

**Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua
Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”**



**TESIS PARA OPTAR AL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA.**

“Comportamiento clínico del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.”

Autora: Dra. Nancy Paola Sánchez Cortez
Médico Residente de Pediatría

Tutora: Dra. Martha Jarquín Jaime
Médico Pediatra
Especialista en Reumatología Pediátrica

Managua, junio 2019.

AGRADECIMIENTO

- ∞ *A Dios: Hacedor de maravillas que mis ojos han podido ver...*
- ∞ *A mi familia: Por su apoyo incondicional...*
- ∞ *A mis maestros: Adultos y niños...*
- ∞ *A mis amigos: A los que son como familia...*
- ∞ *A cada niño: Que con su inocencia devuelven la fe en la humanidad...*

DEDICATORIA

**
** A IL., GM. y CC. quienes forman parte de este viaje,
quienes siempre brindan su apoyo incondicional,
en las buenas y en las malas, gracias por estar allí.*

OPINIÓN DE LA TUTORA

El lupus eritematoso sistémico en pediatría es una enfermedad con manifestaciones clínicas muy variables y en algunas ocasiones de difícil diagnóstico que, aunque ha sido bien estudiada y existen criterios específicos, aún representa un reto, no sólo para el pediatra general, sino que debe ser tomada en cuenta como diagnóstico diferencial en varias subespecialidades debido a su afección multisistémica.

Esta investigación representa una actualización sobre el comportamiento clínico en el Hospital Infantil de Nicaragua, donde se reciben pacientes referidos de todo el país. Revela información importante que demuestra la necesidad de crear espacios viables y seguros para la atención integral y de calidad, además de garantizar el tratamiento necesario, adecuado y oportuno para los pacientes.

Los datos aquí reflejados son el inicio y la base para futuros estudios, generando afirmaciones e hipótesis de carácter científico, que beneficiarán no sólo a los pacientes, sino que además sentarán un antecedente sobre el comportamiento de la enfermedad en los niños de Nicaragua y que puede brindar una luz para diagnósticos oportunos y precoces, que mejoraría el pronóstico y evolución de la enfermedad.

Dra. Martha Jarquín Jaime
Médico Pediatra
Especialista en Reumatología Pediátrica

RESUMEN

Este estudio se realizó con el objetivo de describir el comportamiento clínico del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018. Es de tipo descriptivo, retrospectivo de corte transversal, la muestra estuvo constituida por 42 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión. La información se obtuvo a partir de la revisión de los expedientes clínicos y fue procesada mediante el Statistical Package for the Social Sciences (SPSS 20).

Se encontró que la edad predominante fue entre seis y diez años de edad al momento del diagnóstico, principalmente del sexo femenino y procedentes de Managua. La mayoría de los pacientes no tenían antecedentes personales ni familiares de enfermedad inmunológica. Los criterios diagnósticos más frecuentes fueron artritis, pruebas inmunológicas positivas, anemia hemolítica y lupus cutáneo agudo. Cumpliendo la mayoría de pacientes entre cinco y ocho criterios. Todos los niños recibieron corticoides dentro de su esquema de tratamiento.

El diagnóstico se realizó, en la mayoría de los casos, en el primer año del inicio de síntomas, posterior al manejo inicial por otra subespecialidad. Un tercio de los pacientes requirió ingreso a unidad de terapia intensiva, siendo las causas más frecuentes sepsis, neumonía y pancreatitis. La mayoría de los niños presentó algún tipo de infección después de iniciar el tratamiento, encontrándose la mayoría de pacientes en seguimiento activo al momento del estudio. De los siete niños que fallecieron, seis fue a causa de shock séptico, siendo la segunda causa hipertensión endocraneana.

ÍNDICE

AGRADECIMIENTO	i
DEDICATORIA	ii
OPINIÓN DE LA TUTORA	iii
RESUMEN	iv
I.- INTRODUCCIÓN	1
II.- ANTECEDENTES	3
III.- JUSTIFICACIÓN.....	8
IV.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	9
V.- OBJETIVOS	10
VI.- MARCO TEÓRICO.....	11
VII.- DISEÑO METODOLÓGICO.....	19
VIII.- RESULTADOS	27
IX.- DISCUSIÓN.....	30
X.- CONCLUSIONES.....	34
XI.- RECOMENDACIONES	35
XII.- BIBLIOGRAFÍA	36
XIII.- ANEXOS	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 y un curso clínico impredecible. La etiología de la enfermedad permanece desconocida, aunque se cree que es multifactorial, resultado de la interacción compleja de factores genéticos, hormonales y ambientales.

En los niños, la enfermedad se inicia, con más frecuencia, con formas clínicas más graves. La supervivencia ha mejorado considerablemente en las últimas 2 décadas, y han pasado a un primer plano otros aspectos en relación con su morbilidad (1).

La incidencia y la prevalencia de la enfermedad varían en función del grupo étnico y la zona geográfica estudiada, y significativamente es más frecuente en los grupos de población no caucásica. (2)

Un 15-20% de los pacientes con LES desarrolla la enfermedad durante la edad pediátrica (1). Los estudios disponibles sobre incidencia media anual del LES pediátrico (LESp) la sitúan en un rango de 0,36-0,9/100.000 habitantes con una edad media de presentación de 12 años y una relación varón: mujer de 1:5. (3)

La heterogeneidad clínica de los pacientes con LES refleja, probablemente, la complejidad de la patogenia de la enfermedad. Tanto los factores genéticos como ambientales desempeñan un papel fundamental en el desarrollo de la enfermedad.

Aunque la presentación y los hallazgos clínicos e inmunológicos del LESp son similares a los de los pacientes adultos, los niños presentan un número mayor de órganos y sistemas afectados y un curso clínico más agresivo (1). El diagnóstico de LES se puede realizar cuando están presentes 4 criterios, o más, de los indicados en la guía del Colegio Americano de Reumatología.

Desde los años noventa ha mejorado espectacularmente la supervivencia (90% a los 10 años) gracias al diagnóstico temprano, al reconocimiento de la enfermedad leve y a la mejora de los tratamientos utilizados, aunque el nivel socioeconómico y la posibilidad de que casos leves no diagnosticados queden excluidos de los estudios, pueden actuar como factores de confusión.

II.- ANTECEDENTES

El uso más antiguo del término lupus en su acepción médica, se sitúa en el año 963 y fue realizado por Herbemius de Tours, aunque en el siglo V a.C. Hipócrates describe lesiones cutáneas que algunos investigadores atribuyen a lesiones lúpicas (4). Durante siglos el término lupus se utilizó para describir aquellas úlceras faciales que destruían los tejidos, independientemente de la causa que las producía. En este cajón se encontraban además de las lesiones cutáneas propiamente lúpicas, la tuberculosis, la sífilis o el cáncer cutáneos. Ferdinand von Hebra describió en 1845 la erupción en alas de mariposa, como una erupción que aparecía principalmente en la cara, las mejillas y la nariz, con una distribución similar a una mariposa (5).

A finales del siglo XIX (1872), Moritz Kaposi describió por primera vez determinados signos sistémicos de la enfermedad (pérdida de peso, fiebre, anemia, linfadenopatías y artritis) y distinguió la forma exclusivamente cutánea de la enfermedad, a la que denominó como lupus eritematoso cutáneo (4).

Posteriormente William Osler, entre 1895 y 1903, describe ya la mayoría de las complicaciones viscerales del lupus, aunque con el nombre de eritema exudativo, dejando de ser el lupus una enfermedad cutánea para pasar a ser una enfermedad con afectación de múltiples órganos (6).

En 1894 JF Payne del hospital St. Thomas de Londres, divulgó la utilidad de la quinina en el tratamiento del lupus. Cuatro años más tarde, el uso de salicilatos en asociación con quinina demostró ser todavía más beneficioso (4).

En 1948 Malcolm M Hargraves descubre las células LE (de Lupus Eritematoso), lo que sirvió para establecer con ciertas garantías el diagnóstico de la enfermedad (6). Posteriormente, se demostró que este factor era un anticuerpo antinuclear.

A mediados del siglo XX los trabajos de Philip Showalter Hench de la Clínica Mayo sobre la eficacia de los corticoides en las enfermedades reumáticas, revolucionaron el tratamiento del lupus (4). Por ello, se le concedió el premio Nobel de Fisiología y Medicina en 1950.

Casavena utilizó por primera vez en 1950 la expresión “lupus eritematoso” y publicó la primera ilustración conocida de un lupus discoide. En 1954 Harvey acuña el nombre “lupus eritematoso sistémico” (6). En 1971 la American Rheumatism Association (ARA) publicó los primeros criterios de clasificación del LES, que posteriormente han sido revisados en 1982, 1997 y 2012.

Los primeros trabajos realizados demostraban sobrevividas a 5 años de 72% y 42% en niños sin y con compromiso renal respectivamente, en cambio publicaciones más recientes dan sobrevividas de 100% en pacientes con lesión renal (7).

En Chile, en 1980, se efectuó un análisis clínico y evolutivo de 31 pacientes portadores de Lupus Eritematoso Sistémico de manera retrospectiva (8). Todos los sujetos eran menores de 16 años de edad y reunían como mínimo 4 de los requisitos exigidos por la Academia Reumatológica Americana para el diagnóstico de la enfermedad. De los 31 pacientes, 26 pertenecieron al sexo femenino y 5 al masculino. Las principales manifestaciones clínicas y de laboratorio fueron semejantes a las descritas para el LES de tipo adulto, predominando las lesiones articulares y cutáneas. Se subraya la contribución de las nuevas técnicas inmunológicas en el diagnóstico y evolución de la enfermedad, especialmente de los anticuerpos antinucleares y anti ADN.

Se realizó en Colombia un estudio de tipo retrospectivo de 56 pacientes con LES menores de 18 años de edad que incluye pacientes desde 1980 a 1996 y en el cual se describen las características clínicas, complicaciones y mortalidad y se compara de acuerdo con la edad de inicio y sexo. Los hallazgos clínicos más frecuentes fueron: Artralgias, fiebre, anemia, fotosensibilidad, fatigabilidad, eritema malar, entre otras. Las complicaciones más comunes fueron infecciones y Síndrome

de Cushing iatrogénico. Las principales causas de muerte fueron la actividad de la enfermedad y las infecciones. No se encontraron diferencias significativas por edad o sexo en esta población (9).

En 1999 se estudió a 39 niños en el Hospital de niños de Florida (10), que cumplieron más de 4 criterios diagnósticos, encontraron que la edad media de aparición fue a los 12 años, relación masculino: femenino de 1:18.5. Las manifestaciones iniciales incluyeron musculo esqueléticas 74%, cutáneas 72%, constitucional 67%, neurológicas 28%, renal 28%, linfadenopatías 15% y fenómeno de Raynaud 10%. Dentro de las anormalidades de laboratorio se encontraron: Velocidad de sedimentación globular elevada 87%, anemia 72%, linfopenia 59%, leucopenia 31%, proteinuria 44%, anticuerpos antinucleares 97%, anti DNA 95%.

En el año 2000 se reporta en Cuba una serie de 58 pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico (11) que debutaron antes de los 16 años y han sido seguidos en los últimos 16 años. Se tratan de 43 pacientes de sexo femenino y 15 de sexo masculino, la edad media de inicio de la enfermedad fue de 10.09 para las niñas y 9.20 para los niños. Las manifestaciones clínicas fueron semejantes a otros reportes siendo la artritis 82.7%, afecciones de piel 74.1%, renales 30.5%, neurológicas 25.6%, hematológicas 15.5% y serositis 13.7 %. El tiempo de evolución de la enfermedad fue de 7.12 años en pacientes femeninas con rango de 6 meses a 22 años y de 6.54 años en varones con rango de 2 a 12 años han fallecido 4 pacientes. Se desconoce el paradero de 2 pacientes. Se ha usado terapia combinada de esteroides y citostáticos, de forma precoz y por tiempo prolongado. En pacientes graves se ha utilizado gamma globulina endovenosa con buenos resultados. La supervivencia, usando el método de Kaplan-Meier, fue de 95% a los 5 años y de 88% a los 10 y 18 años.

En Argentina se efectuó el análisis retrospectivo de la evolución clínica y las complicaciones de 37 pacientes pediátricos de lupus eritematoso sistémico asistidos durante el curso de los últimos 20 años (12). Once de los 37 fallecieron luego de un

tiempo promedio de 3,36 años (4 meses-12 años). Seis de ellos murieron como consecuencia de complicaciones infecciosas, 3 de los cuales habían recibido "pulsos" de metilprednisona en las 24-48 horas previas. Seis de los 11 fallecidos presentaron una glomerulonefritis proliferativa difusa con insuficiencia renal. En 5 pacientes el inadecuado tratamiento fue un condicionante importante de mortalidad. Veintidós de los 26 pacientes sobrevivientes se hallan en remisión, de ellos 8 están sin tratamiento desde hace 2,6 años en promedio.

Las complicaciones se vincularon especialmente con el uso prolongado de esteroides e inmunosupresores. Casi la mitad de los niños presentó retraso de crecimiento, trece de 37 pacientes padecieron 23 episodios infecciosos severos, dos necrosis óseas asépticas, dos aplastamientos vertebrales y once de 18 niños que fueron examinados con lámpara de hendidura tenían cataratas subcapsulares posteriores.

Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo en el período comprendido entre enero de 1995 y diciembre de 2010 con el objetivo de dar a conocer aspectos epidemiológicos del lupus eritematoso sistémico, enfermedad de base genética y patogenia autoinmune de evolución crónica (13). La mayoría de los pacientes se diagnostican en edad prepuberal y puberal; los niños presentan con frecuencia un compromiso multisistémico grave. Se estudiaron 35 niños en el Hospital Pediátrico "José Luis Miranda", se revisaron sus historias clínicas y se aplicó una encuesta.

La edad más frecuente fue la del grupo de nueve a 11 años, predominó el sexo femenino y el color blanco de la piel. Un 88.57% presentó eritema malar; las manifestaciones articulares se observaron en el 80% y un 77.14% presentó fiebre y úlceras orales; se advirtió compromiso renal en el 65.71% y en un 37.14% alteraciones hematológicas y la serositis se observó en un 40% de los casos. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos en 62.86% y la complementemia se encontró disminuida en 71.43%. Se realizaron siete biopsias renales. Todos los

pacientes fueron tratados con corticoides y los inmunosupresores más utilizados fueron la ciclofosfamida y la azatioprina.

En 2012 el grupo Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) revisó y validó los criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico del Colegio Americano de Reumatología (ACR) con el fin de mejorar la relevancia clínica, cumplir con los requisitos metodológicos rigurosos, e incorporar nuevos conocimientos con respecto a la inmunología del LES (14). Los criterios de clasificación se obtuvieron a partir de un conjunto de 702 pacientes clasificados por expertos. El grupo SLICC validó los criterios de clasificación en una nueva muestra de validación de 690 nuevos escenarios de pacientes clasificados por expertos.

Se identificaron diecisiete criterios. Los criterios de clasificación SLICC dan lugar a un menor número de errores de clasificación en comparación con los criterios previos del ACR de clasificación (49 frente a 70; $p = 0,0082$) y tuvo una mayor sensibilidad (94% frente al 86%; $P < 0,0001$) y la igualdad de especificidad (92% frente al 93%; $P = 0,39$). En el conjunto de validación, los criterios de clasificación SLICC dieron lugar a un menor número de errores de clasificación en comparación con los criterios previos de clasificación del ACR (62 frente a 74; $p = 0,24$) y tenían una mayor sensibilidad (97% frente a 83%; $P < 0,0001$), pero menor especificidad (84% frente al 96%; $P < 0,0001$).

En Nicaragua, en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, se realizó un estudio en 2007, en el que se revisaron 60 casos diagnosticados con LES entre 2000 y 2006 (15), se encontró que la edad de presentación más frecuente fue entre los 10 y 14 años, 88,3% de los casos eran de sexo femenino, siendo las manifestaciones clínicas más frecuentes las musculoesqueléticas (76%), fiebre (60%) y fotosensibilidad (46%). El 96% de los pacientes fue tratado con corticoides y menor proporción con ciclofosfamida y azatioprina.

III.- JUSTIFICACIÓN

Actualmente el Lupus Eritematoso Sistémico se reconoce como una enfermedad autoinmune multisistémica, de curso crónico, con expresión clínica de carácter cíclico, caracterizada por remisiones y exacerbaciones. Su etiopatogenia es motivo de investigación permanente, pareciendo ser la hipótesis más aceptada (16) la asociación de un factor genético con compromiso autoinmune expresado por depósitos de complejos inmunes en diferentes órganos.

Es una enfermedad poco frecuente en la infancia y ocupa el segundo lugar entre las mesenquimopatías infantiles, a pesar de su baja frecuencia, debe tenerse presente tanto por su elevada morbimortalidad como también por su potencial incapacitante (17).

En Nicaragua, el último estudio realizado en el hospital infantil de referencia nacional Manuel de Jesús Rivera fue en el año 2007, en el periodo 2000-2006, por lo que es necesario conocer cuál ha sido el comportamiento clínico de esta enfermedad en los niños atendidos en este hospital en los últimos años, conocer su manejo y evolución, con el fin de obtener datos que orienten puntos a fortalecer en el abordaje integral de estos pacientes y así favorecer la creación de estrategias para el diagnóstico temprano, mejorar la calidad de vida y disminuir la mortalidad.

IV.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál fue el comportamiento clínico del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018?

V.- OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Describir el comportamiento clínico del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

1. Identificar las características sociodemográficas de los pacientes con lupus eritematoso sistémico atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.
2. Describir antecedentes personales y familiares de los pacientes en estudio.
3. Enumerar los criterios utilizados para el diagnóstico en los pacientes con lupus eritematoso sistémico atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.
4. Identificar el tratamiento empleado en los pacientes con lupus eritematoso sistémico atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.
5. Describir la evolución de los pacientes con lupus eritematoso sistémico hasta el momento del estudio.

VI.- MARCO TEÓRICO

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica, autoinmune y sistémica que puede afectar a prácticamente cualquier parte del cuerpo humano (18). El LES es el prototipo de las enfermedades autoinmunes, se caracteriza por una alteración de la respuesta inmunológica con producción de autoanticuerpos dirigidos contra antígenos celulares, cuyo resultado final es la afectación de múltiples órganos y sistemas incluyendo riñón, piel, elementos formes de la sangre y sistema nervioso central. Se estima que el 15-17% de todos los casos de LES inician en la edad pediátrica (LES_p) y se ha sugerido que en población hispana y afroamericana esta proporción es mayor (19).

El LES es una enfermedad multifactorial en cuyo desarrollo se han implicado dos factores básicos: ambientales y genéticos. La existencia del componente genético en LES se fundamenta principalmente en la agregación familiar (10-20%) y la alta concordancia en gemelos monocigotos, la cual es aproximadamente 10 veces mayor que en gemelos dicigotos, datos que han permitido estimar que la fracción de la enfermedad que puede ser atribuible a los genes (heredabilidad) es aproximadamente del 66% y que el riesgo de los hermanos de padecer LES es relativamente más alto que para otras entidades autoinmunes (20).

De hecho, se estima que la prevalencia del LES en los familiares de primer grado es 66 veces mayor que en la población general (2.64 vs 0.04 por 100 afectados con LES e individuos sanos, respectivamente) y se ha documentado que esta incrementa cuando existe un familiar de primer grado con otra enfermedad autoinmune, especialmente si hay más de un afectado en la familia (20).

Sólo el 10% de los pacientes con Lupus tendrán un familiar cercano (padre, madre o hermano/a) que tiene o tendrá Lupus. Las estadísticas muestran que sólo alrededor del 5% de los hijos nacidos de pacientes con Lupus desarrollarán la

enfermedad. Puede ocurrir en gemelos, pero la probabilidad de que se presente en ambos es sólo del 30%, lo que respalda la teoría de que el origen de esta afección no es únicamente genético. El lupus eritematoso sistémico resulta de la interacción de la susceptibilidad genética y factores ambientales, algunos componentes genéticos comprometidos son: HLA II y III, Fc gamma RIIa, Fc gamma RIIIa, proteína ligadora de manosa, SSA/Lo, CR1, IL-6, IL-10, Bcl-2, alotipos IgGm (20).

Muchos casos reportados en animales de experimentación sugieren que la infección por algunos agentes podría tener un rol causal en el desarrollo de la enfermedad, así por ejemplo un estudio de casos y controles ha evidenciado que el 99% de los pacientes con LES tienen seroconversión positiva para virus Epstein Barr (21), comparado con otro grupo de pacientes con otras enfermedades autoinmunes tales como miositis o artritis reumatoide en las cuales la seroconversión positiva alcanza 72%.

El rol de los estrógenos en la patogénesis del LES ha sido sugerido debido a que el estradiol incrementa la expresión de calcineurina en los cultivos de células T de pacientes con lupus, la calcineurina puede alterar los genes de regulación de citoquinas y eventualmente la colaboración de células T y B. Por el contrario, la testosterona disminuye la producción de IgG de pacientes con lupus en células mononucleares periféricas (22).

El LES se caracteriza por la producción de una gran variedad de autoanticuerpos, principalmente contra ADN de doble cadena (anti-dsADN), que lleva a la formación de complejos inmunes que mediante ligación directa o depósito producen daño tisular. Todavía no está claro si estos anticuerpos son producidos en respuesta a la exposición de auto-antígenos normalmente no expuestos o como consecuencia de un amplio espectro de alteración de la regulación inmune que resulta en la excesiva producción de numerosos anticuerpos sin relación al estímulo primario (23). Los pacientes con LES producen anticuerpos contra el ADN, otros antígenos nucleares, ribosomas, plaquetas, eritrocitos, leucocitos y otros antígenos tisulares

específicos; de esta manera los complejos inmunes resultantes y probablemente una respuesta autoinmune mediada por células producen un daño tisular amplio.

La sospecha clínica es importante, la poliartritis y la dermatitis son las manifestaciones más frecuentes, sin embargo, cualquier síntoma o signo puede ser la manifestación inicial de la enfermedad como trombocitopenia, artritis o pericarditis, incluso una variedad de disturbios como la ansiedad o la depresión se describen como síntomas iniciales (24).

La evaluación de exámenes de laboratorio inicial debería incluir un hemograma completo con recuento de plaquetas; reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva, recuento de reticulocitos; electrolitos, pruebas de función hepática y renal.

La detección de anticuerpos antinucleares (ANA), ocurre en el 95% de los pacientes con la enfermedad y es poco probable tener la enfermedad en su ausencia. Los ANA son positivos también en muchas otras enfermedades reumáticas, autoinmunes hepáticas o tiroideas; se ha visto también que pueden aparecer positivas a bajos títulos en enfermedades virales y en 2% de la población normal (25). El grado de positividad es importante para el diagnóstico, es decir los títulos menores al doble del límite normal deben ser vistos con escepticismo, el valor predictivo positivo de la prueba aumenta con el incremento de los títulos.

Los anticuerpos a doble cadena de ADN y Smith y antígenos ribonucleicos son más específicos que otros anticuerpos antinucleares; su presencia no predice alguna manifestación particular de la enfermedad, aunque la nefritis es más común en pacientes con anticuerpos contra ADN nativo (26).

Los anticuerpos antifosfolipídicos se encuentran aproximadamente en 1/3 de los pacientes con LES y están asociados con síntomas clínicos de trombosis venosa profunda, oclusiones arteriales, infarto de miocardio, ataques isquémicos transitorios, migraña, fenómenos vasoespásticos y fenómeno de Raynaud. La prolongación del

tiempo parcial de tromboplastina activada es una prueba de tamizaje inicial para los anticuerpos antifosfolipídicos (19).

También se podrían estudiar otros autoanticuerpos, los cuales podrían ser asociados con manifestaciones clínicas específicas, incluyendo anticuerpos anti-Ro y anti-La asociados con el síndrome de Sjögren así como los anticuerpos antiribonucleoproteína (anti-RPN) (24).

La cuantificación de inmunoglobulinas constituye un examen útil debido a que los pacientes con lupus a menudo presentan hipergamaglobulinemia y tienen una alta incidencia de inmunodeficiencia; también son útiles la medición de los niveles de complemento, incluyendo el complemento hemolítico total, C3 y C4, los cuales a menudo constituyen marcadores de enfermedad activa.

El diagnóstico de LES se establece según los criterios establecidos por el Colegio Americano de Reumatología, que en 2012 fueron actualizados, incluyéndose 11 criterios clínicos y seis criterios inmunológicos (27). Deben cumplirse cuatro o más criterios clínicos, con al menos un criterio inmunológico; o la presencia solamente de nefritis lúpica con ANA o anti-dsADN positivos:

Criterios Clínicos:

1.- Lupus cutáneo agudo

Eritema malar (no cuentan si discoide malar)

Lupus buloso

Necrólisis epidérmica tóxica del LES

Erupción maculopapular del lupus

Erupción lúpica fotosensible (en ausencia de la dermatomiositis)

O lupus cutáneo subagudo (psoriasiforme no indurado y/o lesiones anulares policíclicas que se resuelven sin dejar cicatriz, aunque en ocasiones con alteraciones de la pigmentación postinflamatoria o telangiectasias).

2.- Lupus cutáneo crónico

Exantema discoide clásica

Localizada (por encima del cuello)

Generalizada (por encima y por debajo del cuello)

Hipertrófico o verrugoso

Paniculitis lúpica (profundo)

Lupus mucoso

Lupus eritematoso tumidus

Eritema Pernio Lúpico

Superposición de lupus discoide / liquen plano

3.- Úlceras orales y/o nasofaríngeas

Paladar, bucal, lengua. Úlceras nasales.

En ausencia de otras causas, tales como la vasculitis, enfermedad de Behçet, infecciones (herpes virus), enfermedad inflamatoria del intestino, artritis reactiva, y alimentos ácidos.

4.- Alopecia no cicatricial

(Adelgazamiento difuso o fragilidad del cabello con pelos rotos visibles) en ausencia de otras causas tales como la alopecia areata, las drogas, la deficiencia de hierro, y la alopecia androgénica.

5.- Artritis

Que implican 2 o más articulaciones, caracterizado por hinchazón, derrame o sensibilidad en 2 o más articulaciones y por lo menos 30 minutos de rigidez matutina.

6.- Serositis

Pleuresía típica de más de 1 día. Derrames pleurales o roce pleural.

Dolor pericárdico típica (dolor durante el decúbito mejorada por sentado hacia delante) de más de 1 día.

Derrame pericárdico, frote pericárdico o pericarditis por electrocardiografía en ausencia de otras causas, como infecciones, uremia y pericarditis de Dressler.

7.- Enfermedad Renal

Proteinuria persistente o cilindros de glóbulos rojos.

8.- Enfermedad Neurológica

Convulsiones

Psicosis

Mononeuritis múltiple en ausencia de otras causas conocidas, como vasculitis.

Mielitis

Neuropatía periférica o craneal en ausencia de otras causas conocidas tales como vasculitis primaria, infección, y diabetes mellitus.

Estado confusional agudo en ausencia de otras causas (tóxicos/metabólica).

9.- Anemia hemolítica.

Hemoglobina debajo del valor normal para edad, con coombs directo positivo.

10.- Leucopenia

(<4.000/mm³ al menos una vez) en ausencia de otras causas conocidas.

O linfopenia (<1.000/mm³ al menos una vez) en ausencia de otras causas conocidas como los corticosteroides, medicamentos o infección.

11.- Trombocitopenia

(<100.000/mm³) al menos una vez, en ausencia de otras causas conocidas como las drogas, la hipertensión portal, y la púrpura trombocitopénica trombótica.

Criterios Inmunológicos:

1.- Nivel de ANA por encima del rango de referencia de laboratorio.

2.- Nivel de anticuerpos anti-ADN de doble cadena por encima del rango de referencia del laboratorio (o > 2 veces el rango de referencia en prueba por ELISA).

3.- Anti-Sm: presencia de anticuerpos contra el antígeno nuclear Sm.

4.- Positividad de anticuerpos antifosfolípidos como se determina por cualquiera de los siguientes:

-Resultado positivo de la prueba para el lupus anticoagulante.

-Resultado falso positivo para reagina rápida en plasma (VDRL).

- Anticuerpos anticardiolipina (Ig A, Ig G, o Ig M) a título medio o alto.
 - Resultado positivo de anticuerpos anti- β 2-glicoproteína I (IgA, IgG, o IgM).
- 5.- Bajo complemento (C3, C4 o CH50 bajo).
- 6.- Prueba de Coombs directa positiva en ausencia de anemia hemolítica.

El recurso más importante en el cuidado médico de los pacientes con LES constituye un cuidadoso y frecuente control clínico y de laboratorio que permitirá la adaptación individualizada del tratamiento médico. El lupus es una enfermedad crónica en la cual los pacientes deberán ser monitorizados indefinidamente.

La artritis y serositis pueden controlarse con aspirina o con otros AINE, los antimaláricos, son ampliamente usados en niños con manifestaciones dermatológicas y musculo esqueléticas leves a moderadas. Los antimaláricos disminuyen los niveles de colesterol sérico de pacientes que reciben corticoides, y se ha sugerido el inicio precoz de esta terapia en niños con lupus y tratamiento esteroideo con el objetivo de reducir el riesgo de aterosclerosis prematura (23). La trombocitopenia y la anemia hemolítica usualmente responden a dosis moderadas de glucocorticoides, danazol, dosis bajas de vincristina o ciclofosfamida (25). Las afecciones del pulmón y del corazón responden a la terapia con glucocorticoides.

Actualmente no existe pleno consenso para el manejo de la nefritis lúpica pero se ha demostrado que el tratamiento con glucocorticoides no previene la progresión de la nefritis; se han probado innumerables regímenes terapéuticos que han evidenciado que el tratamiento que incluye inmunosupresores además de los corticoides es más efectivo que la utilización de solo los segundos (18). El uso de pulsos endovenosos de ciclofosfamida en forma mensual versus tratamiento oral diario ha demostrado ser menos tóxico para la vejiga, y tener menos efecto de esterilización si es que la administración coincidiera con los ciclos menstruales (19).

No está claro el tratamiento del lupus con compromiso en sistema nervioso central, sin embargo la angiopatía primaria comúnmente es tratada con

glucocorticoides, pero el beneficio es irregular y las tasas de complicaciones son grandes incluyendo, infecciones, convulsiones y muerte.

El tratamiento del niño con lupus es particularmente difícil, el individuo joven es emocionalmente inmaduro y muchas veces no puede conceptualizar la enfermedad crónica y la necesidad de un seguimiento y un tratamiento continuos. Los adolescentes que reciben corticoides deben convivir con las alteraciones del crecimiento físico y psicológico, las alteraciones de la maduración sexual, pobre autoimagen, en algunos casos talla baja, dependencia de la familia, problemas educacionales y de inserción laboral (28).

La gammaglobulina intravenosa es un hemoderivado con altas concentraciones de IgG, predominantemente de subclase 1, que tiene un efecto regulador sobre el sistema inmunológico, de ahí el alto perfil de seguridad en pacientes infectados (29), ya que modula la inmunidad y no la suprime.

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, además tienen mayor riesgo de complicaciones infecciosas, ya sea por disfunción de la respuesta inmune o secundario al tratamiento inmunosupresor (30). 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. La velocidad de sedimentación globular se suele encontrar elevada, mientras que la proteína C reactiva es normal o se eleva de forma moderada, limitando su uso como marcador de actividad, si bien puede ser útil para diferenciar infecciones intercurrentes de exacerbación del LES (excepto en presencia de serositis y vasculitis necrotizante grave) (31). 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. La actividad se correlaciona inversamente con los valores de C3 (32).

VII.- DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio:

Es un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo, de corte transversal.

Área y período de estudio:

Consulta externa de reumatología, salas de Medicina 1 y de Especialidades del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Población a estudio:

Los pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Universo:

Los cincuenta y cuatro pacientes con lupus eritematoso sistémico diagnosticados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Muestra y muestreo:

La muestra la constituyen cuarenta y dos niños con lupus eritematoso sistémico que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. Esta es una muestra no probabilística, por conveniencia.

Fuente de Información:

La fuente de información fue indirecta de tipo secundaria.

Diseño de instrumento y Técnica de Recolección de Datos:

Los datos se recopilaron a través de una ficha previamente validada a través de una prueba piloto, se revisaron los registros de ingreso y egreso de las salas de medicina 1, especialidades y Unidades de Terapia Intensiva, para obtener el listado de

pacientes a partir del cual se realizó la búsqueda en los expedientes de los pacientes a estudiar, según criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de Inclusión:

- Todos los pacientes a quienes se les haya diagnosticado lupus eritematoso sistémico en el área y período de estudio.
- Que se encuentre su expediente completo, con los datos requeridos para la investigación.

Criterios de Exclusión:

- Mayores de 14 años de edad al momento del diagnóstico.
- Que hayan sido diagnosticados fuera del período de estudio.
- Expediente incompleto o no encontrado.

Análisis de los Datos:

Al finalizar la aplicación del instrumento de recolección de datos se realizó tabulación y análisis de la información mediante cuadros y tablas expresadas en forma de frecuencia y porcentajes. Se utilizó el programa de Software estadístico SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) para ejecutar el análisis necesario, así como Microsoft Word y Microsoft Excel para la elaboración del informe final.

Consideraciones Éticas.

Por consideraciones prácticas y metodológicas, no se solicitó consentimiento informado, ya que la investigación conserva el anonimato y no implica ningún riesgo para la población en estudio, debido a que los datos de la investigación fueron recolectados de expedientes clínicos, para así garantizar la dignidad, libertad y confidencialidad de la persona. Sin embargo, se solicitó el permiso necesario a las autoridades del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera para el acceso a la información contenida en los expedientes clínicos.

Listado de variables:

1. Características sociodemográficas:
 - Edad
 - Sexo
 - Procedencia

2. Antecedentes Personales y Familiares:
 - Antecedente personal de enfermedad inmunológica
 - Antecedente familiar de enfermedad inmunológica

3. Criterios para el diagnóstico:
 - Lupus cutáneo agudo
 - Lupus cutáneo crónico
 - Úlceras orales y/o nasofaríngeas
 - Alopecia no cicatricial
 - Artritis
 - Serositis
 - Enfermedad Renal
 - Enfermedad Neurológica
 - Anemia hemolítica
 - Leucopenia
 - Trombocitopenia
 - Criterio Inmunológico
 - Número de criterios cumplidos

4. Tratamiento:
 - Corticoide
 - Hidroxicloroquina
 - Ciclosporina
 - Metotrexato

- Micofenolato
- Ciclofosfamida
- Inmunoglobulina

5. Evolución clínica:

- Tiempo entre el inicio de manifestaciones clínicas y diagnóstico
- Abordaje inicial
- Complicación infecciosa
- Ingreso a Unidad de Terapia Intensiva
- Seguimiento
- Causa de muerte

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

Objetivo	Variable	Definición	Indicador	Escala
I.- Características sociodemográficas	Edad	Número de años cumplidos al momento del diagnóstico.	Años	<2 años 2-5 años 6-10 años 11-14 años
	Sexo	Características de los individuos de una especie que los divide en masculinos y femeninos.	Sexo	-Masculino -Femenino
	Procedencia	Departamento de residencia del paciente.	Departamentos	-Managua -Jinotega -Chinandega -Masaya -Rivas -León -Matagalpa -Boaco -Estelí -Costa Atlántica

Objetivo	Variable	Definición	Indicador	Escala
II.- Antecedentes Personales y Familiares	Antecedente personal de enfermedad inmunológica.	Antecedente positivo de padecer alguna enfermedad inmunológica.		-No -Sí
	Antecedente familiar de enfermedad inmunológica.	Antecedente positivo de familiar en primer grado de consanguinidad con enfermedad inmunológica.		-No -Sí

Objetivo	Variable	Definición	Indicador	Escala
III.- Criterios diagnósticos	Lupus cutáneo agudo	-Eritema malar (no cuentan si discoide malar) -Lupus buloso -Necrólisis epidérmica tóxica del LES -Maculopapular erupción lúpica -Erupción lúpica fotosensible (en ausencia de la dermatomiositis) -O lupus cutáneo subagudo (psoriaforme no indurado y/o lesiones anulares policíclicos que se resuelven sin dejar cicatriz, aunque en ocasiones con alteraciones de la pigmentación postinflamatoria o telangiectasias).		-No -Sí
	Lupus cutáneo crónico	-Exantema discoide clásica -Hipertrófico o verrugoso -Paniculitis lúpica (profundo) -Lupus mucoso -Lupus eritematoso tumidus -Eritema Pernio Lúpico -Superposición de lupus discoide/ liquen plano.		-No -Sí

Úlceras orales y/o nasofaríngeas	-Paladar -Bucal -Lengua -Úlceras nasales En ausencia de otras causas.		-No -Sí
Alopecia no cicatricial	Adelgazamiento difuso o fragilidad del cabello con pelos rotos visibles, en ausencia de otras causas.		-No -Sí
Artritis	Que implican 2 o más articulaciones, caracterizado por hinchazón, derrame o sensibilidad en 2 o más articulaciones y por lo menos 30 minutos de la rigidez matutina.		-No -Sí
Serositis	-Pleuresía típica de más de 1 día -Derrames pleurales o roce pleural -Dolor pericárdico típica (dolor durante el decúbito mejorada por sentado hacia delante) de más de 1 día -Derrame pericárdico o frote pericárdico -O pericarditis por electrocardiografía en ausencia de otras causas.		-No -Sí
Enfermedad Renal	-Proteinuria persistente -O cilindros de glóbulos rojos		-No -Sí
Enfermedad Neurológica	-Convulsiones -Psicosis -Mononeuritis múltiple en ausencia de otras causas. -Mielitis -Neuropatía periférica o craneal en ausencia de otras causas. -Estado confusional agudo en ausencia de otras causas (tóxicos/metabólica).		-No -Sí

	Anemia hemolítica	-Disminución de la hemoglobina según límite inferior para la edad con coombs directo positivo.		-No -Sí
	Leucopenia	-(<4.000 / mm ³ al menos una vez) en ausencia de otras causas. -O linfopenia (<1.000 / mm ³ al menos una vez) en ausencia de otras causas.		-No -Sí
	Trombocitopenia	-(<100.000 / mm ³) al menos una vez, en ausencia de otras causas conocidas.		-No -Sí
	-Criterio Inmunológico	-Nivel de ANA por encima del rango de referencia -Nivel de anticuerpos anti-ADN de doble cadena por encima del rango -Anti-Sm positivo -Positividad de anticuerpos antifosfolípido -Prueba de Coombs directa positiva -Bajo complemento		-No -Sí

Objetivo	Variable	Definición	Indicador	Escala
IV.- Tratamiento	Tratamiento	Tratamiento indicado para manejo del Lupus eritematoso sistémico.		-Corticoide -Hidroxicloroquina -Ciclosporina -Metotrexato -Micofenolato -Ciclofosfamida -Inmunoglobulina

Objetivo	Variable	Definición	Indicador	Escala
V.- Evolución	Tiempo de evolución	Tiempo transcurrido entre el inicio de las manifestaciones clínicas y el diagnóstico.		< 2meses 2-6 meses 7-12 meses >1 año
	Abordaje inicial	Servicio de atención médica que realiza el abordaje inicial.		-Atención primaria -Pediatría -Hematología -Nefrología -Neurología
	Complicación infecciosa	Diagnóstico clínico de infección en paciente con LES		-Antes del tratamiento -Después del tratamiento -No
	Ingreso a UTI	Ingreso a unidad de terapia intensiva y/o reanimación.		-No -Sí
	Seguimiento	Condición administrativa según registro de estadísticas del paciente.	La registrada por el servicio de estadísticas del hospital.	-Activo -Fallecido -Referido
	Causa de muerte	Causa directa de muerte, consignada en el acta de defunción.		-Shock séptico -Otra.

VIII.- RESULTADOS

De los 42 pacientes en estudio se encontró que el 54.8% tenía entre 6 y 10 años de edad al momento del diagnóstico, 42.9% entre 11 y 14 años y solamente uno de los pacientes era menor de 2 años (Ver tabla 1). El 95.2% son del sexo femenino y 4.8% del sexo masculino (Tabla 2). En cuanto a la procedencia el 23.8% fueron originarios de Managua, seguido del 16.6% de Matagalpa; en tercer lugar, provenían de Masaya, Estelí y la Costa Atlántica (11.9% respectivamente), 7.1% procedían de Jinotega; Rivas, León y Boaco aportan cada uno el 4.8% de los casos y Chinandega el 2.4% (Ver gráfico 3).

La mayor parte de los niños en estudio no tenía antecedentes patológicos personales, mientras que el 21.4% sí los tenía, siendo más frecuente asma (33.4%) y las púrpuras (Trombocitopénica inmunológica 22.2% y de Schönlein Henoch 22.2%) además de un caso con diabetes mellitus tipo 1 y un caso de miastenia gravis. Sólo el 11.9% tenía antecedente familiar de enfermedad autoinmune (Ver tablas 4 y 5).

En cuanto a los criterios diagnósticos (Tabla 6), se encontró que el 69% de los pacientes presentó lupus cutáneo agudo, 4.8% lupus cutáneo crónico, en 28.6% de los casos se encontró úlceras orales y/o nasofaríngeas, el 38.1% tuvo alopecia, en 39 de los pacientes (92.9%) la artritis fue uno de los síntomas al momento del diagnóstico, 33.3% manifestó serositis y se identificó alteración neurológica en el 38.1% de los casos. En cuanto a nefritis lúpica se identificó en 23.8% de los pacientes al momento del diagnóstico, mientras que después del diagnóstico se identificó ésta en 33.3% de los niños en estudio.

De las alteraciones hematológicas la más frecuente fue anemia hemolítica (78.6%), seguida de trombocitopenia (35.7%) y leucopenia (16.7%). En el 90.5% de los casos se encontró el registro de pruebas inmunológicas positivo. En el 52.4% de los casos se cumplieron al menos cinco criterios, mientras que el 40.5% cumplió entre

6 y 8 criterios al establecer el diagnóstico y solamente 3 pacientes cumplían más de ocho criterios.

En relación al tratamiento recibido (Tabla 8), todos los pacientes en estudio recibieron corticoterapia, siendo la hidroxicloroquina el segundo fármaco más utilizado (52.4%), seguido del micofenolato (45.2%), el 35.7% de los pacientes recibió metotrexato, mientras que el 28.6% ameritó ciclosporina dentro de su esquema de tratamiento y el 11.9% requirió terapia con ciclofosfamida. Un tercio de los pacientes (33.3%) recibió inmunoglobulina.

Se revisó el tiempo de evolución entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico (Tabla 9), identificando sólo 7 casos (16.6%) que fueron diagnosticados durante los primeros dos meses de evolución, 31% entre los 2 y 6 meses, 21.4% entre 7 y 12 meses, mientras que el 31% fue diagnosticado después del año de inicio de síntomas.

Antes de establecer el diagnóstico definitivo, los pacientes fueron abordados por un servicio de salud diferente a reumatología, siendo el más frecuente Pediatría (38%=16 pacientes), seguido de Hematología 28.6% (12 pacientes), Atención Primaria en Salud 16.7% (7 pacientes), Nefrología 14.3% (6 pacientes) y un paciente fue atendido inicialmente por neurología (2.4%) (Ver tabla 10).

De los 42 pacientes en estudio, 41 cursó con complicación infecciosa, la mayor parte (71.4%) después de iniciar el tratamiento inmunosupresor (Tabla 11).

El 31% de los pacientes (13 niños) requirió ingreso a Unidad de Terapia Intensiva, siendo la causa más frecuente sepsis en tres de los pacientes (23%), seguido de neumonía (dos pacientes) y pancreatitis (dos pacientes). Los otros seis niños requirieron terapia intensiva por neumonitis lúpica, derrame pleural, nefritis lúpica, injuria renal aguda, hipertensión arterial y trombocitopenia con sangrado activo, respectivamente (Ver tablas 12a y 12b).

Al momento del estudio la mayoría de los pacientes están en seguimiento activo (71.4%), el 11.9% ha sido referido para seguimiento por reumatología de adulto y el 16.7% ha fallecido (Gráfico 13), siendo la causa de muerte más frecuente el shock séptico (85.7%) y uno de los pacientes falleció a causa de hipertensión endocraneana (Tabla 14).

IX.- DISCUSIÓN

Los niños que fueron diagnosticados con Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en el período comprendido entre enero 2015 y junio 2018, se encontraban en su mayoría entre la edad de 6 y 14 años, siendo la única excepción un paciente menor de 2 años, lo que se corresponde con lo citado en la literatura internacional y con los datos reportados por estudios latinoamericanos, como en Argentina (12) y Cuba (13) donde se encontró que la edad de debut más habitual era entre 9 y 11 años de edad, siendo más frecuente en los pacientes del sexo femenino, al igual que en nuestro grupo de estudio en el cual sólo se identificó dos pacientes masculino de los 42 estudiados (relación masculino: femenino = 1:21), aunque en nuestra muestra esta relación es superior a la reportada por estudios como el realizado en Florida (10) la cual fue de un paciente masculino por cada 18.5 de sexo femenino. El rango etáreo y predominio femenino encontrado en nuestra muestra se corresponde con lo mundialmente reconocido.

La mayoría de los niños en estudio procedían de las zonas del pacífico y norte del país, lo que no muestra variación en relación a los datos reportados en 2007 en el estudio realizado en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera (15). Valdría la pena estudiar los nexos genéticos-familiares posiblemente implicados en la persistencia de la incidencia predominantemente en esta región.

Se ha considerado la implicación genética en el desarrollo del LES (20), aumentando la susceptibilidad a esta enfermedad si existe algún familiar con patología autoinmune. En el presente estudio cinco niños de los cuarenta y dos niños tenían antecedente familiar de enfermedad inmunológica, de los cuales dos tenían una familiar de primer grado diagnosticada con lupus eritematoso sistémico, dos con artritis reumatológica y uno con asma. Aunque se trata de un porcentaje relativamente bajo, conviene investigar a profundidad a los niños que sí tienen nexo familiar, lo que

podría incrementar la sospecha clínica, teniendo en cuenta el componente genético de esta enfermedad (3).

La mayoría de los niños no tenía antecedente personal de enfermedad inmunológica, pero en los nueve niños que sí habían padecido alguna enfermedad con componente autoinmune, como asma o púrpuras inmunológicas, sería de mucho beneficio para el abordaje diagnóstico el análisis estadístico de este antecedente y llegar a establecer si existe relación causal o asociación entre estas enfermedades y el desarrollo de lupus eritematoso sistémico y así favorecer la sospecha diagnóstica y por ende el diagnóstico precoz.

El diagnóstico se estableció tomando como referencia los criterios establecidos por el Colegio Americano de Reumatología (27), siendo las manifestaciones clínicas más frecuentes al debut la afectación articular, cutánea y hematológica, similar a lo descrito en los estudios realizados en Chile (8), Colombia (9), Florida (10) y Cuba (11) (13), y a lo que reporta la literatura (22) (24), en todos los casos hubo compromiso multisistémico, cumpliendo al menos cinco de los criterios recomendados, de tal manera que en cuatro pacientes en quienes no se pudo obtener resultados de pruebas inmunológicas, cumplían entre siete y nueve criterios clínicos, lo que aumentó la sospecha diagnóstica, justificando así el inicio de tratamiento específico.

Veinticuatro de los cuarenta y dos pacientes presentaron compromiso renal, similar a lo reportado por Cuba (11) (13), siendo éste, en muchos de los casos, el motivo de referencia desde atención primaria en salud hacia el siguiente nivel de atención. De los pacientes que cursaron con serositis, el sitio más afectado fue el espacio pleural, en uno de los casos requiriendo terapia intensiva debido al compromiso de la mecánica ventilatoria. En relación a las manifestaciones neurológicas, de los dieciséis niños afectados, la mayoría curso con cefalea y convulsiones y en algunos casos manifestaciones psiquiátricas que requirieron manejo psicofarmacológico específico.

Todos los pacientes en estudio recibieron corticoide dentro de su esquema de tratamiento, siendo el segundo fármaco más usado la hidroxicloroquina, los cuales son ampliamente utilizados en niños con alteraciones dermatológicas y músculo esqueléticas leves a moderadas (23), siendo éstas de las más frecuentes manifestaciones clínicas en nuestros niños. Se incluyó además dentro del esquema de tratamiento micofenolato, metotrexato, ciclosporina y ciclofosfamida, similar a las recomendaciones internacionales (17) (18) (23).

Catorce pacientes recibieron inmunoglobulina, de los cuales la mayoría se encontraba en unidad de terapia intensiva y todos con infección asociada, correspondiéndose con las recomendaciones (29) para el uso de gammaglobulina (IgIV) en casos como estos, ya que favorece la respuesta del huésped a la infección modulando la inmunidad sin suprimirla.

Aproximadamente un tercio de los pacientes en estudio fueron diagnosticados tardíamente, después de un año de la aparición de las primeras manifestaciones clínicas, mientras que solamente en siete de los casos se obtuvo el diagnóstico dentro de los primeros 2 meses de evolución. Esto podría ser secundario al debut con manifestaciones inespecíficas, que tiende a enmascararle dentro de otra enfermedad (3), considerando los múltiples sistemas afectados y la amplia variedad de signos y síntomas con los que puede presentarse.

Esta afectación multisistémica y manifestaciones iniciales diversas (10) podría ser una de las causas del diagnóstico tardío, ya que en múltiples ocasiones es abordado en atención primaria, por medicina general o pediatría, al ser síntomas inespecíficos y que podrían ser de leve intensidad, pero que al no remitir o intensificarse son referidos a subespecialistas, más frecuentemente hematología como en los casos de anemia o bicitopenia, o a nefrología cuando debutan con afectación renal asociada, siendo poca o nula la sospecha inicial (en la primera consulta) de que pueda tratarse de lupus eritematoso sistémico.

Una de las complicaciones más frecuente en los pacientes con LES es de tipo infeccioso (7) y la mayoría de nuestros pacientes presentó alguna infección asociada. Al momento del diagnóstico once niños ya manifestaban algún tipo de infección, lo que podría ser secundario a la disminución de leucocitos o a la disfunción de la respuesta inmunológica (30), pero la mayor parte de los pacientes manifestaron infección después del inicio del tratamiento inmunosupresor, pudiendo ser éste un factor determinante para la aparición de sobreinfección.

Llama la atención que el único paciente que no manifestó infección fue manejado ambulatoriamente, nunca estuvo en hospitalización, lo que podría ser un factor protector, pero deberá investigarse estadísticamente en futuros estudios, ya que nuestra muestra no permite dicho análisis.

De los trece pacientes que requirieron ingreso a unidad de terapia intensiva durante la evolución de su enfermedad, la sepsis fue uno de los motivos más frecuentes, así como la dificultad respiratoria secundaria (neumonía, neumonitis lúpica y derrame pleural), compromiso renal (injurias renal aguda, nefritis lúpica e hipertensión arterial), dos casos por pancreatitis y uno de los pacientes presentó trombocitopenia severa, con sangrado activo, lo que ocasionó hemorragia intracraneal.

Al momento del estudio se encontró que la mayoría de los niños estaban en seguimiento activo, cinco habían sido referidos para seguimiento por reumatología de adulto, por la edad. En seis de los siete niños que fallecieron se estableció como causa de muerte shock séptico, similar a los hallazgos en el estudio sobre mortalidad y complicaciones realizado en Argentina (12) y únicamente uno de los pacientes tuvo una causa de muerte diferente (hipertensión endocraneana). Al igual que lo descrito en la literatura y en diversos estudios, una de las complicaciones más frecuentes y letales en los niños con lupus eritematoso sistémico son las infecciones, lo que se ratificó en el presente estudio.

X.- CONCLUSIONES

1.- La mayor parte de los pacientes en estudio se encontraban entre los seis y diez años de edad al momento del diagnóstico, predominando el sexo femenino y procedentes con mayor frecuencia de Managua.

2.- No se registró antecedentes personales ni familiares de enfermedad inmunológica en la mayoría de los casos.

3.- De los criterios diagnósticos utilizados, los más frecuentes fueron artritis, pruebas inmunológicas positivas, anemia hemolítica y lupus cutáneo agudo. Cumpliendo la mayoría de pacientes entre cinco y ocho criterios al momento del diagnóstico.

4.- En relación al tratamiento utilizado, todos los niños en estudio recibieron corticoides dentro de su esquema farmacológico, siendo el segundo fármaco más empleado la hidroxiclороquina. La tercera parte de los pacientes recibió terapia con inmunoglobulina.

5.- Se encontró que la mayoría de los pacientes fue diagnosticada antes del primer año del inicio de los síntomas, abordado inicialmente con mayor frecuencia por pediatría y hematología. Aproximadamente un tercio de los pacientes requirió ingreso a unidad de terapia intensiva, el motivo de ingreso más frecuente fue la sepsis. Sólo en uno de los casos no se registró complicación infecciosa, siendo más frecuente la aparición de ésta después de iniciar el tratamiento. Al momento del estudio la mayoría de los pacientes se encontraban en seguimiento activo. Siete de los niños en estudio habían fallecido, seis de los cuales con shock séptico como causa de muerte, siendo la segunda causa hipertensión endocraneana.

XI.- RECOMENDACIONES

1.- A las autoridades del SILAIS:

- ✓ Realizar jornadas de educación médica continua orientadas al abordaje de las manifestaciones iniciales del lupus eritematosos sistémico, con el fin de aumentar las habilidades diagnósticas y sospecha clínica en las unidades de atención primaria.
- ✓ Promover la referencia oportuna para evaluación por subespecialidades en caso de pacientes que a pesar del abordaje aún no se logra definir diagnóstico.

2.- A las autoridades del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera:

- ✓ Promover el abordaje multidisciplinario de pacientes con diagnósticos inespecíficos, de manera que se favorezca la detección temprana y, por ende, el manejo oportuno de los pacientes con lupus eritematoso sistémico.
- ✓ Garantizar las condiciones de asepsia y antisepsia en el entorno y manejo de los pacientes con lupus eritematoso sistémico, con el fin de disminuir la incidencia y prevalencia de infecciones nosocomiales y así mejorar el pronóstico de vida, considerando que la principal causa de muerte en estos pacientes es el shock séptico.

3.- A las unidades de atención primaria:

- ✓ Realizar el abordaje diagnóstico y etiológico de anemia en todos los pacientes pediátricos.
- ✓ Promover la consejería a los padres en relación a datos de alerta, manifestaciones clínicas y prevención de infecciones.

4.- A la comunidad:

- ✓ Fomentar la consulta oportuna en las unidades de atención primaria ante la aparición de cualquier manifestación clínica en los niños y adolescentes, para su estudio, abordaje y, de ser necesario, referencia oportuna para evaluación en el siguiente nivel de atención en salud.

XII.- BIBLIOGRAFÍA

1. Ravelli, A., Ruperto, N., Martini, A. Outcome in juvenile onset systemic lupus erythematosus. Austin : Curr Opin Rheumatol. 2005;42:68-63.
2. Danchenco, N., Satia, J., Anthony, M. Epidemiology of systemic lupus erythematosus: a comparison of worldwide disease burden. London : Lupus. 2008;16:308-318.
3. Bader-Meunier, B., Armengaud, J., Haddad, E. Initial presentation of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a French multicenter study. Paris : J Pediatr. 2005;146:648-653.
4. Mallavarapu, R., Grimsley, E. The history of lupus erythematosus. Alabama : South Med J. 2007;100:896-898.
5. Benedek, T. Historia de las enfermedades reumáticas. *Compendio de las enfermedades reumáticas*. México : Arthritis Foundation, 1993.
6. Fonollosa, P., Vilardell, T. Antecedentes históricos y conceptos actuales. *Lupus eritematoso sistémico*. Madrid : Caduceo, 2009.
7. Abeles, M., Urman, J., Weistein, A. Systemic Lupus Erythematosus in the younger patients: Survival studies. Boston : J. Rheum. 1980;23:456-467.
8. González, B., Elgueta, S., Talesnik, E. Lupus eritematoso sistémico en la infancia. Estudio clínico y de sobrevida. Santiago : Revista Chilena de Pediatría. 1980;55:238-344.
9. Ramírez, L., Builes, C., Amaya, C., Palacio, C., Uribe, O. Lupus eritematoso sistémico en niños. Bogotá : Rev. colomb. reumatol. 1998;5:11-17.
10. Iqbal, S., Sher, M., Good, R., Cawkwell, G. Diversity in presenting manifestations of systemic lupus erythematosus in children. Florida : J Pediatr. 1999;135:500-505.
11. Coto, C., Varela, G., Hernández, V., Cantera, D. Supervivencia en niños cubanos con lupus eritematoso sistémico. La Habana : Revista cubana de reumatología. 2000;2:58-63.

12. Rahman, R., Bibiloni, N., Drut, R. Lupus eritematoso sistémico: Mortalidad y complicaciones en 37 pacientes pediátricos. Buenos Aires : Arch. argent. pediatr. 2003;91:31-36.
13. Gascón, D. Comportamiento del lupus eritematoso sistémico en edad pediátrica en Villa Clara. La Habana : Acta Médica del Centro. 2011;5:413-420.
14. Petri, M. et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis and Rheumatology*. 2012;64:2677-2686.
15. Ruiz, E. Comportamiento del lupus eritematoso sistémico en niños atendidos en el servicio de reumatología pediátrica del Hospital Manuel de Jesús Rivera en el período enero 2000- julio 2006. Managua : UNAN, 2007.
16. Carvallo, A., Moreno, E. Lupus eritematoso sistémico. *Reumatología*. Santiago : Fundación de Investigación y Perfeccionamiento Médico. 1995, págs. 165-188.
17. Hanson, V. Systemic lupus erythematosus (rheumatic diseases in childhood). *Textbook of rheumatology*. Philadelphia : Saunders, 1992.
18. Vasudevan, A., Ginzler, A. Clinical features of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology*. Atlanta : Mosby Elsevier , 2011.
19. Klein-Gitelman, M., Reiff, A., Silverman, E. Systemic lupus erythematosus in childhood. Baltimore : Rheum Dis Clin North Am. 2002;45:561-577.
20. Harley, I., Kaufman, K., Langefeld, C. Genetic susceptibility to SLE: new insights from fine mapping and genome-wide association studies. Chicago : Nat Rev Genet. 2009;38:285-290.
21. Tsai, Y., Chiang, B., Kao, Y. Detection of Epstein-Barr virus and cytomegalovirus genome in white blood cells from patients with juvenile rheumatoid arthritis and childhood systemic lupus erythematosus. Suzhou : Int Arch Allergy Immunol. 1995;38:235-240.
22. Rudolph, C., Rudolph, A. *Pediatría de Rudolph*. 21 edición. Madrid : McGraw-Hill. 2004, págs. 779-794.
23. Morán, J., Arceo, J. Diagnóstico y tratamiento en pediatría. México : El manual moderno. 2008, págs. 366-380.

24. Hay, W., Levin, M. Diagnóstico y tratamiento pediátricos. 18 edición. México : McGraw-Hill. 2008, págs. 1011-1048.
25. Boon, S., McCurdy, D. Childhood systemic lupus erythematosus. Boston : Pediatric Ann. 2002;42:407-412.
26. Houston, K., Page, J. y Cabral, D. Systemic lupus erythematosus in the pediatric North American Native population of British Columbia. 2005, págs. 161-163.
27. Pons-Estel, G., Wojdyla, D., McGwin, G., et al. The American College of Rheumatology and the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification criteria for Systemic lupus erythematosus in two multiethnic cohorts. Alabama : Lupus. 2012, Vol. 58.
28. Torre, E., Pelayo, E. Pediatría. La Habana : Editorial Ciencias Médicas. 2007, Vol. III.
29. Badillo-Tenorio, R., Rivas-Larrauri, F. Lupus eritematoso sistémico y gammaglobulina intravenosa. México : Acta Periatr Mex. 2013;34:353-357.
30. Stichweh, D., Pascual, B. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. Dallas : An Pediatr. 2005;63:321-329.
31. Brunner, H., Silverman, E. Risk factors for damage in childhood-onset systemic lupus erythematosus. Baltimore : Arthritis and Rheumatology. 2002;49:436-444.
32. Bader-Meunie, B., Haddad, E., Niaudet, P. Lupus érythémateux disséminé chez l'enfant: recommandations concernant les examens à effectuer lors de l'évaluation initiale et du suivi. Paris : Arch Pediatr. 2004;37:941-944.

ANEXOS

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA
HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESUS RIVERA**

“Comportamiento clínico del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.”

FICHA DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN

Ficha # _____

Expediente # _____

1. CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS:

-Edad

<2 años ()
2-5 años ()
6-10 años ()
11-14 años ()

-Procedencia

Managua ()
Jinotega ()
Chinandega ()
Masaya ()
Rivas ()
León ()
Costa Atlántica ()
Matagalpa ()
Boaco ()
Estelí ()

-Sexo

Femenino ()
Masculino ()

2. ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES:

-Antecedente personal de enfermedad inmunológica

No ()
Sí () Cuál: _____

-Antecedente familiar de enfermedad inmunológica

No ()
Sí () Cuál: _____

3. CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO:

- | | |
|---------------------------------------|--|
| -Lupus cutáneo agudo | -Enfermedad Neurológica |
| No () | No () |
| Sí () | Sí () |
|
 | |
| -Lupus cutáneo crónico | -Anemia hemolítica |
| No () | No () |
| Sí () | Sí () |
|
 | |
| -Las úlceras orales y/o nasofaríngeas | -Leucopenia |
| No () | No () |
| Sí () | Sí () |
|
 | |
| -Alopecia no cicatricial | -Trombocitopenia |
| No () | No () |
| Sí () | Sí () |
|
 | |
| -Artritis | -Criterio Inmunológico |
| No () | No () |
| Sí () | Sí () |
|
 | |
| -Serositis | -Cantidad de criterios diagnóstico cumplidos |
| No () | 5 Criterios () |
| Sí () | 6-8 criterios () |
|
 | >8 criterios () |
| -Enfermedad Renal | |
| No () | |
| Sí () | |

4. TRATAMIENTO:

- | | | |
|--------------------|--------|--------|
| -Corticoide: | Sí () | No () |
| -Ciclosporina | Sí () | No () |
| -Micofenolato | Sí () | No () |
| -Ciclofosfamida | Sí () | No () |
| -Hidroxicloroquina | Sí () | No () |
| -Metotrexato | Sí () | No () |
| -Inmunoglobulina | Sí () | No () |

5. EVOLUCIÓN:

-Tiempo de evolución entre el inicio de manifestaciones clínicas y diagnóstico

- < 2meses ()
- 2-6 meses ()
- 7-12 meses ()
- >1 año ()

-Atención inicial

- Atención primaria ()
- Pediatría ()
- Hematología ()
- Nefrología ()
- Neurología ()

-Complicación infecciosa

- Antes del tratamiento ()
- Después del Tratamiento ()
- No ()

-Ingreso a Unidad de Terapia Intensiva

- No ()
- Sí ()

-Motivo de ingreso: _____

-Seguimiento

- Activo ()
- Fallecido ()
- Referido ()

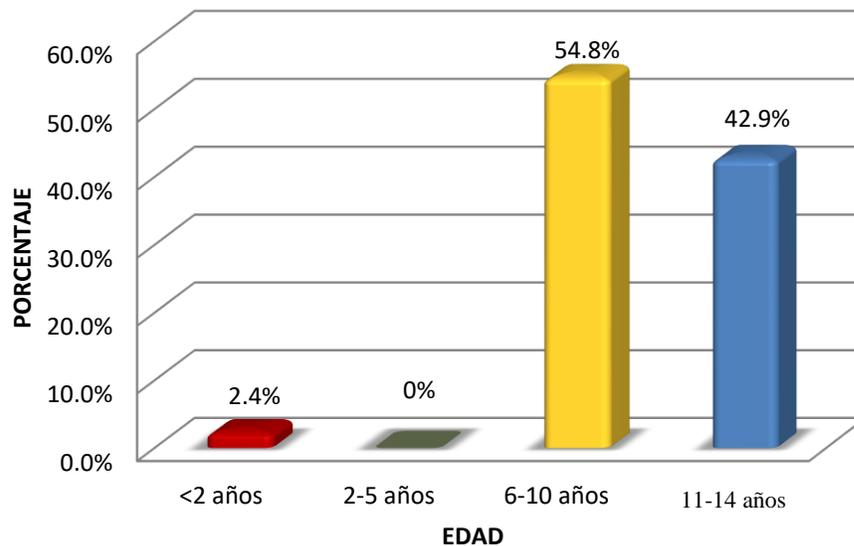
-Causa de muerte: _____

Tabla 1.- Edad de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Edad	Frecuencia	Porcentaje
<2 años	1	2,4%
2-5 años	0	0%
6-10 años	23	54,8%
11-14 años	18	42,9%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 1.- Edad de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



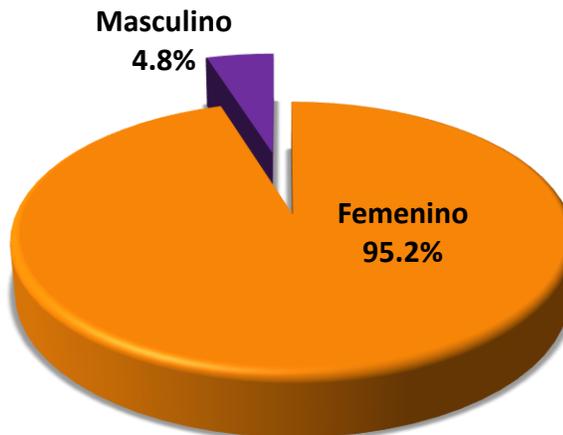
Fuente: Tabla 1.

Tabla 2.- Sexo de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Sexo	Frecuencia	Porcentaje
Femenino	40	95.2%
Masculino	2	4.8%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 2.- Sexo de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



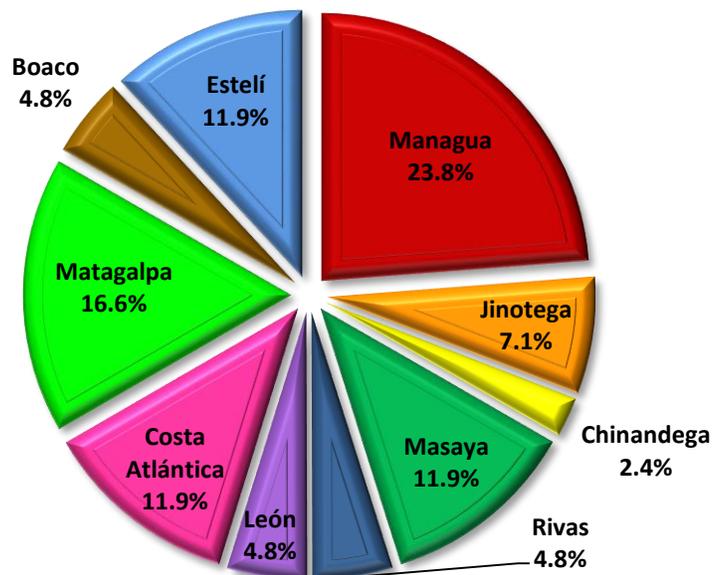
Fuente: Tabla 2.

Tabla 3.- Procedencia de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Procedencia	Frecuencia	Porcentaje
Managua	10	23.8%
Jinotega	3	7.1%
Chinandega	1	2.4%
Masaya	5	11.9%
Rivas	2	4.8%
León	2	4.8%
Costa Atlántica	5	11.9%
Matagalpa	7	16.6%
Boaco	2	4.8%
Estelí	5	11.9%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 3.- Procedencia de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



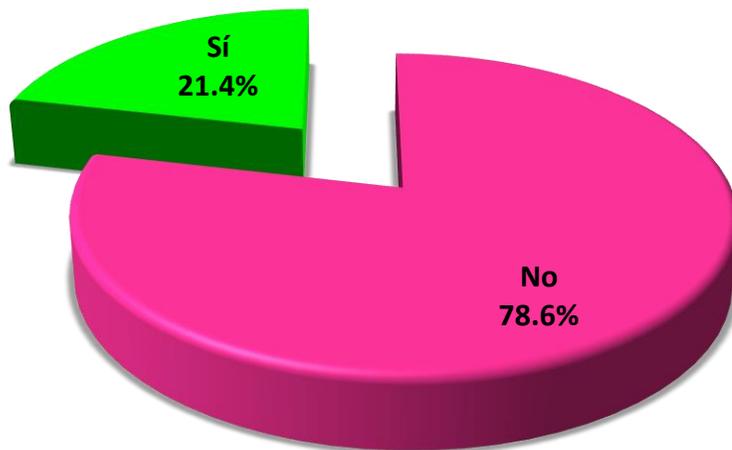
Fuente: Tabla 3.

Tabla 4a.- Antecedente personal de enfermedad inmunológica en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Antecedente Personal	Frecuencia	Porcentaje
No	33	78.6%
Sí	9	21.4%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 4a.- Antecedente personal de enfermedad inmunológica en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



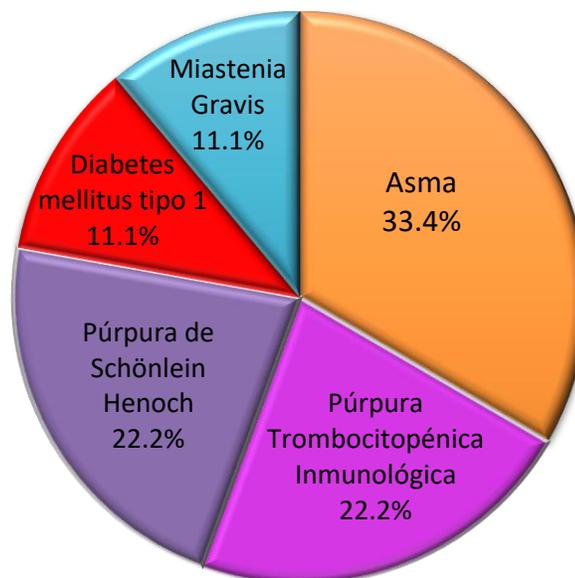
Fuente: Tabla 4a.

Tabla 4b.- Enfermedad inmunológica asociada en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Antecedente Personal	Frecuencia	Porcentaje
Asma	3	33.4%
Púrpura Trombocitopénica Inmunológica	2	22.2%
Púrpura de Schönlein Henoch	2	22.2%
Diabetes mellitus tipo 1	1	11.1%
Miastenia Gravis	1	11.1%
Total	9	100.0%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 4b.- Enfermedad inmunológica asociada en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



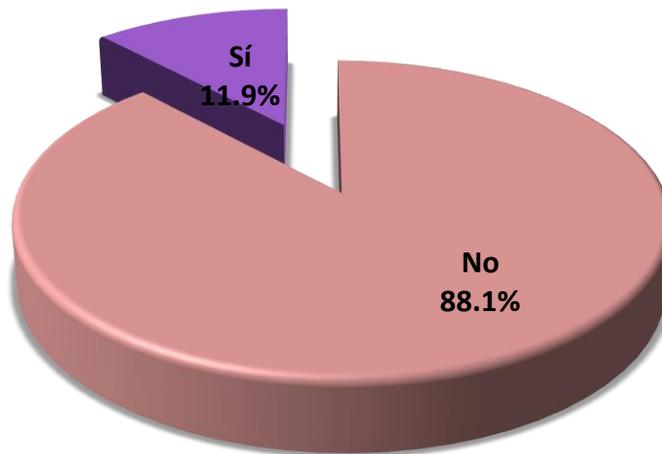
Fuente: Tabla 4b.

Tabla 5a.- Antecedente familiar de enfermedad inmunológica en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Antecedente Familiar	Frecuencia	Porcentaje
No	37	88.1%
Sí	5	11.9%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 5a.- Antecedente familiar de enfermedad inmunológica en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



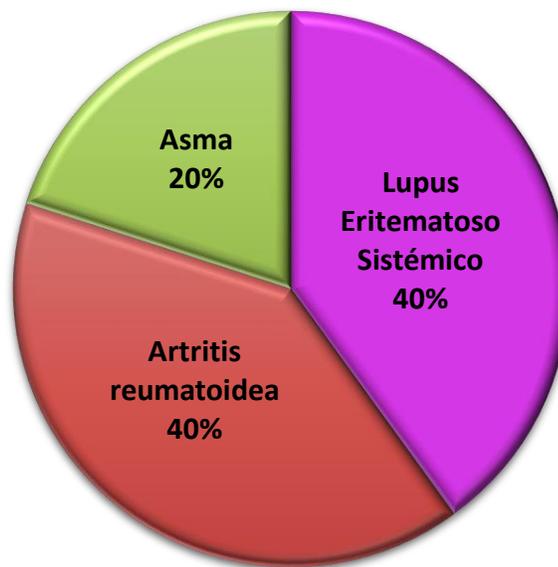
Fuente: Tabla 5a.

Tabla 5b.- Enfermedad inmunológica en familiar de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Antecedente Familiar	Frecuencia	Porcentaje
Lupus Eritematoso Sistémico	2	40%
Artritis reumatoidea	2	40%
Asma	1	20%
Total	5	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 5b.- Enfermedad inmunológica en familiar de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



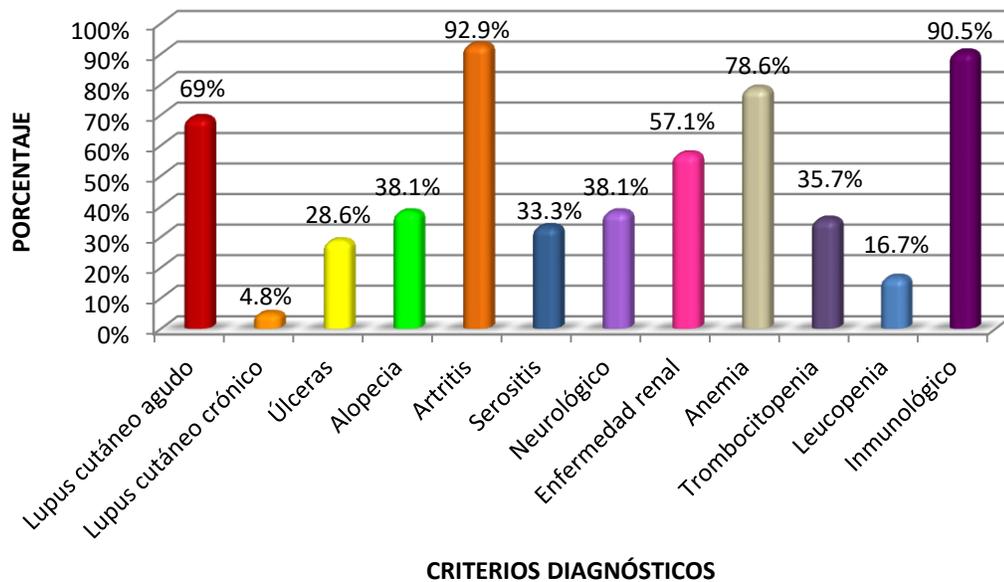
Fuente: Tabla 5b.

Tabla 6.- Criterios diagnósticos identificados en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Criterio	Frecuencia	Porcentaje
Lupus cutáneo agudo	29	69%
Lupus cutáneo crónico	2	4.8%
Úlceras	12	28.6%
Alopecia	16	38.1%
Artritis	39	92.9%
Serositis	14	33.3%
Neurológico	16	38.1%
Enfermedad renal	24	57.1%
Anemia hemolítica	33	78.6%
Trombocitopenia	15	35.7%
Leucopenia	7	16.7%
Inmunológico	38	90.5%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 6.- Criterios diagnósticos identificados en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



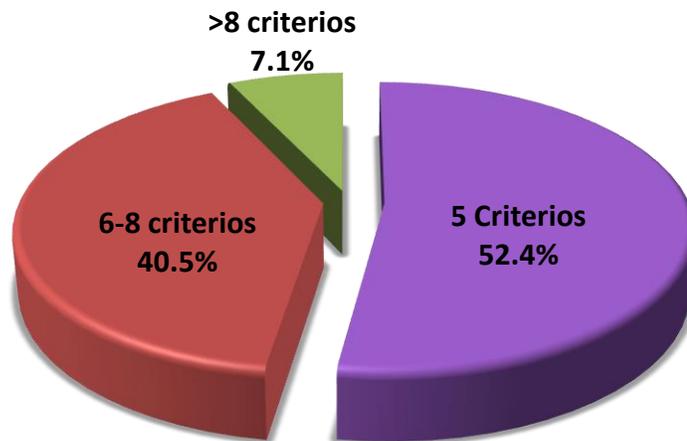
Fuente: Tabla 6.

Tabla 7.- Cantidad de criterios diagnósticos cumplidos por los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Criterios	Frecuencia	Porcentaje
5 Criterios	22	52.4%
6-8 criterios	17	40.5%
>8 criterios	3	7.1%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 7.- Cantidad de criterios diagnósticos cumplidos por los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



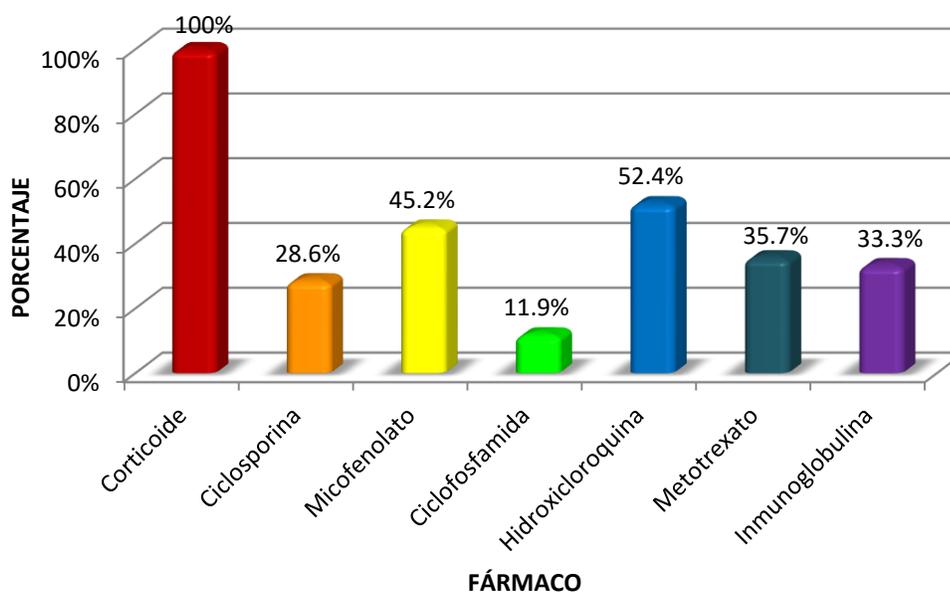
Fuente: Tabla 7.

Tabla 8.- Tratamiento recibido por los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Fármaco	Frecuencia	Porcentaje
Corticoide	42	100%
Ciclosporina	12	28.6%
Micofenolato	19	45.2%
Ciclofosfamida	5	11.9%
Hidroxicloroquina	22	52.4%
Metotrexato	15	35.7%
Inmunoglobulina	14	33.3%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 8.- Tratamiento recibido por los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



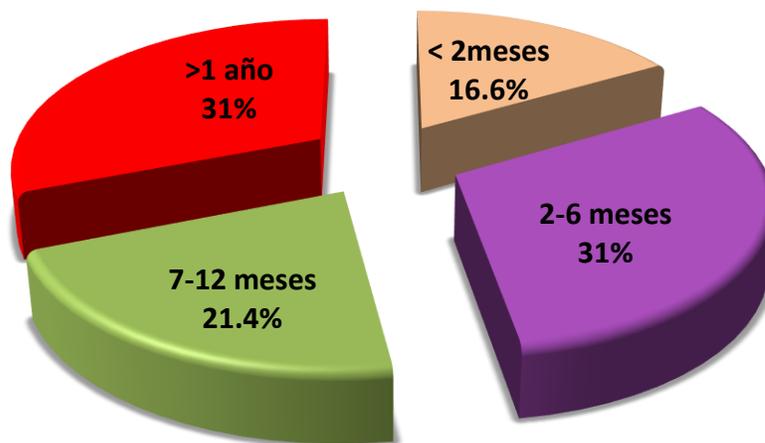
Fuente: Tabla 8.

Tabla 9.- Tiempo de evolución entre el inicio de manifestaciones clínicas y diagnóstico de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Tiempo de evolución	Frecuencia	Porcentaje
< 2meses	7	16.6%
2-6 meses	13	31%
7-12 meses	9	21.4%
>1 año	13	31%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 9.- Tiempo de evolución entre el inicio de manifestaciones clínicas y diagnóstico de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



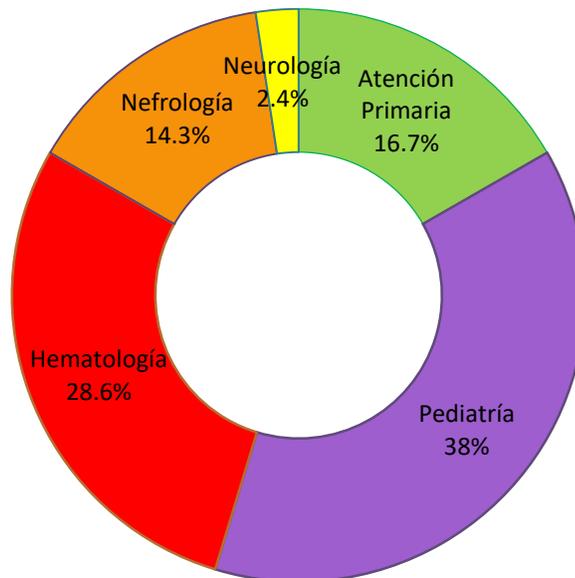
Fuente: Tabla 9.

Tabla 10.- Servicio de atención médica que realizó abordaje inicial de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Servicio médico	Frecuencia	Porcentaje
Atención Primaria	7	16.7%
Pediatría	16	38%
Hematología	12	28.6%
Nefrología	6	14.3%
Neurología	1	2.4%
Total	42	100.0%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 10.- Servicio de atención médica que realizó abordaje inicial de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



Fuente: Tabla 10.

Tabla 11.- Complicación infecciosa en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Infección	Frecuencia	Porcentaje
Antes del tratamiento	11	26.2%
Después del Tratamiento	30	71.4%
No	1	2.4%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 11.- Complicación infecciosa en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



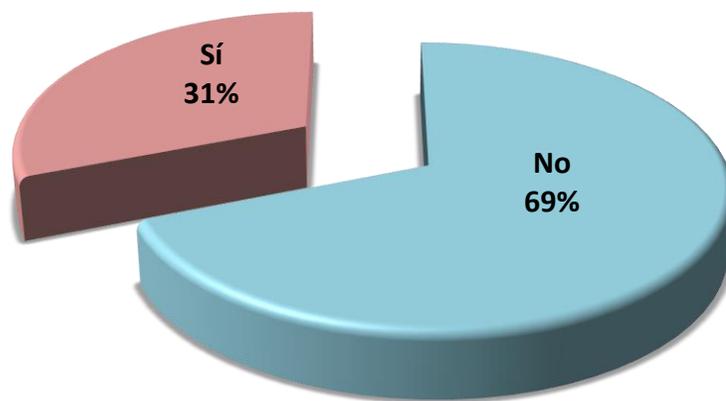
Fuente: Tabla 11.

Tabla 12a.- Ingreso de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico a Unidad de Terapia Intensiva del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Ingreso a UTI	Frecuencia	Porcentaje
No	29	69%
Sí	13	31%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 12a.- Ingreso de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico a Unidad de Terapia Intensiva del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



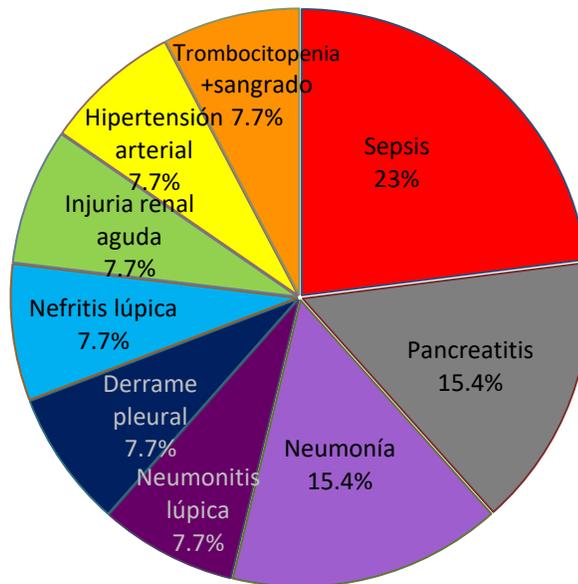
Fuente: Tabla 12a.

Tabla 12b- Motivo de ingreso de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico a Unidad de Terapia Intensiva del Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Motivo de ingreso a UTI	Frecuencia	Porcentaje
Sepsis	3	23%
Pancreatitis	2	15.4%
Neumonía	2	15.4%
Neumonitis lúpica	1	7.7%
Derrame pleural	1	7.7%
Nefritis lúpica	1	7.7%
Injuria renal aguda	1	7.7%
Hipertensión arterial	1	7.7%
Trombocitopenia con sangrado	1	7.7%
Total	13	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 12b.- Motivo de ingreso de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico a Unidad de Terapia Intensiva del Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



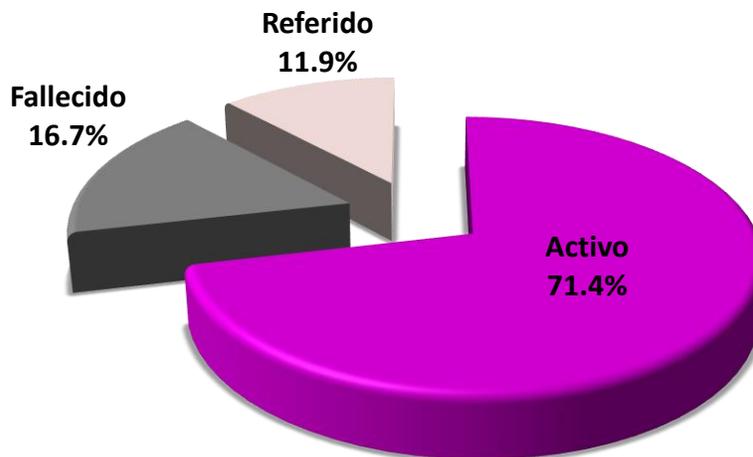
Fuente: Tabla 12b.

Tabla 13.- Seguimiento de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Seguimiento	Frecuencia	Porcentaje
Activo	30	71.4%
Fallecido	7	16.7%
Referido	5	11.9%
Total	42	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 13.- Seguimiento de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



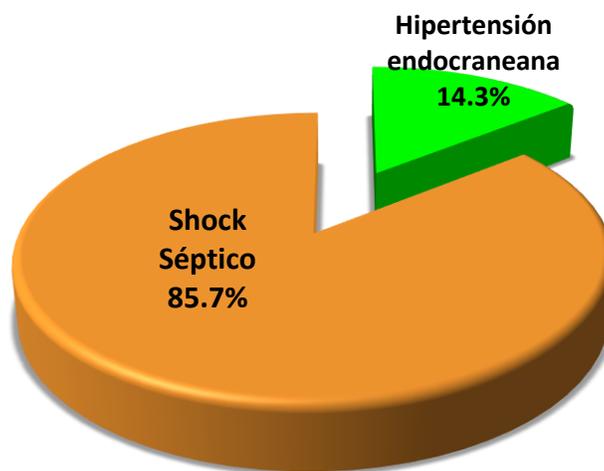
Fuente: Tabla 13.

Tabla 14.- Causa de muerte de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.

Causa de muerte	Frecuencia	Porcentaje
Hipertensión endocraneana	1	14.3%
Shock Séptico	6	85.7%
Total	7	100%

Fuente: Ficha de recolección de información.

Gráfico 14.- Causa de muerte de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera, entre enero 2015 y junio 2018.



Fuente: Tabla 14.