www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro

Lupus Eritematoso Sistémico

Versión de 2016

1. QUÉ ES EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

1.1 ¿En qué consiste?

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica que puede afectar varios órganos del cuerpo, especialmente la piel, las articulaciones, la sangre, los riñones y el sistema nervioso central. El término «crónica» significa que puede durar mucho tiempo. «Autoinmune » significa que se trata de un trastorno del sistema inmunitario, que en lugar de proteger al cuerpo de las bacterias y los virus, ataca a los propios tejidos del paciente.
El nombre «lupus eritematoso sistémico» viene de principios del siglo XX. «Sistémico» significa que afecta a muchos órganos del cuerpo. La palabra «lupus» deriva del término en latín que se utiliza para decir «lobo» y hace referencia a la erupción característica en forma de mariposa que aparece en la cara y que es similar a las marcas blancas que se observan en la cara de un lobo. «Eritematoso» en griego significa «rojo» y hace referencia a la coloración roja de la erupción cutánea.

1.2 ¿Es muy frecuente?

El LES está reconocido en todo el mundo. La enfermedad parece ser más frecuente en personas de origen afroamericano, hispano, asiático y nativas americanas. En Europa, se han diagnosticado en 1 de cada 2 500 personas con LES y alrededor de un 15 % de todos los pacientes de lupus se diagnostica antes de los 18 años de edad. El inicio del LES se produce en raras ocasiones antes de los 5 años de edad y es poco frecuente antes de la adolescencia. Cuando aparece el LES antes de los

18 años de edad, los médicos utilizan diferentes nombres: LES pediátrico, LES juvenil o LES de inicio en la infancia. Las mujeres en edad fértil (entre los 15 y 45 años) se ven afectadas con mayor frecuencia y, en ese grupo de edad en concreto, la relación de mujeres afectadas en comparación con los hombres es de 9 a 1. Antes de la pubertad, la proporción de hombres afectados es mayor y alrededor de 1 de cada 5 niños con LES es varón.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

El LES no es contagioso. Es una enfermedad autoinmune, en la que el sistema inmune pierde su capacidad de distinguir entre las sustancias extrañas de las de los proprios tejidos o células. El sistema inmunitario comete un error y produce, entre otras sustancias, autoanticuerpos que identifican las células normales de la propia persona como si fuesen extrañas y las atacan. El resultado es una reacción autoinmunitaria, que da lugar a la inflamación de órganos específicos (articulaciones, riñones, piel, etc.). Que se inflamen significa que las partes afectadas del cuerpo se vuelven calientes, rojas, inflamadas y, algunas veces, dolorosas. Si los signos de la inflamación son duraderos, tal y como pueden presentarse en el LES, puede producirse daño en los tejidos y suele alterarse su función. Por ello, el tratamiento del LES está orientado a reducir la inflamación.
Se considera que la combinación de múltiples factores de riesgo hereditarios junto con factores ambientales aleatorios son los responsable de esta respuesta inmune anormal. Se sabe que el LES puede desencadenarse por varios factores, incluido un desequilibrio hormonal en la pubertad, el estrés y factores ambientales como la exposición al sol, infecciones víricas y medicamentos (por ejemplo, isoniazida, hidralazina, procainamida, medicamentos anticonvulsivos).

1.4 ¿Es hereditario?

El LES puede producirse en familias. Los niños heredan algunos factores genéticos, aunque todavía desconocidos, de sus progenitores que pueden predisponerles a desarrollar LES. Incluso si no están necesariamente predestinados a desarrollar LES, pueden ser más propensos a sufrir la enfermedad. Por ejemplo, un gemelo idéntico no tiene más de un 50 % de riesgo de sufrir LES si al otro gemelo se le

diagnostica esta enfermedad. No se dispone de una prueba genérica o de un diagnóstico prenatal para el LES.

1.5 ¿Puede prevenirse?

El LES no puede prevenirse. Sin embargo, el niño afectado debe evitar el contacto con ciertas situaciones que puedan desencadenar el inicio de la enfermedad o que ocasionen un brote de la misma (por ejemplo, exposición al sol sin protectores solares, algunas infecciones víricas, estrés, hormonas y ciertos medicamentos).

1.6 ¿Es infeccioso?

El LES no es infeccioso. Esto significa que no puede trasmitirse de una persona a otra.

1.7 ¿Cuáles son los síntomas principales?

La enfermedad puede iniciarse lentamente con la aparición de nuevos síntomas durante un periodo de varias semanas, meses o incluso años. Las quejas inespecíficas de cansancio y malestar general son los síntomas iniciales más frecuentes del LES en niños. Muchos niños con LES presentan fiebre intermitente o mantenida, así como pérdida de peso y de apetito.

Con el tiempo, muchos niños desarrollan síntomas específicos ocasionados por la afectación de uno o varios órganos del cuerpo. La afectación de la piel y de las mucosas es muy frecuente y puede incluir varias erupciones epiteliales diferentes, fotosensibilidad (en la que la exposición a la luz del sol desencadena una erupción cutánea) o úlceras dentro de la nariz o de la boca. La erupción cutánea de tipo «mariposa» por la nariz y las mejillas se produce entre un tercio y la mitad de los niños afectados. En ocasiones, también puede percibirse una mayor pérdida de pelo (alopecia). Las manos se pueden volver rojas, blancas y azules cuando se exponen al frío (fenómeno de Raynaud). Los síntomas también pueden incluir inflamación y rigidez de las articulaciones, dolor muscular, anemia, fácil aparición de hematomas, dolores de cabeza, convulsiones y dolor en el pecho. La afectación de los riñones está presente en la mayoría de los niños con LES y es un determinante principal del desenlace a largo plazo de la enfermedad.

Los síntomas más frecuentes de una afectación importante de los riñones son la hipertensión, la presencia de proteínas y sangre en la orina y la hinchazón, en particular de los pies, las piernas y los párpados.

1.8 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

Los síntomas de LES varían enormemente entre los diferentes casos individuales, de modo que el perfil de cada niño o la lista de los síntomas es variable. Todos los síntomas descritos anteriormente pueden producirse o bien al inicio del LES o en cualquier momento durante en transcurso de la enfermedad con diferente intensidad. La toma de medicamentos que su médico le ha recetado ayudarán a controlar los síntomas del LES.

1.9 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

El LES en niños y adolescentes tiene manifestaciones como las que presentan los adultos con LES. Sin embargo, en niños, el LES tiene una evolución más grave; los niños presentan con mayor frecuencia inflamación de varios órganos en cualquier momento de la enfermedad. Los niños con LES también tienen enfermedad renal y cerebral con una mayor frecuencia que los adultos.