

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
POSGRADODEESPECIALIDADES MÉDICAS**



**INFORME FINAL DE TRABAJO DE GRADUACION**

PERFIL CLINICO EPIDEMIOLOGICO DE LOS NIÑOS CON DIAGNOSTICO DE  
LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS  
BENJAMIN BLOOM EN EL PERIODO COMPRENDIDO DEL 01 DE ENERO DE  
2014 AL 31 DE DICIEMBRE DE 2019.

PRESENTADO POR:  
KATYA MARICELA LOPEZ SALGUERO

ASESOR:  
DR LUIS ALBERTO VALENCIA

PARA OPTAR AL TÍTULO DE:  
ESPECIALISTA EN MEDICINA PEDIATRICA

SAN SALVADOR, NOVIEMBRE DE 2021

## CONTENIDO

RESUMEN .....	1
ABSTRACT .....	2
INTRODUCCION.....	3
PLANTEAMIENTO DELPROBLEMA.....	4
ENUNCIADO DEL PROBLEMA.....	5
JUSTIFICACION.....	5
OBJETIVO GENERAL... ..	6
OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	6
MARCO TEORICO... ..	7
METODOLOGIA.....	23
PRESENTACION DE RESULTADOS .....	26
DISCUSION.....	38
CONCLUSIONES.....	40
RECOMENDACIONES .....	41
BIBLIOGRAFIA.....	42
ANEXOS.....	43

## GLOSARIO

LES: Lupus Eritematoso Sistémico

ADN: Acido desoxirribonucleico

ANA: Anticuerpos Antinucleares

ACR: Colegio Americano de Reumatología

AAF: Anticuerpos antifosfolípidos

RPR: Reagina plasmática rápida

EB: Epstein-Barr

FDA: Administración de Medicamentos y Alimentos

Anti-DNA: Autoanticuerpo dirigido contra las moléculas de DNA

HTA: Hipertensión Arterial

## RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad potencialmente fatal, su reconocimiento oportuno, su diagnóstico y tratamiento precoz, puede disminuir significativamente su morbilidad y mortalidad. En el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, es la segunda causa reumatológica.. **El objetivo** de la presente investigación fue establecer el perfil epidemiológico, clínico e inmunológico de los niños con lupus eritematoso sistémico en una serie de pacientes del Hospital Nacional Infantil Benjamín Bloom en el periodo de 01 de enero de 2014 al 31 de diciembre de 2019. **Material y métodos** se realizó un estudio de tipo descriptivo, transversal y retrospectivo, los datos fueron obtenidos solicitando los expedientes a ESDOMED bajo el registro CIE-10 Lupus Eritematoso Sistémico, se obtuvieron un total de 50 expedientes clínicos de los cuales 38 cumplieron con los criterios de inclusión, los datos encontrados fueron analizados con estadísticos descriptivos. **Resultados** se identificaron un total de 38 pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico, 34 del sexo femenino y 4 del sexo masculino con una razón de 8.5:1 la mayoría de 15 a 18 años con una edad promedio de 9 a 12 años y procedentes del área urbana y Metropolitana de San Salvador, en su totalidad presentaron síntomas constitucionales y su diagnóstico se realizó por anticuerpos ANA.

## ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a potentially fatal disease; its early recognition, early diagnosis and treatment can significantly reduce its morbidity and mortality. At the Benjamín Bloom National Children's Hospital, it is the second rheumatological cause. The objective of this research was to establish the epidemiological, clinical and immunological profile of children with systemic lupus erythematosus in a series of patients from the Benjamin Bloom National Children's Hospital in the period from January 1, 2014 to December 31, 2019. Material and methods A descriptive, cross-sectional and retrospective study was carried out, the data were obtained by requesting the files from ESDOMED under the ICD-10 Systemic Lupus Erythematosus registry. A total of 50 clinical records were obtained, of which 38 met the inclusion criteria. The data found were analyzed with descriptive statistics. Results: A total of 38 patients with a diagnosis of Systemic Lupus Erythematosus were identified, 34 female and 4 male with a ratio of 8.5: 1, most of them 15 to 18 years old, with an average age of 9 to 12 years old and from the Urban and Metropolitan area of San Salvador, in their entirety presented constitutional symptoms and their diagnosis was made by ANA antibodies.

## INTRODUCCION

En la lista de las enfermedades reumáticas las colagenosis juegan un papel fundamental y, sin duda, el lupus eritematoso sistémico es una de las más frecuentes.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune de curso crónico, de causa desconocida y que tiene numerosas manifestaciones clínicas y multisistémicas debido a la producción de autoanticuerpos contra autoantígenos y a la formación de múltiples inmunocomplejos que median respuestas inflamatorias al depositarse en diversos órganos y tejidos.

La etiología no está totalmente aclarada; sin embargo, se sabe que existe una producción variable de autoanticuerpos que, unida a factores genéticos y ambientales, puede estar implicada en su patogenia.

El lupus eritematoso sistémico (LES) sigue siendo una enfermedad autoinmune desafiante en términos de su etiología, patogénesis y tratamiento. Se ha avanzado mucho en los últimos años en la búsqueda de los genes de susceptibilidad del LES, particularmente por varios grupos de cribado de genoma completo. Se ha recopilado evidencia acumulada sobre la asociación de infecciones y hormonas con LES. Los investigadores creen que el LES infantil implica una afectación más grave de órganos que el LES del adulto. Con el amplio uso de corticosteroides como terapia de base para la afectación de órganos mayores en el LES de la infancia, las posibles complicaciones, especialmente las relacionadas con el crecimiento óseo o la osteoporosis, son motivo de preocupación.

Las manifestaciones clínicas son muy variables y pueden ir desde formas muy leves a graves, con compromiso para la vida. El tratamiento adecuado y oportuno ha permitido aumentar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

Nuestros resultados demuestran que el LES clínico es precedido por alteraciones autoinmunes complicadas que subyacen durante años antes del diagnóstico. Primero, aparecen los anticuerpos antinucleares, anti-Ro, anti-La y antifosfolipídicos, seguidos por la formación posterior de los anticuerpos antiDNA de doble hélice y más tarde por los anti-Sm y anti ribonucleoproteína nuclear. La cantidad de tipos de autoanticuerpos continúa en aumento hasta el momento del diagnóstico y la intervención terapéutica. Por

lo tanto, el LES es la culminación de un conjunto de anormalidades autoinmunes que comienza en forma simple, quizás como eventos inmunológicos aislados, para luego difundirse y multiplicarse hasta que se manifiestan como una enfermedad clínica potencialmente destructiva.

Los medicamentos más empleados son los glucocorticoides, los antipalúdicos y los inmunosupresores convencionales.

La presente investigación pretende establecer el perfil epidemiológico, clínico e inmunológico de los niños con Lupus Eritematoso Sistémico, caracterizando las principales manifestaciones clínicas e inmunológicas al comienzo de la enfermedad y durante su evolución en una serie de pacientes del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El lupus eritematoso sistémico (LES) continua en la lista de enfermedades autoinmunes desafiantes en cuanto a etiología, patogénesis y tratamiento se refiere.

Las variadas manifestaciones clínicas pueden ir desde formas muy leves a graves, tanto como para poner en juego la vida del paciente. El abordaje adecuado y oportuno de dicha enfermedad ha permitido aumentar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes. Muchos son los factores que se describen como predisponentes para desarrollar el cuadro, sin embargo, por tratarse de un evento inmunológico, la forma clínica de presentación es amplia.

Es por tal razón, que este estudio, describirá el perfil tanto clínico como epidemiológico del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom con la finalidad de tener un estudio específico de nuestra población que permita identificar cada caso y mejorar la atención y el tratamiento de éstos.

## **ENUNCIADO DEL PROBLEMA**

¿Cuáles son las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período de 01 de enero 2014 al 31 de diciembre 2019?

## **JUSTIFICACION**

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 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. Si bien es cierto que es una enfermedad poco frecuente, el Lupus Eritematoso Sistémico pediátrico está presente en nuestro medio por tanto el presente estudio es relevante para establecer el perfil clínico epidemiológico de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico en el Hospital de Niños Benjamin Bloom ya que es el principal centro de referencia a nivel Nacional para esta enfermedad.

El Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad multisistémica, cuyas manifestaciones clínicas varían desde localizadas y leves, hasta sistémicas y fatales, por lo cual es importante el diagnóstico precoz y tratamiento adecuado, al igual que realizar diagnósticos diferenciales con otras entidades clínicas.

El Lupus Eritematoso Sistémico es un importante problema de salud pública, cuyo inicio se produce durante la edad pediátrica, y para la cual no se ha establecido la existencia de un agente particular desencadenante, es una enfermedad que tiene una evolución crónica y por lo tanto requiere de un tratamiento y manejo multidisciplinario.

## **OBJETIVO GENERAL**

1. Establecer el perfil clínico, epidemiológico de los niños con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el período de 01 de enero del 2014 al 31 diciembre 2019.

## **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

1. Definir la edad diagnostica del Lupus Eritematoso Sistémico
2. Determinar las características epidemiológicas de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico
3. Enumerar las manifestaciones clínicas más frecuente del Lupus Eritematoso Sistémico al momento del diagnóstico.
4. Identificar las causas más frecuentes de ingreso y las complicaciones en estos pacientes
5. Describir los métodos diagnósticos realizados a la población en estudio para establecer su diagnóstico

## MARCO TEORICO

### ANTECEDENTES

Los orígenes del Lupus (del latín lobo) Eritematoso Sistémico (LES) se remontan a la época antigua, el nombre se relaciona al rostro inflamado del paciente, que adopta una gran similitud con la cara arañada de un lobo, que exhibe en la nariz y las mejillas un eritema malar con forma de alas de mariposa. Más extraño todavía es el informe que indica que el término lupus no proviene directamente del latín, sino de un estilo francés de máscara (loup, igual lobo de carnaval) que las mujeres usaban alrededor de los ojos. <sup>2</sup>

Esta enfermedad fue reconocida por primera vez en la Edad Media por la descripción de sus manifestaciones dermatológicas. El término lupus se atribuye al médico Rogerius (siglo XII), que lo utilizó para describir el eritema malar clásico. El período neoclásico se anunció con el reconocimiento que hizo Móric Kaposi, en 1872, de la manifestación sistémica de la enfermedad y el moderno con el descubrimiento, en 1948, de las células del lupus eritematoso -células LE- (aunque el uso de estas células como indicadores de diagnóstico se ha abandonado en gran parte) y se caracterizó por los avances en el conocimiento de la fisiología patológica y de las características clínicas y de laboratorio de la enfermedad, así como por los progresos en el tratamiento. La medicación útil para la enfermedad fue descubierta, por primera vez, en 1894, cuando se divulgó que la quinina era una terapia efectiva; cuatro años después el uso de salicilatos, en conjunción con la quinina, demostró ser todavía más beneficioso. Este fue el mejor tratamiento disponible para los pacientes hasta mediados del siglo veinte cuando Philip Showalter Hench descubrió la eficacia de los corticoesteroides. <sup>2</sup>

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria crónica caracterizada por una inflamación multiorgánica y la presencia de autoanticuerpos circulantes dirigidos contra antígenos propios.

El LES aparece en niños y en adultos, y afecta mucho más a mujeres en edad reproductiva. Aunque casi cualquier órgano puede verse afectado, los más habituales son la piel, las articulaciones, los riñones, las células hematopoyéticas, los vasos sanguíneos y el sistema

nervioso central. En comparación con los adultos, los niños y los adolescentes con LES tienen una enfermedad más grave y ésta afecta a mayor número de órganos.<sup>1</sup>

La incidencia descrita del LES en niños y adolescentes (1-6/100.000) es inferior que la descrita en adultos (20-70/100.000). La prevalencia del LES es mayor entre los afroamericanos, los asiáticos, los hispanos, los nativos americanos y los procedentes de las islas del Pacífico tanto en poblaciones de adultos como pediátricas. El LES afecta principalmente a las mujeres, con una relación de 2-5:1 antes de la pubertad, de 9:1 durante los años fértiles y cercana a la relación prepuberal en el período posmenopáusico.<sup>1</sup>

El LES infantil es infrecuente antes de los 5 años y suele diagnosticarse en la adolescencia, con una media de edad en el diagnóstico de 11-12 años. A más del 20% de los sujetos con LES se les diagnostica antes de los 16 años.<sup>1</sup>

La patogenia del LES sigue siendo en gran medida desconocida, pero es probable que diversos factores influyan en el riesgo y la gravedad de la enfermedad, incluidos la predisposición genética, el medio hormonal y las exposiciones ambientales.<sup>1</sup>

Una característica del LES es la producción de **autoanticuerpos** dirigidos contra los propios antígenos, particularmente los ácidos nucleicos. Estos antígenos intracelulares se expresan de forma ubicua, pero suelen ser inaccesibles y están encerrados en la célula. Durante la necrosis celular o **apoptosis** se liberan los antígenos. Las células cutáneas del LES son muy sensibles a la lesión provocada por la luz ultravioleta, y la muerte celular resultante da lugar a la liberación del contenido celular, incluidos los antígenos nucleicos.

1

Los sujetos con LES pueden tener un incremento significativo del grado de apoptosis o un deterioro significativo de la facultad de eliminar los restos celulares, lo que conduce a una exposición prolongada de estos antígenos nucleicos en la circulación sanguínea y a una mayor oportunidad de que las células inmunitarias los reconozcan, lo que lleva a la producción de autoanticuerpos por los linfocitos B. Los autoanticuerpos circulantes forman inmunocomplejos y los depositan en los tejidos, lo proinflamatorio y, por último, el daño celular. Los anticuerpos frente al ADN bicatenario pueden formar inmunocomplejos, depositarse en los glomérulos e iniciar la inflamación que conduce a la

glomerulonefritis. Sin embargo, muchos sujetos con LES tienen anticuerpos circulantes contra el ADN bicatenario, pero no nefritis, lo que indica que los autoanticuerpos no son la única vía que conduce a la lesión del órgano final en el LES.

Se ha implicado a los brazos innato y adaptativo del sistema inmunitario en la alteración de la regulación del sistema inmunitario que se observa en el LES. Las cantidades elevadas de producción de interferón  $\alpha$  por las células dendríticas plasmacitoides promueven la expresión de otras citocinas proinflamatorias y quimiocinas, la maduración de los monocitos en células mielocíticas dendríticas, la promoción de linfocitos B y T autorreactivos y la pérdida de la autotolerancia. Muchos pacientes con LES, pero no todos, muestran este perfil citocínico, conocido como **firma del interferón del tipo I**. Otras citocinas con una mayor expresión en el LES son la interleucina (IL) 1, IL-2, IL-6, IL-10, IL-12, IL-17, IL-21, el interferón  $\gamma$ , el estimulador del linfocito B (BLyS) y el factor de necrosis tumoral  $\alpha$ .<sup>1</sup>

Los linfocitos B y T muestran alteraciones funcionales en esta enfermedad. En el LES activo se ha deteriorado la tolerancia de las poblaciones de linfocitos B y ha aumentado la autorreactividad, lo que mejora su capacidad de producir autoanticuerpos después de exponerse a un autoantígeno. Además, citocinas como el BLyS pueden promover un número y una función anómalos de los linfocitos B. Las anomalías de los linfocitos T en el LES son un aumento del número de linfocitos T memoria y una disminución del número y la función de los linfocitos T reguladores. Los linfocitos T del LES presentan una transmisión de señales anómala y un incremento de la autorreactividad. Como resultado de ello son resistentes a las vías normales de la apoptosis.<sup>1</sup>

## **MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Cualquier sistema orgánico puede verse afectado por el LES, por lo que las posibles manifestaciones clínicas son variadas. Su presentación en la infancia o en la adolescencia difiere de la de los adultos.

Los síntomas que suelen presentar los niños son fiebre, astenia, anomalías hematológicas, artralgias y artritis. La artritis suele presentarse en el primer año siguiente al diagnóstico

y puede ser asintomática (rigidez matutina, tumefacción dolorosa), pero es a menudo una poliartritis simétrica que afecta a las articulaciones grandes y pequeñas. A menudo hay una tenosinovitis, pero los cambios articulares radiológicos son muy infrecuentes.<sup>1</sup>

Puede producirse un lupus pediátrico en pacientes diagnosticados antes de artritis idiopática juvenil poliarticular o sistémica. La enfermedad renal en el LES suele ser asintomática, lo que subraya la necesidad de vigilar con atención la presión arterial y los análisis de orina; en los adolescentes, el LES se presenta a menudo con un síndrome nefrótico o insuficiencia renal con el predominio de los síntomas de edema, astenia, cambios en el color de la orina, náuseas y vómitos. Como los síntomas y hallazgos del LES pueden aparecer de forma seriada a lo largo de varios años y no a la vez, el diagnóstico puede exigir un seguimiento longitudinal.<sup>1</sup>

El LES suele caracterizarse por períodos de exacerbación e inactividad de la enfermedad o por una evolución más exacerbada. Las complicaciones neuropsiquiátricas pueden aparecer con o sin el LES aparentemente activo, lo que supone un desafío diagnóstico particularmente difícil en los adolescentes, quienes ya presentan un alto riesgo de alteración del estado anímico. Las complicaciones del LES a largo plazo y su tratamiento, entre ellas la aterosclerosis acelerada y la osteoporosis, se manifiestan en las fases inicial y media de la vida adulta. Es una enfermedad que evoluciona con el tiempo en todos los sujetos afectados y pueden surgir manifestaciones nuevas incluso muchos años después del diagnóstico.<sup>1</sup>

Con frecuencia hay manifestaciones cutáneas. La erupción malar o en mariposa característica afecta al puente nasal y varía entre un rubor eritematoso hasta una epidermis engrosada o placas descamativas. La erupción cutánea puede ser sensible a la luz y extenderse a todas las áreas expuestas al sol. Aparecen alteraciones mucosas desde un eritema vasculítico hasta úlceras, sobre todo en la mucosa palatina y nasal. Otras manifestaciones cutáneas son las erupciones maculosas eritematosas de aspecto vasculítico (sobre todo en los dedos, las palmas y las plantas), la púrpura, la lividez reticular y el fenómeno de Raynaud.<sup>2</sup>

Otras observaciones menos frecuentes son las lesiones cutáneas psoasiformes o anulares subagudas, las lesiones ampollasas o urticariales y la alopecia.<sup>1</sup>

Clínicamente, el LES pediátrico se diferencia de su contrapartida en adultos por tener un inicio más abrupto con implicación sistémica grave de forma precoz, que con frecuencia antecede a la aparición de las manifestaciones cutáneas. La afectación renal, hematológica y neuropsiquiátrica, son significativamente más comunes en niños y, a diferencia de lo que ocurre en el LES del adulto, suelen constituir las formas clínicas de debut de la enfermedad y condicionar un peor pronóstico a largo plazo. Cualquier expresión dermatológica de lupus eritematoso es posible en niños con LES. No obstante, la afectación cutánea aislada resulta excepcional y, por tanto, debemos considerarla un signo visible de organicidad subyacente, al menos, hasta que se demuestre lo contrario. Predominan las formas agudas (eritema generalizado), subagudas y la perniosislúpica, frecuentemente acompañadas de síntomas generales, como fiebre. Las artralgias y la afectación mucosa son menos frecuentes, así como las variantes de lupus cutáneo crónico, excepcionales en niños, pero con más riesgo de evolución a LES cuando están presentes (25% en niños vs. 5-10% en adultos).<sup>5</sup>

## **DIAGNOSTICO**

El diagnóstico del LES requiere una evaluación clínica y de laboratorio que revele la enfermedad multiorgánica característica y excluya otras causas, entre ellas las infecciones y los tumores malignos. La presencia de 4 de los 11 criterios de clasificación del American College of Rheumatology (ACR) de 1997, de forma simultánea o acumulativa en el tiempo, establece su diagnóstico. Hay que señalar que aunque no es necesario un resultado positivo en la prueba de anticuerpos antinucleares (ANA) para el diagnóstico del LES, el lupus sin ANA es sumamente raro. Aunque los ANA son muy sensibles del LES (95-99%) no son muy específicos (50%). Los anticuerpos contra el ADN bicatenario y los anti- Smith son específicos del LES (98%) pero no tan sensibles (40-65%). La hipocomplementemia, aunque frecuente en el LES, no está representada entre los criterios de la clasificación del ACR; la hipocomplementemia se ha añadido a los criterios actualizados validados por las Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) en 2012.

Otras diferencias en los criterios de las SLICC son la adición de la alopecia no cicatricial, manifestaciones cutáneas y neurológicas adicionales del lupus y una prueba de Coombs directa positiva sin anemia hemolítica.<sup>1</sup>

## CRITERIOS

- Eritema facial: eritema fijo, liso o sobre elevado sobre la eminencia malar, tendiente a distribuirse sobre los pliegues nasolabiales.
- Lupus discoide: parches eritematosos sobre elevados con escamación queratósica adherente y folicular, cicatrices atróficas que pueden ocurrir en lesiones antiguas.
- Fotosensibilidad: rash de piel como resultado de una reacción inusual a la luz solar referido por el paciente u observado por un médico.
- Úlceras orales: ulceración oral o nasofaríngea, usualmente no dolorosa, observada por un médico.
- Artritis: artritis no erosiva que compromete dos o más articulaciones periféricas.
- Serositis: pericarditis o derrame pleural con evidencias clínicas y analíticas.
- Enfermedad renal: proteinuria persistente  $>0,5\text{g/día}$ , hematuria micro o macroscópica, cilindros celulares integrados por hematíes o hemoglobina o de tipo granular, tubular o mixto.
- Alteraciones neurológicas: convulsiones o psicosis.
- Alteraciones hematológicas: anemia hemolítica con reticulocitosis o leucopenia  $<4\ 000/\text{mm}^3$  en dos o más ocasiones o linfopenia  $<1\ 500/\text{mm}^3$  en dos o más ocasiones o trombocitopenia  $<100\ 000/\text{mm}^3$  en ausencia de drogas que puedan producirla.<sup>4</sup>
- Alteraciones inmunológicas: anticuerpos anti DNA contra el DNA nativo en títulos anormales o anticuerpos anti Smit contra el antígeno SM o la presencia de anticuerpos antifosfolípidos basados en la presencia de uno de los siguientes hallazgos (niveles anormales en el suero de anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM, pruebas positivas de anticoagulante lúpico, pruebas serológicas falsas positivas para sífilis por seis meses como mínimo y confirmadas por inmovilización de *Treponema pallidum* o por prueba de absorción de anticuerpos treponémicos).

- Anticuerpos antinucleares (ANA): un título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia u otra prueba equivalente en cualquier momento en ausencia de drogas conocidas por estar asociadas con el síndrome de lupus inducido por drogas. <sup>4</sup>

### **Criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico de las Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC)**

Criterios clínicos:

- Lupus cutáneo agudo (exantema malar lúpico, lupus bulloso, necrosis epidérmica tóxica, exantema maculopapular, fotosensibilidad), en ausencia de dermatomiositis o lupus cutáneo subagudo.
- Lupus cutáneo crónico (exantema discoide, lupus hipertrófico overrugoso, paniculitis lúpica o lupus profundus, lupus mucoso, lupus tumidus, perniosis lúpica, superposición lupus discoide/liquen plano).
- Úlceras orales (paladar o mucosa nasal), en ausencia de otras causas.
- Alopecia no cicatricial, en ausencia de otras causas.
- Sinovitis de dos o más articulaciones con presencia de tumefacción o derrame o dolor en dos o más articulaciones con una rigidez matinal de más de 30 minutos.
- Serositis (pleuritis o pericarditis de más de un día).
- Renal (cociente proteínas orina/creatinina [o proteinuria en orina 24h]  $\geq 500$ mg/día o cilindros celulares hemáticos en orina).
- Neurológico (convulsiones, psicosis, mononeuritis múltiple, mielitis, neuropatía central o periférica, síndrome confusional agudo), en ausencia de otras causas.
- Anemia hemolítica.
- Leucopenia ( $< 4\ 000/\mu\text{l}$  en una ocasión) o linfopenia ( $< 1\ 000/\mu\text{l}$  en una ocasión), en ausencia de otras causas.
- Trombocitopenia ( $< 100\ 000/\mu\text{l}$  en una ocasión), en ausencia de otras causas

Criterios inmunológicos:

- ANA por encima del valor de referencia del laboratorio.
- Anticuerpo anti-DNA por encima del valor de referencia del laboratorio (o >2 veces por encima del valor de referencia si es determinado por Elisa).
- Anti-Sm: presencia del anticuerpo frente al antígeno Sm.
- Positividad de anticuerpos antifosfolípidos (AAF): anticoagulante lúpico positivo o reagina plasmática rápida (RPR) falso positivo o anti- $\beta$ 2 glucoproteína I positivo o anticuerpos anticardiolipina positivos a título medio o alto.
- Complemento bajo (C3, C4 o CH50).
- Coombs directo positivo en ausencia de anemia hemolítica.

Los criterios son acumulativos y no necesitan estar presentes al mismo tiempo. Se clasifica a un paciente de LES si presenta, como mínimo, cuatro de los criterios clínicos o inmunológicos; al menos debe estar presente uno clínico y otro inmunológico. También se clasifica de LES al paciente con biopsia renal compatible con nefritis lúpica asociada a ANA o a anti-DNA positivos. <sup>7</sup>

### **Anticuerpos en el lupus eritematoso sistémico**

Los anticuerpos del Lupus Eritematoso Sistémico (LES) preceden en mucho tiempo a las manifestaciones clínicas de la enfermedad, son una parte integral del proceso de clasificación, detección y, al menos en algunos casos, de la mediación de los procesos autoinmunes. Desde su descubrimiento hace más de 40 años, el anticuerpo antinuclear ha sido estrechamente asociado con el lupus eritematoso sistémico (LES). El anticuerpo antinuclear no es propiamente un anticuerpo y en la práctica, existen muchos y diversos anticuerpos que se asocian con una variedad de enfermedades y sus manifestaciones. Por ejemplo, un test positivo para los anticuerpos antinucleares debido a la presencia de anticuerpos de doble hélice del DNA posee un alto grado de asociación con la nefritis lúpica (y esos anticuerpos son probablemente patogénicos en algunos casos); los anticuerpos de hélice simple del DNA pueden estar presentes en un paciente con LES,

pero carece de la especificidad de los anticuerpos antiDNA de doble cadena. Los papeles biológicos variables y la significancia clínica de los diferentes anticuerpos antinucleares hacen imposible predecir la evolución clínica del paciente solo sobre la base del perfil de autoanticuerpos.<sup>10</sup>

Los anticuerpos antinucleares también están presentes en la mayoría de los casos de síndrome de Sjögren, esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia), enfermedad mixta del tejido conectivo y LES inducido por fármacos. Las enfermedades no reumáticas asociadas con anticuerpos antinucleares incluyen las infecciones (como la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana y la hepatitis viral), la enfermedad tiroidea autoinmune (incluyendo la enfermedad de Graves y la tiroiditis de Hashimoto), la colangitis autoinmune primaria y, la hepatitis autoinmune. Por lo tanto, son característicos de las enfermedades autoinmunes y los anticuerpos antinucleares y otros autoanticuerpos varían en su comportamiento biológico y significancia clínica, pudiendo carecer de especificidad para una única enfermedad. Además, muchas enfermedades consideradas de naturaleza autoinmune (como las espondiloartropatías seronegativas) no se asocian con anticuerpos.

En *The New England Journal of Medicine*, Arbuckle y colaboradores describen el desarrollo secuencial de los autoanticuerpos que aparecen en los pacientes con LES antes de la presentación clínica de la enfermedad.<sup>10</sup>

Los autoanticuerpos patogénicos son importantes en el período que va entre el comienzo de la enfermedad y el daño tisular. Llegar a conocer cómo y por qué se desarrollan permitiría esclarecer cómo y por qué comienza la enfermedad, por qué se afectan ciertos órganos y no otros y, de qué manera la enfermedad autoinmune podría ser prevenida o tratada. Los anticuerpos pueden fijar el complemento, adherirse a las membranas celulares y atacar a los antígenos citoplasmáticos que están expuestos cuando las células son activadas, dañadas o mueren. Algunos autoanticuerpos penetran las membranas celulares, uniéndose a los antígenos citoplasmáticos o nucleares. En la mayoría de los casos, el o los antígenos que comandan la síntesis de autoanticuerpos por las células B se desconocen.<sup>10</sup>

Los modelos patogénicos indican que el LES se desarrolla cuando una persona genéticamente predispuesta a la enfermedad se expone a uno o más estímulos ambientales. Las explicaciones posibles de la aparición de los autoanticuerpos en una secuencia reproducible antes del comienzo clínico del LES son que los estímulos ambientales ocurren mucho antes del desarrollo de la enfermedad, que puede requerirse más de un estímulo para inducir la formación secuencial de autoanticuerpos y que el primero, el menos específico de los autoanticuerpos (antinuclear, antifosfolípídico, anti-Ro, y anti-La) participa de la formación posterior de anticuerpos más específicos (incluyendo el anti-Sm y los anticuerpos anti-ribonucleoproteína anti-nuclear y anti-DNA de doble hélice). Los estímulos disparadores siguen siendo desconocidos, pero en la actualidad se tiene una mejor idea de cuándo podría ocurrir la exposición.<sup>10</sup>

Para la evaluación clínica de un paciente con manifestaciones que hacen sospechar un LES, una prueba positiva de anticuerpos antinucleares avalarían el diagnóstico, en especial si existen otros autoanticuerpos específicos, como el anti DNA de doble hélice o los anticuerpos anti-Sm. Por el contrario, un resultado negativo de anticuerpos antinucleares es un argumento poderoso en contra del diagnóstico de LES, dada la elevada sensibilidad del test. Para los pacientes con LES establecido, los anticuerpos antinucleares puede brindar información pronóstica, pero solo cuando la presencia o el título de un autoanticuerpo se correlaciona con la actividad de la enfermedad. Por ejemplo, dice el autor, en algunos pacientes, el título de los anticuerpos anti DNA de doble hélice puede fluctuar con la actividad de la nefritis lúpica. Sin embargo, los ensayos que miden los anticuerpos antinucleares no son estandarizados y la especificidad varía ampliamente entre los laboratorios. El valor predictivo del test de anticuerpo antinuclear, más útil en la práctica clínica, depende en gran parte de la probabilidad previa al test que el paciente tiene de padecer LES (o cualquier enfermedad asociada con anticuerpos antinucleares). En la mayoría de los grupos no especializados, el valor predictivo del test de anticuerpos antinucleares es bajo- es decir, que la mayoría de los resultados positivos no indica LES o cualquier otra afección asociada con anticuerpos antinucleares.<sup>10</sup>

Si en todos los pacientes con positividad para los anticuerpos antinucleares se buscaran otros autoanticuerpos específicos, aumentaría mucho el costo, solo para conseguir resultados escasos. Y aún si pudieran identificarse aquellos pacientes en quienes se desarrollaría el LES, no existe un tratamiento preventivo disponible. Se podría hacer un monitoreo más estrecho del paciente con autoanticuerpos, pero el beneficio adicional de este proceder es incierto y probablemente escaso. Según el autor, no parece haber un beneficio claro asociado a la detección temprana de los autoanticuerpos.<sup>10</sup>

Sin embargo, conocer con mucha anticipación la presencia de autoanticuerpos antes del comienzo del LES puede ayudarnos a saber cuáles son los pacientes que deben ser estudiados. Un resultado positivo significaría que la persona tiene una enfermedad autoinmune en el momento de la prueba, que podría ser un positivo falso (esto ocurre más probablemente en aquellos con antecedentes de LES en familiares de primer grado) o podría significar que en el futuro se podría desarrollar una enfermedad autoinmune. Es difícil presentar cada una de estas posibilidades al paciente con un test positivo para anticuerpos antinucleares. En la práctica, saber que los autoanticuerpos pueden aparecer mucho antes del diagnóstico de LES enfatiza la necesidad de solicitar tests selectivos, en especial cuando la sospecha clínica de enfermedad es baja.<sup>10</sup>

La comprensión del papel de los autoanticuerpos en la patogenia de la enfermedad autoinmune requiere la identificación de los disparadores de la enfermedad y de las interacciones entre los autoanticuerpos y el tejido normal. La comprensión del valor de las pruebas para autoanticuerpos en el cuidado del paciente requiere criterio y experiencia clínicos. "Sabido que los pacientes que pueden desarrollar LES presentan anticuerpos mucho antes de la aparición de los síntomas nos ayudaría a comprender más la patogenia de la enfermedad," dice el autor. Pero si el mayor conocimiento del comienzo y la progresión de la formación de autoanticuerpos también conduce a la realización de pruebas más precoces y menos selectivas de los pacientes sin síntomas de LES, puede servir para aumentar el número de pacientes preocupados y temerosos con un test positivo para anticuerpos antinucleares que esperan una enfermedad que quizás nunca se desarrolle.<sup>10</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La enfermedad multiorgánica es el signo característico del LES, y debido al amplio conjunto de manifestaciones clínicas posibles se considera en el diagnóstico diferencial de muchos escenarios clínicos, entre ellos las fiebres inexplicadas, el dolor articular, la artritis, los exantemas, las citopenias, las anomalías neurológicas o cardiopulmonares, la nefritis y el síndrome nefrótico. En los pacientes a los que finalmente se diagnostica de LES pediátrico el diagnóstico diferencial inicial comprende a menudo las infecciones (septicemia, virus de Epstein-Barr (EB), parvovirus B19, endocarditis), las neoplasias malignas (leucemia y linfoma), la glomerulonefritis postestreptocócica, otros trastornos reumatológicos (artritis idiopática juvenil de comienzo sistémico, vasculitis) y el lupus inducido por fármacos.<sup>1</sup>

El lupus inducido por fármacos se refiere a la presencia de manifestaciones de LES desencadenadas por la exposición a fármacos específicos, como la minociclina, muchos antiepilépticos, las sulfamidas, los fármacos antiarrítmicos y otros. En los sujetos propensos al LES, estos fármacos pueden actuar como desencadenantes del LES real. En otros, estas sustancias provocan un síndromeseudolúpico reversible.<sup>1</sup>

A diferencia del LES, el lupus inducido por fármacos afecta igualmente a mujeres y varones. Una predisposición génica a una acetilación lenta de los fármacos puede incrementar el riesgo de lupus inducido por fármacos. Los anticuerpos circulantes contra la histona suelen estar presentes en el lupus inducido por fármacos; estos anticuerpos sólo se detectan en hasta el 20% de los sujetos con esta enfermedad. La hepatitis, que es infrecuente en el LES, es más habitual en el lupus inducido por fármacos. Los sujetos con este lupus tienen menos probabilidades de mostrar anticuerpos frente al ADN bicatenario, hipocomplementemia y enfermedad renal o neurológica significativa. Al contrario que en el LES, las manifestaciones de lupus inducido por fármacos se resuelven habitualmente después de retirar los medicamentos que lo han provocado; sin embargo, la recuperación completa puede durar varios meses o años.<sup>1</sup>

## TRATAMIENTO

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad desafiante con manifestaciones variadas como resultado de la deposición de complejos inmunitarios generalizados. Puede presentarse en la consulta pediátrica general como una enfermedad aguda con fiebre, sarpullido y hematuria, o como fatiga crónica y malestar general que podría confundirse con "fobia a la escuela". Aunque el LES sigue siendo una enfermedad infrecuente en la práctica pediátrica general, los casos leves son más frecuentes de lo que se había reconocido anteriormente. Estos niños se benefician de la terapia si el médico está alerta a su ocurrencia y hace el diagnóstico apropiado. La comprensión del papel de la genética y los agentes ambientales en la patogénesis del LES ha mejorado en los últimos 10 años. Además, en los últimos 10 años se han mejorado los regímenes inmunosupresores, como la ciclofosfamida, que han mejorado la calidad de vida y mejorado la supervivencia de los niños con LES activo que no responden a los corticosteroides. Aunque persisten las preocupaciones a largo plazo con respecto a la seguridad y eficacia de los regímenes de medicamentos inmunosupresores, el futuro es cada vez más brillante para los niños con LES que reciben la atención adecuada de manera oportuna.<sup>8</sup>

El tratamiento del LES se adapta a cada individuo y se basa en manifestaciones morbosas específicas y la tolerancia a los medicamentos. Para todos los pacientes, el empleo de cremas con pantalla solar y la evitación de la exposición prolongada a la luz directa del sol y otras luces ultravioletas pueden ayudar a controlar la enfermedad y deben reforzarse en todas las visitas del paciente. Se recomienda hidroxiclороquina (5-7 mg/kg/día hasta 400 mg/día) en todos los enfermos que la toleren. Además de tratar las manifestaciones leves de LES como los exantemas y la artritis leve, la hidroxiclороquina evita sus exacerbaciones, mejora los perfiles lipídicos y puede tener una repercusión beneficiosa sobre la mortalidad y las consecuencias renales. Algunos efectos tóxicos posibles son la pigmentación retiniana y el deterioro de la visión en color; por tanto, se recomiendan exploraciones oftalmológicas cada 6-12 meses en los pacientes que tomen hidroxiclороquina. Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos pueden ser útiles en el

tratamiento de las artralgias y la artritis; es importante tener en cuenta sus posibles efectos tóxicos cardiovasculares, renales y hepáticos.<sup>1</sup>

Los corticoides son la piedra angular del tratamiento de las manifestaciones significativas del LES y actúan con rapidez mejorando el deterioro agudo; los efectos adversos suelen limitar el cumplimiento del paciente, especialmente de los adolescentes, y sus posibles toxicidades son preocupantes. Es importante limitar la dosis y el tiempo de exposición a los corticoides siempre que sea posible. Las posibles consecuencias del tratamiento con éstos son trastornos del crecimiento, aumento de peso, estrías, acné, hiperglucemia, hipertensión, cataratas, necrosis avascular y osteoporosis. Se desconoce la dosis óptima de corticoides en los niños y adolescentes con LES; la enfermedad grave suele tratarse con dosis altas de metilprednisolona intravenosa (p. ej., 30 mg/kg/día durante 3 días, seguido de pulsos semanales) o dosis altas de prednisona oral (1-2 mg/kg/día). A medida que mejoran las manifestaciones de la enfermedad, la dosis de corticoides se disminuye gradualmente a lo largo de meses.

Suele ser necesario introducir fármacos inmunosupresores ahorradores de esteroides para limitar la exposición acumulada a los esteroides.<sup>1</sup>

Los fármacos inmunosupresores ahorradores de esteroides suelen emplearse en el tratamiento del LES pediátrico y son metotrexato, leflunomida, azatioprina, micofenolato mofetilo, ciclofosfamida y belimumab. El metotrexato, la leflunomida y la azatioprina suelen emplearse para tratar una enfermedad moderada persistente, incluidas la artritis, la afectación cutánea o hematológica significativa y la enfermedad pleural. La ciclofosfamida intravenosa u oral se reserva para las manifestaciones más graves del LES, que pueden representar una amenaza para la vida, como la enfermedad renal, neurológica y cardiopulmonar. Aunque la ciclofosfamida controla muy bien la enfermedad son significativos los posibles efectos tóxicos, como citopenias, infecciones, cistitis hemorrágica, insuficiencia gonadal prematura y aumento del riesgo de futuros tumores malignos. Prestar atención a la hidratación adecuada puede atenuar el riesgo de una cistitis hemorrágica.<sup>1</sup>

Afortunadamente, las mujeres jóvenes tienen un riesgo mucho más bajo de insuficiencia gonadal que las mujeres mayores y el empleo de agonistas de la gonadorelina, como el acetato de leuprorelina, puede ayudar a evitar la insuficiencia gonadal. Los datos procedentes de ensayos clínicos sobre el uso del rituximab en el LES con glomerulonefritis resistente al tratamiento ha sido muchas veces decepcionante, pero los resultados del estudio LUNAR indican que podría ser beneficioso en subpoblaciones de pacientes con LES. La Food and Drug Administration (FDA) ha aprobado el uso del belimumab (un anticuerpo monoclonal frente al BLYS, también llamado factor activador del linfocito B); cuando se añade al tratamiento estándar del LES, el belimumab mejora múltiples marcadores de gravedad de la enfermedad. Las concentraciones de BLYS están elevadas en el LES y se relacionan con la actividad morbosa. El tratamiento reduce el número de reagudizaciones de LES y reduce la dosis de prednisona. Entre sus efectos adversos se cuentan la fiebre, las náuseas y la diarrea. La Childhood Arthritis Rheumatology Research Alliance ha elaborado un plan de tratamiento consensuado de inducción de la nefritis lúpica proliferativa recién diagnosticada que es específica de la población pediátrica con LES; estas guías aconsejan 6 meses de tratamiento con ciclofosfamida o micofenolato mofetilo, usado en combinación con un régimen glucocorticoide estandarizado.

En los pacientes que no consiguen una respuesta parcial en 6 meses es adecuado cambiar de fármaco. Las declaraciones consensuadas para el tratamiento de mantenimiento de la nefritis lúpica recomiendan usar el micofenolato mofetilo, ciclofosfamida intravenosa cada 3 meses o azatioprina durante 12 meses después de completar el tratamiento de inducción. Dado que el LES dura toda la vida, el cuidado óptimo de los niños y los adolescentes con esta enfermedad también incluye prácticas de prevención. A causa del mayor riesgo de arteriosclerosis en el LES es necesario prestar atención a las cifras de colesterol, el consumo de tabaco, el índice de masa muscular, la presión arterial y otros factores de riesgo cardiovascular tradicionales. Aunque el estudio Atherosclerosis Prevention in Pediatric Lupus Erythematosus (APPLE) no dio su apoyo a la administración de una estatina a todos los niños con LES, los análisis especiales indican que las estatinas pueden considerarse para la prevención primaria de la enfermedad

aterosclerótica en ciertas circunstancias clínicas, en particular en pacientes puberales con una CRP alta.<sup>1</sup>

Es necesaria la administración de calcio y vitamina D para evitar una osteoporosis futura. Las infecciones suelen complicar el LES, por lo que es recomendable la vacunación rutinaria, así como la vacuna anual contra la gripe y la administración de la vacuna neumocócica 23-valente.

La atención rápida a los episodios febriles debe incluir una evaluación de posibles infecciones importantes. Debe recordarse que el embarazo puede empeorar el LES y que las complicaciones obstétricas son más frecuentes. Además, muchos de los fármacos empleados para tratarlo son teratógenos. Por tanto, es importante aconsejar a las adolescentes sobre estos riesgos y sobre las opciones apropiadas de anticoncepción. A los pacientes con LES y síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos se les trata con anticoagulación prolongada para evitar los episodios de trombosis.<sup>1</sup>

## COMPLICACIONES

En los primeros años del diagnóstico, las causas más frecuentes de muerte en los sujetos con LES son la infección y las complicaciones de la glomerulonefritis y la enfermedad neuropsiquiátrica. A largo plazo, las causas de mortalidad más frecuentes son también las complicaciones de arteriosclerosis y los tumores malignos. El aumento del riesgo de arteriosclerosis prematura en el LES no se explica con los factores de riesgo tradicionales y se debe en parte al trastorno del mecanismo regulador inmunitario crónico y a la inflamación asociada al LES. El aumento del número de tumores malignos puede deberse a la alteración del mecanismo regulador inmunitario, así como a la exposición a fármacos con capacidad cancerígena.

## **METODOLOGIA**

En la presente investigación se estudiaron las características más relevantes de la presentación clínica y epidemiológica de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico.

**TIPO DE DISEÑO:** Se realizó un estudio de tipo descriptivo, transversal retrospectivo de enero de 2014 a diciembre de 2019.

**Cuantitativa:** porque permite examinar la información en forma numérica y permite presentar los datos obtenidos en cuadros y gráficas.

**Descriptiva:** Porque está dirigida a exponer la situación de las variables que se estudiaran en la población de interés, sin intentar modificarlas.

**Transversal:** Debido a que no habrá seguimiento de las variables, se medirán una sola vez.

## **UNIVERSO**

50 Pacientes de Hospitalización y consulta externa del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico bajo el código CIE-10 M32.1.

**POBLACIÓN Y MUESTRA:** 38 pacientes que fueron diagnosticados con Lupus Eritematoso Sistémico que cumplieron con los criterios de inclusión, se excluyeron 12 pacientes por no tener la información completa en los expedientes clínicos.

#### CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Por Condición clínica: Pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico.
- Por condición demográfica: Originarios de El Salvador o de cualquier otro país que hayan sido aceptados en el Hospital de Niños Benjamín Bloom.
- Por condición de temporalidad: Pacientes hospitalizados y que asistan a controles subsecuentes o consultas de primera vez en el periodo comprendido del 1 de enero de 2014 al 31 de diciembre de 2019.
- Que cumplan con criterios diagnósticos SLICC de la enfermedad (serositis, nefropatía, alteración hematológica o inmunológica)

#### CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes que no cumplen con la confirmación diagnóstica de Lupus Eritematoso Sistémico
- Pacientes con características propias de otras colagenopatías u otro tipo de inmunodeficiencias.

#### **METODO DE RECOLECCION DE DATOS**

Una vez aprobado el protocolo por el comité de ética se realizó la revisión de expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Bloom (los números de registro fueron brindados por la Unidad de Epidemiología del Hospital).

#### **INSTRUMENTO**

Se aplicó un cuestionario estructurado a cada expediente clínico con preguntas dirigidas al diagnóstico y manifestaciones de la enfermedad, haciendo uso de los criterios de inclusión y exclusión para determinar la muestra del estudio.

**Descripción de la intervención:** de manera retrospectiva se revisaron los expedientes de niños diagnosticados con lupus eritematoso Sistémico en el Hospital Bloom en el período de enero 2014 a diciembre 2019.

## **ANALISIS Y TABULACION**

El procesamiento y análisis de datos se realizó en el programa de computación Microsoft Excel 2016, los resultados fueron presentados en tablas de frecuencia y gráficos tanto de barra o de pastel, para su posterior análisis y discusión tomando como base los objetivos de la investigación, con el fin de conocer el perfil epidemiológico de los niños con Lupus Eritematoso sistémico del Hospital de Niños Benjamin Bloom, para la realización del informe final se utilizó el programa Microsoft Word 2016.

Para la presentación de la información se utilizó el programa power point 2016.

## **RECOLECCION Y ANALISIS DE DATOS**

Recolección:

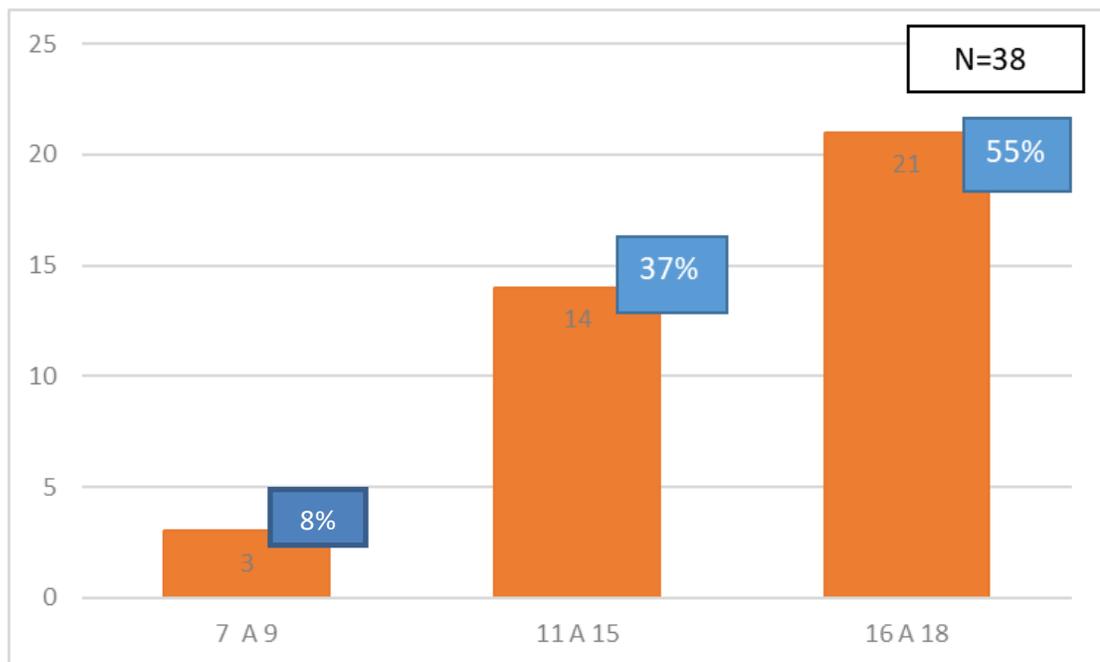
Se solicitó el número total de expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico, de los cuales un total de 38 cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión.

Se realizó la recolección de la información a través de un instrumento elaborado a partir de los objetivos de la presente investigación, dicho instrumento se realizó y digitalizó en el programa de base de datos Microsoft Excel, con dicha base de datos se realizaron gráficas de frecuencia y medidas de tendencia central, con lo cual se realizó un análisis del Perfil clínico y Epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso sistémico.

## RESULTADOS

### OBJETIVO 1

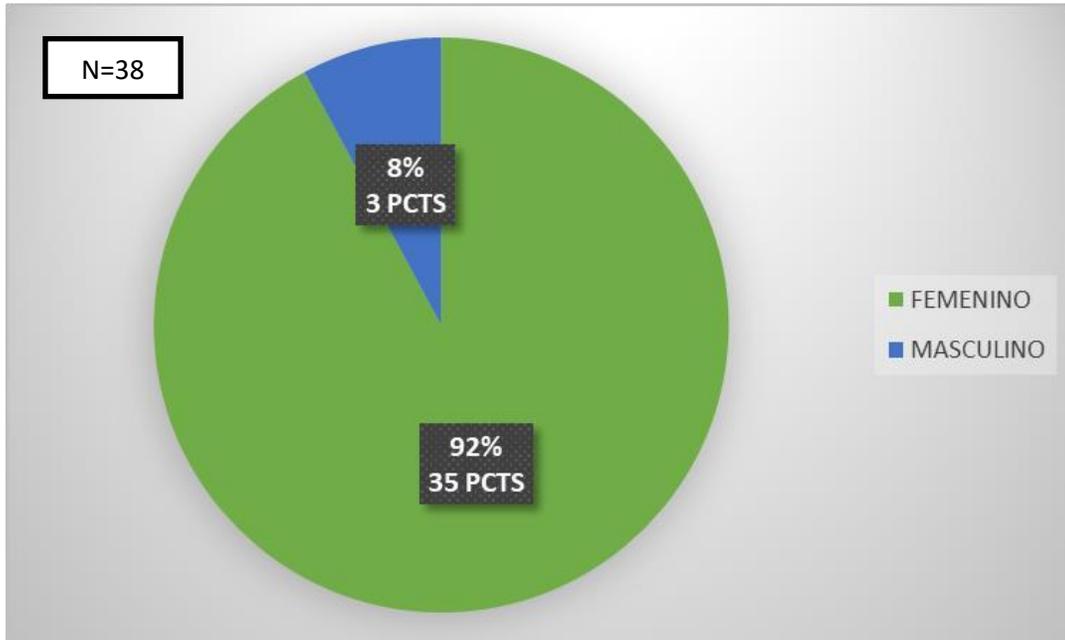
**GRAFICO 1. RANGO DE EDAD DEL PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO DE ENERO DE 2014 A DICIEMBRE DE 2019**



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

Del total de pacientes con Lupus eritematosos sistémico pediátrico, el 8% (3 casos) correspondió a pacientes entre las edades de 7 a 9 años, el 37 % (14 casos) entre las edades 11 a 15 años, y el 55% (21 casos) correspondiente a 16 y 18 años de edad.

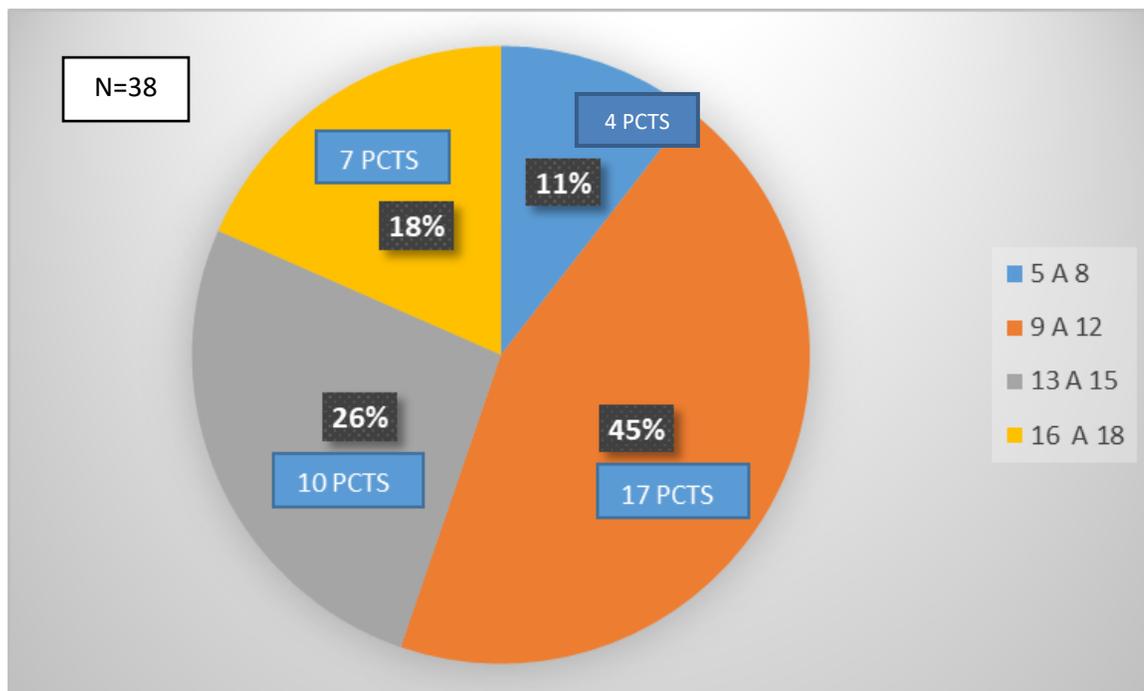
**GRAFICO 2. GENERO DE PACIENTES CON LES DE ENERO 2014 A DICIEMBRE 2019**



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

De los 38 pacientes, 35(92%) son del género femenino y 3(8%) del género masculino, siendo más frecuente la presentación en el género femenino, a una razón de 8.5:1

### GRAFICO 3. EDAD AL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD

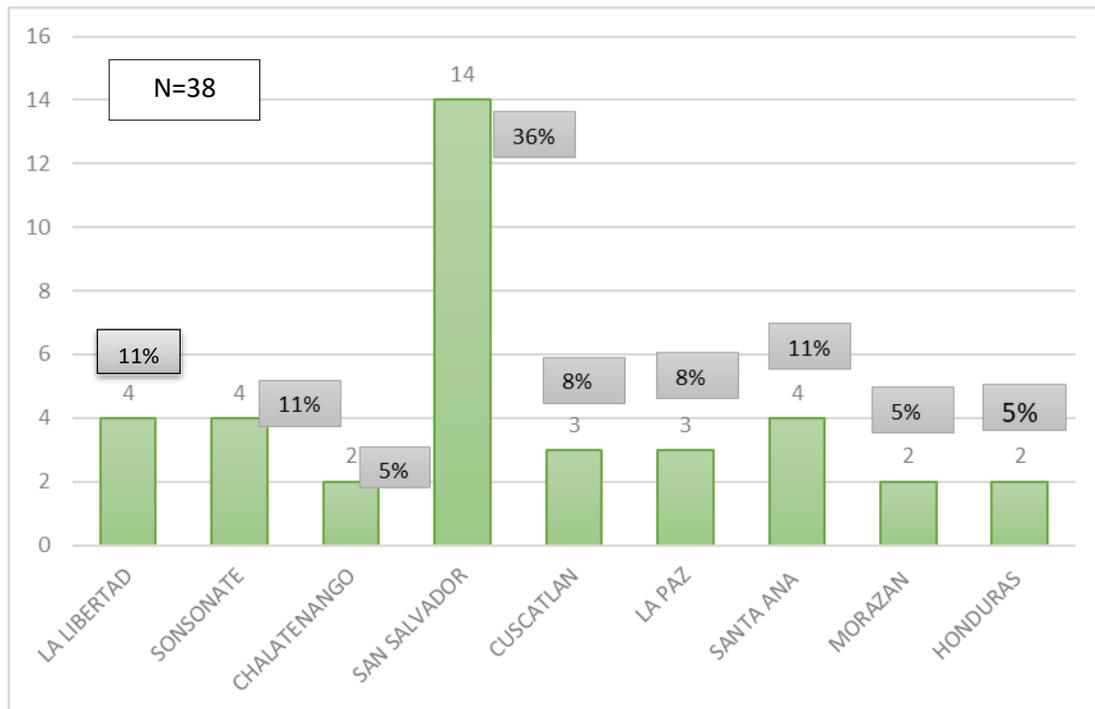


Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

La edad diagnóstica oscila entre las edades de 5 y 18 años, 4 pacientes (11%) fueron diagnosticados entre los 5 a 8 años, la mayor frecuencia de casos fue entre los 9 a 12 años, con un total de 17 pacientes (45%), seguida por las edades entre los 13 a 15 años, con 10 pacientes (26%) y 7(18%) fueron diagnosticados entre los 16 a 18 años de edad, la media de edad en general fue entre los 9 a 12 años.

## OBJETIVO 2

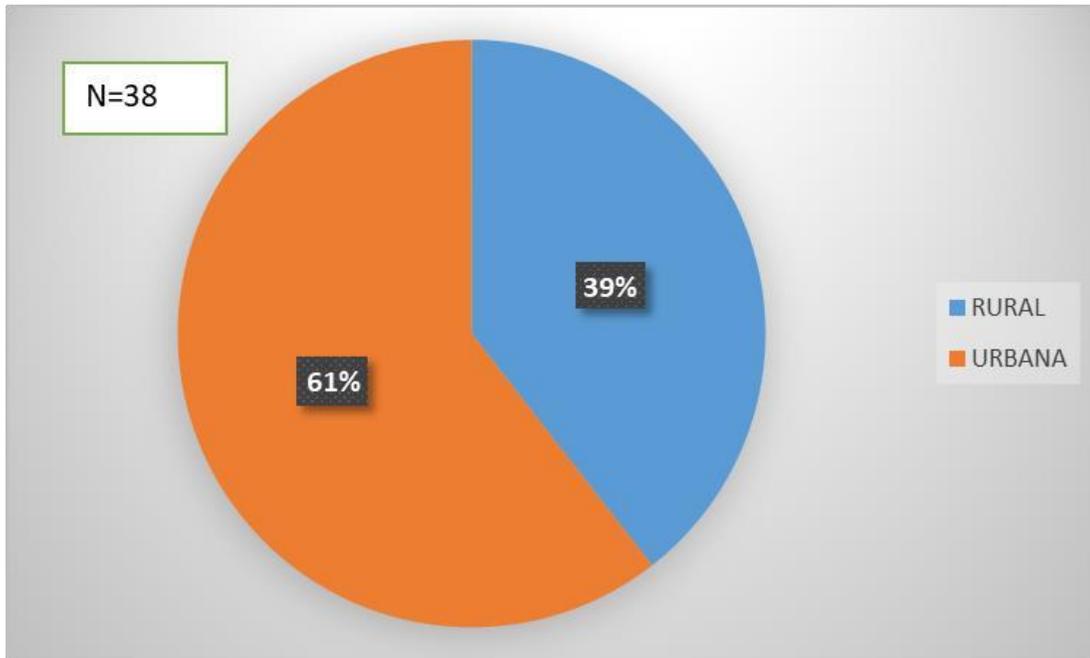
### GRAFICO 4. PROCEDENCIA DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE LES



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

En relación a la procedencia de los pacientes, el mayor número proviene de San Salvador con un total de 14 pacientes, seguido por los departamentos de Sonsonate, La Libertad y Santa Ana con 4 pacientes cada uno, 3 pacientes de Cuscatlan y La Paz y Chalatenango, Morazán y Honduras con 2 pacientes cada uno.

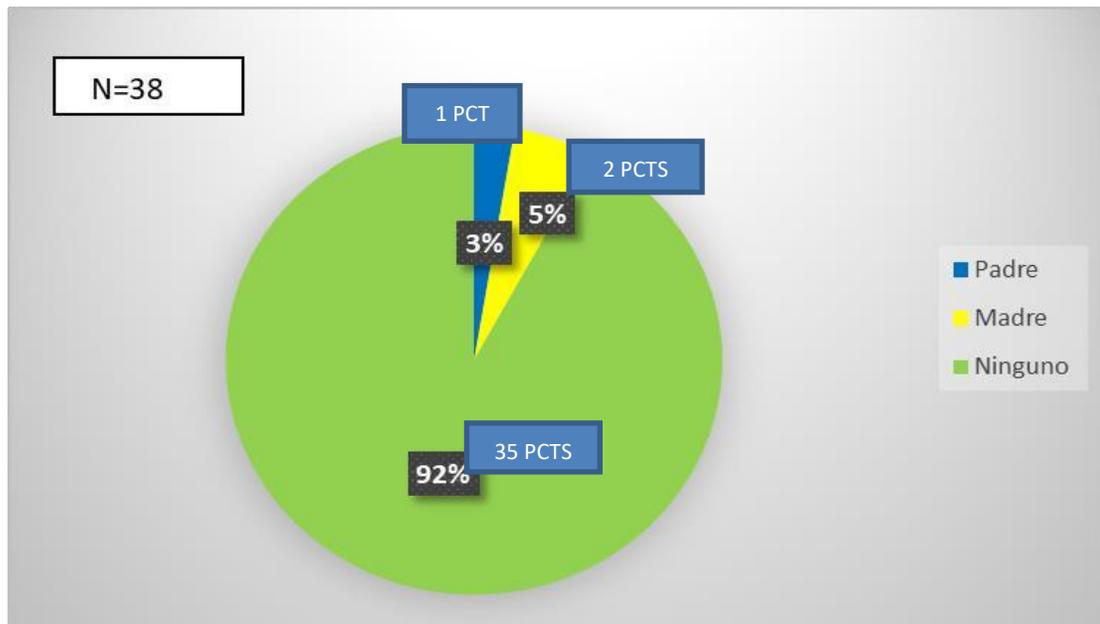
**GRAFICO 5. ZONA DE EL SALVADOR DE MAYOR CONSULTA DE PACIENTES CON LES**



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

El mayor número de casos diagnosticados con Lupus Eritematoso Sistémico de enero de 2014 a diciembre de 2019 fue en el área urbana con 61% (23 casos) y en el área rural 39%(15 casos)

## GRAFICO 6. HISTORIA FAMILIAR DE LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

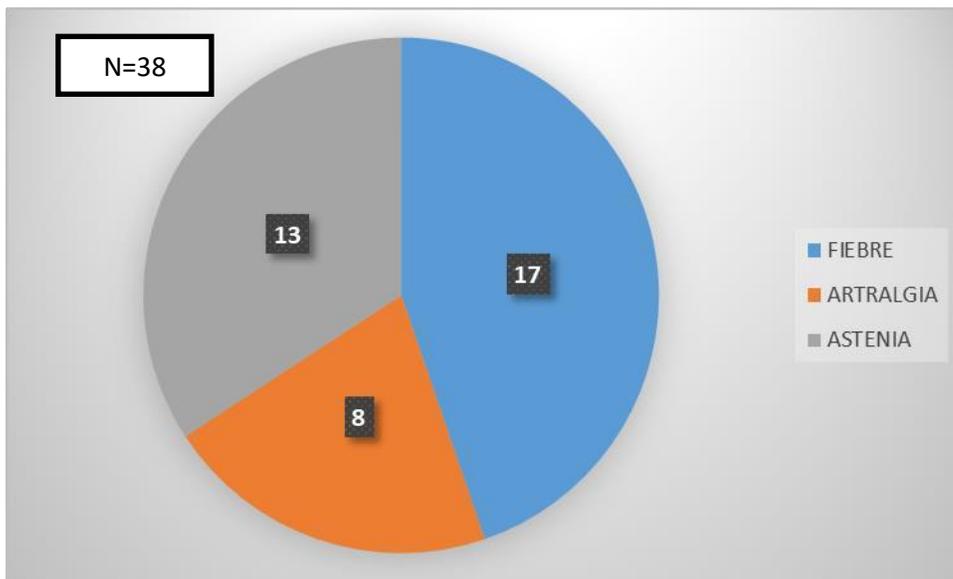


Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

En 35 pacientes (92%) no hubo historia familiar en el desarrollo de LES, en 2 pacientes (5%) hubo antecedente materno, y en 1 paciente (3%) existió antecedente paterno de LES.

### OBJETIVO 3

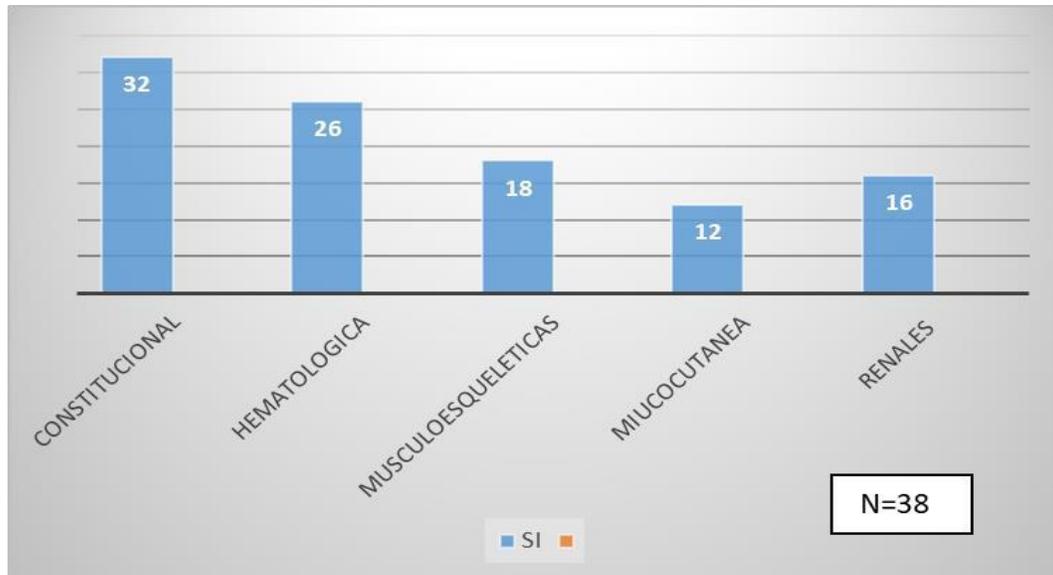
#### GRAFICO 7. MANIFESTACION CLINICA DE CONSULTA POR PRIMERA VEZ DE PACIENTES CON LES



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

Observamos que 17 pacientes presentaron fiebre como manifestación inicial, 13 de ellos debutaron con astenia y 8 pacientes presentaron artralgias como primera manifestación de la enfermedad.

**GRAFICO 8. MANIFESTACIONES CLINICAS POR ORGANOS Y SISTEMAS DE LOS PACIENTES CON LES**



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

Las manifestaciones constitucionales se presentaron en 84% de los pacientes, del total de casos las manifestaciones hematológicas estuvieron presentes en 70% de los casos, seguido por la presencia de síntomas a nivel renal con 58% de los casos y las manifestaciones musculo esqueléticas en el 33% de los casos, en cuanto a las manifestaciones mucocutaneas solamente se presentó en 30 por ciento de los casos.

**TABLA 1. DIFERENCIACION DE LAS PRINCIPALES MANIFESTACIONES CLINICAS POR ORGANOS Y SISTEMAS DE LOS PACIENTES CON LES**

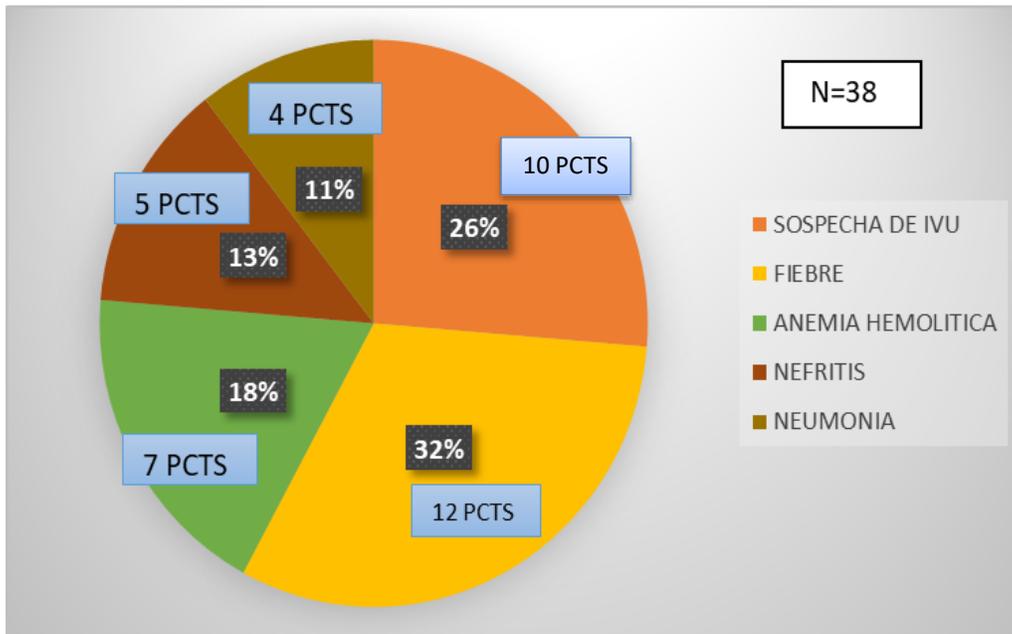
PRINCIPALES MANIFESTACIONES CLÍNICAS		PACIENTES	
		NÚMERO	FRECUENCIA ACUMULADA POR ORGANOS Y SISTEMAS
CONSTITUCIONAL	Fiebre	23	36
	Astenia	13	
HEMATOLÓGICAS	Anemia Hemolítica	15	25
	Trombocitopenia	10	
MUSCULOESQUELÉTICAS	Artritis	19	26
	Miopatía	7	
RENALES	Síndrome Nefrótico	8	34
	Hipertensión	14	
	Proteinuria	12	
MUCOCUTANEAS	Eritema Malar	10	10

Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

Observamos que 36 pacientes (94%) presentaron síntomas constitucionales, 25 pacientes (65%) presentaron manifestaciones hematológicas, 26(68%) alteraciones musculoesqueleticas, 34(89%) manifestaciones a nivel renal y solamente 10(26%) presentaron alteraciones mucocutaneas.

#### OBJETIVO 4

#### GRAFICO 9. CAUSA MÁS FRECUENTE DE INGRESO EN LOS PACIENTES CON LES



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

La causa más frecuente de ingreso fue fiebre con 12 casos (32%), seguida de los cuadros sugestivos de infecciones de vías urinarias con 10 casos (26%), como tercera causa más frecuente de ingreso la anemia hemolítica 7 casos (18%), 5 casos (13%) ingresaron por nefritis lúpica, y 4 pacientes (11%) ingresaron Neumonía.

**TABLA 2. COMPLICACIONES ASOCIADAS EN PACIENTES CON LES**

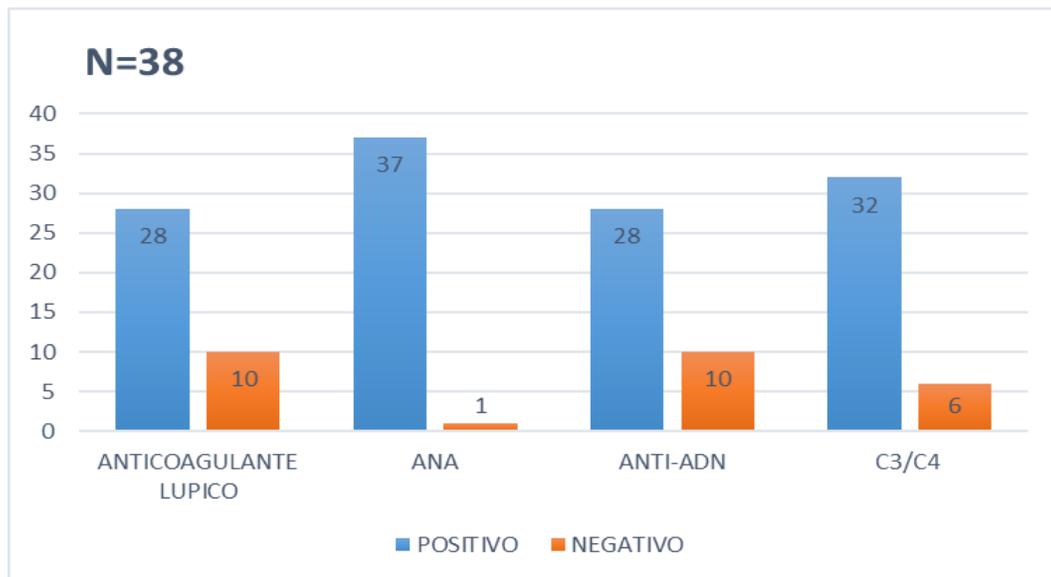
<b>COMPLICACIONES</b>		<b>PACIENTES</b>	
		<b>NUMERO</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>RENALES</b>	HTA	14	78%
	NEFRITIS	16	
<b>HEMATOLÓGICAS</b>	ANEMIA	22	58%
<b>MUSCULOESQUELETICAS</b>	Artritis	26	68%

Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

El desarrollo de complicaciones asociado a lupus es frecuente, a nivel renal, 14 pacientes desarrollaron HTA y 16 pacientes nefritis lúpica un total de 30 pacientes(78%), 22 pacientes desarrollaron anemia como complicación hematológica y 26 pacientes (68%) desarrollo artritis.

## OBJETIVO 5

### GRAFICO 10. METODOS DIAGNOSTICOS DE LABORATORIO DE LOS PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO



Fuente: Base de datos de expedientes clínicos de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de enero de 2014 a diciembre de 2019.

Observamos en los métodos diagnósticos, que en cuanto al anticoagulante lupico 28 pacientes lo presentaron positivo y 10 pacientes negativo, lo mismo se observó en la prueba a ANTI-ADN, 37 pacientes presentaron ANA positivo y 1 paciente negativo, y 32 pacientes presentaron tanto C3 y C4 positivos, y 6 pacientes negativo.

## DISCUSION

Un estudio de la Sociedad Argentina de Reumatología sobre Lupus Eritematoso Sistémico demuestra que es una enfermedad de diagnóstico generalmente en la infancia, con un desarrollo infrecuente antes de los 5 años, en nuestro estudio no hubo ningún paciente con diagnóstico de la enfermedad menor a 5 años, la mayoría de casos son diagnosticados en la adolescencia con un rango de edad en el diagnóstico de 10-12 años, siendo las mujeres afectadas 9.1 veces más que los hombres, con una relación de 2-5:1 antes de la pubertad, y de 9:1 durante los años fértiles, como pudimos comprobar en los resultados de la investigación en nuestra población el rango de edad más frecuente de presentación fue entre los 9 y 12 años representando el 45% de la población, 26% entre las edades de 13 a 15 años, y 18% de 16 a 18 años, con una predominancia por el sexo femenino con un 92% de la población estudiada en relación con un 8 % correspondiente al sexo masculino, con una relación de 9:1, dichos resultados también se pueden comparar con un estudio realizado en el Children's Hospital de Nueva York en donde demostraron que la mayoría de pacientes son diagnosticados en la adolescencia y con predominio del sexo femenino.

En un estudio de la Asociación Española de Pediatría el 90%, suele debutar con compromiso del estado general, fiebre, mialgias y artralgias, afección renal en el 80%, síntomas musculoesqueléticas y se han descrito además manifestaciones cutáneas de la enfermedad, según ese mismo estudio hasta un 40% desarrollan alteraciones hematológicas, en nuestro estudio 17 pacientes (45%) presentaron fiebre como manifestación inicial, 13 de ellos (34%) debutaron con astenia y 8 pacientes (21%) presentaron artralgias como primera manifestación de la enfermedad.

En un estudio realizado en un Hospital de Mexico por Zonana y colaboradores, se evaluaron diferentes factores de riesgo en pacientes que padecían LES con sus respectivos

controles; los resultados mostraron que factores genéticos como el antecedente heredo-familiar de LES o enfermedad de tejido conjuntivo en familiares de primer grado continúan siendo factores asociados al desarrollo de ésta. Otros factores de riesgo como el uso de fármacos, faringitis de repetición, posiblemente interactúan en un hospedero genéticamente susceptible para el desarrollo de la enfermedad. Sin embargo, en el estudio se presentó asociación heredo familiar solamente en 8 % de los casos, correspondientes a 3 pacientes, 2 maternos y 1 paterno.

Los pacientes portadores de lupus eritematoso sistémico pediátrico son susceptibles al desarrollo de complicaciones en múltiples órganos y sistemas siendo el sistema renal uno de los más afectados, numerosos estudios demuestran el desarrollo de nefritis lupica y complicaciones como hipertensión arterial, en nuestro estudio el 78% de la población presentó afección a nivel renal y el 37% (14 pacientes) desarrollo hipertensión arterial. En el estudio, entre las complicaciones hematológicas figura anemia hemolítica, con un 58% de los casos.

Con respecto a los estudios que se realizan en el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico se encuentran los anticuerpos antinucleares, en el estudio se corrobora que el 98% presentaba positividad en dichos anticuerpos, en una publicación de la Asociación Española de Pediatría los pacientes debutan con Anti- ADN, disminución de C3 y C4 y Anticoagulante Lupico. En el estudio se demostró disminución de C3 y C4, y positividad de anticoagulante lupico y ANTI-ADN.

## CONCLUSIONES

1. En nuestra población el lupus eritematoso sistémico es una enfermedad que afecta principalmente al género femenino y se diagnostica con mayor frecuencia en la adolescencia temprana.
2. La edad de diagnóstico más frecuente en el estudio fue entre las edades de 10 a 18 años, y la mayoría procedente de la zona urbana del departamento de San Salvador.
3. La manifestación clínica inicial más frecuente son los síntomas constitucionales, 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.
4. Los pacientes con lupus pediátrico son propensos a presentar complicaciones en múltiples órganos y sistemas siendo el más afectado el sistema renal, cuyas comorbilidades son también la causa más frecuente de ingreso en estos pacientes
5. Los métodos diagnósticos de laboratorio realizados en los pacientes del estudio fueron anticuerpos ANA, ANTI-ADN, C3 y C4 y anticoagulante lupico, el diagnóstico precoz es fundamental para garantizar el tratamiento inmediato y para reducir al mínimo las complicaciones potencialmente mortales; esto es particularmente importantes en la población infantil.

## RECOMENDACIONES

1. Que se cree un protocolo de atención y manejo de los pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, en donde se describan criterios diagnósticos y plan de tratamiento para dichos pacientes
2. Con el fin de evitar el subregistro de los pacientes con Lupus Eritematoso sistémico y facilitar estudios posteriores, se recomienda iniciar una base de datos que se llene de manera prospectiva tanto en Hospitalización como en la Consulta externa de Reumatología, cuando se maneje un caso nuevo de LES, la cual idealmente debe ser actualizada cada año.
3. Con el fin de establecer un perfil inmunológico adecuado, se recomienda realizar las gestiones necesarias para que se efectúe la toma de anticuerpos, Anticoagulante Lúpico, ANA, y Anti DNA, C3 Y C4.
4. A los médicos residentes de Pediatría, los exhorto a que realicen investigaciones similares o que le den seguimiento a la presente, con el fin de mejorar el abordaje integral del paciente pediátrico con lupus Eritematoso sistémico del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
5. Reforzar los conocimientos del personal de salud de primero y segundo nivel de atención para promover el diagnóstico oportuno y evitar el retraso del mismo en estos pacientes
6. A toda la población se recomienda apoyarse de los centros de salud en caso de presentar sintomatología de larga evolución, y factores de riesgo para el desarrollo de lupus y someterse a estudios necesarios para descartar la presencia de la enfermedad.

## BIBLIOGRAFIA

1. Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD Hal B. Jenson, MD Bonita F. Stanton, MD. Tratado de pediatría NELSON. Volumen 20 edición. Barcelona, España.
2. Beth S. Gottlieb, MD, MS, Norman T. Llowite MD, Lupus Eritematoso Diseminado en niños y adolescentes. Ped in Rev 2007.
3. Historia del Lupus [Internet]. Buenos Aires: Universidad Miamónides; 2016 [citado 20 Feb 2013]. Disponible en: <http://reumatologia.maimonides.edu/historia-del-lupus/>
4. Dr Jaime Piquero Martin, Dr Rolando Hernandez, Manifestaciones dermatológicas del Lupus Eritematoso Sistémico, Revista Latinoamericana, 2015
5. [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S032500752014000500024&script=sci\\_arttext&tlng=en](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S032500752014000500024&script=sci_arttext&tlng=en)
6. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403305702034>
7. Richard E. Behrman, MD, Robert M. Kliegman, MD, Hal B. Jensen, MD, Compendio de Pediatría. 16ª Edición Aravaca 2002
8. Michelle Petri, Ana-María Orbai, Graciela s. Alarcon, Caroline Gordon, Joan T. Merrill, Derivation, and Validation of the Systemic Lupus Erythematosus, ARTHRITIS AND RHEUMATISM, American College of Rheumatology Estados Unidos de America, August 2012.
9. Lehman Tj. A practical Guide to Systemic Lupus Erythematosus Pediatric Clin N Amer. 1995, 42:1223-1238 [PUBMED]
10. Arkachaisri T, Lehman Tj Systemic Lupus Erythematosus and Related Disorders of Childhood Curr op Rheumatol 1999: 11: 384-392 Doi: 10.1097/00002281-19990999999910 [PUBMED]
11. Division of Rheumatology, Department of Medicine, Beth Israel Deaconess Medical Center, Boston, USA N Engl J Med. 2003 Oct 16;349(16):1499-500.

## ANEXOS

### OPERATIVIZACION DE LAS VARIABLES

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	INDICADOR	VALOR
1. Definir la edad diagnóstica de lupus eritematoso sistémico en pacientes del hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.	Edad	Número de años cumplidos según fecha de nacimiento al momento de realizar el estudio.	Rango de edad entre los 0 a los 18 años	0 - 1 año 1- 2 años 2 - 6 años 6 - 12 años 12-18 años
	Sexo	Genitales femeninos Genitales masculinos	Identificar el Sexo Biológico	Femenino Masculino

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	INDICADOR	VALOR
2. determinar las características epidemiológicas de los pacientes con LES en el Hospital de Niños Benjamín Bloom	Procedencia	Área geográfica a la que pertenece	Procedente de alguno de los 14 departamentos o de otro país	Región central Región paracentral Región occidental Región oriental Otro País
	Nivel educativo	Capacidad intelectual de las personas de acuerdo con la cultura y las normas de convivencia de la sociedad	Nivel de educación cursado	Preescolar Básico Bachillerato
	Ambiente ecológico-social	Aspectos ecológicos y sociales que caracterizan el entorno del paciente en estudio	Procedencia	1. Rural 2. Urbana

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	INDICADOR	VALOR
3. Establecer las manifestaciones clínicas más frecuentes del LES al momento del diagnóstico de la enfermedad	Manifestaciones clínicas	Manifestación subjetiva referida por el paciente	Identificar en la historia clínica la presencia de síntomas	Fiebre Astenia Anomalías hematológicas Alteraciones inmunológicas
	Signos Clínicos	Manifestaciones objetivas, clínicamente fiables, y observadas en la exploración médica	Identificar en la historia clínica los signos observados en el paciente	Exantema malar Exantema discoide Aftas bucales

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	INDICADOR	VALOR
4. Identificar las causas más frecuentes de ingreso en pacientes con LES en el hospital Nacional de niños Benjamín Bloom.	Fiebre	Temperatura rectal mayor a 38.5	Identificar el rango de temperatura más frecuente	37-38°C 38.5-39°C 39.5-40°C
	Infecciones por bacterias patógenas aisladas en hemocultivo	Invasión de un microorganismo patógeno y su multiplicación en los tejidos	Infecciones a repetición	Infecciones por Staphylococcus aureus Streptococcus pneumoniae Streptococcus pyogenes

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	INDICADOR	VALOR
Identificar las complicaciones más frecuentes de los pacientes con LES en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom	Renales	Alteración del parénquima renal	Identificar alteraciones en el EGO	Proteinuria >0.5g  Cilindros hemáticos Otros tipos de cilindros
	Neuopsiquiátricas	Enfermedades del sistema nervioso central y periférico	Identificar en la historia clínica la presencia de alteraciones nerviosas	Psicosis Convulsiones Disfunción Neurocognitiva Migrañas
	Cutáneas	Lesiones en la piel producidas por el lupus eritematoso sistémico	Determinar cuáles son las manifestaciones cutáneas más comunes	Exantema malar Exantema discoide
	Reumatológicas	Proceso inflamatorio o enfermedad de las articulaciones y/o músculos	Identificar en la historia clínica manifestaciones del sistema muscular y óseo	Artralgias Sinovitis Tendinitis Necrosis Avascular Osteoporosis

OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	INDICADOR	VALOR
5. Establecer los criterios inmunológicos para el diagnóstico del Lupus Eritematoso Sistémico	ANA	Anticuerpos Antinucleares: Anticuerpos que atacan a las proteínas del núcleo de la célula.	Resultados superior a los valores de referencia del laboratorio	Positivo Negativo
	Anti-Sm	Anticuerpos que actúan contra las proteínas Sm que se encuentran en el núcleo de las células	Presencia del anticuerpo frente al antígeno Sm.	Presente Ausente
	AAF	Proteínas que produce el sistema inmune y que se dirigen de manera anómala contra el propio organismo, como parte de una respuesta autoinmune frente a fosfolípidos	Identificar los resultados de laboratorio contenidos en la historia clínica	Resultado positivo para anticoagulante lúpico, o Falso positivo para Reagina plasmática rápida (VDRL), o Título medio/alto para anticuerpos anticardiolipina (IgA, IgG o IgM).
	Complemento bajo	Componentes fundamental de la respuesta inmunitaria defensiva ante un agente hostil	Valores de laboratorio inferiores a los valores de referencia	Niveles por debajo de la referencia de C3, C4 y/o CH50
	Coombs directo positivo	Presencia de anticuerpos que reaccionan con antígenos en la superficie de los glóbulos rojos	Positivo en ausencia de Anemia hemolítica	Positivo Negativo

## **CONSIDERACIONES ETICAS**

El presente trabajo de investigación fue sometido a evaluación por el comité de ética en investigación clínica del Hospital de Niños Benjamín Bloom, a fin de verificar su apego a las consideraciones bioéticas que existen a nivel nacional e internacional para los estudios de investigación en seres humanos.

Para proteger la identidad del paciente, se utilizaron códigos en los formularios de recolección de datos y no se extrajo datos que pudieran identificar a los participantes. Los formularios estuvieron disponibles únicamente para el investigador.

Los datos extraídos del expediente fueron vertidos a una computadora en una base de datos.

Al momento de presentar los resultados de la investigación, de manera verbal o escrita, no se divulgó ningún dato que pudiera identificar a los pacientes.

## PRESUPUESTO

RUBROS	CANTIDAD	PRECIO UNITARIO EN USD	PRECIO TOTAL EN USD
<b>RECURSOS HUMANOS:</b>	DOS	0	0
<b>RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA</b>		0	0
<b>COMBUSTIBLE</b>	0	0	0
<b>MATERIALES Y SUMINISTROS DE OFICINA</b>			
<b>RESMA DE PAPEL</b>	3	\$4.00	\$12.00
<b>LÁPICES</b>	3	\$0.50	\$1.50
<b>LAPICEROS</b>	2	\$0.75	\$1.50
<b>FOTOCOPIAS, BLANCO Y NEGRO</b>	30	\$0.02	\$0.60
<b>IMPRESIONES</b>	200	\$0.05	\$10.00
<b>MATERIALES Y SUMINISTROS INFORMÁTICOS</b>			
<b>CARTUCHO DE TINTA NEGRO</b>	7	\$8.00	\$56.00
<b>CARTUCHO DE TINTA DE COLORES</b>	7	\$8.00	\$56.00
<b>MEMORIA USB</b>	1	\$8.00	\$8.00
<b>TOTAL</b>			\$145.60

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	2018								2019							2020							
	M	A	M	J	J	A	S	F	M	A	M	J	J	A	E	F	M	A	M	J	J	A	
<b>Perfil de investigación</b>																							
<b>Revisión bibliográfica</b>																							
<b>Elaboración del protocolo</b>																							
<b>Aprobación protocolo por CEIC HNNB</b>																							
<b>Recolección de datos</b>																							
<b>Informe final. Evaluación por el asesor</b>																							
<b>Entrega del informe final</b>																							
<b>Defensa de tesis</b>																							

## MANIFESTACIONES CLINICAS DEL LES

ÓRGANO DIANA	POSIBLES MANIFESTACIONES CLÍNICAS
Constitucional	Astenia, anorexia, pérdida de peso, fiebre, linfadenopatía
Osteomuscular	Artritis, miositis, tendinitis, artralgiás, mialgiás, necrosis avascular, osteoporosis
Piel	Exantema malar, exantema discoide (anular), exantema fotosensible, vasculitis cutánea (petequias, púrpura palpable, úlceras en los dedos, gangrena, urticaria), lividez reticular, anomalías capilares periungueales, fenómeno de Raynaud, alopecia, aftas bucales y nasales, paniculitis, sabañón, alopecia
Renal	Hipertensión, proteinuria, hematuria, edema, síndrome nefrótico, insuficiencia renal
Cardiovascular	Pericarditis, miocarditis, anomalías en el sistema de conducción, endocarditis de Libman-Sacks
Neurológico	Convulsiones, psicosis, encefalitis, ictus, mielitis transversa, depresión, deterioro cognitivo, cefaleas, migrañas, seudotumor, neuropatía periférica (mononeuritis múltiple), corea, neuritis óptica, parálisis de los nervios craneales, estados confusionales agudos, trombosis de seno dural
Pulmonar	Pleuritis, enfermedad pulmonar intersticial, hemorragia pulmonar, hipertensión pulmonar, embolia pulmonar
Hematológico	Citopenias inmunitarias (anemia hemolítica, trombocitopenia o leucopenia), anemia por inflamación crónica, hipercoagulabilidad, microangiopatía trombótica trombocitopénica
Digestivo	Hepatoesplenomegalia, pancreatitis, vasculitis que afecta al intestino, enteropatía con pérdida de proteínas, peritonitis
Ocular	Vasculitis retiniana, escleritis, epiescleritis, edema de papila, sequedad ocular, neuritis óptica

## CRITERIOS CLÍNICOS DEL LES

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

Exantema malar

Exantema discoide

Fotosensibilidad

Aftas bucales o nasales

Artritis

Serositis

Manifestaciones renales

Convulsiones o psicosis

Manifestaciones hematológicas†

Anemia hemolítica

Anomalías inmunitarias

CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO DE LAS SYSTEMIC LUPUS INTERNATIONAL COLLABORATING CLINICS (SLICC)

CRITERIOS CLÍNICOS	CRITERIOS INMUNOLÓGICOS
Lupus cutáneo agudo Exantema malar Lupus cutáneo crónico Exantema discoide crónico Úlceras orales o nasales Alopecia no cicatricial Sinovitis ( $\geq 2$ articulaciones) Serositis Renal Neurológico Anemia hemolítica Leucopenia ( $< 4.000/mm^3$ ) o linfopenia ( $< 1.000/mm^3$ ) Trombocitopenia ( $< 100.000/mm^3$ )	Anticuerpos antinucleares positivos Anticuerpos contra ADN bicatenario positivos Anticuerpos anti-Smith positivos Positividad de anticuerpos antifosfolipídicos Prueba de Coombs directa positiva (sin anemia hemolítica)

MOBILIDAD DEL LUPUS INFANTIL

Renal	Hipertensión, diálisis, trasplante
Sistema nervioso Central	Síndrome psiquiátrico de causa orgánica, convulsiones, psicosis, disfunción neurocognitiva
Cardiovascular	Arteriosclerosis, infarto de miocardio, miocardiopatía, valvulopatía
Inmunitario	Infección recurrente, asplenia funcional, tumor maligno
Osteomuscular	Osteopenia, aplastamiento vertebral, necrosis avascular
Ocular	Cataratas, glaucoma, desprendimiento de retina, ceguera
Endocrino	Diabetes, obesidad, retraso del crecimiento, infertilidad, muerte fetal



**Universidad de El Salvador**  
*Hacia la libertad por la cultura*

## INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS



## INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

PERFIL CLINICO EPIDEMIOLOGICO DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM EN EL PERÍODO DE 01 DE ENERO 2015 AL 31 DE DICIEMBRE 2019

Investigador: Katya Maricela López Salguero

Datos Generales de pacientes pediátricos con LES

1. Código del paciente: \_\_\_\_\_

2. Sexo: F\_\_\_\_M\_\_\_\_      3. Edad: \_\_\_\_      4: Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_

5. Lugar de procedencia

6. Año escolar

5. Edad al diagnóstico de enfermedad: \_\_\_\_\_

6. Historia Familiar de LES:

- Padre \_\_\_\_\_
- Madre \_\_\_\_\_
- Hermanos \_\_\_\_
- Ninguno \_\_\_\_

7. Ingresos previos: Si \_\_\_\_ No \_\_\_\_ Número de Ingresos:

8. ha presentado infecciones recurrentes: Sí \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

9. Que tipo de infección:

Urinario: \_\_\_\_\_

Cutánea: \_\_\_\_\_

Gastrointestinal: \_\_\_\_\_

Respiratorio: \_\_\_\_\_

Otras: \_\_\_\_\_

10. Causa más frecuente de Ingreso: \_\_\_\_\_

11. Presencia de complicaciones durante la enfermedad: Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

12. Tipo de complicación: \_\_\_\_\_

13. Cual fue la primera manifestación de la enfermedad

Fiebre: \_\_\_\_\_

Cutaneas: \_\_\_\_\_

Mialgias: \_\_\_\_\_

Artralgias: \_\_\_\_\_

14. ANA positivos

Si \_\_\_\_\_

No \_\_\_\_\_

14. Anticoagulante lupico

Si \_\_\_\_\_

No \_\_\_\_\_

15. C3 y C4

Si \_\_\_\_\_

No \_\_\_\_\_