



## LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO



María Ángeles Cambrón Carmona  
R3 Pediatría

Revisado por: Cristina V Zarallo Reales  
Marta C Carrasco Hidalgo-Barquero

Badajoz, a 10 de Diciembre de 2020

## CASO 1

♂ 12 a. Desde hace 2-3 meses refiere síntomas constitucionales con astenia y pérdida de peso, sin fiebre.

AP: sin interés. AF: **Hermana: 18 años. LESp en remisión.**



## CASO 1

- Hg: Hb 11 g/dl, VCM 79,8 fl, Leucocitos 2940 (L 930, N 1740, E 80) /mm<sup>3</sup>. Plaquetas 289000/mm<sup>3</sup>
- Bq: Cr 0,47 mg/dl, **prot totales 6.2 mg/dl, Alb 3,2 g/dl**, Ca 8,3 mg/dl, LDH 329 UI/l, **GOT 303 UI/l, GPT 174 UI/l. GGT 109 UI/l**, CK normal. **VSG 46 mm/1<sup>a</sup>h**. PCR 0,7 mg/l.
- **ANA: positivos a titulo alto (1/2560), Acs Anti DNAn > 400 UI/ml**. Ac antihistonas +.
- **C3 : 51,3 mg/dl, C4 3,2 mg/dl**. C1q 12 mg/dl. **CH-50 7,18 U/ml**. Ac Antifosfolípidos -
- Test de Coombs directo negativo.
- Frotis sangre periférica: poiquilocitosis leve.
- Serologías (VEB, CMV, VHA, VHB, VHC, VHS, sífilis, parvovirus) negativas.



Prot 150 mg/dl. Sedimento urinario: 30-50 hties/campo, 30-50 leuc/campo. **Prot 75,5 mg/dl. Alb/creat 882 mg/g.**

## CASO 1

### Criterios ACR 1997

1. Erupción malar
2. Úlceras bucales
3. Afectación renal (proteinuria > 0,5g/día)
4. Afectación hematológica (anemia, leucopenia con linfopenia)
5. Afectación inmunológica (Anti-DNAs +)
6. ANA +

6/11

LES



### Criterios SLICC 2012

1. Lupus cutáneo agudo
2. Úlceras orales
3. Nefropatía lúpica (Índice Alb/Creat > 500mg/24h)
4. Leucopenia y linfopenia
5. ANA +
6. Anti-DNAs +
7. Hipocomplementemia

7/17

Inducción: Megabolos de MetilPrednisolona iv + Micofenolato Mofetilo

Mantenimiento: Micofenolato Mofetilo + Hidroxicloroquina + suplementos Ca y vitamina D + Hierro + Omeprazol

## CASO 2

♀ 6 a. Episodios de urticarias intermitentes desde hace 2 años sin patrón fijo. Ceden con antihistamínicos + corticoides. Último brote: fiebre + diarrea sanguinolenta + maculas pruriginosas eritematosas + artralgias + rash facial con exposición solar. Astenia, febrícula y cefaleas frecuentes.

AP sin interés. AF Bisabuela con psoriasis. **Prima hermana del padre: LES.**



## CASO 2



- Hg: Hb 12,6 g/dl, VCM 77,1 fl , Leucocitos 7300 (L 1700) , **Plaquetas 105000/mm<sup>3</sup>.**
- Bq: normal. PCR 45.8 mg/dl
- **ANA 1/1280, AntiDNA +**, resto negativo.
- **C3 19 mg/dl, C4 111 mg/dl.**
- Test de Coombs directo positivo.



Diuresis normal  
No proteinuria ni hematuria

# Lupus

## CASO 2

### Criterios ACR 1997

1. Erupción malar
2. Fotosensibilidad
3. Artritis
4. Afectación inmunológica (Anti-DNAs +)
5. ANA +

5/11

LES



### Criterios SLICC 2012

1. Lupus cutáneo agudo
2. Sinovitis
5. ANA +
6. Anti-DNAs +
7. Test de coombs directo positivo

5/17

Prednisona IV y VO + Hidroxicloroquina + Micofenolato + suplementos Ca y vitamina D + Omeprazol

### CASO 3

♀ 1 mes y 3 días. Desde los 10 ddv: placas eritematosas anulares de  $\approx$  3 cm en muslo izquierdo, cuero cabelludo, cara, espalda e ingle, algunas ya descamativas.

AP: embarazo controlado. Cesárea por fallo de inducción 40 seg. PRN: 2.830g. Periodo neonatal sin incidencias.

AF: madre diagnosticada reciente de LES. Sdr tunel carpiano, Fenómeno de Raynaud.





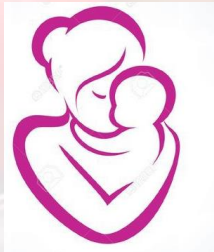
## CASO 3



- Hg y Bq sin alteraciones.
- **ANA 1/2560**. DNA doble cadena negativos.
- **Acs SSa/Ro 150 (vn<10), Acs SSb/La > 320 (VN<10), resto negativos.**
- C3 126 mg/dl, C4 33.2 mg/dl.



Normal



ANA 1/5120, Anti SSA/Ro y Anti SSb/LA positivos, complemento c3 y c4 normal y leve linfopenia.

### LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL CON AFECTACION CUTÁNEA EXCLUSIVA



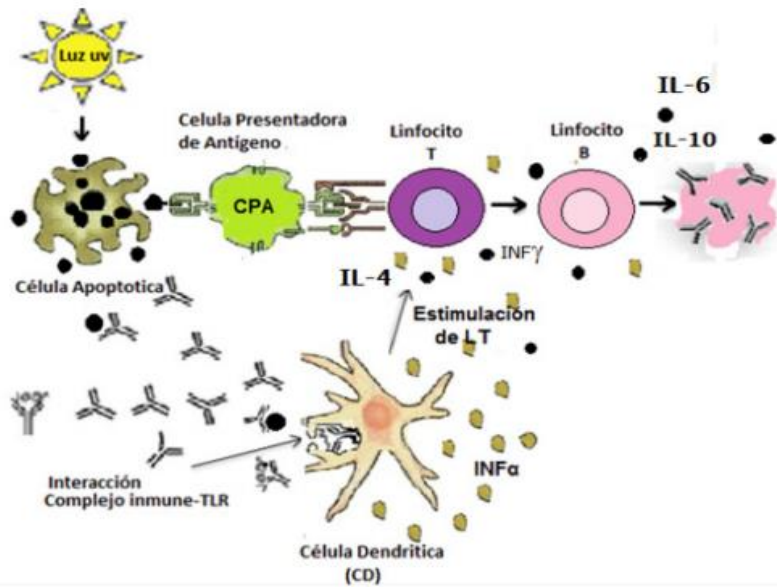
Evitar exposición solar y usar cremas fotoprotectoras. Corticoide tópico de baja potencia si afectación más extensa.



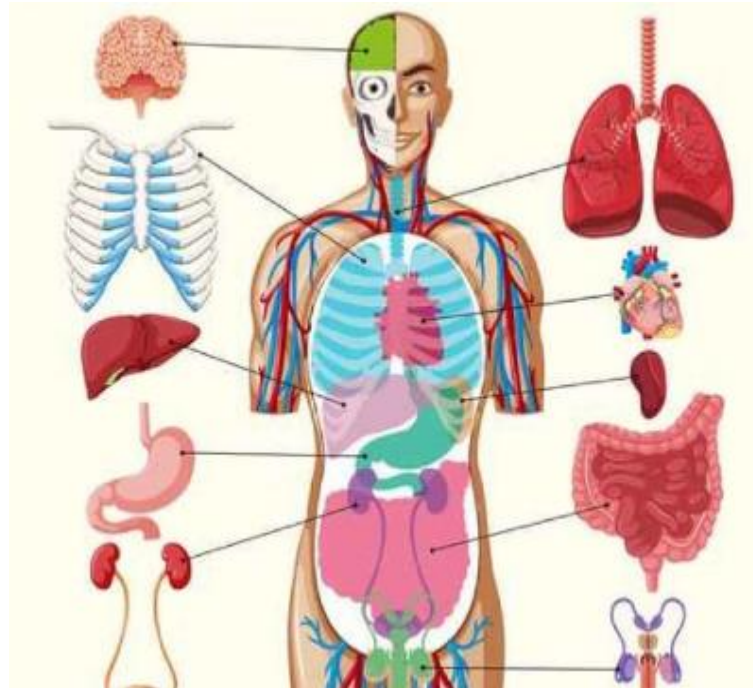
Control analítico en meses posteriores, evolución favorable



## AUTOINMUNITARIA



## MULTISISTÉMICA



## CRÓNICA



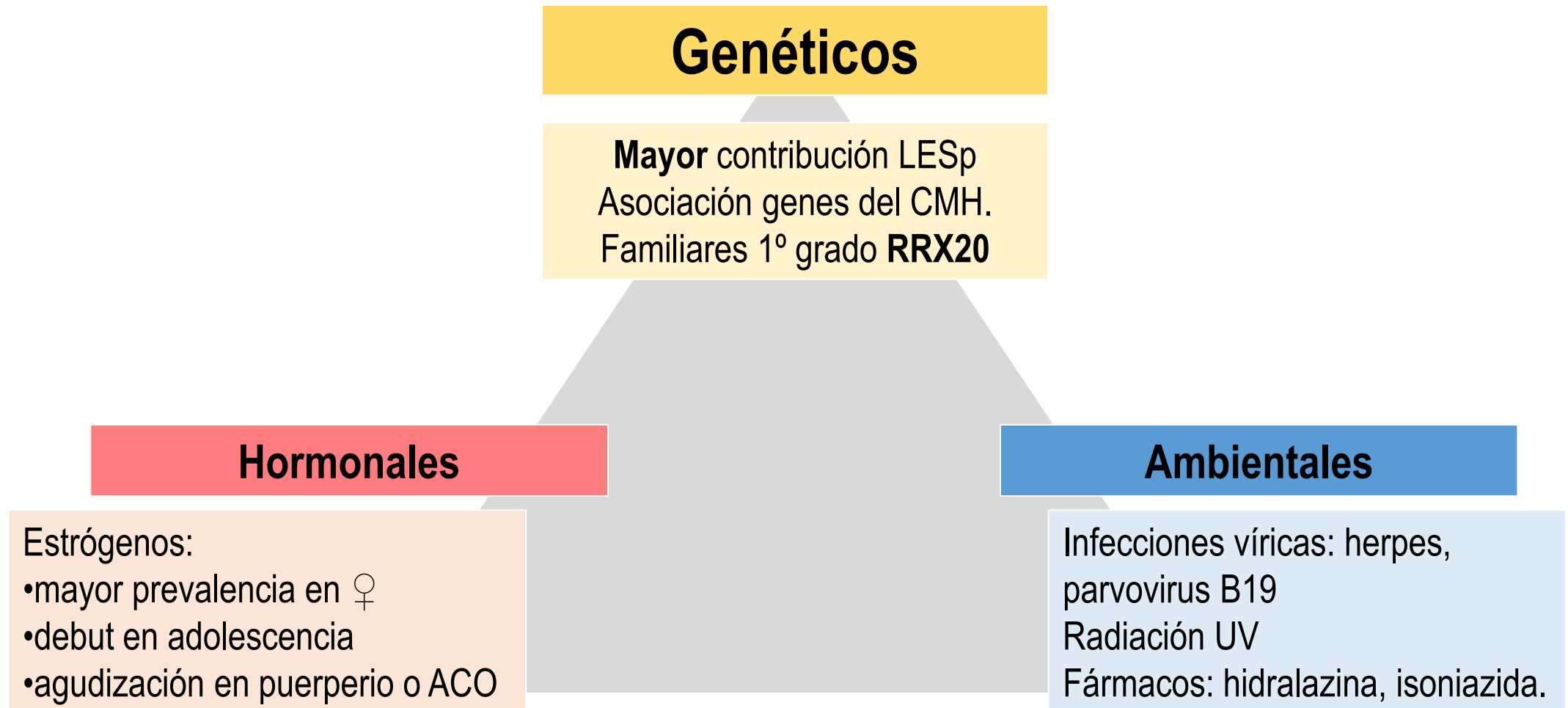
- ✓ Radiación ultravioleta
- ✓ Hormonas
- ✓ Infecciones





Desconocida.

Debut multifactorial: factores genéticos, epigenéticos + ambientales exógenos o endógenos.



# Epidemiología. Diferencias LESp vs adultos

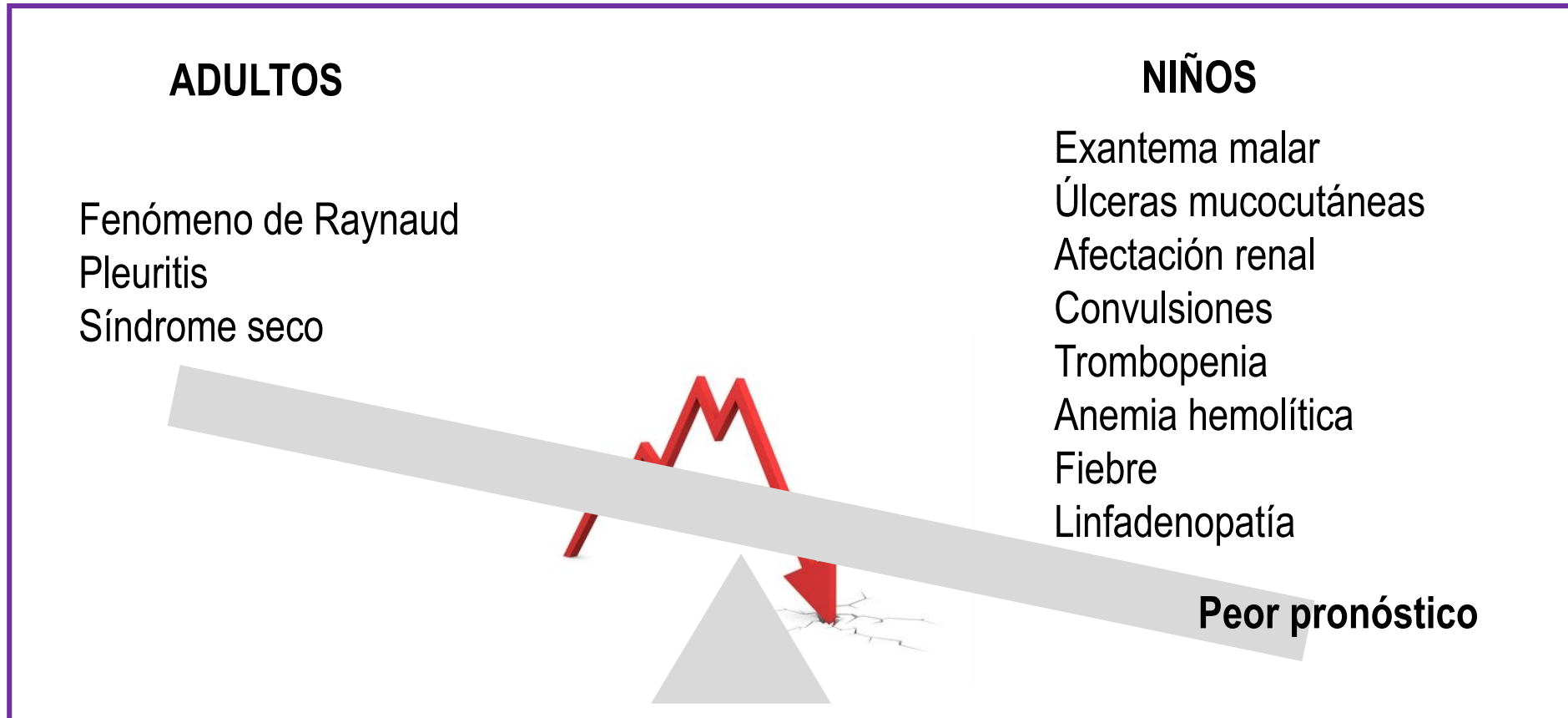


LESp: ♀5: ♂1. Adolescentes y adultos: ♀10: ♂1

Cualquier edad. Pico incidencia 12 años (**infrecuente <5 a**).

Incidencia 0,36-0,9/100000 niños/año (20% total de LES).

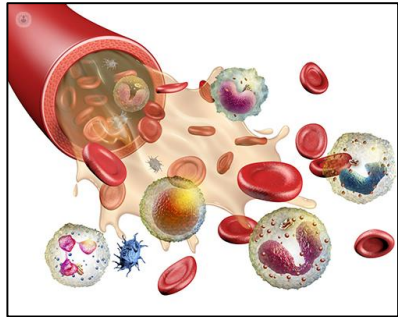
Asiáticos, africanos, indígenas norteamericanos e hispano/latinos > frecuencia y >severidad



# Manifestaciones clínicas (I)



Síndrome constitucional (fiebre persistente, pérdida de peso, astenias, artralgias) de semanas-meses



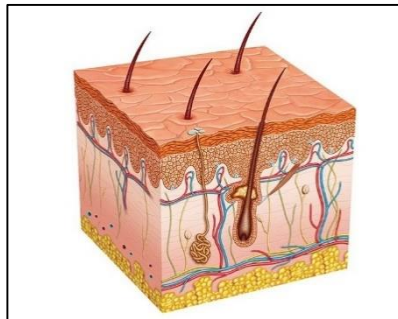
55-77%

- Anemia (trast. Crónicos + frec o A.Hemolítica AI)
- Leucopenia y/o linfopenia
- Trombocitopenia



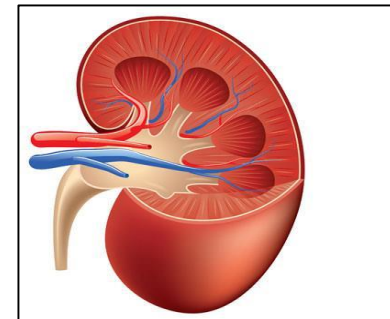
61-64%

- Artralgias
- Artritis **no** erosiva
- Miositis/mialgias



70%

- Erupción malar
- Fotosensibilidad
- Úlceras orales o nasales indoloras
- Erupción discoidea
- Otras: Alopecia, urticaria, vasculopatía, perniosis, paniculitis, ampollas.



27-59%

- Proteinuria
- Hematuria
- Cilindruria
- IR
- HTA

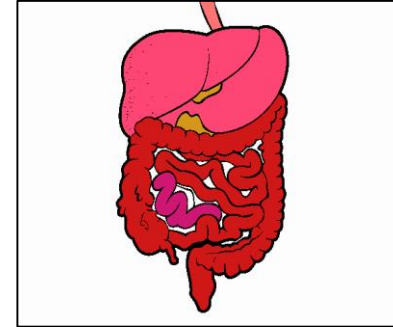




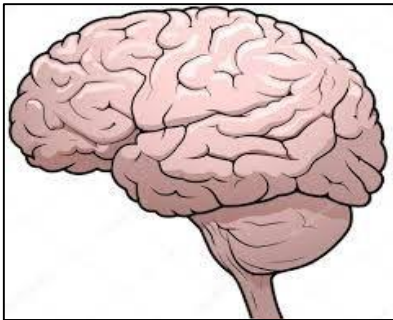
# Manifestaciones clínicas (II)



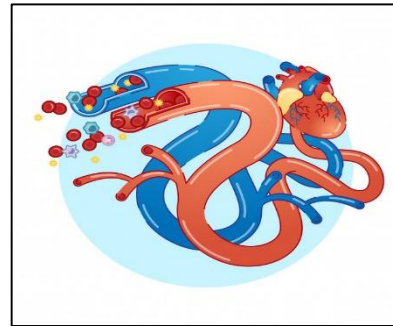
- **Pleuropericarditis (+ frec)**
- Miocarditis
- Neumonía intersticial
- Endocarditis
- Hemorragia pulmonar



- Serositis
- Hepatitis
- Pancreatitis



- **SNC**  
Cefalea  
Meningitis aséptica  
ECV  
Enfermedad desmielinizante  
Movimientos anómalos  
Manifestaciones psiquiátricas
- **SNP**  
Mononeuritis simple/múltiple  
Polineuritis sensorial/motora  
Guillain-Barré  
Miastenia gravis



- Vasculitis: piel, retiniana
- *Livedo reticularis*, fenómeno de Raynaud

**“La gran simuladora”**



# Diagnóstico



## Criterios American College of Rheumatology (ACR) 1997

## Criterios de la SLICC 2012

4 de 11 criterios

4 de 17 criterios (al menos 1 clínico y 1 inmunológico)

Criterio	Definición
Erupción malar	Eritema fijo, plano o alto, sobre las eminencias malares, que no suele afectar a surcos nasogenianos.
Fotosensibilidad	Erupción cutánea a causa de una reacción insólita a la luz solar, referida por el paciente u observada por el médico.
Erupción discoide	Placas eritematosas altas, con descamación queratósica adherente, y tapones foliculares; puede haber cicatrices atróficas en las lesiones más antiguas.

Criterio	Definición
Lupus cutáneo agudo	-Rash malar lúdico -Lupus bulloso -Variante lúpica de la NET -Rash lúpico maculopapular -Rash lúpico fotosensible. LC Subagudo (forma psoriasiforme no indurada y/o lesiones anulares policíclicas que se resuelven sin cicatriz aunque con despigmentación postinflamatoria o telangiectasias)
Lupus cutáneo crónico	-Rash discoide clásico -Lupus hipertrófico (verrucoso) -Paniculitis lúpica (profunda) -Lupus mucoso -Lupus eritematoso tumidus -Sabañones lúpicos -Overlap entre lupus discoide y liquen plano

Úlceras orales

Alopecia no cicatricial

Úlceras orales  
Ulceración nasofaríngea, por lo común indolora, observada por un médico

Úlceras orales/  
nasales  
Paladar, boca, lengua o nariz. En ausencia de otras causas: vasculitis, Behcet, VHS, EII, AR o comida ácida)

Artritis  
Artritis no erosiva que afecta a dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por dolor a la palpación, tumefacción o derrame.

Sinovitis  
Inflamación de  $\geq 2$  articulaciones  
Artralgias de  $\geq 2$  articulaciones con  $>30$  minutos rigidez matutina

Serositis  
Pleuritis: dolor pleurítico, frote o signos de derrame pleural  
Pericarditis: comprobada por ECG, frote o signos de derrame pericárdico.

Serositis  
Dolor pleurítico típico de más de 1 día/líquido pleural/roce pleural.  
Dolor pericárdico típico de más de 1 día/líquido pericárdico/roce pericárdico/pericarditis en ECG.  
En ausencia de otras causas como infección, uremia, p de Dressler

# Diagnóstico



Criterios American College of Rheumatology (ACR) 1997		Criterios de la SLICC 2012	
4 de 11 criterios		4 de 17 criterios (al menos 1 clínico y 1 inmunológico)	
Criterio	Definición	Criterio	Definición
Afectación renal	Proteinuria persistente >0,5 g/d o >3+ si no se ha cuantificado	Nefropatía lúpica	Índice Albúmina/creatinina en orina (u orina 24h) equivalente a más de 500 mg/24h.
	Cilindros celulares: eritrocitos, Hb, granulares, tubulares o mixtos.		Cilindros hemáticos en orina
Afectación neurológica	Convulsiones: en ausencia de tto farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas	Neurolupus	-Convulsiones      -Neuropatías periférica o craneal
	Psicosis: en ausencia de tto farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas		-Psicosis              -Estado contusional agudo -Mononeuritis múltiple      -Mielitis (en ausencia de otras causas)
Afectación hematológica	<ul style="list-style-type: none"> <li>Anemia hemolítica: con reticulocitosis.</li> <li>Leucopenia: &lt;4000/mm<sup>3</sup> en ≥2 ocasiones.</li> <li>Linfopenia: &lt;1500/mm<sup>3</sup> en ≥2 ocasiones.</li> <li>Trombocitopenia: &lt;100000/mm<sup>3</sup> en ausencia de fármacos que produzcan esta alteración.</li> </ul>	Anemia hemolítica	Anemia hemolítica
		Leucopenia o linfopenia	Leucopenia <4000/mm <sup>3</sup> Linfopenia <1000/mm <sup>3</sup>
		Trombocitopenia	Trombocitopenia < 100000/mm <sup>3</sup>

# Diagnóstico



Criterios American College of Rheumatology (ACR) 1997		Criterios de la SLICC 2012	
4 de 11 criterios		4 de 17 criterios (al menos 1 clínico y 1 inmunológico)	
Criterio	Definición	Criterio	Definición
		Criterios inmunológicos	
ANA	Un título anormal de ANA por IF o análisis equivalente en cualquier momento y en ausencia de medicamentos relacionados con el síndrome de lupus de origen farmacológico.	ANA	Según el límite de referencia del laboratorio local
Alteración inmunológica	Anti-ADN: título anormal de Ac contra ADN nativo, o bien Anti-Sm: presencia de Ac contra antígeno nuclear Sm Hallazgo positivo de Ac antifosfolípidicos (AFL) basado en: -Nivel sérico anormal de Ac anticardiolipina IgG o IgM. -Resultado positivo para Ac 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 Ac treponémico fluorescente (FTA-Abs).	Anti-DNAs positivo	Según el límite de referencia del laboratorio local o > 2 veces el rango de referencia si testado con ELISA.
		Anti-Sm positivo	
		Anticuerpos antifosfolípido positivos	-Anticoagulante lúpico positivo. -RPR luético falso positivo. -Niveles de Ac anticardiolipina medios o altos (IgA, IgG, IgM). -Anti-Beta2-glicoproteínas positiva (IgA, IgG, IgM).
		Hipocomplementemia	C3 bajo C4 bajo CH50 bajo
		Test de Coombs directo positivo	(en ausencia de anemia hemolítica)



## Criterios según EULAR/ACR 2019

**Criterio de entrada:** Anticuerpos antinucleares en título  $\geq 1:80$  (en cualquier momento )



### **Criterios adicionales:**

- La existencia de un criterio en al menos una ocasión es suficiente
- La clasificación del LES requiere al menos un criterio clínico y  $\geq 10$  puntos.
- Los criterios no tiene por qué ser simultáneos.
- Dentro de cada dominio, sólo se cuenta el criterio de mayor ponderación para la puntuación total.

# Crterios según EULAR/ACR 2019

Dominios clínicos y criterios	Puntos	Datos inmunológicos	Puntos
<b>Constitucional:</b> Fiebre (>38,3°C)	2	<b>Anticuerpos antifosfolipídicos positivos</b> Anticuerpo anticardiolipina o Anticuerpo anti-β2GP1 o Anticoagulante lúpico	2
<b>Hematológico:</b> Leucopenia (< 4000/L) Trombocitopenia < 100000/L Hemólisis autoinmune	3 4 4		
<b>Neuropsiquiátrico</b> Delirio Psicosis Convulsiones	2 3 5		
<b>Mucocutáneo</b> (observado por el médico) Alopecia no cicatricial Úlceras orales Lupus subcutáneo o discoide Lupus agudo	2 2 4 6	<b>Complemento</b> Disminución C3 o C4 Disminución C3 y C4	3 4
<b>Mucocutáneo</b> (observado por el médico) Alopecia no cicatricial Úlceras orales Lupus subcutáneo o discoide Lupus agudo	2 2 4 6	<b>Anticuerpos específicos para LES</b> Anticuerpos anti-DNAc o Anticuerpos anti-Sm	6
<b>Serositis</b> Derrame pleural o pericárdico (evidenciado en prueba de imagen) Pericarditis aguda (≥2 episodios de dolor típico)	5 6	<b>Puntuación total:</b> Se clasifica como LES con una puntuación de 10 o más, si se cumple el criterio de entrada.	
<b>Musculoesquelético</b> Afectación articular (sinovitis en ≥2 articulaciones o dolor en ≥2 articulaciones y rigidez matutina de más de 30 minutos)	6		
<b>Renal</b> Proteinuria ≥0,5 g/24 horas Biopsia renal con datos de nefritis lúpica clase II y V Biopsia renal con datos de nefritis lúpica clase III o IV	4 8 10		

# Pruebas complementarias al debut



- ✓ Hemograma, coagulación, bioquímica completa (perfil hepato-renal). PCR, VSG
- ✓ Perfil tiroideo con Ac
- ✓ Perfil férrico
- ✓ ANA, anti-DNA, anti-ENA, anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B.
- ✓ Anticuerpos antifosfolípido (APL): anticardiolipina, B2 microglobulina y anticoagulante lúpico.
- ✓ Complemento: C3, C4, CH50
- ✓ Inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE).
- ✓ Serologías: VEB, CMV, VHA, VHB, VHC, VHS, VIH, mycoplasma, sífilis, parvovirus, varicela, rubeola, parotiditis, sarampión.
- ✓ Orina: determinación de proteinuria y sedimento urinario
- ✓ Mantoux
- ✓ Frotis faríngeo
- ✓ Frotis sangre periférica. Test coombs directo.
- ✓ Radiografía de tórax
- ✓ Ecografía abdominal
- ✓ Valoración cardiológica
- ✓ Valoración oftalmológica



Determina **pronóstico**, predictor más fuerte de la morbimortalidad global.

60-80% LESp

Indicaciones de **biopsia renal** (previa ecografía):

-Proteinuria confirmada  $\geq 0,5$  g/día (o cociente Pr/Creat en muestra matutina  $\geq 0,5$  mg/mg o cociente  $\geq 0,5$  mg/mg en orina de 24 h)

± presencia de sedimento activo y/o insuficiencia renal aislada sin explicación alternativa.

Sucesivas biopsias: sólo si **los hallazgos** van a determinar **un cambio en el tratamiento o en el pronóstico**.

Si no es posible hacer biopsia: tratamiento como si fuera tipo IV

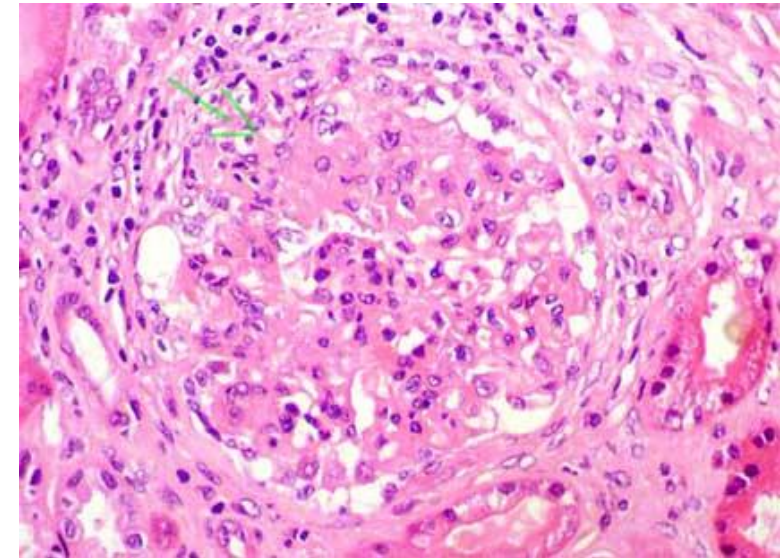
# Nefritis lúpica



Lesiones renales no estáticas, transiciones y/o solapamiento entre clases.  
6 clases, se añade grado actividad y/o cronicidad

## Clasificación abreviada de la nefritis lúpica. ISN/RPS 2003

Clase I	Nefritis lúpica mesangial con cambios mínimos
Clase II	Nefritis lúpica mesangial proliferativa
Clase III	Nefritis lúpica focal
<b>Clase IV</b>	<b>Nefritis lúpica difusa segmentaria (IV-S) o global (IV-G)</b>
Clase V	Nefritis lúpica membranosa
Clase VI	Nefritis lúpica con esclerosis avanzada



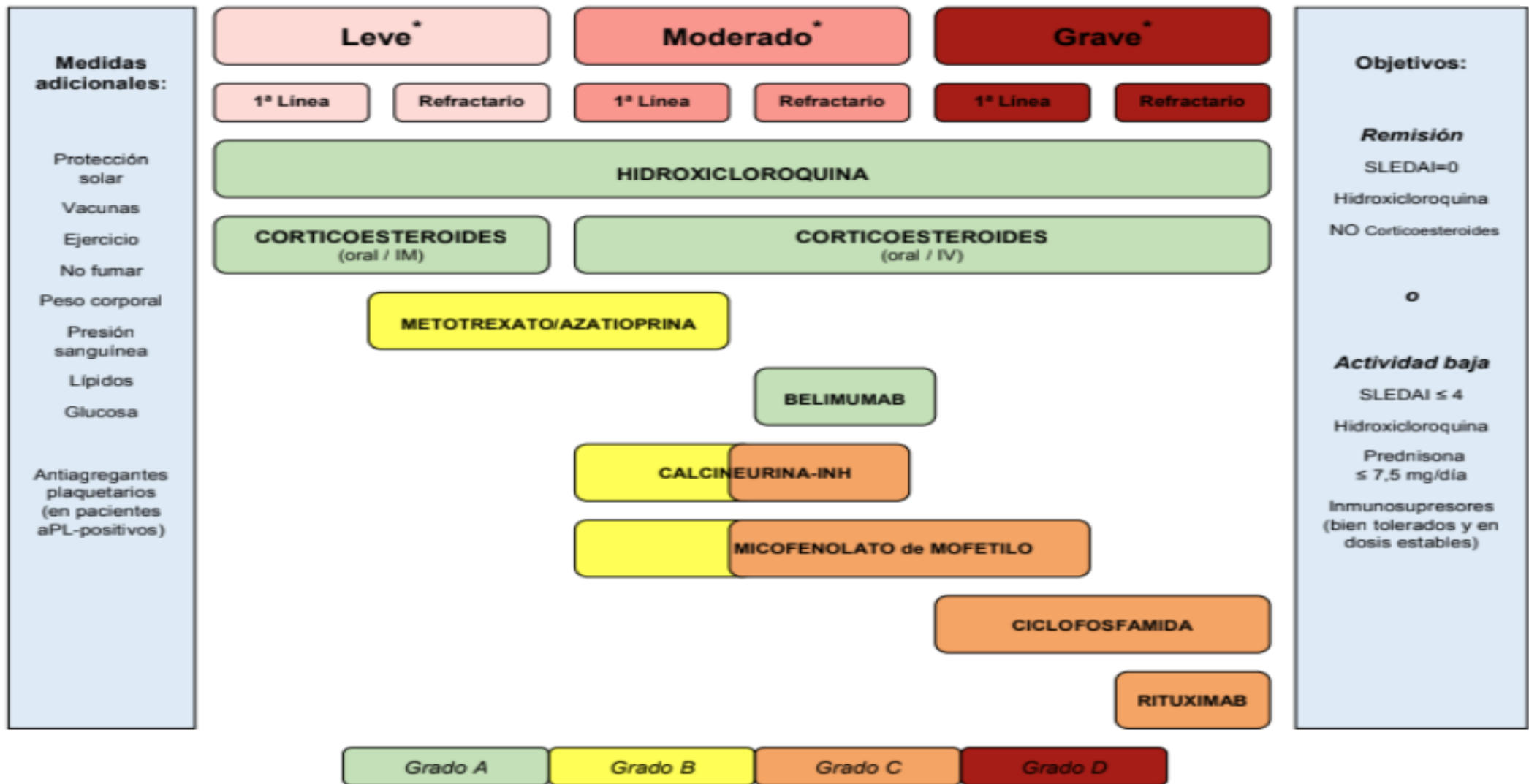




## Medidas generales



# Tratamiento LES no renal



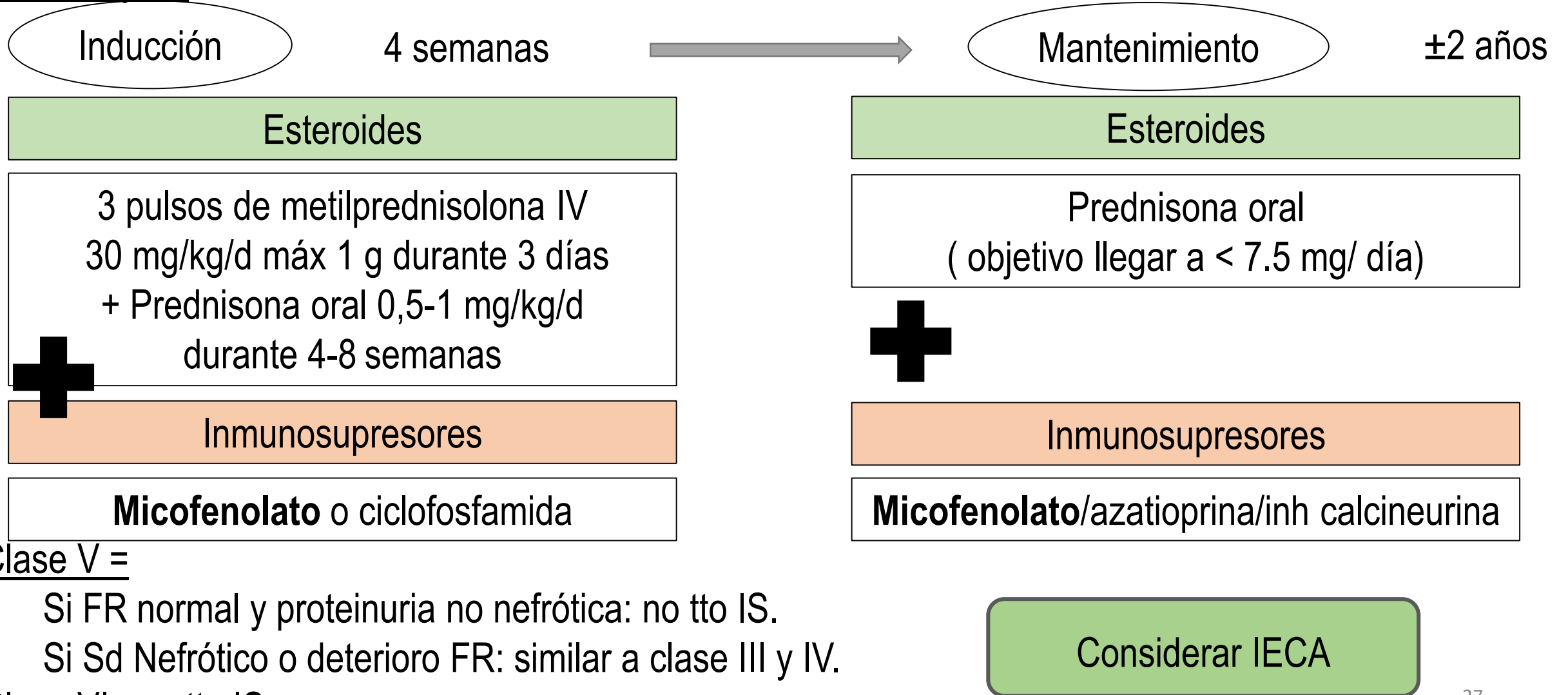
- Fanouriakis A et al. 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019; 78(6): 736-45.  
 - Sarzi-Puttini P et al. Systemic rheumatic diseases: From biological agents to small molecules. *Autoimmun Rev.* 2019;18(6):583-592.

# Tratamiento nefritis lúpica



Clase I y II = el de las manifestaciones extrarrenales.

Clase III y IV = inducción + mantenimiento



Clase V =

- Si FR normal y proteinuria no nefrótica: no tto IS.
- Si Sd Nefrótico o deterioro FR: similar a clase III y IV.

Clase VI = no tto IS.



## HIDROXICLOROQUINA

Aumenta supervivencia: disminuye brotes, daño de órganos e infecciones.

Efecto inmunomodulador, antitrombótico y antiinfeccioso, sin causar inmunosupresión

Control Oftalmológico (retinopatía macular, irreversible), sobre todo >5 años tratamiento.

Dosis: 5 mg/kg peso real

## GLUCOCORTICOIDES (GC) (Prednisona o prednisolona)

Dosis y frecuencia variables según severidad del cuadro: leve, moderado o grave:

1. No riesgo vital → dosis bajas 0.5 mg/kg/día dosis única matutina.

2. NO RIESGO VITAL INMEDIATO pero manifestaciones GRAVES → dosis ALTAS: 1-2 mg/kg/día en 1-3 dosis

3. IMPORTANTE RIESGO VITAL: hemorragia pulmonar, afectación neurológica grave, insuficiencia renal rápidamente progresiva → BOLOS IV de Metilprednisolona 20-30 mg/kg, posteriormente GC oral 1-2 mg/kg en 1-3 dosis.

Mantenimiento GC: terapia inicial: 4-8 semanas. Si mejoría → descenso lento y progresivo. Objetivo llegar < 7.5 mg/día.





## Efectos secundarios fármacos

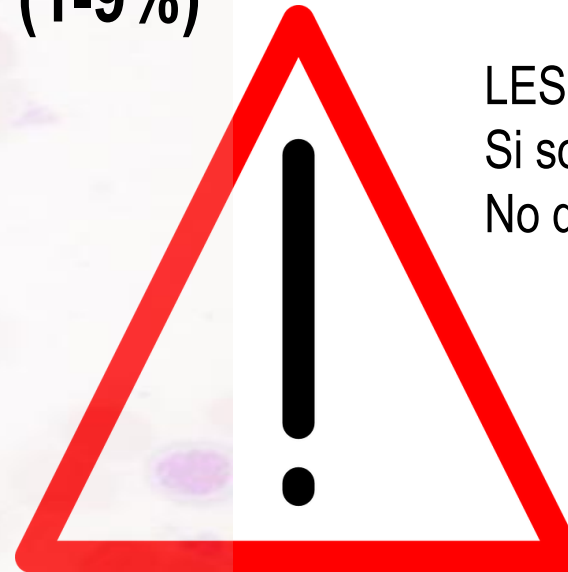
### Infecciones

+ graves bacterianas. +riesgo por tto + alteraciones hematológicas (neutropenia)  
Vacunación gripe y neumococo recomendada

### Síndrome de activación macrofágica (1-9%)

#### Criterios diagnósticos (5/8)

- Fiebre  $>38.5^{\circ}\text{C}$
- Esplenomegalia
- Citopenias (2/3)
- Triglicéridos  $>265$  mg/dl o fibrinógeno  $<150$  mg/dl
- Ferritina  $>500$  ng/dl
- CD25  $>2400$  U/ml
- Descenso o ausencia de actividad NK
- Hemofagocitosis en MO, LCR o ganglios linfáticos



LES con inexplicada fiebre.  
Si sospecha: BMO.  
No demorar tratamiento.



## Índices de actividad

**SLEDAI-2k** (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index).

ECLAM (European Consensus Lupus Activity Measure)

SLAM-R (Systemic Lupus Activity Measure, Revised)

**pBILAG** (British Isles Lupus Assessment Group Scale)

## Índices de daño

**Ped-SDI** (Pediatric Systemic Disease Index)

**SLICC/ACR** (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology).

Mortalidad precoz (< 1 año): actividad lúpica, infecciones.

Mortalidad tardía: infecciones, enfermedad cardiovascular por aterosclerosis, fracaso renal y tumores (++fc linfoma).

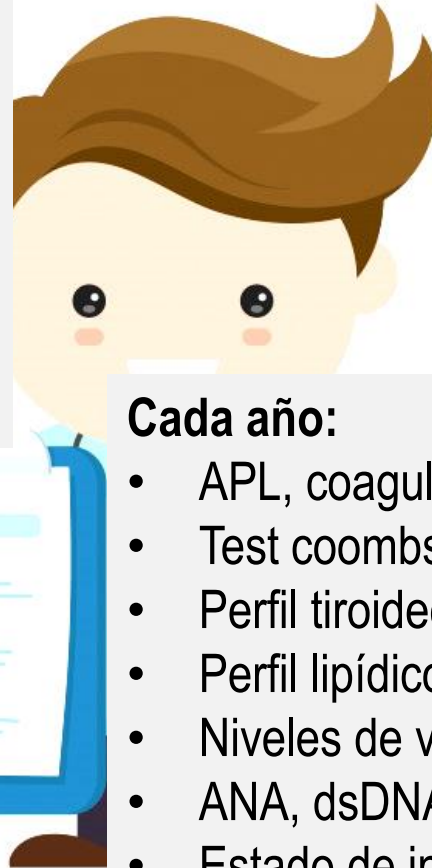
Supervivencia **10 años >90%**. Mortalidad x4 con respecto a la población general

# Controles posteriores en paciente estable y bien controlado



## Cada 3 meses:

- Tensión arterial
- Peso, talla
- Hg, VSG, orina, BQ, Anti-DNAs, C3/C4
- Otros: en función de órgano afectado
- Escalas LES actividad enfermedad



## Cada año:

- APL, coagulación
- Test coombs directo
- Perfil tiroideo con Ac
- Perfil lipídico
- Niveles de vit D
- ANA, dsDNA, ENAs
- Estado de inmunidad de vacunas
- Escalas de daño de enfermedad
- Control oftalmológico ( HQ)
- Densidad mineral ósea

**Anti DNA + correlación con actividad de la enfermedad**

# ¿Cuándo derivar a Reumatología pediátrica?



Ante cualquier sospecha de un posible LESp, especialmente si presenta:

- Más o = 4 criterios SLICC
- ANA positivos con al menos 2 criterios clínicos SLICC.
- ANA positivos y al menos 1 criterio clínico y un criterio inmunológico SLICC





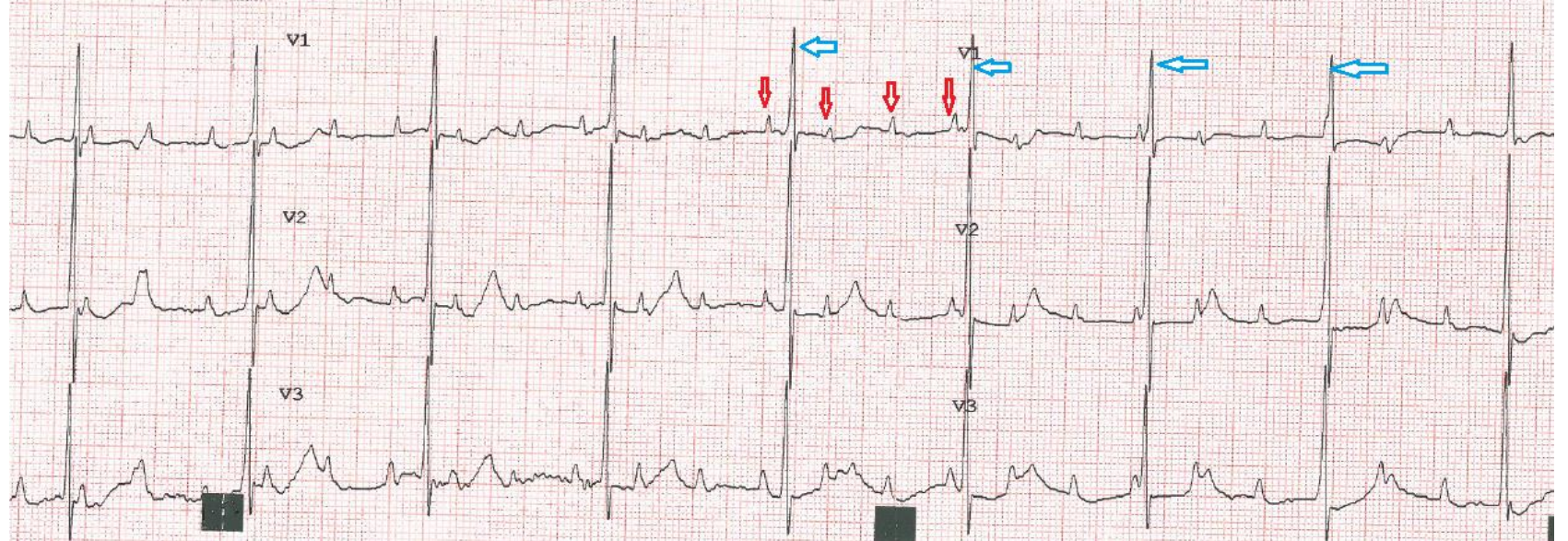


Paso transplacentario de Ac maternos IgG anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y/o anti-U1-RNP.



Manifestaciones **cutáneas** (40%): manchas o placas eritematosas de configuración anular, con/sin descamación.

++fc: cara y cuero cabelludo.

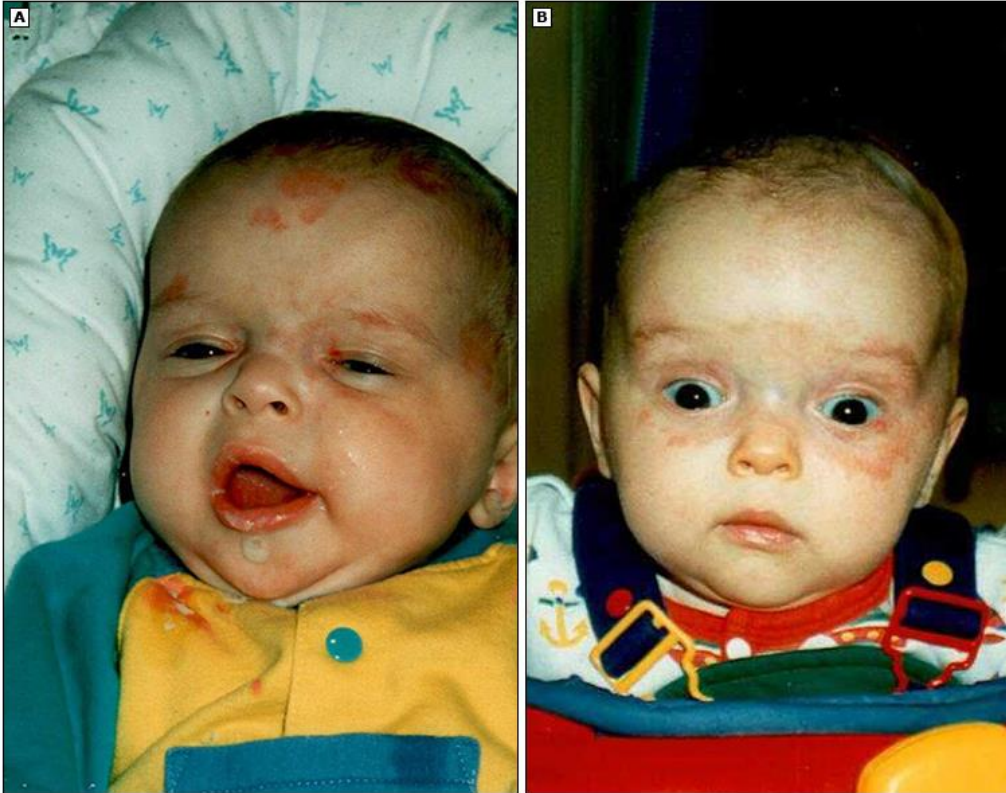


Manifestaciones **cardíacas** (25%): + fc BAV de 3er grado.

Alteraciones **hepáticas** (35%): elevación asintomática de las enzimas hepáticas, hepatoesplenomegalia leve, colestasis y hepatitis.

Manifestaciones **hematológicas** (35%): anemia, leucopenia y trombopenia.

Otras (raras): afectación GI, SNC, pulmonares.



## Manejo RN hijo de madre con LES

En RN hijos de madres con LES con Ac anti-Ro, anti-Lay/o anti U1RNP **positivos**:

- ECG en las primeras 24-72 horas (detectar sobretodo BAV de 3er grado).
- Determinación de Ac en las primeras 24-48 horas:

a) Niños con Ac anti-Ro, anti-La y/o anti-U1RNP **positivos**:

-Hemograma y recuento plaquetario: primeras 24-48 horas (control a los 3 meses, a los 6 meses y posteriormente cada 6 meses hasta que los Acs sean negativos).

-Enzimas hepáticas y de colestasis en primeras 24-48 horas (posteriormente se repetirán con la misma frecuencia que los controles de hemograma).

-ECG: si no se ha pedido previamente y/o se ausculta soplo cardíaco en el niño.

-Control de niveles de anticuerpos cada 6 meses.

b) Niños con Ac anti-Ro, anti-La y/o anti-U1RNP **negativos**:

-En ausencia de sintomatología no son necesarios más estudios.

-Control cada 6 meses de títulos de anticuerpos, en caso de que sean positivos otros anticuerpos diferentes a estos.

# Experiencia en nuestro hospital (I)

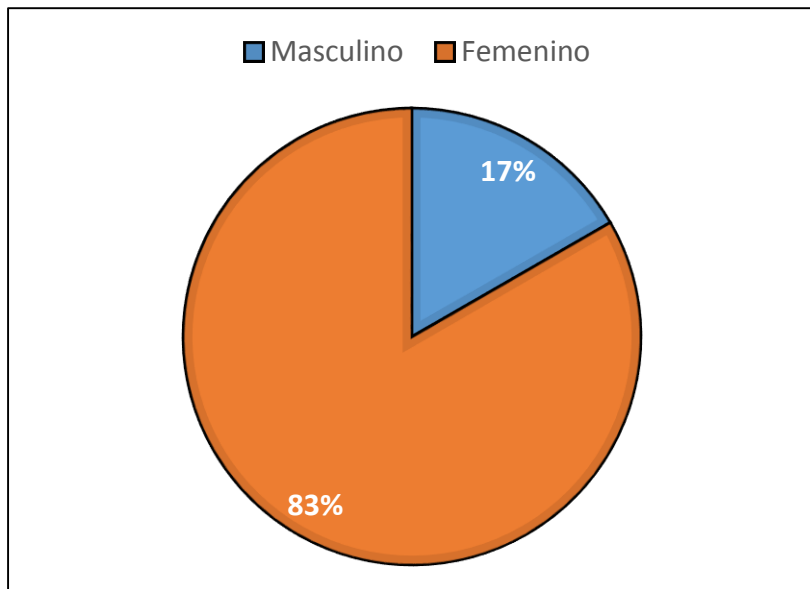


LES (excluyendo LES neonatal): 2010 - actualidad:

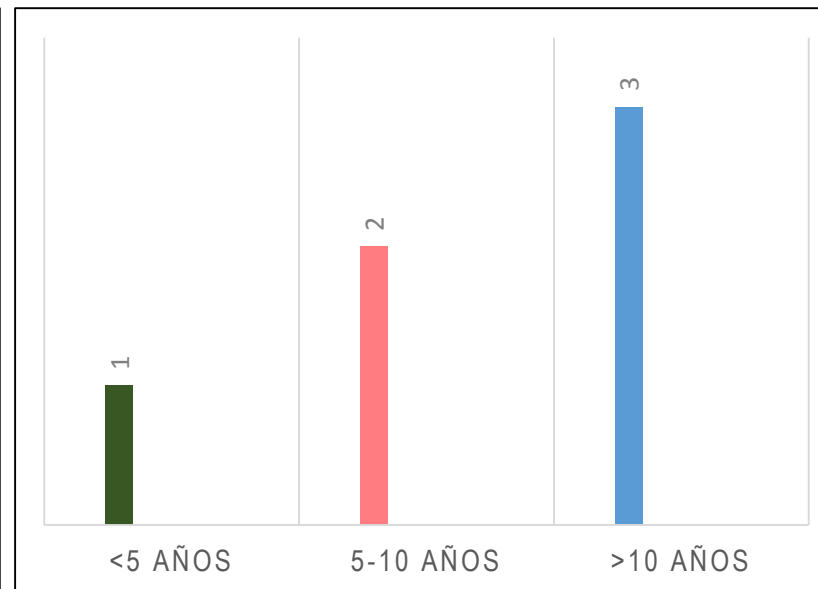
- 6 casos
- 100% caucásicos
- Antecedentes familiares LES: 50%



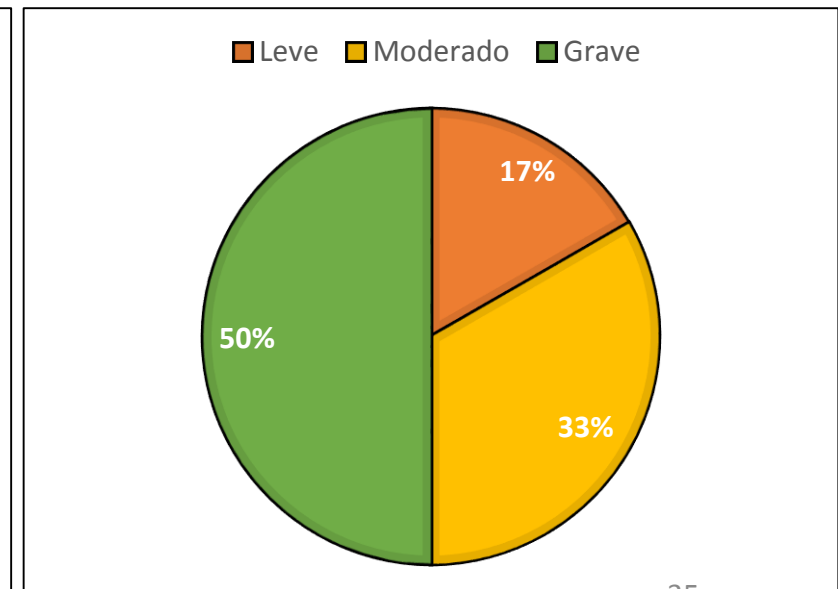
## Distribución por sexo



## Edad al diagnóstico



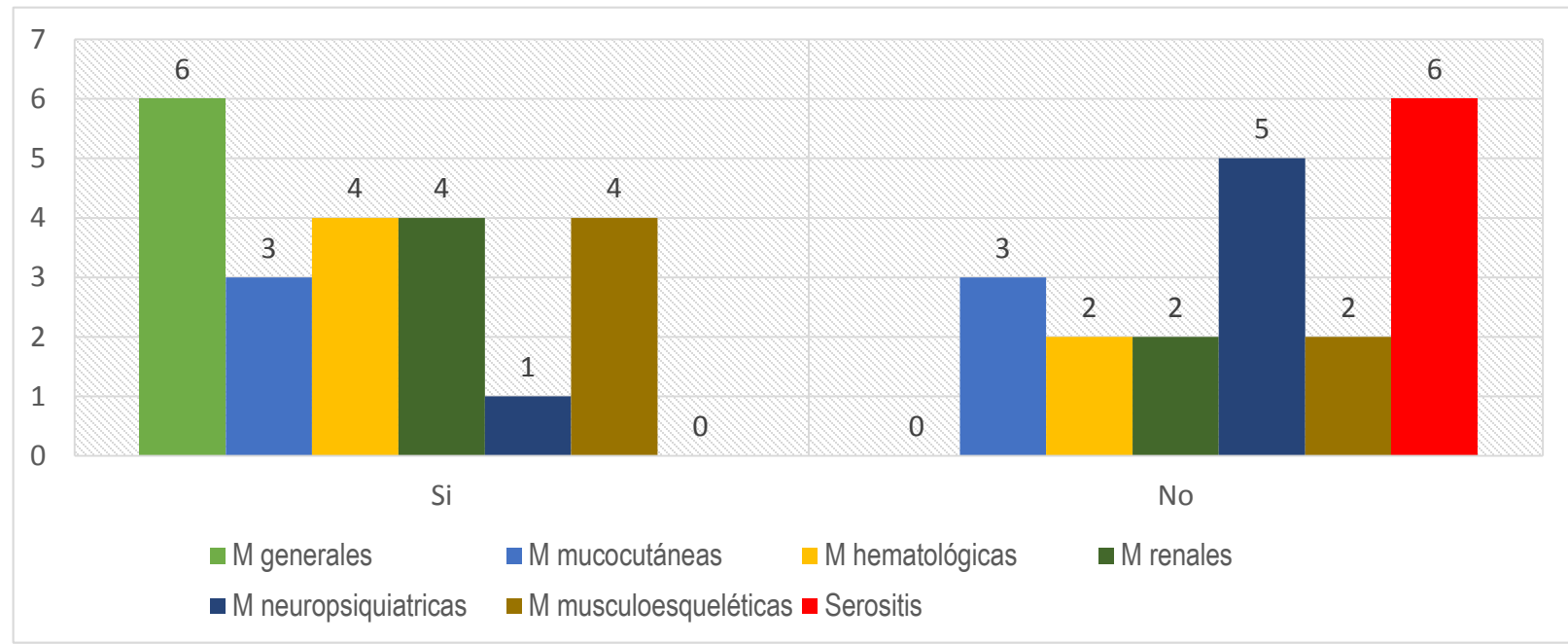
## Grado severidad



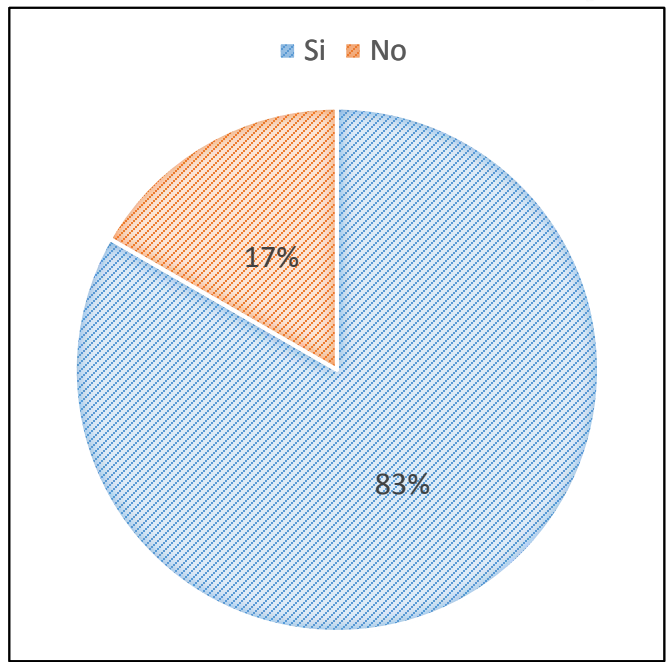
# Experiencia en nuestro hospital (II)



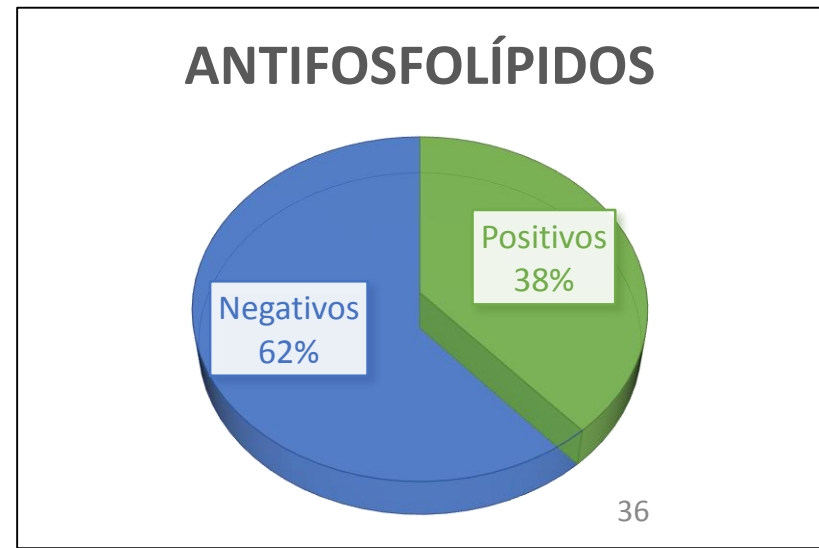
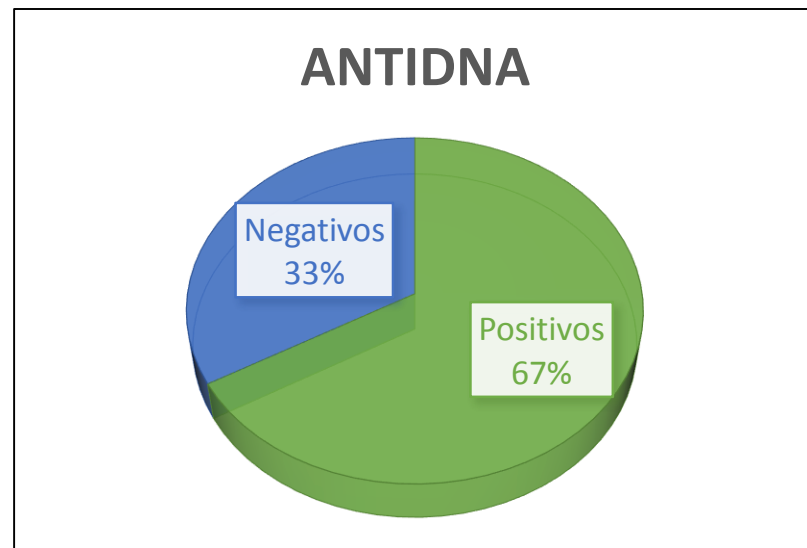
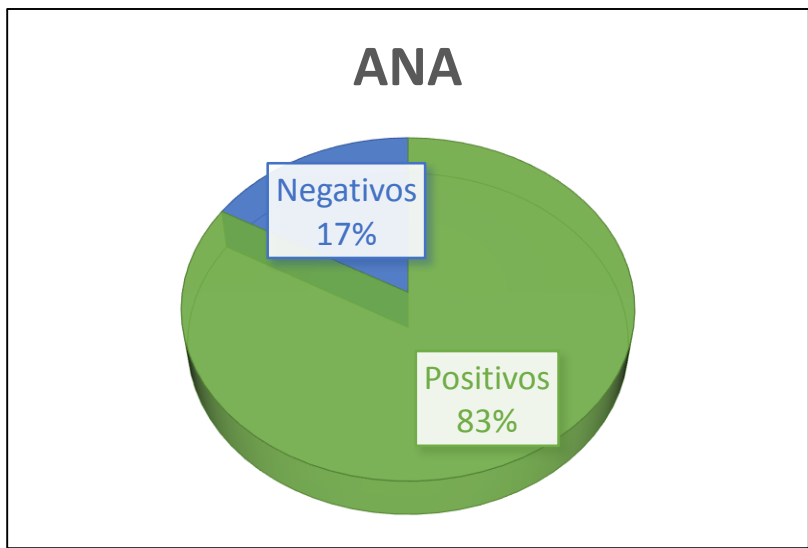
Manifestaciones



Disminución complemento

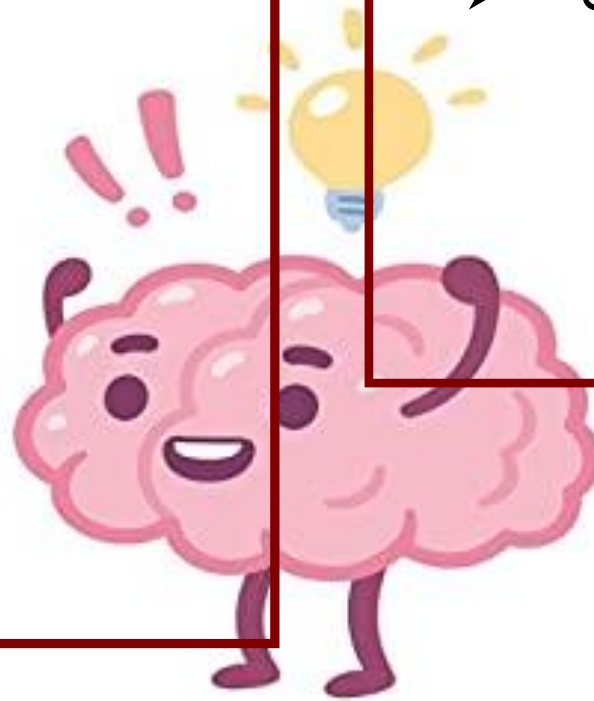


Anticuerpos al diagnóstico



# Pensar en Lupus Eritematoso Sistémico

- adolescente
- síntomas generales
- exantema
- leucopenia – linfopenia
- hematuria
- .....

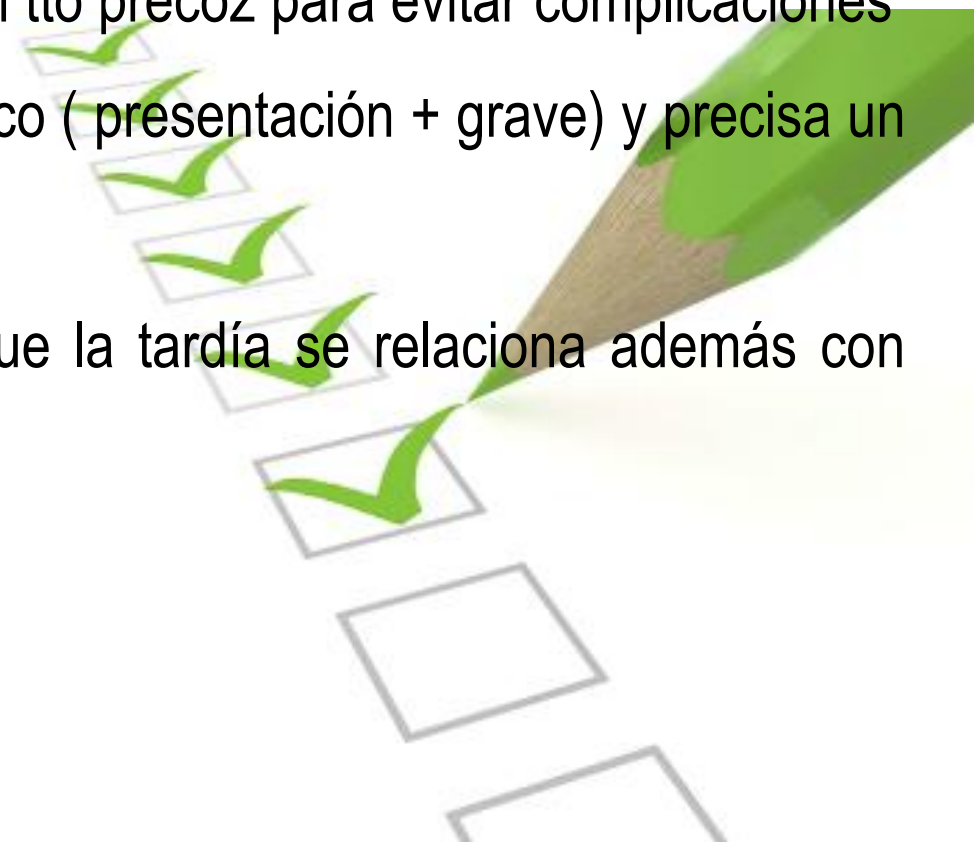


## Solicitar

1. Hemograma, coagulación
2. C 3 y C 4
3. Anticuerpos Antinucleares



- ✓ El LESp es una enfermedad inflamatoria autoinmune crónica y compleja, rara.
- ✓ El dx puede ser difícil por presentación variable y asociarse los síntomas a otras causas.
- ✓ Es importante una derivación temprana a especialistas y un tto precoz para evitar complicaciones
- ✓ A diferencia de los adultos, en niños tiene un peor pronóstico (presentación + grave) y precisa un tratamiento más agresivo, dependiendo de la gravedad.
- ✓ La mortalidad precoz se asocia a infecciones mientras que la tardía se relaciona además con enfermedad cardiovascular, fracaso renal e infecciones.





- Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico. Protoc diagn ter pediater. 2020; 2:115-128.
- Buyon JP, Neonatal lupus: Epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. UptoDate. <https://www.uptodate.com> (Acceso en Noviembre 2020).
- Garulo C. Conectivopatías. Pediatr Integral 2013; XVII(1): 57-65
- Fanouriakis A et al. 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis. 2019; 78(6): 736-45.
- Klein-Gitelman M. Systemic lupus erythematosus (SLE) in children: Treatment, complications, and prognosis. UptoDate. <https://www.uptodate.com> (Acceso en Noviembre 2020).
- Livingston B, Bonner A, Pope J. Differences in clinical manifestations between childhood-onset lupus and adult-onset lupus: a meta-analysis. Lupus. 2011;20:1345-55.
- Levy DM, Childhood-onset systemic lupus erythematosus (SLE): Clinical manifestations and diagnosis. UptoDate. <https://www.uptodate.com> (Acceso en Noviembre 2020)
- Martínez-Godoy MP, Oliva-Gutiérrez E, Zapata-Zúñiga M, Sánchez-Rodríguez SH. Lupus Eritematoso Generalizado: Características Generales, Inmunopatogenia y Antígenos de Relevancia. Archivos de Medicina. 8; 1:2 doi: 10.3823/083.
- Merino Muñoz R, Remesal Camba A, Murias Loza S. Lupus Eritematoso Sistémico. An Pediatr Contin. 2013;11(2):89-97
- Pintos G, Marco H. Vasculitis y riñón. Nefropatía lúpica. Módulo II. 1º Curso Experto Universitario en Nefrología Pediátrica Avanzada. Universidad de Oviedo
- Sarzi-Puttini P et al. Systemic rheumatic diseases: From biological agents to small molecules. Autoimmun Rev. 2019;18(6):583-592
- Vargas López ML, Rodríguez Benitez MV, Gómez Cadenas FJ.. Atención al RN en Maternidad y Sala de Partos. Ergon 2019. 28:213-216.



¡GRACIAS!

*Chico*  
El Callejero

