



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro>

Lupus Eritematoso Sistémico

Versión de 2016

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico del LES se basa en una combinación de síntomas (como dolor), signos (como fiebre) y exámenes (de orina y de sangre); después de haber descartado otras enfermedades. No todos los síntomas y signos se presentan al mismo tiempo; esto hace que el diagnóstico de LES sea difícil de hacer con rapidez. Para ayudar a distinguir el LES de otras enfermedades, los médicos del Colegio Estadounidense de Reumatología han estudiado una lista de 11 criterios que, cuando se juntan, dan el diagnóstico de LES.

Estos criterios representan algunos de los síntomas/anormalidades más frecuentemente observados en los pacientes con LES. Para realizar el diagnóstico de LES, el paciente debe haber tenido al menos 4 de estas 11 características en cualquier momento desde el inicio de la enfermedad. Sin embargo, los médicos con experiencia pueden realizar un diagnóstico de LES incluso si se encuentran presentes menos de 4 criterios. Los criterios son:

Erupción en «mariposa»

Esta es una erupción cutánea que se produce por las mejillas y por encima del puente de la nariz.

Fotosensibilidad

La fotosensibilidad es una reacción excesiva de la piel a la luz solar. La piel que está cubierta con ropa no suele estar afectada.

Lupus discoide

Se trata de una erupción escamosa y elevada que aparece en la cara, el cuerpo cabelludo, las orejas, el pecho o los brazos. Cuando estas lesiones se curan dejan una cicatriz. Las lesiones discoideas son más frecuentes en los niños de raza negra que en otros grupos raciales.

Úlceras en la mucosa

Se trata de pequeñas llagas que se producen en la boca o en la nariz. Habitualmente son indoloras, pero las úlceras nasales pueden producir hemorragias nasales.

Artritis

La artritis afecta a la mayoría de los niños con LES. Ocasiona dolor e inflamación de las articulaciones de manos, muñecas, codos, rodillas y otras articulaciones de los brazos y las piernas. El dolor puede ser migratorio, lo que significa que va de una articulación a otra, y puede producirse en la misma articulación a ambos lados del cuerpo. La artritis en el LES no suele dar lugar a cambios permanentes (deformidades).

Pleuritis

La pleuritis es la inflamación de la pleura, el revestimiento de los pulmones, mientras que la pericarditis es la inflamación del pericardio, el revestimiento del corazón. La inflamación de estos tejidos delicados puede ocasionar acumulación de líquido alrededor del corazón o de los pulmones. La pleuritis ocasiona un tipo particular de dolor torácico que empeora al respirar.

Afectación renal

La afectación de los riñones se encuentra presente en prácticamente todos los niños con LES y va desde muy leve a muy grave. Al principio, no suele dar síntomas y únicamente puede detectarse mediante exámenes de orina y de sangre (con pruebas de función renal). Los niños con daño renal de importancia pueden presentar proteínas o sangre en su orina y pueden tener hinchazón, en particular, en los pies y las piernas.

Sistema nervioso central

La afectación del sistema nervioso central incluye dolor de cabeza, convulsiones y manifestaciones neuropsiquiátricas como dificultad para

concentrarse y recordar, cambios de humor, depresión y psicosis (un trastorno mental grave en el que se altera el pensamiento y el comportamiento).

Trastornos de las células de la sangre

Estos trastornos están producidos por autoanticuerpos que atacan a las células de la sangre. El proceso de destrucción de los glóbulos rojos (que transportan oxígeno desde los pulmones hasta otras partes del cuerpo) se llama hemólisis, y puede ocasionar anemia hemolítica. Esta destrucción puede ser lenta y relativamente leve o puede ser muy rápida y producir una situación de emergencia.

El descenso en el número de glóbulos blancos se llama leucopenia, y esta no suele ser peligrosa en el LES.

El descenso en los recuentos de plaquetas se llama trombocitopenia. Los niños con disminución del número de plaquetas presentan una fácil formación de hematomas en la piel y sangrado en varias partes del cuerpo, como el tubo digestivo, las vías urinarias, el útero o el cerebro.

Trastornos del sistema inmune

Estos trastornos hacen referencia a los autoanticuerpos que se han encontrado en la sangre y que están asociados al LES:

- a) Presencia de anticuerpos antifosfolípidos (apéndice 1);
- b) Anticuerpos anti-ADN nativo (autoanticuerpos dirigidos contra el material genético de las células propias). Se encuentran principalmente en el LES. Este exámen suele volverse a pedir posteriormente porque la cantidad de anticuerpos anti-ADN nativo parece aumentar cuando el LES está activo y puede ayudar a los médicos a medir el grado de actividad de la enfermedad.
- c) Anticuerpos anti-SM: el nombre hace referencia a la primera paciente en quien encontraron este autoanticuerpo (la Sra. Smith). Estos autoanticuerpos se encuentran casi exclusivamente en el LES y a menudo ayudan a confirmar el diagnóstico.

Anticuerpos antinucleares (ANA)

Se trata de autoanticuerpos dirigidos frente a los núcleos de las células. Se encuentran en la sangre de casi todos los pacientes con LES. Sin embargo, el resultado positivo para ANA no es por sí mismo una prueba de LES, ya que este análisis también puede dar positivo en otras enfermedades e incluso puede estar positivo débil en el 5 a 15 % de los

niños sanos.

2.2 ¿Cuál es la importancia de los análisis?

Los exámenes de laboratorio pueden ayudar a diagnosticar el LES y a decidir qué órganos internos están afectados, en caso de haberlos. Los exámenes regulares de sangre y orina son importantes para supervisar la actividad y la intensidad de la enfermedad y para determinar lo bien que se toleran los medicamentos. Hay varios exámenes que pueden ayudar a diagnosticar LES y a decidir qué medicamentos recetar, así como a evaluar si los medicamentos recetados están funcionando bien para controlar la enfermedad.

Exámenes de laboratorio habituales: indican la presencia de una enfermedad sistémica activa con afectación de múltiples órganos. Tanto la velocidad de sedimentación globular (VSG) como la proteína C reactiva (PCR) se encuentran elevadas en la inflamación. La PCR puede ser normal en el LES mientras que la VSG se encuentra elevada. El aumento en la PCR puede indicar la presencia adicional de infección. Un hemograma completo puede revelar anemia y recuentos bajos de plaquetas y glóbulos blancos. La electroforesis de proteínas del suero puede revelar un aumento en las gammaglobulinas (aumento de la inflamación y de la producción de autoanticuerpos). Albúmina: las concentraciones bajas pueden indicar afectación renal. Las pruebas bioquímicas habituales pueden revelar afectación renal (aumentos en el nitrógeno ureico y la creatinina en el suero de la sangre, cambios en las concentraciones de electrolitos), alteraciones en los exámenes de función hepática y aumento en las enzimas musculares (si hay afectación muscular). Análisis de las enzimas musculares y de la función hepática: si se produce la afectación muscular o hepática, las concentraciones de estas enzimas aumentarán. Los exámenes de orina son muy importantes para el diagnóstico del LES, así como durante el seguimiento, para determinar la afectación renal. Los análisis de orina pueden mostrar diversos signos de inflamación renal como glóbulos rojos o la presencia de una cantidad excesiva de proteínas. A veces, puede pedirse a los niños con LES que recojan orina durante 24 horas. De este modo, puede descubrirse la afectación temprana de los riñones. Niveles del complemento: las proteínas del complemento son parte del sistema inmune innato. Ciertas proteínas del complemento

(C3 y C4) pueden consumirse en las reacciones del sistema inmune y sus concentraciones bajas indican la presencia de enfermedad activa, especialmente la enfermedad renal. En la actualidad, se dispone de muchos otros análisis para observar los efectos del LES en diferentes partes del cuerpo. Con frecuencia se realiza una biopsia (la extracción de una pequeña porción de tejido) de un riñón cuando este se ve afectado. La biopsia del riñón proporciona información valiosa sobre el tipo, el grado y la edad de las lesiones del LES y es muy útil a la hora de elegir el tratamiento adecuado. Una biopsia de piel de una lesión puede ayudar a realizar un diagnóstico de vasculitis cutánea, lupus discoide o ayudar en el diagnóstico de diversas erupciones cutáneas en una persona con LES. Otras pruebas incluyen radiografía de tórax (para valorar el corazón y los pulmones), ecocardiografía, electrocardiograma (ECG) para valorar el corazón, pruebas de función pulmonar, electroencefalograma (EEG), resonancia magnética (RM) u otras exploraciones del cerebro y posiblemente, biopsias de otros tejidos.

2.3 ¿Puede tratarse o curarse?

En la actualidad, no hay un medicamento específico para curar el LES. El tratamiento del LES ayudará a controlar los signos y síntomas de esta enfermedad y ayudará a evitar sus complicaciones, incluido el daño permanente a los órganos y tejidos. Cuando se diagnostica LES por primera vez, suele ser muy activo. En esta etapa, puede requerir grandes dosis de medicamentos para controlar la enfermedad y evitar el daño a los órganos. En muchos niños, el tratamiento mantiene bajo control los brotes de LES y la enfermedad puede entrar en remisión (inactividad), llegado ese momento se necesita poco o ningún tratamiento.

2.4. ¿Cuáles son los tratamientos?

No existen medicamentos aprobados para el tratamiento del LES en niños. La mayoría de los síntomas de LES se deben a la inflamación, de modo que el tratamiento va encaminado a reducirla. Se utilizan de forma casi universal cinco grupos de medicamentos para tratar a los niños con LES.

Antiinflamatorios no esteroideos (AINE)

Los AINE como el ibuprofeno o el naproxeno se utilizan para controlar el dolor de la artritis. Habitualmente solo se recetan durante un periodo corto de tiempo, con el objetivo de irlo disminuyendo conforme mejore la artritis. En esta familia de medicamentos, hay diferentes tipos, uno de ellos es la aspirina. En la actualidad, la aspirina no se usa frecuentemente como antiinflamatorio, sin embargo, se usa frecuentemente en niños con concentraciones elevadas de anticuerpos antifosfolípidos para evitar la coagulación sanguínea no deseada.

Fármacos antipalúdicos

Los antipalúdicos como la hidroxicloroquina son muy útiles para tratar y controlar las erupciones cutáneas sensibles al sol como las erupciones cutáneas del LES de los tipos discoide y subagudo. Pueden pasar varios meses hasta que estos fármacos tengan un efecto beneficioso. Cuando se administran pronto, estos fármacos también parecen reducir los brotes de la enfermedad, mejorar el control de la enfermedad renal y proteger de los daños al sistema cardiovascular y otros sistemas orgánicos. No hay una relación conocida entre el LES y el paludismo. Más bien, la hidroxicloroquina ayuda a regular las anomalías del sistema inmune de los pacientes con LES, que también son importantes en las personas con paludismo.

Corticoesteroides

Los corticoesteroides, como la prednisona o la prednisolona, se utilizan para reducir la inflamación y suprimir la actividad del sistema inmune. Representan el principal tratamiento para el LES. En niños con enfermedad leve, los corticoesteroides asociados con los antipalúdicos pueden ser el único tratamiento necesario. Cuando la enfermedad es más intensa, con afectación de los riñones o de otros órganos internos, se utilizan en combinación con inmunodepresores (ver a continuación). Normalmente, el control inicial de la enfermedad no puede alcanzarse sin la administración diaria de corticoesteroides durante un periodo de varias semanas o meses y la mayor parte de los niños necesitan estos fármacos durante muchos años. La dosis inicial de los corticoesteroides y la frecuencia de administración depende de la intensidad de la enfermedad y de los órganos afectados. Los corticoesteroides por vía oral o intravenosa a altas dosis suelen utilizarse en el tratamiento de la anemia hemolítica grave, en el compromiso del sistema nervioso central y en los tipos más graves de afectación renal. Los niños

experimentan una sensación importante de bienestar y un aumento de la energía después de unos pocos días con corticoesteroides. Tras tener controladas las manifestaciones iniciales de la enfermedad, los corticoesteroides se reducen al nivel de dosis más bajo posible que logre mantenerlo bien. La disminución de la dosis de corticoesteroides debe realizarse de forma gradual, con una supervisión frecuente para asegurarse de que la enfermedad está inactiva tanto en los exámenes de laboratorio como el chequeo clínico de rutina.

A veces, los adolescentes pueden verse tentados a dejar de tomar los corticoesteroides o a reducir o aumentar su dosis, quizás por estar hartos de los efectos secundarios o porque se sienten mejor o peor. Es importante que los niños y sus padres entiendan cómo funcionan los corticoesteroides y por qué es peligroso dejar de tomarlos o cambiar el medicamento sin supervisión médica. El cuerpo suele producir ciertos corticoesteroides (cortisona). Cuando se inicia el tratamiento, el cuerpo responde dejando de producir su propia cortisona y las glándulas suprarrenales que la producen se vuelven lentas y perezosas. Si los corticoesteroides se utilizan durante un periodo de tiempo prolongado y luego se interrumpen de forma repentina, el cuerpo puede no ser capaz de producir suficiente cortisona durante un tiempo. La falta de cortisona es potencialmente mortal (insuficiencia suprarrenal). Además, la reducción de la dosis de corticoesteroides demasiado rápida puede provocar un brote de la enfermedad.

Fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) no biológicos

Estos medicamentos incluyen azatioprina, metotrexato, micofenolato de mofetilo y ciclofosfamida. Estos actúan de un modo diferente a los corticoesteroides y suprimen la inflamación. Estos medicamentos se utilizan cuando con los corticoesteroides como tratamiento único no se logra controlar el LES y ayudan a los médicos a reducir las dosis diarias de corticoesteroides. Al reducir los corticosteroides se reducen también sus efectos secundarios y se logra controlar el LES.

El micofenolato de mofetilo y la azatioprina se administran en forma de tabletas y la ciclofosfamida puede administrarse como tabletas o mediante pulsos intravenosos. El tratamiento con ciclofosfamida se utiliza en niños con una afectación grave del sistema nervioso central. El metotrexato se administra como tabletas o mediante inyección subcutánea.

FAME biológicos

Los FAME biológicos (habitualmente llamados simplemente biológicos) incluyen fármacos que bloquean la producción de autoanticuerpos o el efecto de una molécula específica. Uno de estos fármacos es el rituximab, que se utiliza principalmente cuando el tratamiento estándar no puede controlar la enfermedad. El belimumab es un fármaco biológico dirigido contra los tipos de linfocitos B que producen anticuerpos y se aprobó para el tratamiento de los pacientes adultos con LES. Por lo general, el uso de los fármacos biológicos en niños y adolescentes con LES sigue siendo experimental.

La investigación en el campo de las enfermedades autoinmunes y, en particular del LES, es muy intenso. El objetivo en el futuro es determinar los mecanismos específicos de la inflamación y de la autoinmunidad para lograr tratamientos más dirigidos, sin deprimir a todo el sistema inmune. En la actualidad, hay muchos estudios clínicos en curso para el LES. Estos incluyen el ensayo de nuevos tratamientos así como investigación para expandir la comprensión de diferentes aspectos del LES en la niñez. Esta investigación en curso activa hace que el futuro sea más prometedor para los niños con LES.

2.5 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

Los medicamentos utilizados para tratar el LES son bastante útiles para tratar sus signos y síntomas. Al igual que con todos los medicamentos, estos pueden dar lugar a diferentes efectos secundarios (para obtener una descripción detallada de los efectos secundarios, consulte la sección sobre el Tratamiento farmacológico).

Los AINE pueden ocasionar efectos secundarios como molestias estomacales (deben tomarse después de una comida), mayor facilidad para la aparición de hematomas ("morados" en la piel) y, de forma poco frecuente, alteración en la función renal o hepática. Los antipalúdicos pueden ocasionar cambios en la retina del ojo, por lo que los pacientes deben someterse a revisiones regulares por parte de un especialista de la visión (oftalmólogo).

Los corticoesteroides pueden producir una amplia variedad de efectos

secundarios, tanto a corto como a largo plazo. Los riesgos de estos efectos secundarios se incrementa cuando se necesitan altas dosis de corticoesteroides y cuando se utilizan durante un largo periodo de tiempo. Los principales efectos secundarios incluyen: Cambios en el aspecto físico (por ejemplo, aumento de peso, edema o hinchazón de las mejillas, excesivo crecimiento del vello corporal, cambios en la piel como estrías, púrpura, acné y mayor facilidad para la aparición de hematomas). El aumento de peso puede controlarse mediante una dieta baja en calorías y ejercicio. Aumento del riesgo de infecciones, en particular, tuberculosis y varicela. Un niño que tome corticoesteroides y que esté en contacto con alguien con varicela debe acudir a un médico lo antes posible. Puede lograrse una protección inmediata frente a la varicela administrando anticuerpos preformados (inmunización positiva). Problemas estomacales como dispepsia (indigestión) o ardor del estómago. Este problema puede requerir medicamentos para evitar la formación de úlceras. Inhibición del crecimiento Los efectos secundarios menos frecuentes incluyen: Hipertensión Debilidad muscular (los niños pueden tener dificultad para subir escaleras o levantarse de la silla). Alteraciones en el metabolismo de la glucosa, en particular si hay una predisposición genética a la diabetes. Cambios en el estado de ánimo, incluido depresión y cambios de humor. Problemas oculares como opacidad de las lentes de los ojos (cataratas) y glaucoma. Reducción de la masa de los huesos (osteoporosis). Este efecto secundario puede reducirse mediante el ejercicio, comiendo alimentos ricos en calcio y tomando aportes adicionales de calcio y vitamina D. Estas medidas preventivas deben iniciarse nada más se inician las dosis altas con corticoesteroides. Es importante tener en cuenta que la mayoría de los efectos secundarios de los corticoesteroides son reversibles y que desaparecerán cuando la dosis se reduzca o se interrumpa su administración. Los FAME (biológicos y no biológicos) también tienen efectos secundarios que pueden llegar a ser graves.

2.6 ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?

El tratamiento debe durar mientras la enfermedad persista. En general, se acepta que, para la mayoría de los niños con LES es muy difícil dejar de tomar completamente los corticoesteroides. Incluso un tratamiento de mantenimiento a largo plazo con una dosis muy baja de

corticoesteroides puede minimizar la tendencia de aparición de los brotes y mantener la enfermedad bajo control. Para muchos pacientes, esto puede ser la mejor solución para evitar el riesgo de un brote. Estas dosis bajas de corticoesteroides tienen muy pocos efectos secundarios, y habitualmente, son leves.

2.7 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

Existen muchos tratamientos complementarios y alternativos disponibles y esto puede confundir a los pacientes y sus familiares. Piense con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso y pueden ser costosos, tanto en términos de tiempo, carga para el niño y dinero. Si desea considerar tratamientos complementarios y alternativos, comente estas opciones con su reumatólogo pediátrico. Algunos de estos tratamientos pueden interactuar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán, siempre y cuando se siga el consejo médico. Es muy importante que no deje de tomar los medicamentos que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos para mantener la enfermedad bajo control, puede ser muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

2.8 ¿Qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

Es importante realizar visitas frecuentes porque en el LES pueden producirse muchos trastornos que pueden evitarse o tratarse con mayor facilidad si se detectan pronto. Por lo general, los niños con LES necesitan acudir a la consulta de un reumatólogo al menos cada 3 meses. Si es necesario, se puede consultar con otros especialistas: dermatólogos pediátricos (cuidado de la piel), hematólogos pediátricos (enfermedades sanguíneas) o nefrólogos pediátricos (enfermedades de los riñones). Los trabajadores sociales, psicólogos, nutricionistas y otros profesionales sanitarios también están afectados en la atención de los niños con LES.

Los niños con LES deben someterse a revisiones regulares de la tensión arterial, exámenes de orina, hemogramas completos, examen del

azúcar en sangre, de la coagulación y exploraciones sobre los niveles de complemento y de anticuerpos anti-ADN nativo. También es necesario realizar análisis periódicos de sangre durante el transcurso del tratamiento con fármacos inmunodepresores para asegurarse de que los niveles de células sanguíneas que produce la médula ósea no caigan a niveles demasiado bajos.

2.9 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?

Tal y como se ha mencionado anteriormente, no existe una cura para el LES. Los signos y síntomas del LES pueden ser mínimos o incluso ausentes si los medicamentos se toman de forma regular tal y como el reumatólogo pediátrico lo ha recetado. Si no se toman los medicamentos de forma regular, las infecciones, el estrés y la luz solar pueden ocasionar el empeoramiento del LES. Este empeoramiento también se conoce como «brote de lupus». Suele ser difícil predecir cuál será la evolución de la enfermedad.

2.10 ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la enfermedad?

El desenlace del LES mejora de forma notable cuando se alcanza el control temprano y prolongado de la enfermedad con el uso de la hidroxicloroquina, los corticoesteroides y los FAME. Muchos pacientes con LES de inicio en la infancia tendrán muy buena evolución. Sin embargo, la enfermedad puede ser grave y potencialmente mortal y puede permanecer activa durante la adolescencia y la edad adulta. El pronóstico del LES en la infancia depende del grado de afectación de los órganos internos. Los niños con enfermedad importante de los riñones o del sistema nervioso central necesitan un tratamiento más agresivo. Por otro lado, la erupción cutánea leve y la artritis pueden controlarse con facilidad. Sin embargo, el pronóstico para cada niño es impredecible.

2.11 ¿Es posible recuperarse completamente?

Si la enfermedad se diagnostica pronto y se trata de forma adecuada y en sus primeras fases, suele resolverse y entrar en remisión (ausencia de todos los signos y síntomas de LES). Sin embargo, tal y como se ha

mencionado, el LES es una enfermedad crónica e impredecible y los niños diagnosticados con esta enfermedad suelen permanecer en tratamiento médico con medicamentos de forma continuada. Con frecuencia, un especialista en adultos debe seguir el LES cuando el paciente llegue a la edad adulta.