



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Lupus eritematoso sistémico (LES)

Versión de 2016

1. QUE É O LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO?

1.1 En que consiste?

O lupus eritematoso sistémico (LES) é unha enfermidade autoinmune crónica que pode afectar varios órganos do corpo, especialmente a pel, as articulacións, o sangue, os riles e o sistema nervioso central. O termo «crónica» significa que pode durar moito tempo. «Autoinmune» significa que se trata dun trastorno do sistema inmunitario, que en lugar de protexer o corpo das bacterias e os virus, ataca os propios tecidos do paciente.

O nome «lupus eritematoso sistémico» data de principios do século XX. «Sistémico» significa que afecta a moitos órganos do corpo. A palabra «lupus» deriva do termo en latín que se utiliza para dicir «lobo» e fai referencia á erupción característica en forma de bolboreta que aparece na cara e que é similar ás marcas brancas que se observan na cara dun lobo. «Eritematoso» en grego significa «vermello» e fai referencia á coloración vermella da erupción cutánea.

1.2 É moi frecuente?

O LES está recoñecido en todo o mundo. A enfermidade parece ser máis frecuente en persoas de orixe afroamericana, hispana, asiática e nativas americanas. En Europa, diagnosticáronse a 1 de cada 2.500 persoas con LES e ao redor dun 15% de todos os pacientes de lupus diagnósticase antes dos 18 anos de idade. O inicio do LES prodúcese en raras ocasións antes dos 5 anos de idade e é pouco frecuente antes da adolescencia. Cando aparece o LES antes dos 18 anos de idade, os médicos empregan diferentes nomes: LES pediátrico, LES xuvenil ou

LES de inicio na infancia. As mulleres en idade fértil (entre os 15 e 45 anos) vense afectadas con maior frecuencia e, nese grupo de idade en concreto, a relación de mulleres afectadas en comparación cos homes é de 9 a 1. Antes da puberdade, a proporción de homes afectados é maior e ao redor de 1 de cada 5 nenos con LES é home.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

O LES non é contaxioso. É unha enfermidade autoinmune, na que o sistema inmunitario perde a súa capacidade de distinguir entre as substancias estrañas das dos propios tecidos ou células. O sistema inmunitario comete un erro e produce, entre outras substancias, autoanticorpos que identifican as células normais da propia persoa coma se fosen estrañas e atácanas. O resultado é unha reacción autoinmunitaria, que dá lugar á inflamación de órganos específicos (articulacións, riles, pel, etc.). Que se inflamen significa que as partes afectadas do corpo vólvense quentes, vermellas, inflamadas e, algunhas veces, dolorosas. Se os signos da inflamación son duradeiros, tal e como poden presentarse no LES, pode producirse dano nos tecidos e adoita alterarse a súa función. Por iso, o tratamento do LES está orientado a reducir a inflamación.

Considérase que a combinación de múltiples factores de risco hereditarios xunto con factores ambientais aleatorios é responsable desta resposta inmunitaria anómala. Sábese que o LES pode desencadearse por varios factores, incluído un desequilibrio hormonal na puberdade, a tensión e factores ambientais como a exposición ao sol, infeccións víricas e medicamentos (por exemplo, isoniazida, hidralazina, procainamida, medicamentos anticonvulsivantes).

1.4 É hereditario?

O LES pode producirse en familias. Os nenos herdán algúns factores xenéticos, aínda descoñecidos, dos seus proxenitores que poden predispoñerlles a desenvolver LES. Mesmo se non están necesariamente predestinados a desenvolver LES, poden ser máis propensos a sufrir a enfermidade. Por exemplo, un xemelgo idéntico non ten máis dun 50 % de risco de sufrir LES se ao outro xemelgo se lle diagnostica esta enfermidade. Non se dispón dunha proba xenética ou dun diagnóstico prenatal para o LES.

1.5 Pode previrse?

O LES non pode previrse. Con todo, o neno afectado debe evitar o contacto con certas situacións que poidan desencadear o inicio da enfermidade ou que ocasionen un brote da mesma (por exemplo, exposición ao sol sen protectores solares, algunhas infeccións víricas, tensión nerviosa, hormonas e certos medicamentos).

1.6 É infeccioso?

O LES non é infeccioso. Isto significa que non pode transmitirse dunha persoa a outra.

Cales son os síntomas principais?

A enfermidade pode iniciarse lentamente coa aparición de novos síntomas durante un período de varias semanas, meses ou mesmo anos. As queixas inespecíficas de cansazo e malestar xeral son os síntomas iniciais máis frecuentes do LES en nenos. Moitos nenos con LES presentan febre intermitente ou mantida, así como perda de peso e de apetito.

Co tempo, moitos nenos desenvolven síntomas específicos ocasionados pola afectación dun ou varios órganos do corpo. A afectación da pel e das mucosas é moi frecuente e pode incluír varias erupcións epiteliais diferentes, fotosensibilidade (na que a exposición á luz do sol desencadea unha erupción cutánea) ou úlceras dentro do nariz ou da boca. A erupción cutánea de tipo «bolboreta» polo nariz e as fazulas prodúcese entre un terzo e a metade dos nenos afectados. En ocasións, tamén pode percibirse unha maior perda de pelo (alopecia). As mans vólvense vermellas, brancas e azuis cando se expoñen ao frío (fenómeno de Raynaud). Os síntomas tamén poden incluír inflamación e rixidez das articulacións, dor muscular, anemia, fácil aparición de hematomas, dores de cabeza, convulsións e dor no peito. A afectación dos riles está presente ata certo grao na maioría dos nenos con LES e é un determinante principal do desenlace a longo prazo da enfermidade. Os síntomas máis frecuentes dunha afectación importante dos riles son a hipertensión, a presenza de proteínas e sangue nos ouriños e a inflamación, en particular dos pés, as pernas e as pálpebras.

1.8. A enfermidade é igual en todos os nenos?

Os síntomas de LES varían enormemente entre os diferentes casos individuais, de modo que o perfil de cada neno ou a lista dos síntomas é diferente. Todos os síntomas descritos anteriormente poden producirse ou ben ao comezo do LES ou en calquera momento durante o transcurso da enfermidade con diferente intensidade. A toma de medicamentos que o seu médico do lupus lle receitou axudarán a controlar os síntomas do LES.

1.9. A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?

O LES en nenos e adolescentes ten manifestacións como as que presentan os adultos con LES. Con todo, en nenos, o LES ten unha evolución máis grave, e estes nenos presentan con máis frecuencia varias características de inflamación debido ao LES en calquera momento dado. Os nenos con LES tamén teñen enfermidade renal e cerebral cunha maior frecuencia que os adultos.