

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESUS RIVERA

DEPARTAMENTO DE POSGRADO



TESIS PARA OPTAR AL TITULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

“Comportamiento clínico y epidemiológico de Lupus Eritematoso Sistémico en niños atendidos en el servicio de reumatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, durante el periodo enero 2016 a diciembre 2017”

Autor

Dra. Patricia del Socorro Avellán Castellón

Médico residente de pediatría

Tutor

Dra. Martha Jarquín Jaime

Reumatóloga pediatra

Marzo 2019

DEDICATORIA

A Dios, por darme la oportunidad de vivir, haberme permitido llegar hasta este punto, por estar presente en cada paso que doy, fortaleciendo mi corazón, iluminando mi mente; y por haber puesto en mi camino a aquellas personas que han sido nuestro soporte y compañía durante todo el período de estudios.

A mis padres quienes me dieron vida, educación, apoyo incondicional y consejos para trabajar duro y seguir por un buen camino.

A los niños, fuente de energía y vida para la sociedad; ejemplo de lucha para los adultos.

A todas las personas que sin su apoyo este proyecto no se hubiese logrado.

AGRADECIMIENTO

En primer lugar, a Dios, porque es quien nos concede el privilegio de la vida y nos ofrece lo necesario para lograr nuestras metas y culminar con éxito cada una de ellas.

A mis padres, que son el instrumento de Dios para guiarme con fe, amor y apoyo incondicional.

A mi esposo, mi incondicional amigo y compañero de tristezas, triunfos y alegrías.

A mi tutora, gracias por poder exponer un tema de mucha importancia en la pediatría.

RESUMEN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria, multisistémica, crónica, autoinmune de etiología desconocida de distribución mundial. Los datos pediátricos a nivel mundial sugieren que la incidencia de aparición de LES antes de los 19 años es de 6 a 18.9 casos por cada 100,000 individuos.

La razón del estudio es conocer el comportamiento de Lupus Eritematoso Sistémico en los pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" Managua. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de corte transversal, se estudiaron un total de 50 niños a través de un muestreo probabilístico por conveniencia. Los datos fueron recogidos al llenar una ficha de recolección de datos en base al expediente clínico de los pacientes; el análisis de dicho estudio se realizó con el programa estadístico SPSS versión 20, con un intervalo de confianza del 95%, que facilitó el análisis de los resultados obtenidos, y el programa Microsoft Excel 2013 para la realización de las tablas y los gráficos.

Entre las características sociodemográficas se encontró que el 88% de los pacientes eran niñas, edad promedio entre 9-12 años, procedentes de área urbana. Los criterios diagnósticos de la ACR, los más frecuentes fueron las alteraciones inmunológicas con 68%, artritis 66%, enfermedad renal 62% y anticuerpos antinucleares 50%. Las complicaciones más frecuentes fueron las renales con 50%, gastrointestinales 38%, infecciones 32% y cardiovasculares 12%. La situación de los pacientes indica que el 88% sigue el tratamiento, fallecidos 10% y el 2% firmo abandono. Las manifestaciones clínicas más comunes fueron Artralgia 90%, Artritis 66% y Nefritis Lúpica 62%. Los análisis de laboratorio que presentaron más alteraciones son: niveles alterados de Anti-DNA con 62%, ANAs 54%, Transaminasas 48% y proteinuria 38%.

El 100% de los pacientes recibió tratamiento con glucocorticoides, y AINES. El 80% utilizo inmunosupresores, el 44% de los niños recibió Antipalúdicos.

ÍNDICE

I. Introducción.	1
II. Antecedentes.	2
III. Justificación.	4
IV. Planteamiento del Problema.	5
V. Objetivos.	6
VI. Marco Teórico.	7
VII. Diseño Metodológico.	22
IX. Resultados.	29
X. Análisis de resultados.	32
X. Conclusiones.	37
XI. Recomendaciones.	38
XII. Bibliografía.	39

I. INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmunitaria y multisistémica que se caracteriza por una gran variabilidad en sus manifestaciones clínicas y un curso clínico impredecible. La etiología de la enfermedad permanece desconocida, aunque se cree que sea multifactorial, como resultado de la interacción compleja de factores genéticos, hormonales y ambientales.

El objetivo del tratamiento es obtener el máximo control de la enfermedad con la menor morbilidad debida a efectos tóxicos de la medicación. Debe individualizarse en cada paciente, en función de las manifestaciones clínicas.

En Nicaragua no existe un reporte oficial que indique cuántos enfermos de lupus hay, el cálculo que la fundación de lupus eritematoso sistémico en Nicaragua (FLESNIC) tiene está basado en parámetros internacionales que establecen que, de cada 1,200 personas, una de ellas padece lupus, es decir que aproximadamente 5,000 personas están enfermas de lupus en el país.

En el año 2004 FLESNIC realizó la primera convocatoria en donde se presentaron 41 enfermos, y ahora tiene reportados 245 pacientes. La asociación Nicaragüense Pro Lupus Eritematoso Sistémico (ASONILES) en el año 2010 reportaron 350 miembros incluyendo 60 niños.

A pesar de ello, no existen estudios recientes sobre la aparición del lupus en edad pediátrica, por lo cual en este trabajo se describe el comportamiento de esta enfermedad en los pacientes atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera.

II. ANTECEDENTES.

El Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad reconocida, de aproximadamente siete siglos, aunque se cree que 400 años antes de Cristo, ya había sido descrito por Hipócrates; se sabe que en 1833 fue Biett Laurent que hizo la primera descripción de la misma, calificándolo como un eritema centrífugo en 1851. Pierre Alphee Cazenabe le adjudicó a esta enfermedad el término de Lupus (del latín Lupus que significa lobo) debido a la semejanza del aspecto cutáneo de la enfermedad con los rasguños provocados por lobos.

En 1856 Ferdinand Von Hebra describe el eritema malar o en alas de mariposa, y posteriormente su pupilo, Isidor Neuma en 1863 arroja todo sobre los aspectos microscópicos de la enfermedad. Luego en 1872, Moritz Caposi descubre las variantes sistémicas y subdivide al Lupus en discoide y sistémico. Siete años después, en 1879 Hutchinson refiere la presencia de fotosensibilidad e introduce la comparación entre rash en alas de murciélago y rash malar.

En una revisión de 42 casos de LES en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” entre 1970 a 1982, se encontró que el 85% de los casos eran mujeres, con una relación mujer: hombre de 5:1; la edad promedio fue de 12 años para ambos sexos. El síntoma más común fue la fiebre prolongada; y los criterios de ARA-2 más comunes fueron: alteraciones inmunológicas, hematológicas y renales.

En el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 1998 a diciembre 2000, se analizaron 21 casos de pacientes con lupus, encontrado mayor incidencia en niñas, manifestaciones más frecuentes fueron artritis, alteraciones hematológicas, renales, pericarditis y derrame pleural. (22)

Entre enero 1999 a febrero 2002, un nuevo estudio en el Hospital Infantil de Nicaragua “Manuel de Jesús Rivera”, busca la correlación clínica e histopatológica de la nefritis lúpica en 29 niños con diagnóstico de LES, en donde se encontró: predominio de sexo femenino (relación 9:1), edad más frecuente entre 11-16 años, las manifestaciones clínicas

más frecuentes fueron: alteraciones dermatológicas, artritis y alteraciones renales. En cuanto la nefritis lúpica, la más frecuente fue la clase III, seguida de la clase IV. (21)

En el año 2007, Ruiz E. estudia el comportamiento del LES en niños atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en Nicaragua, estudiándose a 73 niños, donde la edad más frecuente fue de 10 a 14 años, predominio del sexo femenino. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la fiebre, fotosensibilidad, eritema malar, artritis, pericarditis; la neumonía fue la complicación mas frecuente. (18)

Rodríguez y cols, estudiaron a 150 pacientes con LES entre 2014-2016 en el Hospital Infantil de México, encontrando edad media al diagnostico de 11 años, 87% eran niñas. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: mucocutáneas (75%), hematológicas (56%) y musculoesqueléticas (40%). El tratamiento inmunosupresor mayormente utilizado fue la ciclofosfamida (66%), azatioprina (54%). (17)

III. JUSTIFICACION

El LES es una enfermedad que es definida por sus características clínicas y por la presencia casi invariable cantidad de anticuerpos en la sangre dirigidos contra uno o más componentes de los núcleos celulares. Algunas manifestaciones parecen estar asociadas con la presencia de dichos anticuerpos y con determinados marcadores genéticos, lo cual hizo pensar que el LES pudiera ser una familia de enfermedades.

Sin embargo, las formas de presentación clínica frecuentemente se superponen y actualmente existen evidencias no concluyentes de que el LES es una sola enfermedad con una amplia gama de manifestaciones, cuya expresión puede estar influida por factores genéticos del paciente.

Debido a los pocos estudios realizados, este documento servirá de referencia a otros profesionales de la medicina que deseen profundizar sobre esta enfermedad en futuras investigaciones.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad que en los últimos años ha incrementado su incidencia tanto en etapa adulta como en la niñez y adolescencia.

Cada año se diagnostican más niños y adolescentes con lupus eritematoso sistémico, pero a pesar de ello son pocos los estudios realizados en los cuales se describan los datos clínicos de la presentación del lupus en edad pediátrica.

Por tal razón, el presente estudio tiene la finalidad de describir ¿Cuál es el comportamiento clínico y epidemiológico del lupus eritematoso sistémico en niños atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera?

V. OBJETIVOS

Objetivo General:

Conocer el comportamiento clínico y epidemiológico de Lupus Eritematoso sistémico en niños atendidos en el área de reumatología en el Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota", en el período enero 2016-Diciembre 2017

Objetivos Específicos:

- ✓ Mencionar las características socio demográficas de los niños con Lupus Eritematoso Sistémico.
- ✓ Identificar los criterios clínicos utilizados para el diagnóstico de LES
- ✓ Describir las manifestaciones clínicas más frecuentes del LES.
- ✓ Reflejar la evolución clínica de los pacientes atendidos en el centro asistencial.
- ✓ Exponer las alteraciones más frecuentes en los análisis de laboratorio utilizados en el monitoreo de Lupus.
- ✓ Conocer el tratamiento farmacológico que se utilizó en los niños estudiados.

VI. MARCO TEÓRICO

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad de base genética y de patogenia autoinmune, de evolución crónica, de etiología multifactorial y que afecta a un gran número de órganos y sistemas del cuerpo, es decir se caracteriza por ser multisistémica y multiorgánica. Su reconocimiento, tratamiento precoz y adecuado mejoran el pronóstico de esta enfermedad.

El 20-30% de los LES se inician en la primera o segunda década de la vida. Es una enfermedad autoinmune de carácter crónica, que se presenta con mayor medida en mujeres. Tiene una incidencia más alta en personas de origen africano y asiático. En el niño y en el adolescente son más frecuentes las formas graves de presentación con manifestaciones: musculoesqueléticas, nefrológicas, neurológicas, respiratorias, cardiovasculares, hematológicas; la enfermedad se presenta de una forma mucho más aguda y agresiva que en los adultos y con variaciones en la incidencia.

La baja frecuencia en niños y el hecho de que sea una enfermedad con mayor porcentaje de pacientes adultos hacen que el manejo clínico de estos pacientes sea complicado y se requieren medidas especiales y específicas, diferentes a las de los adultos.

1. Epidemiología

El LES en la infancia puede aparecer a cualquier edad con un pico de incidencia a los 12 años, siendo menos frecuente, la aparición de la enfermedad antes de los 5 años. La edad promedio al diagnosticar LES pediátrico es 12.2, sin embargo se reportan casos de LES en menores de 2 años, el lapso entre el inicio de síntomas y el diagnóstico varía de 1 mes a 3.3 años. Los datos pediátricos sugieren que la incidencia de aparición de LES antes de los 19 años es de 6 a 18.9 casos por cada 100,000 individuos y es más alto en mujeres de ascendencia africana (20-30 por cada 100,000). Las tasas de incidencia son superiores en hispanos, personas de ascendencia africana, nativos americanos y personas del sudeste y sur de Asia. (14)

Las secuelas y la mortalidad del LES pediátrico se asocian con varios factores de riesgo: edad temprana al diagnóstico, sexo masculino y raza no caucásica (afroamericana, asiática e hispana). En la población afroamericana la afectación renal y neuropsiquiátrica (LES-NP) tiene tendencia a ser más grave. De los años 1995 a 2004, la tasa de supervivencia a los 5 años ha aumentado del 50 al 90 % en pacientes con LES pediátrico. (8)

2. Etiopatogenia

Aunque la patogenia del LES continúa sin conocerse, la susceptibilidad a padecer esta enfermedad se atribuye a una combinación de factores ambientales, hormonales y genéticos. También existen cada vez más pruebas de que algunas infecciones, como la ocasionada por el virus de Epstein-Barr (VEB), podrían ser el desencadenante inicial de las respuestas autoinmunitarias específicas del lupus.

Se puede explicar la naturaleza multifactorial de la enfermedad, admitiéndose la hipótesis de que tanto el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) como Lupus Eritematoso Cutáneo (LEC) son trastornos de los mecanismos de inmunoregulación, con una fuerte base genética, influencia hormonal y una serie de factores exógenos entre los que se incluyen infecciosos y ambientales. Todos éstos se explicarán a continuación

3. Factores de Riesgo

No se conoce con exactitud la causa de la enfermedad, se han identificado algunos factores de riesgo para que la predispongan. El lupus está fuertemente asociado a hormonas, por lo que afecta más frecuentemente a las mujeres y la enfermedad aparece en la edad reproductiva. Sin embargo, en la edad pediátrica, la incidencia en mujeres no es tan marcada, lo cual sugiere que las hormonas no juegan un papel tan importante como en el adulto.

Se ha descrito la aparición de lupus en edad pediátrica, en niños que tienen antecedente heredofamiliar de LES o enfermedad de tejido conectivo en familiares de primer grado. Lo cual evidencia la existencia de una base genética para el desarrollo de esta enfermedad.

4. Mecanismos patológicos

Trastorno de los mecanismos de inmunoregulación

Esta respuesta auto inmune desordenada conlleva a una activación de linfocitos B de forma policlonal, evidenciándose por la hiperganmaglobulinemia y por la abundante presencia de anticuerpos (AC), entre éstos, los anticuerpos linfocitotóxicos que cumplen un rol en la activación de la inmunidad celular con especificidad para los antígenos (AG) de superficie de las células T, estos anticuerpos pueden ser liberados de la superficie de los linfocitos bajo la forma de inmunocomplejos, depositándose en la unión dermoepidérmica cutánea, en el riñón no cualquier otro tejido, produciendo activación del complemento y consumo del mismo, por lo tanto hipocomplementemia y la subsiguiente inflamación con destrucción tisular.

En ocasiones no es fácil determinar si la disminución de fracciones del complemento C2 o C4 es debido a una ausencia o un déficit genético o ésta se debe a un consumo por la actividad sistémica de la enfermedad. Por añadidura, parece existir una disminución de la función supresora y una excesiva actividad de las células T colaboradoras que dejarán a las células B fuera de control, produciendo mayor cantidad de anticuerpos. (Marcano, 2004)

- Inmunidad Humoral y celular

Los linfocitos B desempeñan un papel importante en la patogenia del LES por ser responsables de la hipergammaglobulinemia y producción de anticuerpos contra antígenos nucleares y de superficie celular.

Los linfocitos T de los pacientes con lupus exhiben respuestas aberrantes a estímulos, como mayor producción de calcio y menor secreción de interferon alfa e interleucina 2. Estos pacientes se caracterizan por cursar con linfopenia, producción anómalas de citocinas, activación sostenida de linfocitos T CD8+, disminución de la actividad citotóxica de los linfocitos B.

- *Células dendríticas*

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

- *Apoptosis*

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

Otros factores vinculados a la patogénesis del LES y que podrían ejercer un efecto sobre la apoptosis están representados por los estrógenos, los rayos ultravioletas, las infecciones y los propios autoanticuerpos. (13)

5. Manifestaciones clínicas

En el lupus, los anticuerpos van dirigidos no contra uno solo, sino contra muchos componentes normales del propio organismo. Especialmente, contra el material de los núcleos de las células (ácidos nucleicos). La unión de anticuerpos aislados o el depósito vascular de inmunocomplejos se pueden producir sobre cualquier órgano y, por lo tanto, los síntomas de la enfermedad pueden ser muy numerosos

- Efectos sistémicos:

Aproximadamente el 90% de los pacientes con lupus sistémico eritematoso experimentan fatiga. La artralgia y la mialgia son también muy frecuentes y suelen ir acompañadas de malestar general. La pérdida de peso y la fiebre persistentes son síntomas menos frecuentes, pero más graves del lupus.

- a. Efectos musculoesqueléticos: Casi todos los pacientes muestran artralgias y mialgias, siendo las articulaciones más afectadas la interfalángeas proximales, las metacarpofalángeas, las muñecas y las rodillas. En un 10% de los casos, la artritis es la consecuencia de una inflamación periarticular. (15)
- b. Manifestaciones cutáneas: se describen en el 50-80% de los pacientes al diagnóstico de la enfermedad y en el 85% durante el curso de esta. El eritema malar es característico, y aparece tras la exposición solar. Puede presentarse alopecia y otras lesiones cutáneas y mucosas como: Ulceras orales, Lupus timidus, Urticaria, Vasculitis, Eritema multiforme, Liquen plano, Púrpura, Nódulos subcutáneos, lesiones pioderma-like, Paniculitis (lupus profundo), Calcinosis, Lesiones ampollosas. (16)

- Manifestaciones renales

La mayor parte de los enfermos de lupus sistémico muestran depósitos de inmunoglobulinas en los glomérulos, pero sólo un 50% muestran nefritis, definiendo como tal proteinuria. Anatomopatológicamente, la nefropatía lúpica se clasifica según la OMS en seis tipos (algunos autores subdividen algunos de estos en varios subtipos:

- tipo I: riñón morfológicamente normal o con cambios mínimos. Se presenta en el 2-25% de los casos.
- tipo II: glomerulonefritis mesangial progresiva: se presenta en el 10-20% de los casos de nefropatía lúpica. La microscopía óptica es normal, pero la inmunofluorescencia y la microscopía electrónica muestran depósitos de IgG y complemento en el mesangio.
- tipo III: glomerulonefritis focal proliferativa: su prevalencia es del 10-30%. Se presentan áreas de segmentarias de proliferación endocapilar y/o extracapilar en menos del 50% de los glomérulos renales. La proteinuria y microhematuria son frecuentes y a veces pueden dar lugar a un síndrome nefrótico.
- tipo IV: glomerulonefritis proliferativa difusa: es la forma más común (30 %) y grave. Las anomalías son semejantes a las del tipo III, pero en este caso afectan a más del 50 % de los glomérulos.
- tipo V: glomerulonefritis membranosa: la forma membranosa representa un 10-25% de los casos. Se observa un engrosamiento homogéneo, difuso y generalizado de la membrana basal glomerular con escasa proliferación celular.
- tipo VI: Glomeruloesclerosis: entre los pacientes con lupus eritematosos sistémico es poco frecuente el hallazgo de una nefropatía en estadio final o esclerosis glomerular.

Independientemente de esta clasificación, en numerosas ocasiones existen formas mixtas, y también es posible la transformación y la evolución de un tipo histológico a otro de forma espontánea o inducida por el tratamiento.

Los vasos renales también pueden estar afectados en parte como consecuencia de hipertensión arterial y/o de vasculitis. La presencia de vasculitis necrotizante comporta un pronóstico grave en los pacientes con nefritis lúpica. Estas lesiones son similares a la arteriolitis necrotizante observada en la hipertensión maligna, en el síndrome hemolíticourémico o en la arteritis necrotizante genuina. Aparecen en el 10% de las series y se consideran un factor que agrava el pronóstico de la nefropatía. La presencia de lesiones arterioscleróticas es un indicador morfológico de la presencia de hipertensión, uno de los principales factores de morbilidad del lupus eritematoso sistémico. (20)

- Manifestaciones neurológicas

La frecuencia de la afectación del sistema nervioso se sitúa alrededor de un 50% (incluyendo todas las formas, desde leves a intensas). Hace cincuenta años se consideraba que estas manifestaciones eran unas complicaciones muy graves (tercera causa de mortalidad en el lupus), pero, con los avances actuales en el tratamiento, la mortalidad de origen neurológico ha llegado a ser prácticamente nula.

La afectación de nervios periféricos es la más frecuente de las complicaciones de este tipo y, de ellas, la más común es la compresión del nervio mediano por inflamación de los tejidos de la muñeca (se denomina síndrome del túnel carpiano). Como expresión de afectación cerebral, puede haber episodios de inflamación difusa (encefalitis) o limitada a las meninges (las membranas que envuelven el cerebro, de forma semejante a la pleura en el pulmón o el pericardio en el corazón: meningitis) en un 3-4%.

Se pueden producir convulsiones transitorias, semejantes a una epilepsia. Otras veces, se observan alteraciones llamativas, también pasajeras, del carácter o del comportamiento (psicosis).

Se han identificado y clasificado hasta un total de 19 manifestaciones neuropsiquiátricas en el LES:

- ✓ Cefalea: la más frecuente, de características migrañosas o inespecíficas, si bien es controvertida su relación con actividad lúpica
- ✓ Alteraciones del ánimo (ansiedad y depresión)
- ✓ Disfunción cognitiva: relacionada con la presencia de lesiones isquémicas cerebrales y anticuerpos antifosfolipídico.
- ✓ Síndrome orgánico cerebral agudo lúpico, donde entrarían los cuadros psicóticos, excluidos los asociados a corticoides
- ✓ Enfermedad cerebrovascular.
- ✓ Otras manifestaciones menos frecuentes: psicosis, estados confusionales agudos, convulsiones, parkinsonismos, síndrome desmielinizante, corea, meningitis aséptica, mielopatía, mono o polineuropatía de nervios craneales o periféricos, neuritis óptica, plexopatía, disautonomía y miastenia gravis.

- Manifestaciones cardiovasculares

En el 60% de los casos de lupus eritematoso sistémico, se detectan manifestaciones cardiovasculares, pudiendo ser afectada cualquiera de las estructuras cardiacas. La lesión más frecuente es la pericarditis (40%) de los enfermos, de intensidad leve o moderada, siendo por lo general, la primera manifestación de la enfermedad.

El miocardio también se puede afectar en forma de miocarditis, caracterizada por taquicardia, cambios no específicos de la onda T o ST en el electrocardiograma y la presencia de alguna de las siguientes alteraciones: ritmo de galope, insuficiencia cardiaca congestiva, y cardiomegalia sin derrame pericárdico con elevación de las enzimas cardíacas.

Las alteraciones en el ECG se han descrito en el lupus sistémico eritematoso con una prevalencia del 30-70% de los casos. Lo más frecuente es una taquicardia sinusal debida a la fiebre, anemia, sepsis, hipertiroidismo o disfunción miocárdica. Las arritmias supraventriculares o ventriculares con trastornos de la repolarización se presentan con relativa frecuencia en el curso de pericarditis o miocarditis lupicias.

- Manifestaciones del aparato respiratorio

La pleuritis, con o sin derrame asociado, es la manifestación del aparato respiratorio más frecuente en el lupus sistémico eritematoso. La afección parenquimatosa es menos frecuente y se ha descrito en forma de neumonitis lúpica aguda, hemorragia alveolar, enfermedad intersticial difusa crónica y obstrucción de las vías aéreas (bronquiolitis).

En el caso de la neumonitis lúpica, producida por la inflamación de los capilares por depósitos de inmunocomplejos, la radiografía de tórax muestra infiltrados alveolares uni o bilaterales, de predominio en lóbulos inferiores. La hemorragia alveolar es probablemente, una forma grave de la neumonitis lúpica aguda, siendo esta una complicación poco común. El cuadro clínico se caracteriza por hemoptisis y la disminución de la cifra de hemoglobina. La afectación de la vasculatura pulmonar puede producir cuadros de hipertensión pulmonar, de tromboembolismo pulmonar, relacionados sobre todo con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, y de hipoxemia aguda reversible.

- Manifestaciones gastrointestinales y hepáticas

Las manifestaciones gastrointestinales del lupus sistémico eritematoso son las menos conocidas, debido sobre todo a su baja frecuencia. Se mencionan:

- ✓ Lesiones eritematosas, indoloras y planas que se localizan en el paladar duro.
- ✓ Lesiones discoides, que pueden ser dolorosas y duras a la palpación.
- ✓ Úlceras, poco profundas, de presentación dolorosa.

Estas lesiones pueden coexistir en el mismo paciente. Los síntomas gastrointestinales pueden incluir náuseas, vómitos, reflujo gastroesofágico y dolor abdominal por peritonitis aséptica. Las complicaciones digestivas más importantes y potencialmente más graves ocurren en el intestino delgado y grueso, siendo la vasculitis intestinal la etiología más frecuente, seguida de la trombosis.

- Manifestaciones hematológicas

La anemia, trombocitopenia y leucopenia se encuentran en el 50-75% de los pacientes con LES pediátrico. En la patogenia de la anemia pueden intervenir múltiples alteraciones: la inflamación, la insuficiencia renal, las pérdidas sanguíneas y la hemólisis.

Otras alteraciones hematológicas habituales son la linfopenia, que afecta tanto a las células B como T, la anemia normocrómica y las alteraciones de la coagulación, como la presencia del denominado anticoagulante lúpico.

Los trastornos en la coagulación son frecuentes en el LES pediátrico, el anticoagulante lúpico es positivo en el 20-30% de los pacientes y se relaciona con la presencia de tromboembolia en la mitad de ellos.

- Manifestaciones oculares

El LES puede afectar cualquier estructura del ojo, de manera que las manifestaciones vasculares retinianas son la forma más común de afectación oftalmológica en estos pacientes. En la mayoría de las ocasiones, consisten en exudados algodonosos producidos por la obstrucción de las arteriolas retinianas capilares que, por lo general, no suponen una pérdida de agudeza visual.

La enfermedad oclusiva retiniana es una complicación grave que puede producir ceguera transitoria o permanente. Incluye oclusión de la arteria central de la retina y de la vena

central de la retina, y cuadros localizados con oclusiones de rama tanto arterial como venosa. En estos casos, el pronóstico visual es malo. En el polo anterior ocular se ha descrito también la aparición de conjuntivitis y epiescleritis en periodos de actividad clínica.

6. Diagnóstico

El diagnóstico en el LES no es fácil. La mayoría de los niños presentan fiebre, artralgias, artritis, erupciones cutáneas, mialgia, fatiga y pérdida de peso.

El colegio americano de Reumatología (ACR) ha establecido criterios clínicos generales para la evaluación inicial de los pacientes con sospecha de lupus. Las normas creadas en 1982 y revisadas en 1997, combinan criterios (clínicos y laboratorio) que permiten establecer el diagnóstico de LES cuando cuatro o más criterios están presentes. Los criterios son los siguientes:

- ✓ Eritema malar.
- ✓ Erupción discoide
- ✓ Fotosensibilidad
- ✓ Úlceras bucales
- ✓ Artritis
- ✓ Serositis:
 - Pleuritis: historia de dolor pleurítico, roce o evidencia de derrame pleural.
 - Pericarditis: comprobada por electrocardiograma o frote o signos de derrame pericárdico.
- ✓ Trastorno renal:
 - Proteinuria persistente mayor a 0,5g/día o mayor de 3 cruces.
 - Cilindros celulares: eritrocitos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.

- ✓ Trastorno neurológico:
 - Convulsiones: en ausencia de medicamentos o alteraciones metabólicas
 - Psicosis: en ausencia de medicamentos o alteraciones metabólicas.
- ✓ Trastorno hematológico:
 - Anemia hemolítica
 - Leucopenia: menos de 4.000/mm³ en dos o en más ocasiones
 - Linfopenia: menos de 1.500/mm³ en dos o más ocasiones
 - Trombocitopenia: menos de 100.000/mm³ en ausencia de fármacos que produzcan esta alteración.
- ✓ Trastorno inmunitario:
 - Anticuerpo Anti-DNA elevado
 - Anticuerpo Anti-Sm positivo
 - Anticuerpos antifosfolipidos positivos basados en: anticardiolipina IgG/IgM, anticoagulante lúpico, falso positivo en prueba serológica de sífilis
 - Anticuerpo antinuclear positivo

7. Tratamiento

El manejo terapéutico de niños con LES es aun controvertido, ya que hay muy pocos estudios controlados en estos pacientes. En muchas ocasiones son similares a los el objetivo es mejorar el control de la enfermedad y disminuir la morbilidad en relación con los efectos tóxicos del tratamiento.

Medidas generales

- Información a los padres y al paciente
- Cremas fotoprotectoras
- Inmunizaciones reglamentarias.
- Inmunización contra el virus de la gripe.
- Control de factores de riesgo cardiovascular
- Tratamiento de las complicaciones.

Tratamiento farmacológico

- Antipalúdicos: Fármacos utilizados para tratar manifestaciones menores de la enfermedad, como astenia, artritis, pleuritis y eritema. Tienen un importante efecto sobre la actividad de la enfermedad, previniendo el daño irreversible y con un efecto muy consistente sobre la mortalidad.
- Antiinflamatorios no esteroides (AINEs): uso en manifestaciones musculoesqueléticas o serositis leves.
- Glucocorticoides: Los glucocorticoides han sido durante años la base del tratamiento del LES. Son medicamentos con potentes efectos antiinflamatorios e inmunosupresores. La indicación más importante de los glucocorticoides, en estos pacientes, es el control de la inflamación aguda de órganos vitales (cerebro, riñones, corazón o pulmones). Actualmente, para este tipo de lesiones, se tiende a administrar dosis muy altas, por vía intravenosa, durante pocos días.
- Inmunosupresores: Se deben reservar para tratamiento de formas graves y/o refractarias de la enfermedad, como por ejemplo la nefropatía lúpica. Se utilizan en pacientes con enfermedad muy activa que ya se están tratando con glucocorticoides. La eficacia de estos medicamentos contrasta con los importantes efectos perjudiciales que pueden aparecer con su utilización (dificultad de defensa contra infecciones, depresión de la médula ósea y alteraciones en la fertilidad, entre las más importantes para todos ellos; alteraciones hepáticas, con el metotrexato).

Las indicaciones también varían, si bien la respuesta individual puede ser muy variable, destacando como generalidades:

- ✓ La ciclofosfamida en forma de pulsos iv. quincenales o mensuales se reserva para situaciones de afección orgánica grave (nefropatía proliferativa, psicosis, hemorragia alveolar)

- ✓ El micofenolato (mofetilo o sódico), es una alternativa a la ciclofosfamida en determinados casos de nefropatía lúpica, y también se ha usado en formas graves o refractarias de la enfermedad.
- ✓ El metotrexate está particularmente indicado en pacientes con clínica cutánea y articular
- ✓ La azatioprina es un buen ahorrador de glucocorticoides y una alternativa a metotrexato. Asimismo, es el fármaco habitual en terapias de mantenimiento tras tratamientos con ciclofosfamida.
- ✓ Los inhibidores de la calcineurina (ciclosporina y tacrolimus) son poco utilizados en el LES, pero pueden ser de utilidad en nefropatías proteinúricas refractarias.

8. Evolución y pronóstico

El curso de la enfermedad se caracteriza por exacerbaciones y remisiones. En muchas ocasiones, es difícil diferenciar la inflamación activa de los síntomas por daño acumulado o de los efectos secundarios del tratamiento. En cada visita debe realizarse una detallada historia clínica y un examen físico exhaustivo. La determinación de la actividad de la enfermedad es crucial para la toma de decisiones terapéuticas.

Los títulos de anticuerpos anti ADN de doble cadena se correlacionan directamente con el riesgo de afectación renal y con la actividad de la enfermedad. Disminuir sus valores puede ser un objetivo terapéutico.

En los últimos años, la supervivencia de los pacientes con LES ha mejorado espectacularmente gracias al diagnóstico temprano, el reconocimiento de la enfermedad leve y a la mejora de los tratamientos utilizados. La nefritis lúpica es el determinante de la mortalidad. En 1968 la supervivencia a los 5 años oscila entre 78 y 94%. A pesar de todo, el pronóstico continua siendo grave, especialmente en niños que no responden o responden parcialmente a los tratamientos y la mortalidad de los pacientes con LES es de 2 a 5 veces mayor que la de la población general.

La morbilidad, causada por las secuelas de la enfermedad y los efectos secundarios de la medicación, está aumentando en niños y adolescentes a consecuencia de haber mejorado su expectativa de vida. Su calidad de vida está afectada a medio y largo plazo.

Es un hecho que la supervivencia a 5 años en pacientes con LES ha incrementado en los últimos años. Sin embargo, existen factores de riesgo asociados con un mal pronóstico como son la afección renal y neurológica, el origen étnico y la falta de accesibilidad a servicios médicos adecuados. El tratamiento debe estar encaminado no solo a prevenir la muerte sino a reducir el daño permanente en diversos órganos vitales.

La principal causa de muerte en pacientes con LES que habitan en países en vías de desarrollo siguen siendo las infecciones, por lo cual el uso de esteroides e inmunosupresores debe ser cauteloso. En la mayoría de los estudios las tres principales causas de muerte son la actividad lúpica asociada a la insuficiencia de algún órgano, infecciones y enfermedad cardiovascular.

VI. DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio

La investigación realizada corresponde a un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo de corte transversal, realizado en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, de la ciudad de Managua.

Área de Estudio

El estudio se realizó en el área de Reumatología del Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”

Universo y Muestra

El universo y la muestra corresponden a 50 niños con Lupus Eritematoso Sistémico que fueron atendidos en el área de Reumatología del Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, durante el período comprendido entre Enero 2016 a Diciembre 2017.

Tipo de muestreo

Se realizó un muestreo probabilístico por conveniencia, en donde se utilizaron los siguientes criterios de inclusión:

- Niños diagnosticados con Lupus Eritematoso Sistémico y que fueron atendidos en el área de Reumatología de Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” durante el período de estudio.

Fuente

Para obtener la información se utilizó una fuente secundaria, como son los expedientes clínicos de cada niño con Lupus Eritematoso Sistémico, de ellos se extrajeron los datos de interés para el estudio.

Aspectos éticos

Se solicitó la autorización al director del hospital para la revisión de los expedientes clínicos previa explicación del objetivo de dicho estudio dándose a conocer que los datos obtenidos fueron solamente para el uso investigativo presentando sigilo y ética profesional.

Instrumento de recolección de la información

La información fue recopilada a través de una ficha de recolección de datos diseñados especialmente para obtener información válida para el cumplimiento del estudio a través de la obtención de algunos datos de los niños por medio del expediente clínico, tales como: características sociodemográficas, antecedentes patológicos, manifestaciones clínicas, análisis de laboratorio y tratamiento.

Procedimientos de la Recolección de la Información

Para lograr con éxito la recolección de la información se visitó la sección de informática del hospital donde se solicitó el número de expedientes de todos los niños con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos por el área de reumatología en el período de estudio. Posteriormente se visitó la sección de admisión donde se le solicitó al personal el acceso a cada uno de los expedientes clínicos de los niños en estudio, cada expediente fue revisado exhaustivamente para anotar cada uno de los datos de interés para la investigación.

Procesamiento de la información

Se utilizó el programa Microsoft Word para la digitación del informe final. La información fue organizada a través de una base de datos que se realizó con el programa SPSS Statistic versión 20, con un intervalo de confianza del 95%, que facilitó el análisis de los resultados obtenidos, y el programa Microsoft Excel 2013 para la realización de las tablas y los gráficos.

OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLES

VARIABLES	SUBVARIABLE	INDICADOR	VALOR
Características sociodemograficas	Edad	1-4 años	Si
		5-8 años	No
		9-12 años	
		13-16 años	
		17-20 años	
	Sexo	Masculino	Si
		Femenino	No
	Procedencia	Region I “Las Segovias”	Si
		Region II “Occidental”	No
Region III “Managua”			
Region IV “Sur”			
Region V “Central”			
Region VI “Norte”			
Region VII “Autonoma Atlantico Norte”			
Region VIII “Autonoma atlantico sur”			
Region IX “Rio San Juan”			
Criterios Diagnósticos Colegio Americano de Reumatología	Eritema Malar	Si	
	Eritema Discoide	No	
	Fotosensibilidad		
	Ulceras Orales		
	Artritis		
	Serositis		
	Enfermedad Renal		
	Alteraciones neurológicas		
	Alteraciones hematológicas		
	Alteraciones Inmunológicas		
	Ac. Antinucleares		

Evolución clínica de los pacientes	Antecedentes Patológicos	Diabetes Mellitus Tuberculosis Nefropatías Cáncer Cardiopatía Asma Colagenopatías Otros	Si No
	Complicaciones	Infecciosas Renales Cardíacas Gastrointestinales	Si No
	Situación	En tratamiento Abandono Fallecido	Si No
Manifestaciones Clínicas más frecuentes	Inespecíficas cutáneas	Erupción malar Erupción discoide Alopecia Livedo reticular Fenómeno de Raynaud Fotosensibilidad Ulceras orales y nasales	Si padecen- No padecen
	Afecciones musculoesqueléticas	Artritis Artralgia Debilidad muscular	Si padecen- No padecen
	Compromiso Renal	Nefritis Lúpica Insuficiencia renal	Si padecen- No padecen
	Compromiso neurológico	Neuropatía lúpica Psicosis	Si padecen- No padecen

Manifestaciones Clínicas más frecuentes	Compromiso hematológico	Anemia Trombocitopenia Leucopenia	Si padecen- No padecen
	Gastrointestinal	Náuseas Vomito Regurgitación gastroesofágico	Si padecen- No padecen
	Hepático	Esteatosis Hepatoesplenomegalia Hepatitis	Si padecen- No padecen
	Vasculitis	Ulceraciones espontaneas	Si padecen- No padecen
	Compromiso cardíaco	Miocardopatía Taquicardia sinusal Cardiomegalia	Si padecen- No padecen
	Otros	HTA Candidiasis oral Micosis IVU Faringitis Neumonía	Si padecen- No Padecen

Análisis de laboratorio utilizados en el monitoreo de LES	Pruebas hemáticas	BHC Leucopenia Plaquetopenia Linfopenia Hipocomplementemia	Si-No
	Pruebas Renales	EGO Proteinuria Creatinina Urea BUN Electrolitos	Si-No
	Pruebas reumáticas	FR PCR ASO AC. Úrico VDRL	Si-No
	Pruebas inmunológicas	ANA's Anti-DNA Anti-Smith Anti-Ro	Si-No
	Pruebas cardíacas	Anticardiolipina Anticoagulante lúpico Procalcitonina	Si-No
	Pruebas hepáticas	TGO↑ TGP ↑ Hep. B Hep. C	Si-No

Tratamiento	Glucocorticoide	Prednisona Metilprednisona Prednisolona	Recibe No recibe
	Antipalúdico	Cloroquina Hidroxicloroquina Quiroquina	Recibe No recibe
	Aines	Omeprazol Ciclooxigenasa Aspirina Diclofenaco Naproxeno	Recibe No recibe
	Inmunosupresores	Ciclofosfamida Azatioprina Metotrexato Micofelonato	Recibe No recibe

VII. RESULTADOS

El presente estudio fue realizado con base a la revisión de 50 expedientes clínicos correspondientes a igual número de niños que asistieron a las consultas médicas brindadas por el área de reumatología del hospital Manuel de Jesús Rivera "La Mascota". Los resultados obtenidos reflejan los aspectos que evidencian el comportamiento del Lupus en los niños en estudio.

En relación a las características sociodemográficas de los niños con LES, se encontró que el sexo predominante fue el femenino con un total de 44 casos (88%), contra 6 pacientes (12%) del sexo masculino. El 40% de los niños tenían entre 9-12 años de edad, siguiendo los rangos de edad entre 13 a 16 años en 17 pacientes (34%), de 5 a 8 años en 16 pacientes (32%), de 1 a 4 y de 17 a 20 años se encontraron 2 pacientes (4%) cada uno, cabe mencionar que los dos pacientes en el último rango de edad ingresaron al hospital desde edades más tempranas y siguen siendo atendidos a estas edades. (Gráfico N°1)

En relación a la procedencia, el 52% (26 pacientes) proceden de la Región III "Managua", seguido de la Región IV "Sur" y la Región VI "Norte" con 8 pacientes (16%) cada una de ellas, la Región I "Las Segovias" presentó 5 pacientes (10%) y finalmente las regiones II "Occidental", V "Central" y VII "Autónoma Atlántico Norte" con 1 paciente (2%) respectivamente. (Gráfico N°2)

Los criterios diagnósticos más frecuentemente encontrados en el grupo de estudio fueron las alteraciones inmunológicas presente en 34 paciente (68%), seguido de la artritis en 33 pacientes (66%) y la enfermedad renal en 31 pacientes (62%). Otros criterios diagnósticos encontrados son los anticuerpos antinucleares en 25 pacientes (50%) y las alteraciones hematológicas en 16 pacientes (32%). Y en menor porcentaje están el eritema discoide en 14pacientes (28%), úlceras orales en 12pacientes (24%), fotosensibilidad en 11pacientes (22%), serositis en 10pacientes (20%), eritema malar en 9pacientes (18%), y alteraciones neurológicas en 6 pacientes(12%). (Gráfico N°3)

En el gráfico N°4 se refleja la frecuencia de antecedentes patológicos encontrados en de los niños en estudio. En esta podemos observar que un 14% de los pacientes tenía algún antecedente patológico. Los más frecuentes fueron: el Asma y la Diabetes Mellitus en 2 pacientes (4%) y también la Tuberculosis y Colagenopatías en 1 niño (2%) cada uno. (Gráfico N°4). Las complicaciones más frecuentemente encontradas fueron las complicaciones renales en 25 de los niños, a estas la siguen las gastrointestinales con 19 casos, infecciones 16 casos y cardiovasculares en 6 casos. (Gráfico N°5)

Durante el periodo de estudio, fallecieron 5 pacientes (10%), 1 paciente firmó abandono, y el 88% de los pacientes se encuentran en seguimiento. (Gráfico N°6)

Las manifestaciones clínicas más comunes son las musculoesqueléticas, 35 niños (70%) presentó artralgia, 33 niños (66%) artritis y 17 niños (34%) debilidad muscular; a estas manifestaciones les sigue el compromiso renal donde en 31 niños (62%) se encontró nefritis lúpica y en 9 (18%) de ellos insuficiencia renal. Las manifestaciones inespecíficas cutáneas con mayor frecuencia fueron: el eritema discoide en 14 niños (28%), las úlceras orales en 12 niños (24%), fenómeno de Raynaud y, fotosensibilidad en 11 niños (22%) respectivamente, eritema malar en 9 niños (18%) y alopecia en 5 niños (10%). Entre las complicaciones gastrointestinales, 19 de los niños (38%) presentaron náuseas, 19 niños (38%) esteatosis hepática, y 9 (18%) de ellos con hepatomegalia. (Gráfico N°7)

El compromiso hematológico presentó la siguiente frecuencia: Anemia hemolítica autoinmune en 13 niños (26%), leucopenia en 12 niños (24%), plaquetopenia en 9 niños (18%) y en menor porcentaje la linfopenia en 8 (16%) de ellos. Entre las complicaciones vasculares se encontraron 5 niños (10%) con vasculitis, 5 niños (10%) presentaron miocarditis. También se encontraron otras como Hipertensión arterial (HTA) con 16 casos (32%), la serositis 10 casos (20%) y diarrea sin deshidratación 9 casos (18%). (Gráfico N°7)

Entre las alteraciones hematológicas encontradas en los análisis de laboratorio, las más frecuentes fueron: la anemia hemolítica presente en 13 niños (26%), Leucopenia en 12 niños (24%) y Coombs Directo positivo en 11 niños (22%). De los análisis urológicos la alteración más hallada fue la Proteinuria en 19 niños (38%). Las pruebas reumáticas alteradas más frecuentes fueron: PCR positivo y Factor Reumatoide Reactor, presentados en 13 niños (26%) cada uno. Un mayor porcentaje de niños presentó pruebas inmunológicas alteradas, las más frecuentes fueron: Anti-DNA en 31 niños (62%) y ANA'S en 27 niños (54%), Otras pruebas que se presentaron alteradas en un porcentaje alto fueron las transaminasas elevadas en 24 niños (48%). (Gráfico N°8)

Entre los fármacos administrados en el tratamiento del LES en edad pediátrica; se encontró que el 100% de los niños se les administran Glucocorticoides y AINES; siguiendo los Inmunosupresores a 40 niños (80%) y finalmente los antipalúdicos a 22 niños (44%).

Los glucocorticoides administrados fueron: la Prednisona a 36 pacientes (72%), la Metilprednisona a 18 pacientes (36%) y la Prednisolona a 8 pacientes (16%). Cabe mencionar que a 2 pacientes (4%) se les retiró el tratamiento con glucocorticoide por reacciones adversas. Por su parte los AINES administrados fueron: Aspirina a 10 niños (20%), en menores porcentajes también se encontraron: la Ciclooxygenasa, Diclofenaco y Naproxeno, utilizados en 7(14%), 4 (8%) y 3 niños (6%) respectivamente. (Gráfico N°9)

Los inmunosupresores más usados fueron: el Micofelonato enviado a 20 niños (40%) y la Ciclofosfamida a 18 niños (36%), encontrándose en menores casos la Azatioprina y el Metotrexato en 7(14%) y 2 niños (4%) respectivamente. La familia de fármacos menos administrados fueron los Antipalúdicos de estos se encontraron: la Hidroxicloroquina, Cloroquina y Quinacrina utilizadas en 14(28%), 8 (16%) y 5 niños (10%) respectivamente. (Gráfico N°9)

VIII. ANALISIS DE LOS RESULTADOS

El presente estudio fue realizado con base a la revisión de 50 expedientes clínicos, los resultados obtenidos reflejan los aspectos que evidencian el comportamiento del Lupus en los niños en estudio.

El predominio fue entre las edades de 9 a 12 años, y con este resultado afirmamos según un estudio realizado por Jiménez S, y Cervera R, (2008), que el lupus infantil puede manifestarse a cualquier edad, pero presenta un pico de incidencia a los 12 años, siendo el promedio de edad infantil 12.2, y siendo menos frecuente la aparición de LES en niños menores de 5 años. (12)

También obtuvimos que del total de pacientes, predominó el sexo femenino con 44 casos y solo 6 del sexo masculino. Comprobando con dichos resultados que el LES tiene mayor prevalencia en el sexo femenino, de cada 10 casos, 9 son mujeres, esto es afirmado por las asociaciones ASONILE y FLESNIC en Nicaragua. Nuevo Diario, (2014) y por un estudio realizado por Jiménez S, y Cervera R, (2008) (5)

Como se ha demostrado a lo largo de los años, cualquier persona puede tener lupus, esta enfermedad es más común en las mujeres afroamericanas, hispanas, asiáticas e indígenas americanas que entre las mujeres caucásicas. Es interesante señalar que, si bien la frecuencia de LES parece ser alta en los individuos de raza negra de países del Caribe, sin embargo, en países de África central y del sur tales como Nigeria o Sudáfrica el LES parece ser una enfermedad rara. Estas diferencias de prevalencia del LES en individuos de raza negra con diferente ascendencia geográfica pueden deberse a diferencias genéticas entre estas poblaciones. Por ende, las zonas geográficas o procedencia de los pacientes no es factor predisponente de la enfermedad, en este estudio es posible que la mayoría de los casos ubicados en Managua sea porque dicho Hospital se encuentra en esta región, y tienen más fácil acceso a este. (26)

Los criterios diagnósticos del Colegio Americano de Reumatología (ACR) que se valoraron son 11, y con los resultados obtenidos se demuestra que la frecuencia diagnóstica es similar a la frecuencia de criterios diagnósticos encontrados en otros estudios como Arteaga D, (2007) y Jiménez S, (2012). La artritis se da en un porcentaje poco mayor en niños como lo refiere Belmonte M, (2013).

El Asma, y Diabetes Mellitus, se presentó en mayor porcentaje, sin embargo son pocos pacientes los que presentan antecedentes patológicos y de estos no se encontró ni se demostró alguna asociación significativa con la mayoría de las manifestaciones clínicas descritas por los pacientes que padecen Lupus.

Las complicaciones más encontradas fueron las renales, esto se debe a que la enfermedad renal es una de las más frecuentes en los pacientes con LES, otras complicaciones como las gastrointestinales e infecciones son manifestaciones clínicas que se presentan en menor proporción en pacientes con dicha enfermedad, también pueden deberse a efectos secundarios del tratamiento como lo refiere Marcano M, (2004). Es meritorio que el proceso de tratamiento y prevención de complicaciones se establezca a lo inmediato del diagnóstico y mantener un monitoreo de la evolución de estos ya que como observamos la mayoría de los pacientes presentaron alguna complicación, debido a esto la terapia debe adecuarse individualmente a la actividad de la enfermedad y a la gravedad y extensión del compromiso orgánico.

Como ha sido demostrado anteriormente de los años 1995 a 2004, la tasa de supervivencia a los 5 años ha aumentado del 50 al 90 % en pacientes con LES pediátrico Jiménez S, y Cervera R, (2008). Durante la última década, la expectativa de vida de las personas con Lupus ha mejorado notablemente, la mayoría de las personas afectadas de Lupus lo presenta en forma leve y su curso es benigno. La supervivencia de los pacientes que padecen lupus sistémico se considera del 90% pasados los 20 años del diagnóstico a como lo expresa Lijarcio A, (2016) en la Revista Con Salud.

En relación a los resultados obtenidos en cuanto a las manifestaciones clínicas, Los resultados obtenidos son similares a otros encontrados en estudios como el de Estrada V, y Flores D, (2010) en el Hospital Roberto Calderón G. o el de Selva G, (2013) en el Hospital Bertha Calderón Roque.

Se observó además que de acuerdo a un adecuado tratamiento y monitoreo de la enfermedad, se evitó un aumento considerable en pacientes con afectaciones multiorgánicas, cabe mencionar que hubo disminución de los casos con HTA, esto se debe a que esta se presenta en las primeras 6 semanas en pacientes con nefropatías a como lo refiere Rodriguez J, (1998) en su estudio de Nefropatías Glomerulares.

Como se conoce las pruebas pueden dividirse en específicas del lupus, como el test anti-ADN una prueba inmunológica y las que reflejan cambios más generales de la enfermedad como el recuento sanguíneo prueba hemática. Estos análisis realizados dependen en gran parte del tipo de enfermedad que tenga el paciente, aunque ha sido una práctica durante muchos años, cuando se remite un nuevo paciente con lupus, debe ampliarse la investigación haciendo todas las pruebas sanguíneas posibles en la muestra inicial, así como solicitar un “protocolo” rutinario de investigación. De esta manera, se puede hacer al principio una valoración razonablemente exacta del alcance de la enfermedad y mejorar el tratamiento y calidad de vida de los pacientes.

Es posible que las pruebas que se encontraron alteradas en mayor porcentaje, tales como: el Anti-DNA, ANA'S, las Transaminasas, Proteinuria, se deba a que son análisis que se envían a la mayoría de estos pacientes, son pruebas frecuentes para monitorear la actividad de la enfermedad, a diferencia de otras que se encuentran en menor proporción, enviadas para el seguimiento de manifestaciones menos frecuentes.

Cabe mencionar que por la amplia cantidad de manifestaciones clínicas que presenta el LES, estas pruebas deben acompañarse de otras pruebas como: Bioquímica con función renal, Electrolitos, Orina elemental, con sedimento y cuantificación del cociente Creatinina, valorar cada seis meses la realización de orina de 24 horas. Anticuerpos: anti-

Sm, anti-Ro (SSA), anticardiolipina IgG-IgM y anticoagulante lúpico, serología VHB y VHC, previendo vacunaciones y medicación inmunosupresora posterior. Se debería hacer a mayoría de pacientes Inmunoglobulinas y niveles de complemento: C3, C4.

Además otras pruebas complementarias según órganos afectados como: la presión arterial, Ecocardiograma basal para valoración de afección valvular y cálculo de la presión arterial, Pruebas de función respiratoria que incluyan difusión del monóxido de carbono si hay sospecha de afección pulmonar; en caso de alteración, Biopsia renal si se sospecha glomerulonefritis lúpica, Biopsia cutánea en caso de lesión dudosa, electromiograma cuando se sospeche afectación de sistema nervioso periférico o muscular, Determinación de vitamina D y densitometría ósea entre otras a como esto lo refiere T. Pedraz, y Penalva P, (2008).

El uso de corticoides ha sido durante años la base del tratamiento del LES. Son medicamentos con potentes efectos antiinflamatorios e inmunosupresores, en nuestro estudio al igual que en otros se ha muestra que actualmente los glucocorticoides continúan siendo el tratamiento más importante y efectivo para los brotes agudos de la enfermedad, y además ha demostrado una reducción en la mortalidad asociada a su uso esto es referido además por Gómez D, Palallo N, y Carrera B, (2012), sin embargo su elevado uso a largo plazo resultan muy tóxicos.

Hay alternativa de otros fármacos como los AINES que se utilizan generalmente para el tratamiento de la artritis, problemas musculoesqueléticos, fiebre, y serositis en los pacientes con LES con o sin bajas dosis de corticoides o drogas antimaláricas.

Otra alternativa son los Inmunosupresores, estos fármacos actúan más lentamente que los corticoesteroides, por esta razón no son útiles en períodos agudos de la enfermedad e inicialmente deben administrarse con prednisona esto es referido por Giménez S, (2012).

Otros fármacos que se utilizan son los antimaláricos, clásicamente han sido fármacos utilizados para tratar el paludismo o malaria. No obstante, algunos de estos se usan

frecuentemente en el tratamiento de algunas enfermedades reumáticas como las artritis reumatoide, Lupus eritematoso sistémico, reumatismo palindrómico, Síndrome de Sjögren, artritis psoriásica, sarcoidosis o la osteoartrosis estos son utilizados en manifestaciones menores tales como astenia, artritis, pleuritis y eritema a como lo refiere Pallarés (2016).

Estas otras opciones de fármacos son administrados debido a una respuesta insuficiente de los corticoides o son tomados como tratamiento primario y al no tener respuesta suficiente se administra los corticoides, por lo general se ha requerido de uso conjunto de estos fármacos para contrarrestar las diversas manifestaciones que presentan los pacientes con Lupus, nuestros resultados obtenidos son similares a los encontrados por Estrada V, y Flores D,(2010) en un estudio en el Hospital Roberto Calderón G.

IX. CONCLUSIONES

Una vez analizados los resultados, se han llegado a las siguientes conclusiones:

1. El rango de edad más afectado en los niños en estudio fue entre 9 a 12 años con un 40%; el 88% de los pacientes eran del sexo femenino y el 52% provenía de la III Región "Managua".

2. Según los criterios de la ACR 1997, con los cuales se estableció el diagnóstico de LES, se evidenció que los más frecuentemente encontrados fueron: alteraciones Inmunológicas en el 68%, Artritis 66%, Enfermedad Renal 62% y Anticuerpos Antinucleares en un 50%.

3. El 88% de los pacientes se encuentran en seguimiento de su enfermedad, y un 10% de los pacientes falleció.

4. Las manifestaciones clínicas más comunes encontrada en los niños fueron: Artralgia presentada en el 70% de los niños, Artritis en el 66% y Nefritis lúpica en el 62%.

5. Los análisis de laboratorio que se presentaron en mayor porcentaje alterados fueron: el Anti-DNA en el 62% de los niños, ANA'S en el 54% de los niños, las Transaminasas en el 48% de los niños, y Proteinuria en el 38 % de los niños.

6. La terapia con AINES y Corticoides se envió al 100% los pacientes, pero se presenta también uso de inmunosupresores y antipalúdicos.

X. RECOMENDACIONES

A los médicos residentes, realizar historias clínicas completas para lograr identificar las manifestaciones clínicas sugerentes de lupus eritematoso sistémico.

Al hospital, apoyar los estudios de investigación de pregrado y posgrado, para así reconocer el comportamiento y evolución de la enfermedad.

Al MINSA, establecer un sistema de educación hacia la población para que se dé a conocer más de ésta y otras patologías importantes, para que ante posibles primeros síntomas, pueda darse una detección precoz y tratarse antes de causar daños significativos.

Mejorar el sistema de registros de pacientes con LES en el país, ya que no existe un número exacto de personas que presentan esta patología.

XI. BIBLIOGRAFÍA

1. Abraham S, Bengung S, y Isenberg S, (2004). Manifestaciones Hepáticas de las enfermedades reumáticas autoinmune.
2. Álvarez P, González S, y Hernández I, (2000). Compromiso cardiovascular en niños con LES. *Revista Chilena Pediatría*; 71: 328-34.
3. Autor anónimo, (2015). Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud.
4. Baldizón Quintana C, (2000). Fármacos utilizados en el tratamiento de Lupus Eritematoso Sistémico en el hospital escuela Oscar Danilo Rosales Arguello en el periodo comprendido de Enero 1990 a Diciembre 2000. Universidad Autónoma de Nicaragua, León.
5. Baltodano C, (2001). Manifestaciones pulmonares en pacientes con lupus eritematoso. HERCG.
6. Belmonte M, Castellano J, Román J, y Rosas J, (2013). Enfermedades Reumáticas actualización SVR, Valencia, 2013. Ibañez & plaza asociados s.l.
7. Bethencourt Baute J, (2014). Lupus eritematoso sistémico. *Protoc diagn ter pediater*. 2014; 1:71-7
8. Cárdenas Ramírez S, (2006). Factores de riesgo asociado a Lupus Eritematoso Sistémico, en pacientes procedentes de la ciudad de León, que asisten a FLESNIC en el periodo comprendido de Marzo a Octubre del 2006. Universidad Autónoma de Nicaragua, León.
9. Caggiani M, (2015). Lupus eritematoso sistémico en niños y adolescentes. *Arch. Pediatr. Urug.* vol.86 no.4 Montevideo. Diciembre del 2015

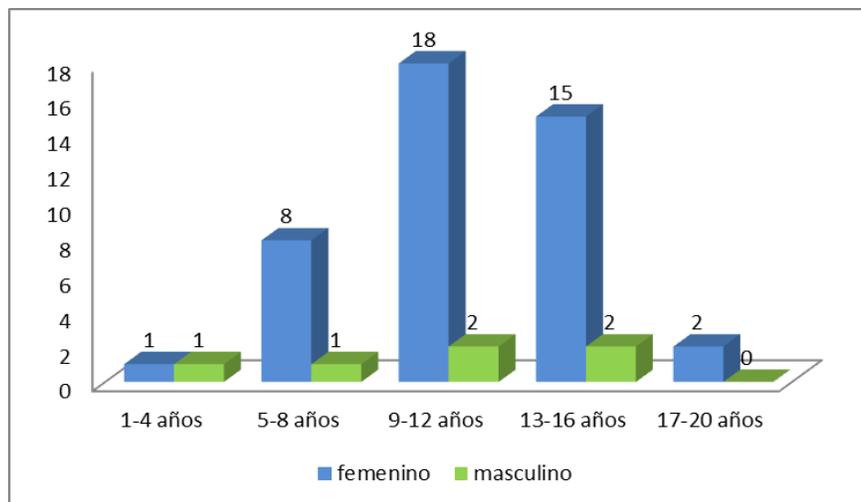
10. Caggiani M, y Gazzara G, (2003). Lupus eritematoso sistémico en niños y adolescentes. Características clínicas, inmunológicas y evolutivas. Análisis y consideraciones terapéuticas. Arch Pediatr Urug 2003; 74(4): 237-244.
11. Cervera R, Abarca M, Abramovicz D, Allegri F, Annunziata P, Aydintug AO, et al. (2006). Systemic lupus erythematosus in Europe at the change of the millennium: lessons from the “Euro-Lupus Project”. Autoimmun Rev; 5: 180-186.
12. Criterios Revisados ACR-LUPUS <http://www.felupus.org/diagnostico-acr.php>
13. Cueto D, (2011). Guía de práctica clínica de Lupus eritematoso sistémico, Gerencia Central de prestaciones de salud, febrero 2011, N° 120 - Lima 11 - Perú.
14. Delgado N, Missoni M, y Balbarrey Z, (2003). Nefritis lúpica. Medicina infantil vol7. Montevideo, Uruguay; 7: 272-8.
15. Elbirt D, Stoeher D, y Asher I, (2011). Manejo de Lupus eritematoso sistémico.
16. Estrada V, y Dilia F, (2010). Comportamiento de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes atendidos en el servicio de Medicina Interna en el Hospital de Referencia Nacional Roberto Calderón G. en el período de Enero 2007 a Enero 2010. Universidad Autónoma de Nicaragua, Managua.
17. Figueroa I, López F, Calvo J, Galindo M, Loza E, García M, y Pego J, (2014). Registro nacional de pacientes con lupus eritematoso sistémico de la Sociedad Española de Reumatología: objetivos y metodología, Reumatol Clin 2014;10:17-24 - Vol. 10 recuperado el 13 de abril del 2013 de <http://www.reumatologiaclinica.org/es/registro-nacional-pacientes-con-lupus/articulo/S1699258X13001071/>
18. García T, Villegas M, y González F, (2012). Manifestaciones hematológicas en el lupus eritematoso sistémico. Medicina Interna Madrid. Vol. 19, N° 10

19. Gil C, (2014). Lupus eritematoso sistémico, Redacción Onmeda.
20. Jiménez, (2012). Tratamiento del Lupus eritematoso sistémico.
21. Girona M, s.f. Centro nacional de medicina avanzada-servicio de reumatología, recuperado de http://www.institutferran.org/documentos/les_infantil_juvenil.pdf
22. Gómez Puerta J, y Cervera R, (2008). Lupus eritematoso sistémico. 14: 211-223. Médica Colombiana S.A., 21 de abril 2008.
23. Gómez P, Palallo N, Carrera B y Catalán A, (2012). Tratamiento de Lupus eritematoso sistémico. Vol. 23 N°5.
24. Hidalgo D, y Ortega Arteaga D. (2007). Determinación de la proporción de pacientes con criterios ACR de LES, en una población con sospecha de colagenosis del Hospital Universitario de la Samaritana durante el 1 de julio del 2006 al 31 de Diciembre del 2007.
25. Iglesias Gamarra A, (2003). Los primeros pasos en la Historia del lupus. pp3-88 Panamericana; Bogotá.
26. Jiménez Penado E y Hernández S, (2007). Factores de riesgos asociados a padecer lupus eritematoso sistémico en los pacientes atendidos en el departamento de medicina interna del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Arguello, en el departamento de León en el periodo comprendido 2000- 2005. (Tesis para optar al título de médico general) Universidad Autónoma de Nicaragua, León.
27. Jiménez S, Cervera R y Font J, (2008). The epidemiology of systemic lupus erythematosus. Clin Rev Allergy Immunol, 25 pp.3-12 recuperado de <http://dx.doi.org/10.1385/CRIAI:25:1:3>

ANEXOS

Gráfico N°1

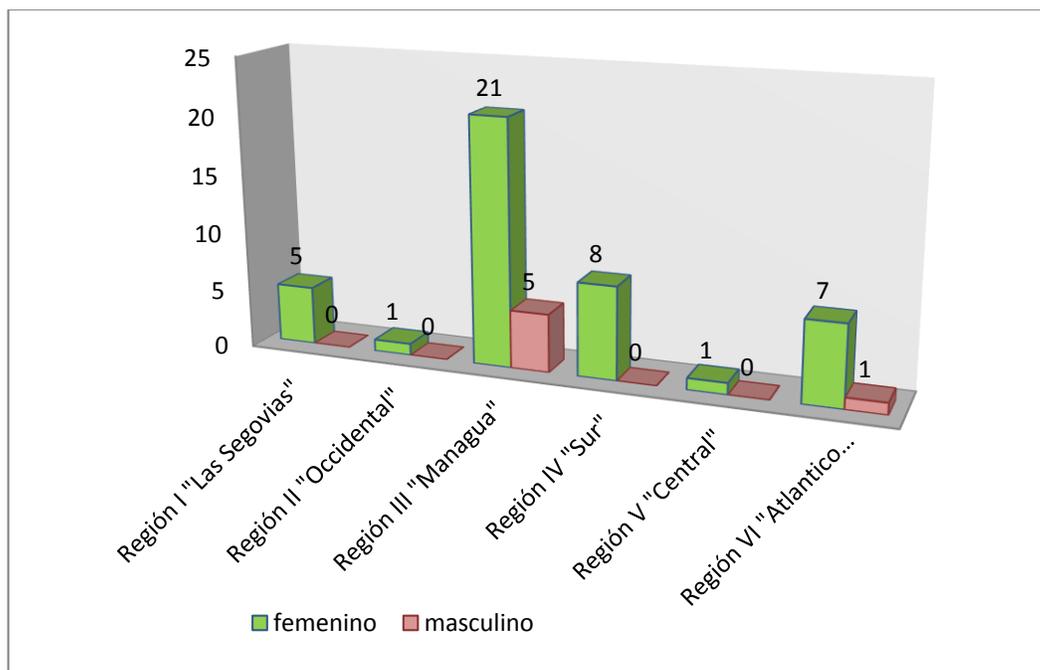
Distribucion por edad y sexo de los niños con LES en el Hospital Infantil Manuel de Jesus Rivera, durante Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N°1

Gráfico N°2

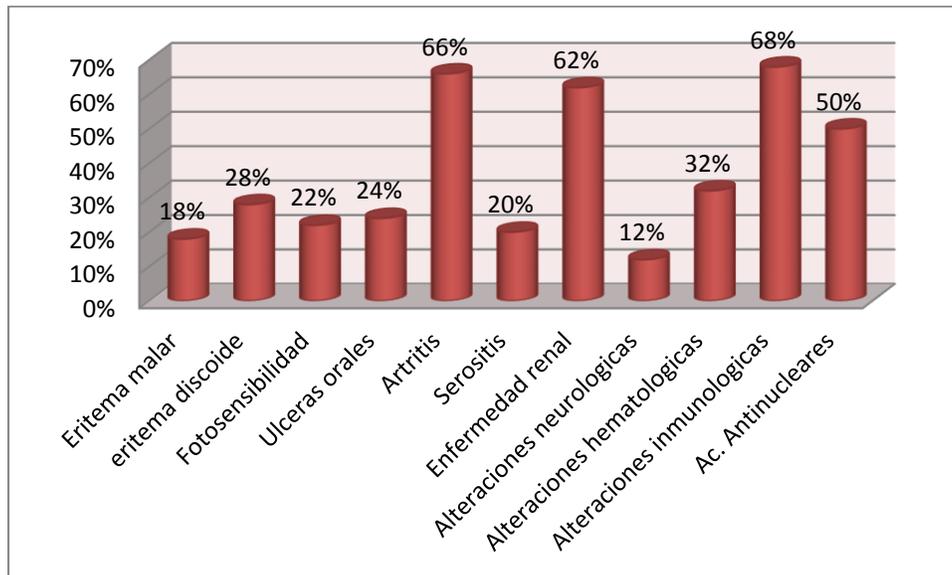
Procedencia geográfica de los pacientes pediátricos con LES que fueron atendidos en el servicio de Reumatología en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera.



Fuente: Tabla N°2

Grafico N°3

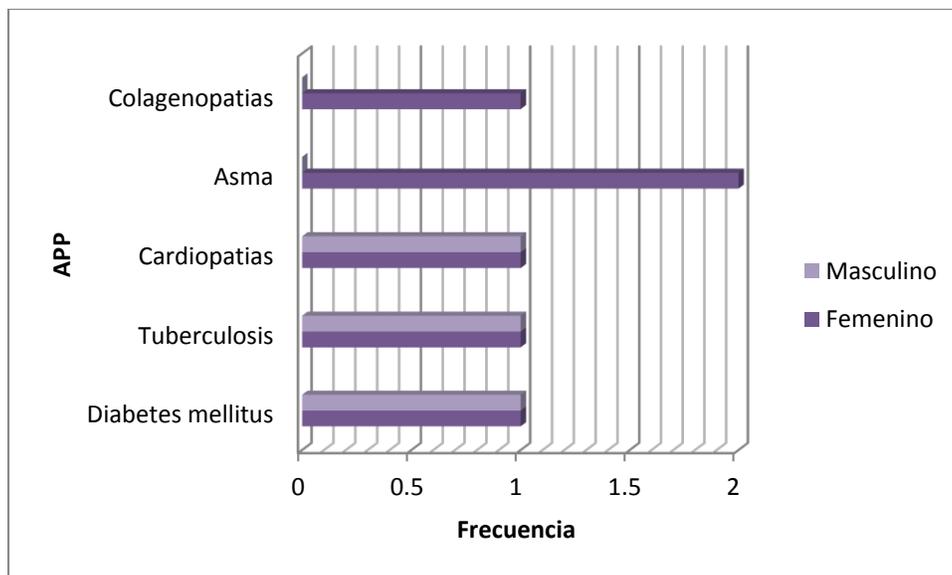
Frecuencia de los criterios diagnósticos según el Colegio Americano de Reumatología, en los niños con LES atendidos en el servicio de Reumatología, en el Hospital Manuel de Jesús Rivera. Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N°3

Grafico N°4

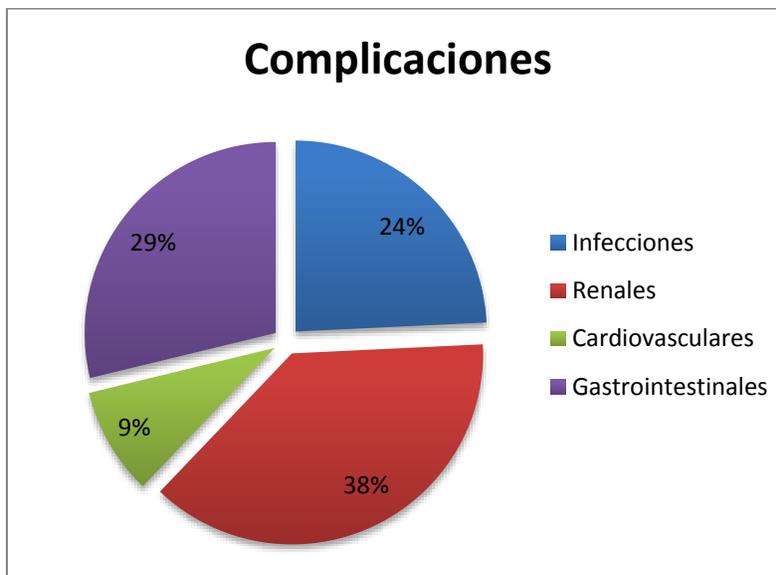
Frecuencia de los antecedentes patológicos personales de los niños con LES atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera. Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N° 4

Grafico N°5

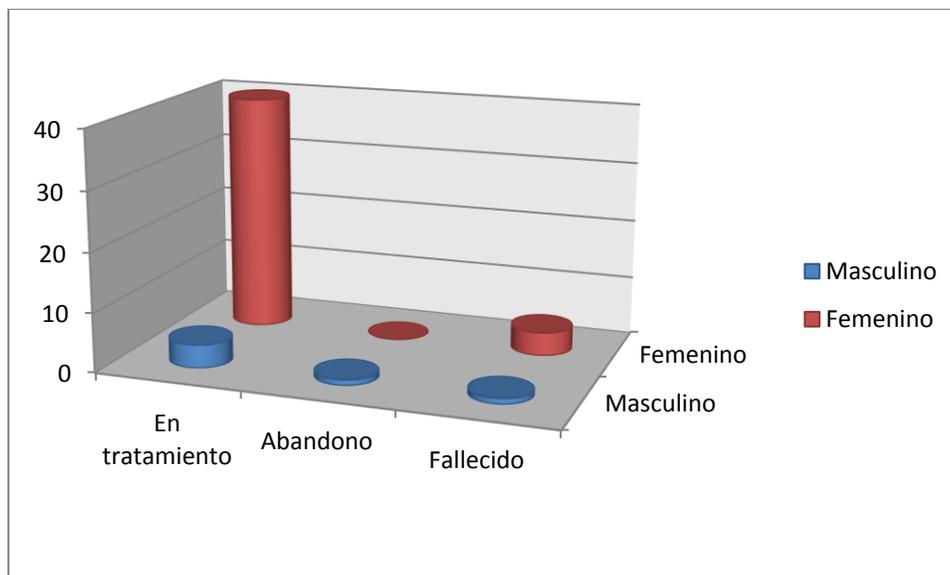
Complicaciones presentadas en los niños con LES atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Manuel de Jesús Rivera. Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N°5

Grafico N°6

Evolución clínica de los pacientes con LES.
Enero 2016-Diciembre 2017

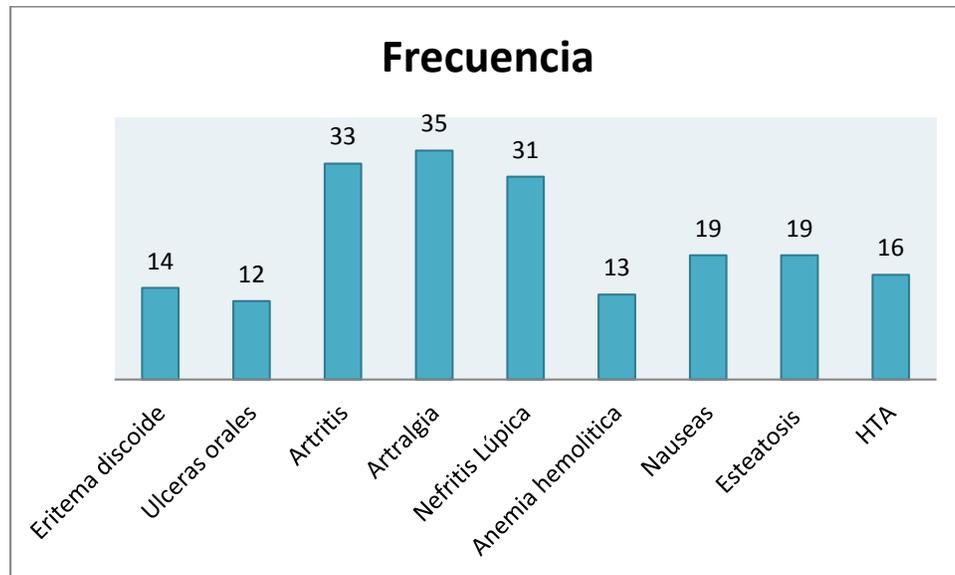


Fuente: Tabla N°6

Grafico N°7

Frecuencia de las manifestaciones clínicas de los niños con LES en estudio.

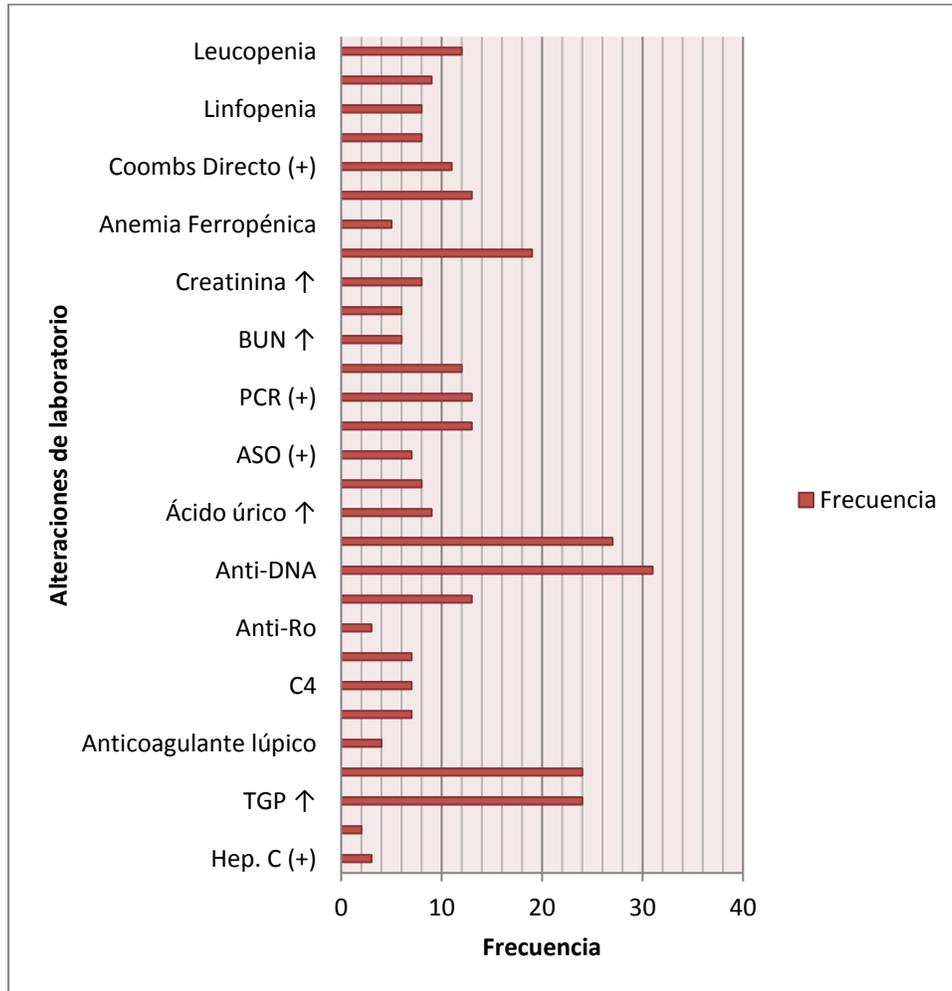
Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N°7

Grafico N°8

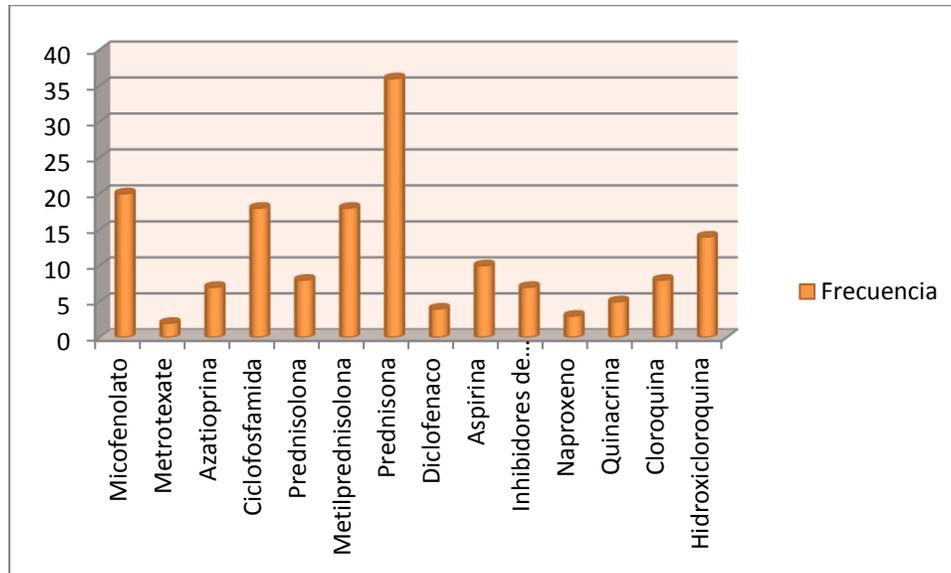
Frecuencia de las alteraciones de laboratorio encontradas en los niños con LES del Hospital Manuel de Jesús Rivera. Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N°8

Grafico N°9

Tratamiento farmacológico de los niños con LES en el servicio Reumatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera. Enero 2016-Diciembre 2017



Fuente: Tabla N°9