www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_ES/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 al 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» data 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 a 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 inmunitario 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 es responsable de esta respuesta inmunitaria anómala. 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 vuelven 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 hasta cierto grado 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 inflamación, 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 diferente. 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 del lupus 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, y estos niños presentan con más frecuencia varias características de inflamación debido al LES en cualquier momento dado. Los niños con LES también tienen enfermedad renal y cerebral con una mayor frecuencia que los adultos.

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 análisis de orina y de sangre y después de que se hayan descartado otras enfermedades. No todos los síntomas y signos están presentes en cualquier momento dado y esto hace que el LES sea difícil de diagnosticar 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 combinan, apuntan al LES.

Estos criterios representan algunos de los síntomas/anomalías más frecuentes observados en los pacientes con LES. Para realizar un

diagnóstico formal 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 discoides 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 oscila desde muy leve a muy grave. Al principio, suele ser asintomática y únicamente puede detectarse mediante análisis de orina y de sangre de la función renal. Los niños con daño renal de importancia pueden presentar proteínas o sangre en su orina y pueden experimentar inflamación, 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 los 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 disminuciones en los recuentos 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 inmunitario

Estos trastornos hacen referencia a los autoanticuerpos que se han encontrado en la sangre y que apuntan al LES:
a) Presencia de anticuerpos antifosfolípidos (apéndice 1);
b) Anticuerpos anti-ADN nativo (autoanticuerpos dirigidos contra el

material genético de las células). Se encuentran principalmente en el LES. Este análisis suele repetirse porque la cantidad de anticuerpos anti-ADN nativo parece aumentar cuando la LES es inactiva y el análisis puede ayudar a los médicos a medir el grado de actividad de la enfermedad.
c) Anticuerpos anti-SM: el nombre hace referencia al primer paciente (la Sra. Smith) en cuya sangre se encontraron. 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, un análisis 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 dar un resultado positivo más débil entre el 5 y el 15 % de los niños sanos.

2.2 ¿Cuál es la importancia de los análisis?

Los análisis clínicos pueden ayudar a diagnosticar el LES y a decidir qué órganos internos están afectados, en caso de haberlos. Los análisis 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 análisis clínicos que pueden ayudar a diagnosticar la LES y a decidir qué medicamentos recetar, así como a evaluar si los medicamentos recetados están funcionando bien para controlar la inflamación del LES.

Análisis clínicos 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 (CRP) se encuentran elevadas en la inflamación. La CRP puede ser normal en el LES mientras la VSG se encuentra elevada. El aumento en la CRP puede indicar una complicación infecciosa adicional. 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 en el nitrógeno ureico y de la creatinina en el suero de la sangre, cambios en las concentraciones de electrolitos), anomalías en los análisis de función hepática y aumento en las enzimas musculares si se produce 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 análisis 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 inmunitario innato. Ciertas proteínas del complemento (C3 y C4) pueden consumirse en las reacciones del sistema inmunitario 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 a determinar la naturaleza de diversas erupciones cutáneas de una persona con LES. Otras pruebas incluyen radiografía de tórax (para el corazón y los pulmones), ecocardiografía, electrocardiograma (ECG) para el corazón, funciones pulmonares para los pulmones, electroencefalograma (EEG), resonancia magnética (RM) u otras exploraciones del cerebro y posiblemente, biopsias de varios 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 dignos 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, en la que 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 en naproxeno se utilizan para controlar el dolor de la artritis. Habitualmente solo se recetan durante un corto intervalo de tiempo, con instrucciones para disminuir la dosis a medida que mejora la artritis. Hay muchos tipos diferentes de fármacos de esta familia de medicamentos, como la aspirina. En la actualidad, la aspirina se usa con muy poca frecuencia por su efecto antiinflamatorio, sin embargo, se usa ampliamente 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 inmunitario 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 inmunitario. 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 sistemas orgánicos afectados. Los corticoesteroides por vía oral o intravenosa a altas dosis suelen utilizarse en el tratamiento de la anemia hemolítica grave, la enfermedad del sistema nervioso central y 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 pueda mantener el bienestar del niño. La disminución de la dosis de corticoesteroides debe realizarse de forma gradual, con una supervisión frecuente para asegurarse de que las medidas clínicas y analíticas de la enfermedad están suprimidas.
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 sientan mejor o peor. Es importante que los niños y sus progenitores 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. El resultado podría se runa falta de cortisona 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 los corticoesteroides administrados como tratamiento único no son capaces de controlar el LES y ayudan a los médicos a reducir las dosis diarias de corticoesteroides para poder reducir también los efectos secundarios al tiempo que se controlan las características del LES.

El micofenolato de mofetilo y la azatioprina se administran en forma de píldoras y la ciclofosfamida puede administrarse como píldoras 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 píldora 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 autoinmunitarias y, en particular del LES, es muy intensivo. El objetivo en el futuro es determinar los mecanismos específicos de la inflamación y de la autoinmunidad para obtener tratamientos más dirigidos, sin deprimir todo el sistema inmunitario. 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 tras una comida), un mayor facilidad para la aparición de hematomas y, de forma poco frecuente, cambios en las funciones renales o hepáticas. 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, inflamación de las mejillas, excesivo crecimiento del vello corporal, cambios en la piel con 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 se haya visto expuesto a la varicela debe acudir a un médico lo antes posible. Puede conseguirse una protección inmediata frente a la varicela administrando anticuerpos preformados (inmunización positiva). Problemas estomacales como dispepsia (indigestión) o ardor de 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, incluida la depresión y los 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 inicien 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. Algunas estrategias pueden interaccionar 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, puede buscarse la consulta 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, análisis de orina, hemogramas completos, análisis del azúcar en sangre, análisis de 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 cae 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 ha recetado. Entre otros factores, si no se toman los medicamentos de forma regular, las infecciones, el estrés y la luz solar pueden dar lugar al 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 inicio en la infancia del LES tendrán una 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 un niño en concreto 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 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.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

Una vez se trata a los niños con LES, pueden llevar un tipo de vida prácticamente normal. Una excepción es la exposición excesiva a la luz solar o a la luz UV de las discotecas, que pueden desencadenar el LES o hacer que empeore. UN niño con LES no debe ir a la playa todo el día o sentarse al sol en la piscina. Es obligatorio el uso regular de protector solar con factor de protección 40 o mayor. Es importante que los niños de unos 10 años de edad empiecen a asumir un papel progresivamente mayor a la hora de tomar sus medicamentos y tomar decisiones acerca del cuidado de su atención personal. Los niños y sus padres deben ser conscientes de los síntomas del LES para identificar los posibles brotes.

Ciertos síntomas, como el cansancio crónico y la falta de impulso, pueden persistir durante varios meses tras finalizar un brote. El ejercicio regular es importante para mantener un peso saludable, mantener una buena salud ósea y estar en buena forma.

3.2 ¿Qué ocurre con la escuela?

Los niños con LES pueden y deben ir a la escuela excepto durante los periodos de enfermedad activa intensa. Si no hay afectación del sistema nervioso central, el LES no suele afectar a la capacidad del niño para aprender y pensar. Cuando el sistema nervioso central se ve afectado, pueden producirse problemas como dificultad para concentrarse y recordar, dolores de cabeza y cambios de humor. En estos casos, es necesario formular planes de educación. En general, se debe animar al niño a que participe en actividades extracurriculares compatibles hasta donde la enfermedad permita. Sin embargo, los maestros deben conocer el diagnóstico de LES del niño, de modo que puedan realizarse mejoras durante los momentos en los que existan problemas relacionados con el LES, incluido dolor articular y otros dolores corporales que puedan afectar al aprendizaje.

3.3 ¿Qué ocurre con los deportes?

Las restricciones a la actividad general no suelen ser necesarias y, además, no son deseables. Debe animarse al niño a que realice ejercicio regular durante la remisión de la enfermedad. Se recomienda caminar, nadar, ir en bici y realizar otras actividades aeróbicas y al aire libre. Se recomienda utilizar ropa de protección solar adecuada, protectores solares con protección de alto espectro y evitar la exposición al sol durante las horas de máxima intensidad solar durante la realización de actividades al aire libre. Evitar realizar ejercicio hasta el punto de acabar exhausto. Durante los brotes de la enfermedad debe limitarse el ejercicio.

3.4 ¿Qué ocurre con la dieta?

No hay una dieta especial que pueda curar el LES. Los niños con LES deben seguir una dieta saludable y equilibrada. Si toman corticoesteroides, deben comer alimentos bajos en sal y que ayuden a

evitar la hipertensión, así como bajos en azúcar para ayudar a evitar la diabetes y el aumento de peso. Además, deben tomar suplementos de calcio y vitamina D para ayudar a evitar la osteoporosis. No está científicamente demostrado que el resto de suplementos vitamínicos sean beneficiosos en el LES.

3.5 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

Se sabe que la exposición a la luz solar puede provocar el desarrollo de lesiones cutáneas nuevas y dar lugar a la aparición de brotes de actividad de la enfermedad en el LES. Para evitar este problema, se recomienda el uso de protectores solares por vía tópica de alta protección para todas las partes del cuerpo expuestas siempre que el niño está al aire libre. Recuerde aplicar el protector solar al menos 30 minutos antes de salir para permitir que penetre en la piel y se seque. Durante un día soleado, el protector solar debe aplicarse cada 3 horas. Algunos protectores solares son resistentes al agua, pero se aconseja volver a aplicarlos tras tomar el baño o salir de la piscina. También es importante llevar topa de protección solar como sombreros de ala ancha y mangas largas cuando se esté al sol, incluso en los días nublados, ya que los rayos UV pueden atravesar las nubes con facilidad. Algunos niños experimentan problemas tras haber sido expuestos a la luz UV de las luces fluorescentes, luces halógenas o monitores de ordenadores. Las pantallas con filtro UV son útiles para los niños que tienen problemas al usar un monitor.

3.6 ¿Puede vacunarse al niño?

El riesgo de infección aumenta en un niño con LES. Por ello, es de especial importancia evitar las infecciones mediante inmunización. Si es posible, el niño debe mantener un calendario regular de inmunizaciones. Sin embargo, existen unas pocas excepciones: los niños con enfermedad grave y activa no deben recibir ninguna inmunización y, en general, los niños que se encuentren en tratamiento inmunodepresor, como altas dosis de corticoesteroides y fármacos biológicos, no deben recibir ninguna vacuna con virus atenuados (por ejemplo, sarampión, paperas y rubéola, vacuna antipoliomielítica oral y la vacuna contra la varicela). La vacuna antipoliomielítica oral también está contraindicada en miembros de la familia que vivan con un niño

con tratamiento inmunodepresor. Se recomiendan las vacunas antineumocócina, antimeningocócina y para la gripe anual en los niños con LES que reciban altas dosis de corticoesteroides o fármacos inmunodepresores. Se recomienda la vacunación con el VPH en los adolescentes de ambos sexos con LES.
Tenga en cuenta que los niños con LES pueden necesitar vacunas con mayor frecuencia que sus compañeros debido a que la protección que estas les proporcionan parece durar menos con el LES.

3.7 ¿Qué ocurre con la vida sexual, el embarazo y la anticoncepción?

Los adolescentes pueden disfrutar de una vida sexual saludable. Sin embargo, los adolescentes sexualmente activos que se encuentren en tratamiento con FAME o que presenten una enfermedad activa deben usar métodos seguros de prevención del embarazo. Lo ideal sería que los embarazos estuviesen siempre planificados. En particular, algunos medicamentos para la tensión arterial y algunos FAME pueden perjudicar el desarrollo del feto. La mayoría de las mujeres con LES pueden tener un embarazo seguro y un bebé sano. El tiempo ideal para el embarazo debería ser cuando la enfermedad haya estado bien controlada durante un periodo de tiempo prolongado, especialmente en el caso de afectación de los riñones. Las mujeres con LES pueden tener problemas para quedarse embarazadas debido a la actividad de la enfermedad o a los medicamentos. El LES también está asociado con un mayor riesgo de aborto, parto prematuro y anomalías congénitas en el bebé, conocidas como lupus neonatal (apéndice 2). Se considera que las mujeres con concentraciones elevadas de anticuerpos antifosfolípidos (apéndice 1) se encuentran en riesgo alto de embarazo problemático.
El propio embarazo puede empeorar los síntomas o desencadenar un brote de LES. Por tanto, un obstetra familiarizado con embarazos de alto riesgo y que trabaje conjuntamente con el reumatólogo debe supervisar todas las mujeres embarazadas con LES.
Los métodos más seguros de anticoncepción en los pacientes con LES son los métodos de barrera (preservativos o diafragma) y los espermicidas. También son aceptables los anticonceptivos sistémicos que solamente contengan progesterona, como algunos tipos de dispositivos intrauterinos (DIU). La píldora anticonceptiva que contenga

estrógenos puede incrementar el riesgo de brotes en mujeres con LES, aunque existen opciones nuevas que minimizan este riesgo.

4. APÉNDICE 1. Anticuerpos antifosfolípidos

Los anticuerpos antifosfolípidos son autoanticuerpos fabricados frente a los propios fosfolípidos del cuerpo (componentes de la membrana de las células) o frente a las proteínas que se unen a los fosfolípidos. Los anticuerpos antifosfolípidos que mejor se conocen son los anticuerpos anticardiolipina, los anticuerpos frente a la β2-glucoproteína I y frente a los anticoagulantes del lupus. Los anticuerpos antifosfolípidos pueden encontrarse en el 50 % de los niños con LES pero también se observan en otras enfermedades autoinmunitarias, así como en un pequeño porcentaje de niños sin ninguna enfermedad conocida.

Estos anticuerpos aumentan la tendencia de la sangre a coagular en los vasos sanguíneos y se han visto asociados con diversas enfermedades, incluida la trombosis de las arterias o las venas, los recuentos de plaquetas anormalmente bajos (trombocitopenia), dolores de cabeza de tipo migraña, epilepsia y el cambio de color moteado de color púrpura de la piel (livedo reticularis). Un lugar habitual de coagulación es el cerebro, que puede dar lugar a un ictus. Otros lugares habituales para la formación de coágulos incluyen las venas de las piernas y de los riñones. El síndrome antifosfolípidos es el nombre que se la da a una enfermedad cuando se la producido trombosis junto con un resultado positivo en la prueba de anticuerpos antifosfolípidos.

Los anticuerpos antifosfolípidos son especialmente importantes en las mujeres embarazadas, ya que interfieren en la función de la placenta. Los coágulos de sangre que se desarrollan en los vasos de la placenta pueden producir la interrupción prematura del embarazo (aborto espontáneo), un crecimiento fetal deficiente, preeclampsia (tensión arterial alta durante el embarazo) y muerte fetal. Algunas mujeres con anticuerpos antifosfolípidos también pueden tener problemas para quedarse embarazadas.

La mayoría de los niños con resultado positivo en la prueba de anticuerpos antifosfolípidos nunca han sufrido trombosis. En la actualidad, se están llevando a cabo investigaciones con el mejor tratamiento preventivo para estos niños. Hoy en día, a los positivos para los anticuerpos antifosfolípidos y enfermedad autoinmunitaria subyacente, se les suelen administrar dosis bajas de aspirina. La

aspirina actúa sobre las plaquetas para reducir su tendencia a pegarse, reduciendo así la capacidad de la sangre a coagular. El tratamiento óptimo de los adolescentes con anticuerpos antifosfolípidos también incluye evitar los factores de riesgo como el tabaquismo y los anticonceptivos orales.
Cuando se establece el diagnóstico de síndrome antifosfolípidos (en niños tras la trombosis), el tratamiento principal es diluir la sangre. Esto suele conseguirse con un comprimido llamado warfarina, un anticoagulante. El fármaco se toma de forma diaria y es necesario realizar análisis regulares de sangre para garantizar que la warfarina está diluyendo la sangre en la medida necesaria. También puede inyectarse heparina bajo la piel o tomarse aspirina. La duración del tratamiento anticoagulante depende en gran medida de la intensidad del trastorno y del tipo de coagulación sanguínea.
También puede tratarse a las mujeres con anticuerpos antifosfolípidos que presentan abortos recurrentes, pero no con warfarina ya que puede causar anomalías fetales si se administra durante el embarazo. La aspirina y la heparina se utilizan para tratar a las mujeres embarazas con anticuerpos antifosfolípidos. Durante el embarazo, es necesario administrar heparina de forma diaria mediante inyección subcutánea. Con el uso de estos medicamentos y la supervisión atenta por parte de los obstetras, alrededor del 80 % de las mujeres tienen embarazos satisfactorios.

5. APÉNDICE 2. Lupus neonatal

El lupus neonatal es una enfermedad rara del feto y del neonato adquirida como consecuencia del paso a través de la placenta de autoanticuerpos maternos específicos. Se sabe que los autoanticuerpos específicos asociados con el lupus neonatal son anti-Ro y anti-La. Estos anticuerpos están presentes en alrededor de un tercio de los pacientes con LES, pero la mayoría de las madres con estos anticuerpos no dan a luz a niños con lupus neonatal. Por otro lado, se ha podido ver lupus neonatal en la descendencia de madres que no tenían LES.
El lupus neonatal es diferente al LES. En la mayoría de los casos, los síntomas del lupus neonatal desaparecen de forma espontánea entre los 3 y los 6 meses de edad sin dejar ninguna secuela. El síntoma más frecuente es erupción cutánea, que se muestra a los pocos días o semanas tras el nacimiento, especialmente tras la exposición al sol. La erupción cutánea del lupus neonatal es transitoria y suele resolverse

bien sin formación de cicatrices. El segundo síntoma más frecuente es un hemograma anómalo, que en rara vez es grave y que tiende a resolverse sin tratamiento a lo largo de varias semanas.
De forma muy poco frecuente, se produce un tipo especial de anomalía del latido cardíaco conocida como bloqueo cardíaco. En el bloqueo cardíaco congénito, el bebé presenta un pulso anormalmente lento. Esta anomalía es permanente y, con frecuencia, se diagnostica entre las semanas 15 y 25 del embarazo utilizando un ecógrafo cardíaco fetal. En algunos casos, es posible tratar la enfermedad en el feto. Tras el nacimiento, muchos niños con bloqueo cardíaco congénito necesitan la inserción de un marcapasos. Si una madre ya tiene un niño con bloqueo cardíaco congénito, existe un riesgo aproximado de entre el 10 y el 15 % de tener otro niño con el mismo problema.
Los niños con lupus neonatal crecen y se desarrollan con normalidad. Solamente presentan una pequeña probabilidad de desarrollar LES más adelante en su vida.