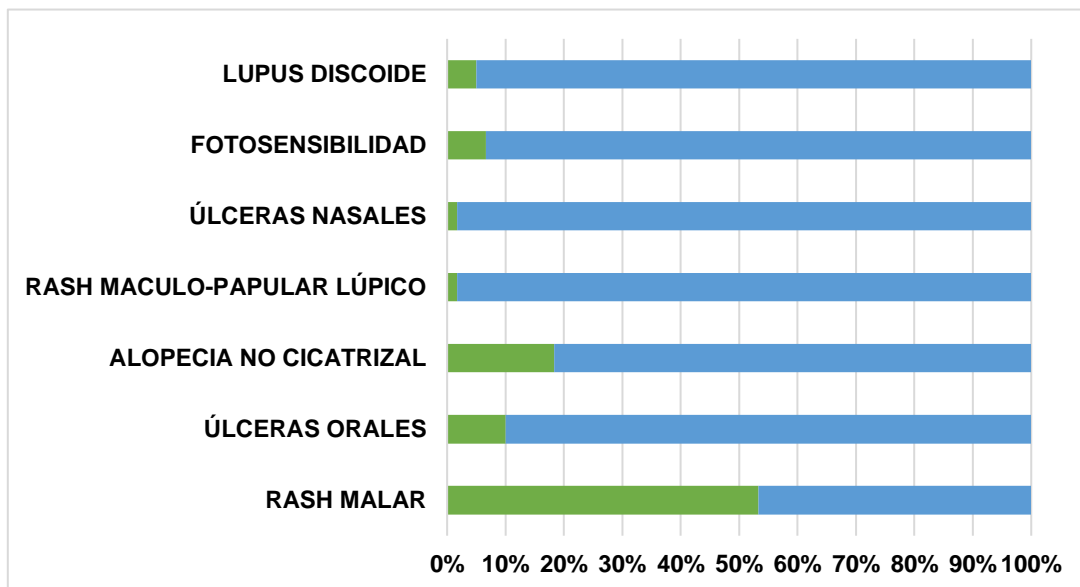


Gráfico 8. Manifestaciones mucocutáneas al diagnóstico de LES en niños.

La artritis no erosiva fue la manifestación inflamatoria más frecuente al diagnóstico con una frecuencia de 42 pacientes (70%), seguida de la afección renal con 19 pacientes (31.7%) y sólo 8 pacientes (13.3%) se presentaron con serositis. (ver gráfico 9).

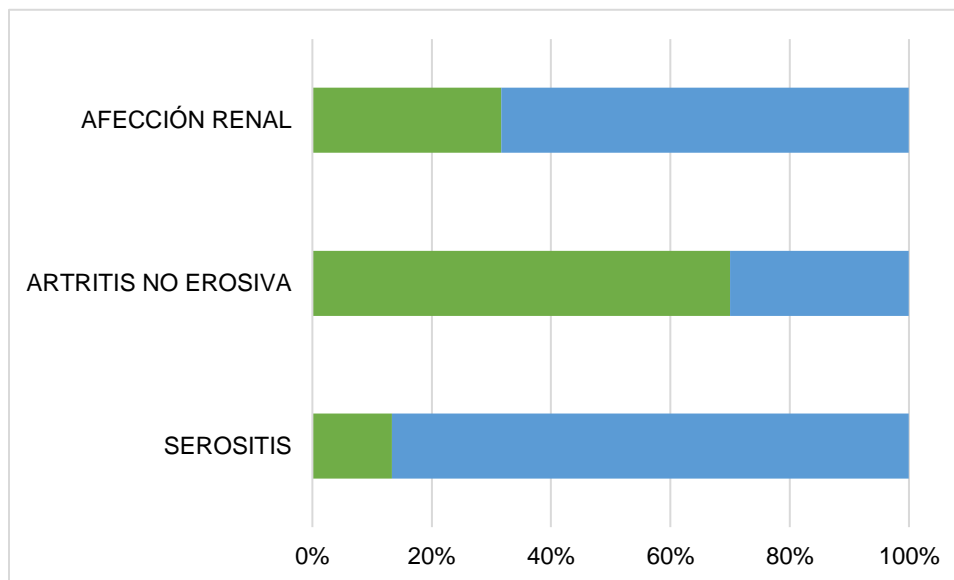


Gráfico 9. Manifestaciones inflamatorias al diagnóstico de LES en niños

Las manifestaciones psiquiátricas se detectaron en un cuarto de la población; 12 pacientes (20%), de los cuales 7 pacientes (11.6%) se reportaron con ansiedad, 5 pacientes (8.3%) con depresión, y únicamente 1 persona (1.7%) se describió con cefalea al diagnóstico. (ver tabla 6).

Tabla 6. Afección psiquiátrica al diagnóstico de LES en niños

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido NINGUNA	48	80.0	80.0	80.0
ANSIEDAD	6	10.0	10.0	90.0
DEPRESIÓN	4	6.7	6.7	96.7
OTRA (CEFALEA)	1	1.7	1.7	98.3
ANSIEDAD Y DEPRESIÓN	1	1.7	1.7	100.0
Total	60	100.0	100.0	

Únicamente 6 personas (10%) se identificaron con trastornos del sueño, de los cuales el insomnio de inicio tuvo una frecuencia de 5 personas (8.3%) y sólo 1 persona (1.7%) con somnolencia diurna excesiva (ver tabla 7).

Tabla 7. Trastornos del sueño al diagnóstico de LES en niños

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	NINGUNO	54	90.0	90.0	90.0
	INSOMNIO DE INICIO	5	8.3	8.3	98.3
	SOMNOLENCIA DIURNA EXCESIVA	1	1.7	1.7	100.0
	Total	60	100.0	100.0	

Del subgrupo de manifestaciones de laboratorio: 37 pacientes (58.3%) presentaron alguna alteración hematológica, en contraparte 54 pacientes (90 %) presentaron alguna alteración inmunológica, y 32 personas (53.3%) presentaron ambas alteraciones al momento del diagnóstico. (ver tabla 8 y gráfico 10)

Tabla 8. Alteraciones del laboratorio al diagnóstico de LES en niños

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	NINGUNO	3	5.0	5.0	5.0
	HEMATOLÓGICO	3	5.0	5.0	10.0
	INMUNOLÓGICO	22	36.7	36.7	46.7
	HEMATOLÓGICO E INMUNOLÓGICO	32	53.3	53.3	100.0
	Total	60	100.0	100.0	

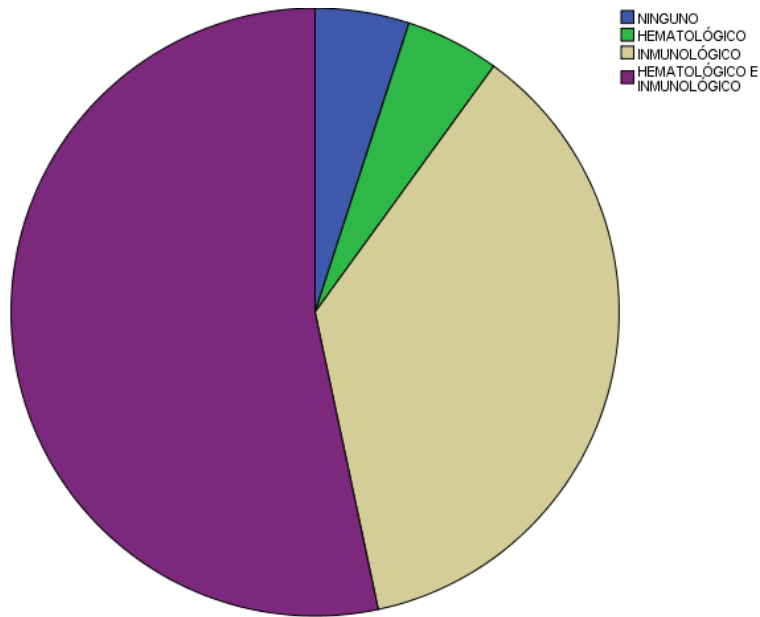


Gráfico 10. Manifestaciones de laboratorio al diagnóstico de LES en niños

En relación a los 37 pacientes con alteraciones hematológicas, se reportaron: 22 pacientes (36.6%) con linfopenia, 17 pacientes (28.3%) con trombocitopenia, 13 pacientes (21.6%) con leucopenia, 6 pacientes (10%) con anemia hemolítica y 4 (6.66%) pacientes con otras alteraciones como incremento de la velocidad de sedimentación globular o proteína C reactiva. (ver gráfico 10).

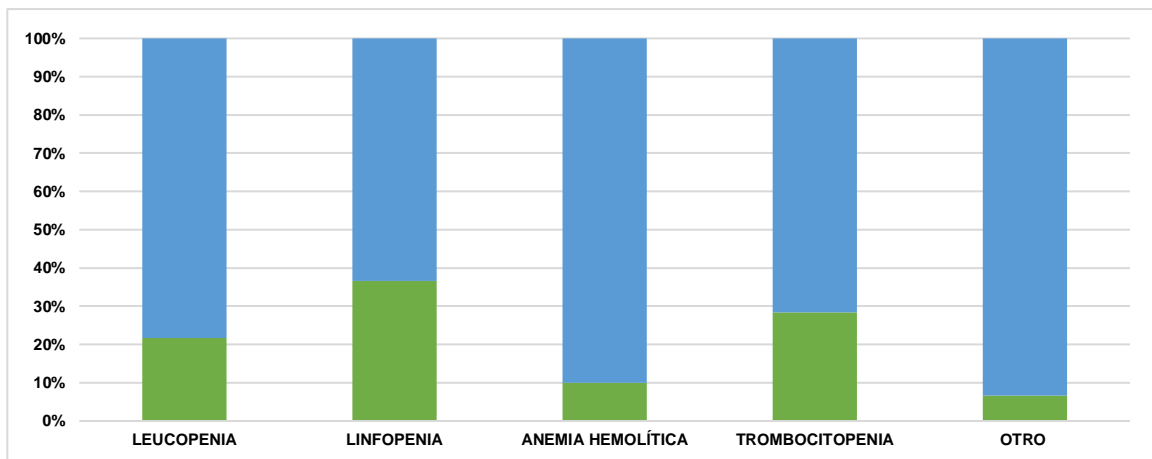


Gráfico 10. Alteraciones hematológicas al diagnóstico de LES en niños

Dentro de las alteraciones inmunológicas que se reportaron en el 90% de los pacientes, las más frecuentes en más de dos tercios de la población fueron: anticuerpos anti ANA en 43 personas (71.6%), anti-dsDNA en 54 personas (90%) y consumo del complemento (C3,C4) en 52 personas (86.6%). Menos frecuentes; anti-SM en personas 21 (35%), anticuerpos antifosfolípidos en 5 personas (8.33%) y test de coombs en 6 personas (10%). (ver gráfico 11).

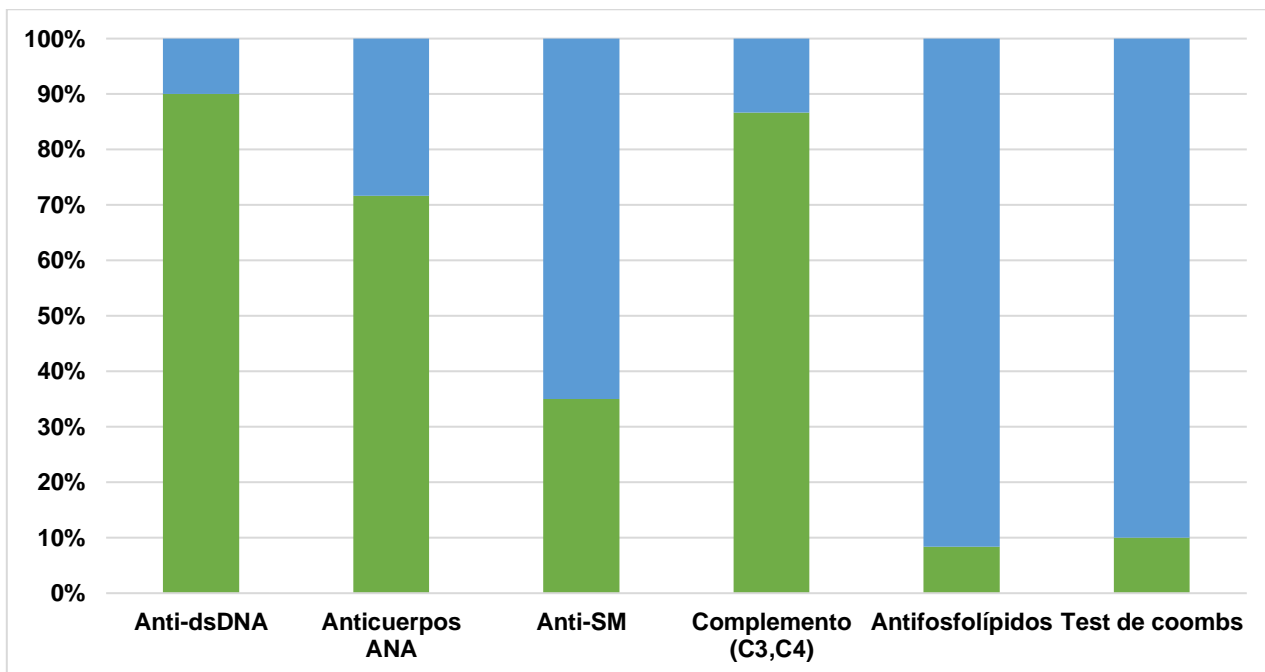


Gráfico 11. Alteraciones inmunológicas al diagnóstico de LES en niños

Los glucocorticoides fueron los medicamentos más utilizados al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico reportando el uso de prednisona en 53 pacientes (88.3%), así como metilprednisolona en menor medida. El segundo medicamento más utilizado como inmunomodulador de la enfermedad fue la hidroxicloroquina en 28 pacientes (46.6%) y el tercer medicamento fue el metotrexate, usado como terapia inmunosupresora en 16 pacientes (26.6%). En el gráfico 12 se representa el uso individual, así como la terapia conjunta de los medicamentos.

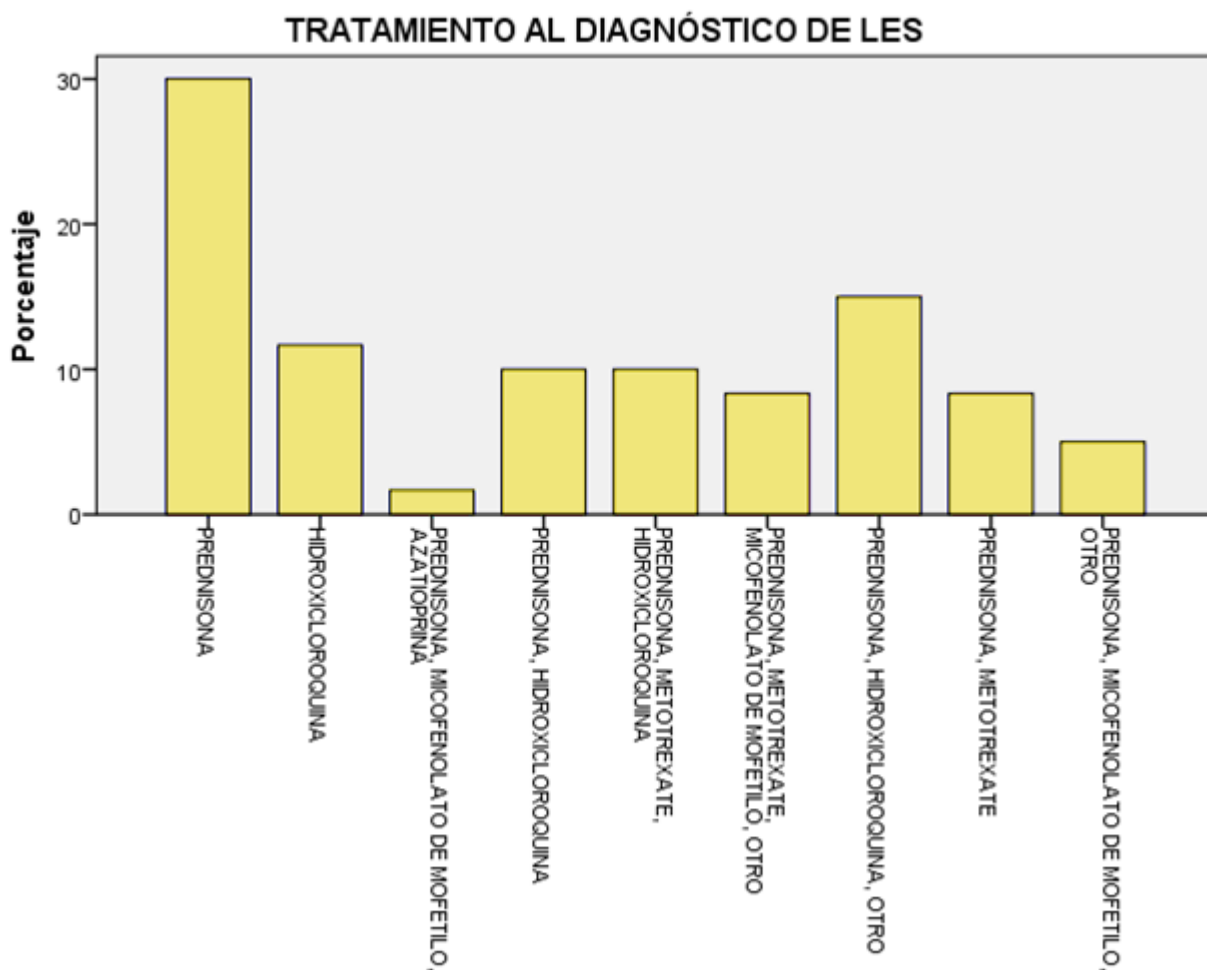


Gráfico 12. Uso de fármacos al diagnóstico de LES en niños

Finalmente se analizó el tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico documentándose como tiempo mínimo un mes, tiempo máximo 18 meses y una media de 5.63 meses.

14. DISCUSIÓN

La edad media de presentación de lupus eritematoso de inicio en la niñez a nivel mundial es de 11 a 12 años y la predilección por el sexo femenino guarda una proporción 4:1 en la segunda década de la vida ⁽¹³⁾, en relación a nuestra población la edad media de presentación fue mayor reportándose en 15.02 años, así como una mayor frecuencia en el sexo femenino en 88.3%.

El rash malar fue la manifestación cutánea más presentada con una frecuencia de 53.3%, coincidiendo con Tarvin SE et al. como la principal manifestación mucocutánea, describiéndola hasta en un 60% de los pacientes ⁽¹¹⁾.

En relación a la principal manifestación inflamatoria al diagnóstico de LES en pediatría en nuestra institución, la artritis no erosiva se presentó en 42 pacientes, lo que representa el 70% de la población, en contra parte con lo descrito a nivel mundial donde se describe al daño renal como la principal manifestación inflamatoria. ⁽¹¹⁾

Según lo referido en 2008 por Linda T Haraki et al ⁽¹²⁾, el compromiso renal al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en niños se presenta hasta en el 75%, y al seguimiento a dos años al menos el 90% desarrollan nefritis lúpica, contrario a nuestros resultados que reportaron 31.7% de afección renal al diagnóstico; 25% con nefritis lúpica y 6.7% debutaron con síndrome nefrótico. Asimismo, se obtuvo una menor frecuencia al seguimiento a dos años reportando 40% de pacientes con compromiso renal.

Se reportaron 20% de pacientes con alguna manifestación neuropsiquiátrica al diagnóstico, coincidiendo con lo descrito en la literatura reportándose en 16-36% de los pacientes ⁽¹⁴⁾, sólo 10% se identificó con algún trastorno del sueño.

La pruebas de laboratorio más presentadas fueron las inmunológicas en 90% de los casos, las más frecuentes fueron las específicas para lupus eritematoso en niños ⁽¹⁵⁾; anticuerpos anti ANA en 71.6%, anticuerpos anti-dsDNA en 90% y el consumo del complemento (C3,C4) en 86.6% de los casos. Se describen las pruebas hematológicas hasta en la mitad de los niños con LES al diagnóstico, entre las más comunes linfopenia, trombocitopenia y la anemia hemolítica ⁽¹¹⁾, nuestra población corresponde a lo descrito con 58.3% de frecuencia en alteraciones hematológicas, destacando linfopenia en 36.6%, trombocitopenia en 28.3% y anemia hemolítica en 21.6%.

El tratamiento al diagnóstico con glucocorticoides fue el más utilizado, reportándose el uso de prednisona en 88.3% de los niños, correspondiendo junto con la metilprednisolona al grupo de medicamentos más usado descrito en los niños con lupus eritematosos sistémico ⁽¹⁶⁾.

15. CONCLUSIONES

Acorde a la población total obtenida y en relación a los criterios de selección no se alcanzó la muestra esperada, sin embargo, los datos obtenidos resultan importantes para el análisis de las frecuencias de las principales manifestaciones clínicas al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de inicio en la niñez, así como el inicio y mantenimiento de una línea de investigación con el objetivo de obtener una muestra estadísticamente significativa posterior a la pandemia por SARS-CoV2 que disminuyó los nuevos diagnósticos en la consulta externa, así como el seguimiento de las enfermedades en los pacientes pediátricos.

La edad de presentación fue mayor a la esperada, sugiriendo falta de identificación de las manifestaciones clínicas y de laboratorio que ayudan a sospechar el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en niños más pequeños.

La artritis no erosiva reportada en dos tercios de los pacientes coincide con lo reportado en los pacientes con LES en edad reproductiva y en los adultos.

Por otro lado, se analizó una frecuencia menor de compromiso renal al diagnóstico y seguimiento a dos años de los niños con lupus eritematoso sistémico, se observó durante la recolección de los datos que no a todos los pacientes se les realizó biopsia renal ni recolección de orina de 24 horas al diagnóstico, durante su seguimiento y no se contó con los datos ni estudios al cumplir los 18 años, consideramos importante resaltar que los datos de glomerulonefritis en el examen general de orina se presentan en menos de la mitad de los pacientes ⁽¹¹⁾.

Se sugiere para futuras investigaciones en relación a nuestro estudio, la recolección de síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso, fatiga y malestar general, reportados del 47 hasta el 92%. ⁽¹⁴⁾. Éstos pueden ser factores determinantes para el diagnóstico temprano y oportuno. Asimismo, sugerimos una anamnesis más específica en relación a las alteraciones psicosociales que reportan en los niños con lupus eritematoso sistémico, como lo son los trastornos del sueño, ansiedad y depresión. Finalmente sugerimos en estudios posteriores el análisis del uso crónico de glucocorticoides en niños y la relación con el uso de inmunosupresores ahorradores de esteroides, considerando las complicaciones y pronóstico asociado al uso crónico de los primeros. ⁽¹⁷⁾

16. REFERENCIAS

1. Marisa Klein-Gitman, Jerome Charles Lanes. Systemic Lupus Erythematosus. En: Petty RE, Lindsley CB, Laxer RM, Wedderburn L. Cassidy's text-book of pediatric rheumatology. 7th ed. Philadelphia (PA): Elsevier; 2016.p. 285 -317.
2. Sabio JM. Lupus eritematoso sistémico al día de hoy. Med Clin (Barc). 2016;146 (4):160-2.
3. Alarcón SD. ¿Qué es el Lupus eritematoso? Boletín Epidemiológico. Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica. Sistema único de información. México; 2013; 30(30): 1-4.
4. Habibi S, Saleem MA, Ramanan AV. Juvenile systemic lupus erythematosus: review of clinical features and management. Indian Pediatr. 2011;48(11):879-87.
5. Porcel Chacón R, Tapia Ceballos L, Díaz Cabrera R, Gutiérrez Perandones MT. Neonatal lupus erythematosus: a five-year case review. Reumatol Clin. 2014;10(3):170-3.
6. Silva CA, Avcin T, Brunner HI. Taxonomy for systemic lupus erythematosus with onset before adulthood. Arthritis Care Res (Hoboken). 2015; 64 (12):1787-93.

7. Harry O, Yasin S, Brunner H. Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus: A Review and Update. *J Pediatr.* 2018; 196:22-30
8. Flåm ST, Gunnarsson R, Garen T; Norwegian MCTD Study Group, Lie BA, Molberg Ø. The HLA profiles of mixed connective tissue disease differ distinctly from the profiles of clinically related connective tissue diseases. *Rheumatology (Oxford).* 2015; 54(3):528-35
9. Sestak A, O'Neil KM. Familial lupus and antiphospholipid syndrome. *Lupus.* 2007;16(8):556-63.
10. Brucato A, Cimaz R, Caporali R, Ramoni V, Buyon J. Pregnancy outcomes in patients with autoimmune diseases and anti-Ro/SSA antibodies. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2011;40(1):27-41.
11. Tarvin SE, O'Neil KM. Systemic Lupus Erythematosus, Sjögren Syndrome, and Mixed Connective Tissue Disease in Children and Adolescents. *Pediatr Clin North Am.* 2018 Aug;65(4):711-737.
12. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, Hebert D, Harvey E, Silverman ED *J Pediatr.* 2008; 152(4):550-6.
13. Levy DM, Kamphuis S. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am.* 2012; 59(2):345-64.
14. Hollander MC, Sage JM, Greenler AJ, Pendl J, Avcin T, Espada G, et al. International consensus for provisions of quality-driven care in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2013; 65(9):1416-23.
15. Man A, Shojanian K, Phoon C, Pal J, de Badyn MH, Pi D, Lacaille D. An evaluation of autoimmune antibody testing patterns in a Canadian health region and an evaluation of a laboratory algorithm aimed at reducing unnecessary testing. *Clin Rheumatol.* 2013;32(5):601-8.
16. Brunner HI, Klein-Gitelman MS, Ying J, Tucker LB, Silverman ED. Corticosteroid use in childhood-onset systemic lupus erythematosus-practice patterns at four pediatric rheumatology centers. *Clin Exp Rheumatol.* 2009;27(1):155-62.
17. Brunner HI, Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MD, Silverman ED. Difference in disease features between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2008; 58(2):556-62.
18. Bernatsky S, Boivin JF, Joseph L, Manzi S, Ginzler E, Gladman DD, et al. Mortality in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2006; 54(8):2550-7.
19. Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. *Protoc diagn ter pediatr. AEPED* 2020; 2:115-128.
20. Aringer M, Petri M. New classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol.* 2020;32(6):590-596.

17. ANEXOS

Anexo 1. Tabla 1. Criterios inmunológicos diagnósticos para lupus eritematoso sistémico.

	ACR 1997	SLICC
Marcadores inmunológicos	Anti-DNA Anti-Sm Anti-fosfolípidos	Anti-dsDNA Anti-SM Antifosfolípidos Complemento bajo Test de Coombs + (sin hemólisis)
ANA		ANA positivo

ACR= Colegio Americano de Reumatología (del inglés American College of Rheumatology). SLICC= Colaboración Clínica Internacional de Lupus Sistémico (del inglés Systemic Lupus International Collaborating Clinics) **Tomado y traducido de:** Aringer, M, 2020. ⁽²⁰⁾

Anexo 2. Tabla 2. Criterios clínicos diagnósticos para lupus eritematoso sistémico.

	ACR 1997	SLICC
Lupus eritematoso cutáneo agudo	Rash malar	Rash malar a a Lupus buloso Variante de necrosis epidérmica tóxica Rash maculo-papular lúpico Rash fotosensible lúpico
Lupus eritematoso cutáneo sub-agudo		Lupus eritematoso cutáneo sub-agudo
Lupus eritematoso cutáneo crónico		Lupus discoide
Fotosensibilidad	Fotosensibilidad	
Úlceras mucosas	Úlceras orales	Úlceras orales Úlceras nasales
Alopecia no cicatrizal		Alopecia no cicatrizal
Artritis	Artritis no erosiva	Artritis
Serositis	Pleuritis Carditis	Pleuritis Carditis
Trastorno renal	Proteinuria Sedimento urinario Elementos formes	Proteinuria Elementos formes
Histología de nefritis lúpica		Compatible con nefritis lúpica
Trastorno neurológico	Convulsiones Psicosis	Convulsiones Psicosis Mononeurtis múltiples Mielitis Neuropatía
Trastorno hematológico	Anemia hemolítica Leucopenia Linfopenia Trombocitopenia	Anemia hemolítica Leucopenia Linfopenia Trombocitopenia

ACR= Colegio Americano de Reumatología (del inglés American College of Rheumatology). SLICC= Colaboración Clínica Internacional de Lupus Sistémico (del inglés Systemic Lupus International Collaborating Clinics). **Tomado y traducido de:** Aringer, M, 2020. ⁽²⁰⁾

Anexo 3. Hoja de recolección de datos.

Protocolo: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS AL DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Iniciales:		ECU:	
Sexo:	<input type="checkbox"/> 0 = Masculino <input type="checkbox"/> 1 = Femenino	Edad:	_____
Peso: _____ Kg Talla: _____ cm	Estado nutricional: <input type="checkbox"/> 1 = Peso bajo <input type="checkbox"/> 2 = Normal <input type="checkbox"/> 3 = Sobrepeso <input type="checkbox"/> 4 = Obesidad grado I <input type="checkbox"/> 5 = Obesidad grado II <input type="checkbox"/> 6 = Obesidad grado III	Escolaridad	<input type="checkbox"/> 1 = Analfabeta <input type="checkbox"/> 2 = Sabe leer y escribir <input type="checkbox"/> 3 = Primaria <input type="checkbox"/> 4 = Secundaria <input type="checkbox"/> 5 = Técnico <input type="checkbox"/> 6 = Preparatoria <input type="checkbox"/> 7 = Licenciatura

CARACTERÍSTICAS AL DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

<u>LES:</u>	<u>Inflamatoria</u>	<u>Cutánea</u>
<input type="checkbox"/> 0 = No <input type="checkbox"/> 1 = Sí Tiempo de diagnóstico _____ meses Manifestación al diagnóstico: <input type="checkbox"/> 1 = Mucocutánea <input type="checkbox"/> 2 = Inflamatoria <input type="checkbox"/> 3 = Psiquiátrica <input type="checkbox"/> 4 = Trastorno de sueño <input type="checkbox"/> 5 = Laboratorio Laboratorios <input type="checkbox"/> 0 = Ninguna <input type="checkbox"/> 2 = Hematológico <input type="checkbox"/> 3 = Inmunológico	Manifestación inflamatoria <input type="checkbox"/> 0= Ninguna <input type="checkbox"/> 1= Serositis <input type="checkbox"/> 2= Afección articular <input type="checkbox"/> 3= Trastorno renal <input type="checkbox"/> 2= Trastorno neurológico Afección renal al diagnóstico: <input type="checkbox"/> 0= Ninguna <input type="checkbox"/> 1= Nefritis Lúpica <input type="checkbox"/> 2= Síndrome Nefrótico Afección renal a los dos años del diagnóstico: <input type="checkbox"/> 0= Ninguna <input type="checkbox"/> 1= Nefritis Lúpica <input type="checkbox"/> 2= Síndrome Nefrótico <input type="checkbox"/> 3= No aplica	Manifestación cutánea <input type="checkbox"/> 0= Ninguna <input type="checkbox"/> 1= Rash Malar <input type="checkbox"/> 2= Lupus eritematoso cutáneo sub-agudo <input type="checkbox"/> 3= Lupus discoide <input type="checkbox"/> 4= Lupus buloso <input type="checkbox"/> 5= Variante necrosis epidérmica tóxica <input type="checkbox"/> 6= Rash maculopapular lúpico <input type="checkbox"/> 7= Rash fotosensible lúpico <input type="checkbox"/> 8= Fotosensibilidad <input type="checkbox"/> 9= Úlceras orales <input type="checkbox"/> 10= Úlceras nasales <input type="checkbox"/> 11= Alopecia no cicatrizal
Otras manifestaciones.	Laboratorios	Tratamiento de LES:
Psiquiátrica <input type="checkbox"/> 0= Ninguna <input type="checkbox"/> 1= Ansiedad <input type="checkbox"/> 2= Depresión <input type="checkbox"/> 3= Otra Trastorno del sueño <input type="checkbox"/> 0= Ninguno <input type="checkbox"/> 1= Insomnio de inicio <input type="checkbox"/> 2= Insomnio de mantenimiento <input type="checkbox"/> 3= Trastorno respiratorio del sueño <input type="checkbox"/> 4= Somnolencia diurna excesiva <input type="checkbox"/> 5= Síndrome de piernas inquietas <input type="checkbox"/> 6= Trastornos del ciclo circadiano <input type="checkbox"/> 7= Hiperhidrosis <input type="checkbox"/> 8= Parasomnias <input type="checkbox"/> 9= Otro	Alteración hematológica <input type="checkbox"/> 0= Ninguna <input type="checkbox"/> 1= Anemia hemolítica. <input type="checkbox"/> 2= Leucopenia <input type="checkbox"/> 3= Linfopenia <input type="checkbox"/> 4= Trombocitopenia <input type="checkbox"/> 5= Otra Inmunológicos <input type="checkbox"/> Ninguna <input type="checkbox"/> Anti-dsDNA <input type="checkbox"/> Anti-SM <input type="checkbox"/> Anticuerpos antilípidos <input type="checkbox"/> Complemento <input type="checkbox"/> Test de Coombs <input type="checkbox"/> Anticuerpos ANA	<input type="checkbox"/> 1= Prednisona <input type="checkbox"/> 2= Metotrexate <input type="checkbox"/> 3= Micofenolato de mofetilo <input type="checkbox"/> 4= Hidroxicloroquina <input type="checkbox"/> 5= Tacrolimus <input type="checkbox"/> 6= Azatriopina <input type="checkbox"/> 7= Otro