



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

Lupus eritematoso sistémico (LES)

Versión de 2016

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

O diagnóstico do LES baséase nunha combinación de síntomas (como dor), signos (como febre) e análise de oruíños e de sangue e despois de que se descartaron outras enfermidades. Non todos os síntomas e signos están presentes en calquera momento dado e isto fai que o LES sexa difícil de diagnosticar con rapidez. Para axudar a distinguir o LES doutras enfermidades, os médicos do Colexio Americano de Reumatoloxía estudaron unha lista de 11 criterios que, cando se combinan, apuntan ao LES.

Estes criterios representan algúns dos síntomas/anomalías máis frecuentes observados nos pacientes con LES. Para realizar un diagnóstico formal de LES, o paciente debe ter polo menos 4 destas 11 características en calquera momento desde o inicio da enfermidade. Con todo, os médicos con experiencia poden realizar un diagnóstico de LES incluso se se atopan presentes menos de 4 criterios. Os criterios son:

Erupción en «bolboreta»

Esta é unha erupción cutánea que se produce polas fazulas e por encima da ponte do nariz.

Fotosensibilidade

A fotosensibilidade é unha reacción excesiva da pel á luz solar. A pel que está cuberta con roupa non adoita estar afectada.

Lupus discoide

Trátase dunha erupción escamosa e elevada que aparece na cara, o corpo cabeludo, as orellas, o peito ou os brazos. Cando estas lesións se curan, deixan unha cicatriz. As lesións discoides son máis frecuentes nos nenos de raza negra que noutros grupos raciais.

Úlceras na mucosa

Trátase de pequenas chagas que se producen na boca ou no nariz. Habitualmente son indoloras, pero as úlceras nasais poden producir hemorraxias nasais.

Artrite

A artrite afecta á maioría dos nenos con LES. Ocasiona dor e inflamación das articulacións de mans, pulsos, cóbados, xeonllos e outras articulacións dos brazos e as pernas. A dor pode ser migratoria, o que significa que vai dunha articulación a outra, e pode producirse na mesma articulación a ambos os dous lados do corpo. A artrite no LES non adoita dar lugar a cambios permanentes (deformidades).

Pleurite

A pleurite é a inflamación da pleura, o revestimento dos pulmóns, mentres que a pericardite é a inflamación do pericardio, o revestimento do corazón. A inflamación destes tecidos delicados pode ocasionar acumulación de líquido ao redor do corazón ou dos pulmóns. A pleurite ocasiona un tipo particular de dor torácica que empeora ao respirar.

Afectación renal

A afectación dos riles atópase presente en practicamente todos os nenos con LES e oscila desde moi leve a moi grave. Ao principio, adoita ser asintomática e unicamente pode detectarse mediante análise de ouriños e de sangue da función renal. Os nenos con dano renal de importancia poden presentar proteínas ou sangue nos seus ouriños e poden experimentar inflamación, en particular, nos pés e as pernas.

Sistema nervioso central

A afectación do sistema nervioso central inclúe dor de cabeza, convulsións e manifestacións neuropsiquiátricas como dificultade para concentrarse e lembrar, cambios de humor, depresión e psicose (un trastorno mental grave no que se altera o pensamento e o comportamento).

Trastornos das células do sangue

Estes trastornos están producidos polos autoanticorpos que atacan as células do sangue. O proceso de destrución dos glóbulos vermellos (que transportan osíxeno desde os pulmóns ata outras partes do corpo) chámase hemólise e pode ocasionar anemia hemolítica. Esta destrución pode ser lenta e relativamente leve ou pode ser moi rápida e producir unha situación de emerxencia.

O descenso no número de glóbulos brancos chámase leucopenia e esta non adoita ser perigosa no LES.

O descenso nos recontos de plaquetas chámase trombocitopenia. Os nenos con diminucións nos recontos de plaquetas presentan unha fácil formación de hematomas na pel e sangrado en varias partes do corpo, como o tubo dixestivo, as vías urinarias, o útero ou o cerebro.

Trastornos do sistema inmunitario

Estes trastornos fan referencia aos autoanticorpos que se atoparon no sangue e que apuntan o LES:

- a) Presenza de anticorpos antifosfolípidos (apéndice 1);
- b) Anticorpos anti-ADN nativo (autoanticorpos dirixidos contra o material xenético das células). Atópanse principalmente no LES. Esta análise adoita repetirse porque a cantidade de anticorpos anti-ADN nativo parece aumentar cando o LES está activo e a análise pode axudar os médicos para medir o grao de actividade da enfermidade.
- c) Anticorpos anti-Sm: o nome fai referencia ao primeiro paciente (a Sra. Smith) en cuxo sangue se atoparon. Estes autoanticorpos atópanse case exclusivamente no LES e a miúdo axudan a confirmar o diagnóstico.

Anticorpos antinucleares (ANA)

Trátase de autoanticorpos dirixidos fronte aos núcleos das células. Atópanse no sangue de case todos os pacientes con LES. Con todo, unha análise positiva para ANA non é por si mesma unha proba de LES, xa que esta análise tamén pode dar positivo noutras enfermidades e mesmo pode dar un resultado positivo máis débil entre o 5 e o 15 % dos nenos sans.

2.2 Cal é a importancia das análises?

As análises clínicas poden axudar a diagnosticar o LES e a decidir que órganos internos están afectados, en caso de habelos. As análises regulares de sangue e ouriños son importantes para supervisar a actividade e a intensidade da enfermidade e para determinar o ben que se toleran os medicamentos. Hai varias análises clínicas que poden axudar a diagnosticar o LES e a decidir que medicamentos receitar, así como a avaliar se os medicamentos receitados están a funcionar ben para controlar a inflamación do LES.

Análises clínicas habituais: indican a presenza dunha enfermidade sistémica activa con afectación de múltiples órganos. Tanto a velocidade de sedimentación globular (VSG) como a proteína C reactiva (PCR) atópanse elevadas na inflamación. A PCR pode ser normal no LES mentres a VSG atópase elevada. O aumento na PCR pode indicar unha complicación infecciosa adicional. Un hemograma completo pode revelar anemia e recontos baixos de plaquetas e glóbulos brancos. A electroforese de proteínas do soro pode revelar un aumento nas gammaglobulinas (aumento da inflamación e da produción de autoanticorpos). Albumina: as concentracións baixas poden indicar afectación renal. As probas bioquímicas habituais poden revelar afectación renal (aumentos no nitróxeno ureico e da creatinina no soro do sangue, cambios nas concentracións de electrólitos), anomalías nas análises de función hepática e aumento nas encimas musculares se se produce afectación muscular. Análise das encimas musculares e da función hepática: se se produce a afectación muscular ou hepática, as concentracións destas encimas aumentarán. As análises de ouriños son moi importantes para o diagnóstico do LES, así como durante o seguimento, para determinar a afectación renal. As análises de ouriños poden mostrar diversos signos de inflamación renal como glóbulos vermellos ou a presenza dunha cantidade excesiva de proteínas. Ás veces, pode pedirse aos nenos con LES que recollan ouriños durante 24 horas. Deste xeito, pode descubrirse a afectación precoz dos riles. Niveis do complemento: as proteínas do complemento son parte do sistema inmunitario innato. Certas proteínas do complemento (C3 e C4) poden consumirse nas reaccións do sistema inmunitario e as súas concentracións baixas indican a presenza de enfermidade activa, especialmente a enfermidade renal. Na actualidade, dispónse de moitas outras análises para observar os efectos do LES en diferentes partes do corpo. Con frecuencia realízase unha biopsia (a extracción dunha

pequena porción de tecido) dun ril cando este se ve afectado. A biopsia do ril proporciona información valiosa sobre o tipo, o grao e a idade das lesións do LES e é moi útil á hora de elixir o tratamento adecuado. Unha biopsia de pel dunha lesión pode axudar a realizar un diagnóstico de vasculite cutánea, lupus discoide ou axudar a determinar a natureza de diversas erupcións cutáneas dunha persoa con LES. Outras probas inclúen radiografía de tórax (para o corazón e os pulmóns), ecocardiografía, electrocardiograma (ECG) para o corazón, funcións pulmonares para os pulmóns, electroencefalograma (EEG), resonancia magnética (RM) ou outras exploracións do cerebro e, posiblemente, biopsias de varios tecidos.

2.3 Pode tratarse ou curarse?

Na actualidade, non hai un medicamento específico para curar o LES. O tratamento do LES axudará a controlar os signos e síntomas desta enfermidade e axudará a evitar as súas complicacións, incluído o dano permanente aos órganos e tecidos. Cando se diagnostica LES por primeira vez, adoita ser moi activo. Nesta etapa, pode requirir grandes doses de medicamentos para controlar a enfermidade e evitar o dano aos órganos. En moitos nenos, o tratamento mantén baixo control os brotes de LES e a enfermidade pode entrar en fase de remisión, na que se necesita pouco ou ningún tratamento.

2.4. Cales son os tratamentos?

Non existen medicamentos aprobados para o tratamento do LES en nenos. A maioría dos síntomas de LES débense á inflamación, de modo que o tratamento vai encamiñado a reducila. Utilízanse de forma case universal cinco grupos de medicamentos para tratar os nenos con LES.

Antiinflamatorios non esteroideos (AINE)

Os AINE como o ibuprofeno ou o naproxeno utilízanse para controlar a dor da artrite. Habitualmente só se receitan durante un curto intervalo de tempo, coa idea de diminuír a dose a medida que mellora a artrite. Hai moitos tipos diferentes de fármacos desta familia de medicamentos, como a aspirina. Na actualidade, a aspirina úsase con moi pouca frecuencia polo seu efecto antiinflamatorio; con todo, úsase amplamente en nenos con concentracións elevadas de anticorpos

antifosfolípidos para evitar a coagulación sanguínea non desexada.

Fármacos antipalúdicos

Os antipalúdicos como a hidroxicloroquina son moi útiles para tratar e controlar as erupcións cutáneas sensibles ao sol como as erupcións cutáneas do LES dos tipos discoide e subagudo. Poden pasar varios meses ata que estes fármacos teñan un efecto beneficioso. Cando se administran pronto, estes fármacos tamén parecen reducir os brotes da enfermidade, mellorar o control da enfermidade renal e protexer dos danos o sistema cardiovascular e outros sistemas orgánicos. Non hai unha relación coñecida entre o LES e o paludismo. Máis ben, a hidroxicloroquina axuda a regular as anomalías do sistema inmunitario con LES, que tamén son importantes nas persoas con paludismo.

Corticoesteroides

Os corticoesteroides, como a prednisona ou a prednisolona, utilízanse para reducir a inflamación e suprimir a actividade do sistema inmunitario. Representan o principal tratamento para o LES. En nenos con enfermidade leve, os corticoesteroides asociados cos antipalúdicos poden ser o único tratamento necesario. Cando a enfermidade é máis intensa, con afectación dos riles ou doutros órganos internos, utilízanse en combinación con inmunodepresores (ver a continuación). Normalmente, o control inicial da enfermidade non pode alcanzarse sen a administración diaria de corticoesteroides durante un período de varias semanas ou meses e a maior parte dos nenos necesitan estes fármacos durante moitos anos. A dose inicial dos corticoesteroides e a frecuencia de administración depende da intensidade da enfermidade e dos sistemas orgánicos afectados. Os corticoesteroides por vía oral ou intravenosa a altas doses adoitan utilizarse no tratamento da anemia hemolítica grave, a enfermidade do sistema nervioso central e os tipos máis graves de afectación renal. Os nenos experimentan unha sensación importante de benestar e un aumento da enerxía despois duns poucos días con corticoesteroides. Tras ter controladas as manifestacións iniciais da enfermidade, os corticoesteroides redúcense ao nivel de dose máis baixo posible que poida manter o benestar do neno. A diminución da dose de corticoesteroides debe realizarse de forma gradual, cunha supervisión frecuente para asegurarse de que as medidas clínicas e analíticas da enfermidade están suprimidas. Ás veces, os adolescentes poden verse tentados a deixar de tomar os

corticoesteroides ou a reducir ou aumentar a súa dose, quizais por estar fartos dos efectos secundarios ou porque se sintan mellor ou peor. É importante que os nenos e os seus proxenitores entendan como funcionan os corticoesteroides e por que é perigoso deixar de tomalos ou cambiar o medicamento sen supervisión médica. O corpo adoita producir certos corticoesteroides (cortisona). Cando se inicia o tratamento, o corpo responde deixando de producir a súa propia cortisona e as glándulas suprarrenais que a producen vólvense lentas e preguiceiras.

Se os corticoesteroides se utilizan durante un período de tempo prolongado e logo se interrompen de forma repentina, o corpo pode non ser capaz de producir suficiente cortisona durante un tempo. O resultado podería ser unha falta de cortisona potencialmente mortal (insuficiencia suprarrenal). Ademais, a redución da dose de corticoesteroides demasiado rápida pode provocar un brote da enfermidade.

Fármacos modificadores da enfermidade (FAME) non biolóxicos

Estes medicamentos inclúen azatioprina, metotrexato, micofenolato de mofetilo e ciclofosfamida. Estes actúan dun modo diferente aos corticoesteroides e suprimen a inflamación. Estes medicamentos utilízanse cando os corticoesteroides administrados como tratamento único non son capaces de controlar o LES e axudan os médicos para reducir as doses diarias de corticoesteroides para poder reducir tamén os efectos secundarios á vez que se controlan as características do LES. O micofenolato de mofetilo e a azatioprina adminístranse en forma de pímulas e a ciclofosfamida pode administrarse como pímulas ou mediante pulsos intravenosos. O tratamento con ciclofosfamida utilízase en nenos cunha afectación grave do sistema nervioso central. O metotrexato adminístrase como pímula ou mediante inxección subcutánea.

FAME biolóxicos

Os FAME biolóxicos (habitualmente chamados simplemente biolóxicos) inclúen fármacos que bloquean a produción de autoanticorpos ou o efecto dunha molécula específica. Un destes fármacos é o rituximab, que se utiliza principalmente cando o tratamento estándar non pode controlar a enfermidade. O belimumab é un fármaco biolóxico dirixido contra os tipos de linfocitos B que producen anticorpos e aprobose

para o tratamento dos pacientes adultos con LES. Polo xeral, o uso dos fármacos biolóxicos en nenos e adolescentes con LES segue sendo experimental.

A investigación no campo das enfermidades autoinmunitarias e, en particular do LES, é moi activa. O obxectivo no futuro é determinar os mecanismos específicos da inflamación e da autoinmidade para obter tratamentos máis dirixidos, sen deprimir todo o sistema inmunitario. Na actualidade, hai moitos estudos clínicos en curso para o LES. Estes inclúen o ensaio de novos tratamentos así como investigación para expandir a comprensión de diferentes aspectos do LES na nenez. Esta investigación en curso activa fai que o futuro sexa máis prometedor para os nenos con LES.

2.5 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?

Os medicamentos utilizados para tratar o LES son bastante útiles para tratar os seus signos e síntomas. Do mesmo xeito que con todos os medicamentos, estes poden dar lugar a diferentes efectos secundarios (para obter unha descrición detallada dos efectos secundarios, consulte a sección sobre o Tratamento farmacolóxico).

Os AINE poden ocasionar efectos secundarios como molestias estomacais (deben tomarse tras unha comida), unha maior facilidade para a aparición de hematomas e, de forma pouco frecuente, cambios nas funcións renais ou hepáticas. Os antipalúdicos poden ocasionar cambios na retina do ollo, polo que os pacientes deben someterse a revisións regulares por parte dun especialista da visión (oftalmólogo).

Os corticoesteroides poden producir unha ampla variedade de efectos secundarios, tanto a curto como a longo prazo. Os riscos destes efectos secundarios incrementase cando se necesitan altas doses de corticoesteroides e cando se utilizan durante un longo período de tempo. Os principais efectos secundarios inclúen: Cambios no aspecto físico (por exemplo, aumento de peso, inflamación das fazulas, excesivo crecemento da lanuxe corporal, cambios na pel con estrías púrpura, acne e maior facilidade para a aparición de hematomas). O aumento de peso pode controlarse mediante unha dieta baixa en calorías e exercicio. Aumento do risco de infeccións, en particular, tuberculose e

varicela. Un neno que tome corticoesteroides e que se viu exposto á varicela debe acudir a un médico canto antes. Pode conseguirse unha protección inmediata fronte á varicela administrando anticorpos preformados (inmunización positiva). Problemas estomacais como dispepsia (indixestión) ou ardor de estómago. Este problema pode requirir medicamentos para evitar a formación de úlceras. Inhibición do crecemento Os efectos secundarios menos frecuentes inclúen: Hipertensión Debilidade muscular (os nenos poden ter dificultade para subir escaleiras ou levantarse da cadeira). Alteracións no metabolismo da glicosa, en particular se hai unha predisposición xenética á diabetes. Cambios no estado de ánimo, incluída a depresión e os cambios de humor. Problemas oculares como opacidade das lentes dos ollos (cataratas) e glaucoma. Redución da masa dos ósos (osteoporose). Este efecto secundario pode reducirse mediante o exercicio, comendo alimentos ricos en calcio e tomando suplementos adicionais de calcio e vitamina D. Estas medidas preventivas deben iniciarse nada máis se inicien as doses altas con corticoesteroides. É importante ter en conta que a maioría dos efectos secundarios dos corticoesteroides son reversibles e que desaparecerán cando a dose se reduza ou se interrompa a súa administración. Os FAME (biolóxicos e non biolóxicos) tamén teñen efectos secundarios que poden chegar a ser graves.

2.6 Canto tempo debería durar o tratamento?

O tratamento debe durar mentres a enfermidade persista. En xeral, acéptase que, para a maioría dos nenos con LES é moi difícil deixar de tomar completamente os corticoesteroides. Mesmo un tratamento de mantemento a longo prazo cunha dose moi baixa de corticoesteroides pode minimizar a tendencia de aparición dos brotes e manter a enfermidade baixo control. Para moitos pacientes, isto pode ser a mellor solución para evitar o risco dun brote. Estas doses baixas de corticoesteroides teñen moi poucos efectos secundarios, e habitualmente, son leves.

2.7 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles

e isto pode confundir os pacientes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, carga para o neno e diñeiro. Se desexa considerar tratamentos complementarios e alternativos, comente estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter acerca dos medicamentos.

2.8 Que tipo de revisións periódicas son necesarias?

É importante realizar visitas frecuentes porque no LES poden producirse moitos trastornos que poden evitarse ou tratarse con maior facilidade se se detectan pronto. Polo xeral, os nenos con LES necesitan acudir á consulta dun reumatólogo polo menos cada 3 meses. Se é necesario, pode buscarse a consulta con outros especialistas: dermatólogos pediátricos (coidado da pel), hematólogos pediátricos (enfermidades sanguíneas) ou nefrólogos pediátricos (enfermidades dos riles). Os traballadores sociais, psicólogos, nutricionistas e outros profesionais sanitarios tamén están afectados na atención dos nenos con LES. Os nenos con LES deben someterse a revisións regulares da tensión arterial, análise de ouriños, hemogramas completos, análise do azucre en sangue, análise de coagulación e exploracións sobre os niveis de complemento e de anticorpos anti-ADN nativo. Tamén é necesario realizar análises periódicas de sangue durante o transcurso do tratamento con fármacos inmunodepresores para asegurarse de que os niveis de células sanguíneas que produce a medula ósea non caen a niveis demasiado baixos.

2.9 Canto tempo durará a enfermidade?

Tal e como se mencionou anteriormente, non existe unha cura para o LES. Os signos e síntomas do LES poden ser mínimos ou mesmo ausentes se os medicamentos se toman de forma regular tal e como o

reumatólogo pediátrico receitou. Entre outros factores, se non se toman os medicamentos de forma regular, as infeccións, a tensión e a luz solar poden dar lugar ao empeoramento do LES. Este empeoramento tamén se coñece como «brote de lupus». Adoita ser difícil predicir cal será a evolución da enfermidade.

2.10 Cal é a evolución a longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?

O desenlace do LES mellora de forma notable cando se alcanza o control temperán e prolongado da enfermidade co uso da hidroxicloroquina, os corticoesteroides e os FAME. Moitos pacientes con inicio na infancia do LES terán unha moi boa evolución. Con todo, a enfermidade pode ser grave e potencialmente mortal e pode permanecer activa durante a adolescencia e a idade adulta.

O prognóstico do LES na infancia depende do grao de afectación dos órganos internos. Os nenos con enfermidade importante dos riles ou do sistema nervioso central necesitan un tratamento máis agresivo. Doutra banda, a erupción cutánea leve e a artrite poden controlarse con facilidade. Con todo, o prognóstico para un neno en concreto é impredecible.

2.11 É posible recuperarse completamente?

Se a enfermidade se diagnostica pronto e se trata de forma adecuada e nas súas primeiras fases, adoita resolverse e entrar en remisión (ausencia de todos os signos e síntomas de LES). Con todo, tal e como se mencionou, o LES é unha enfermidade crónica impredecible e os nenos diagnosticados con esta enfermidade adoitan permanecer en tratamento médico con medicamentos de forma continuada. Con frecuencia, un especialista en adultos debe seguir o LES cando o paciente chegue á idade adulta.