



ESPECTRO CLÍNICO DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN NIÑOS. REPORTE DE CASO

CLINICAL SPECTRUM OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN CHILDREN. CASE REPORT

Giuliana Reyes-Florián^{1,a}, Martín Seminario-Aliaga^{1,a}, Sandra Mendoza-Cernaqué^{2,b},
Consuelo Luna-Muñoz^{1,2,c}

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune con afectación multisistémica, curso clínico alternante, y que constituye un reto diagnóstico, con una mayor actividad de la enfermedad en el grupo etario pediátrico, que además ensombrece su pronóstico.

A continuación, reportamos el caso de una paciente de 10 años de edad que debuta con lupus eritematoso sistémico con afectación gastrointestinal, renal y hematológica; el curso crónico aunado al espectro clínico variado sugirió la posibilidad diagnóstica.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico; Niños; Enteritis; Nefritis; Anemia (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease with multisystem involvement, an alternating clinical course, and which constitutes a diagnostic challenge, with a greater disease activity in the pediatric age group, which also darkens its prognosis. In this article, we report the case of a ten year old female patient who debuted with systemic lupus erythematosus with gastrointestinal, renal and hematological involvement; the chronic course coupled with the varied clinical spectrum suggested the diagnostic possibility.

Key words: Systemic lupus erythematosus; Children; Enteritis; Nephritis; Anemia (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con afectación multisistémica y curso crónico recidivante, que se asocia con una morbilidad y mortalidad considerables⁽¹⁾.

El LES pediátrico (LESp), se presenta como una enfermedad rara con una mediana de edad de presentación entre los 11 y 12 años; siendo en los menores de cinco años bastante

infrecuente, conserva la prevalencia mayoritaria del sexo femenino⁽²⁾. La etiología es desconocida, caracterizada por lesiones inflamatorias localizadas en muchos órganos, especialmente en piel, articulaciones, riñones y serosas⁽³⁾.

El variado espectro clínico de presentación, aunado a que comparte características de otras enfermedades dificulta en muchas ocasiones el diagnóstico temprano⁽⁴⁾. Así mismo, el LESp sigue

¹ Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins - EsSalud, Lima - Perú.

² CS Quinua, Ayacucho-Perú.

³ Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas, Universidad Ricardo Palma, Lima - Perú.

^a Médico Cirujano, Residente de Pediatría.

^b Médico Cirujano.

^c Doctora en Salud Pública, Especialista en Pediatría.

Citar como: Giuliana Reyes-Florián, Martín Seminario-Aliaga, Sandra Mendoza-Cernaqué, Consuelo Luna-Muñoz. Espectro clínico del lupus eritematoso sistémico en niños. Reporte de caso. Rev. Fac. Med. Hum. Enero 2021; 21(1):230-233. DOI 10.25176/RFMH.v21i1.3607





un curso clínico más grave en comparación a la presentación en adultos, con una mayor actividad de la enfermedad y una acumulación de daño multiorgánico más rápido⁽⁵⁾.

El objetivo de este reporte es presentar el espectro clínico heterogéneo de LES en un paciente pediátrico revisando aspectos relevantes para su diagnóstico.

REPORTE DE CASO

Paciente de 10 años, de sexo femenino, con antecedente familiar de LES, diagnosticada de hipotiroidismo en febrero de 2020, tratada con levotiroxina. Ocho meses previos a este diagnóstico paciente presenta lesiones dérmicas en axilas, dos semanas después, se agrega hematuria, edema en miembros inferiores y artralgias. A la cuarta semana de enfermedad, presenta fiebre de curso intermitente, es evaluada y tratada por médico particular con antibióticos por probable infección de vías urinarias, sin mejoría clínica. Semanas después, persisten los síntomas, las artralgias se intensifican y dificultan la movilización; es llevada al hospital de origen donde es admitida por emergencia, quedando hospitalizada para estudio. Paciente cursa con elevación de creatinina, proteinuria, anemia hemolítica severa con test de Coombs directo positivo y coagulopatía, que requiere soporte transfusional y corrección de coagulopatía. Por la alta sospecha de diagnóstico de LES, se solicita ANA que resulta positivo y se inicia tratamiento con prednisona e hidroxicloroquina, paciente sale de alta con tratamiento e indicación de manejo ambulatorio.

La paciente ingresa nuevamente por emergencia al presentar descompensación de la enfermedad de fondo, con signos de shock, vómitos incoercibles y anasarca. La analítica evidencia anemia severa con Coombs directo positivo, hipopotasemia, prolongación de tiempos de coagulación, proteinuria en rango nefrótico, hematuria y consumo de c3 y c4. La detección específica de diversos autoanticuerpos se detalla en la Tabla 1.

La ecografía evidencia hepatoesplenomegalia y abundante líquido libre en abdomen asociado a distensión de asas intestinales. La tomografía toracoabdominal revela la presencia de signos de suboclusión intestinal, dilatación de asas yeyunales, derrame pleural leve y derrame pericárdico leve.

Por lo mencionado, la paciente cursa con compromiso multisistémico de lupus (hematológico, renal y gastrointestinal). Se procede a estabilización hemodinámica e inicio de pulsos de metilprednisolona intravenosa.

Se complementaron estudios de biopsia renal con diagnóstico de nefritis lúpica clase IV, la paciente recibe tratamiento de inducción con ciclofosfamida. Cursa con vómitos persistentes, con resultado de tránsito intestinal normal, la biopsia duodenal es informada con diagnóstico altamente sugestivo de enteropatía autoinmune.

Se logra el control progresivo de la enfermedad con prednisona e hidroxicloroquina. Paciente sale de alta después de 5 meses.

Anticuerpos	Valor de referencia	Resultado
Anticuerpo antinuclear (ANA)		Positivo Título: 1/1280
Anticuerpo anti- Smith (Sm). (U/ml)	<12	16,1
Anti Ro		Negativo
Anti La		Negativo
Anti RNP		Negativo
Anti Jo-1		Negativo
Anti Scl-70		Negativo
Anticuerpos anticardiolipina IgM (MPL/ml)	<15	22,9
Anticuerpos anticardiolipinas Ig G (MPL/ml)	<17	11,5

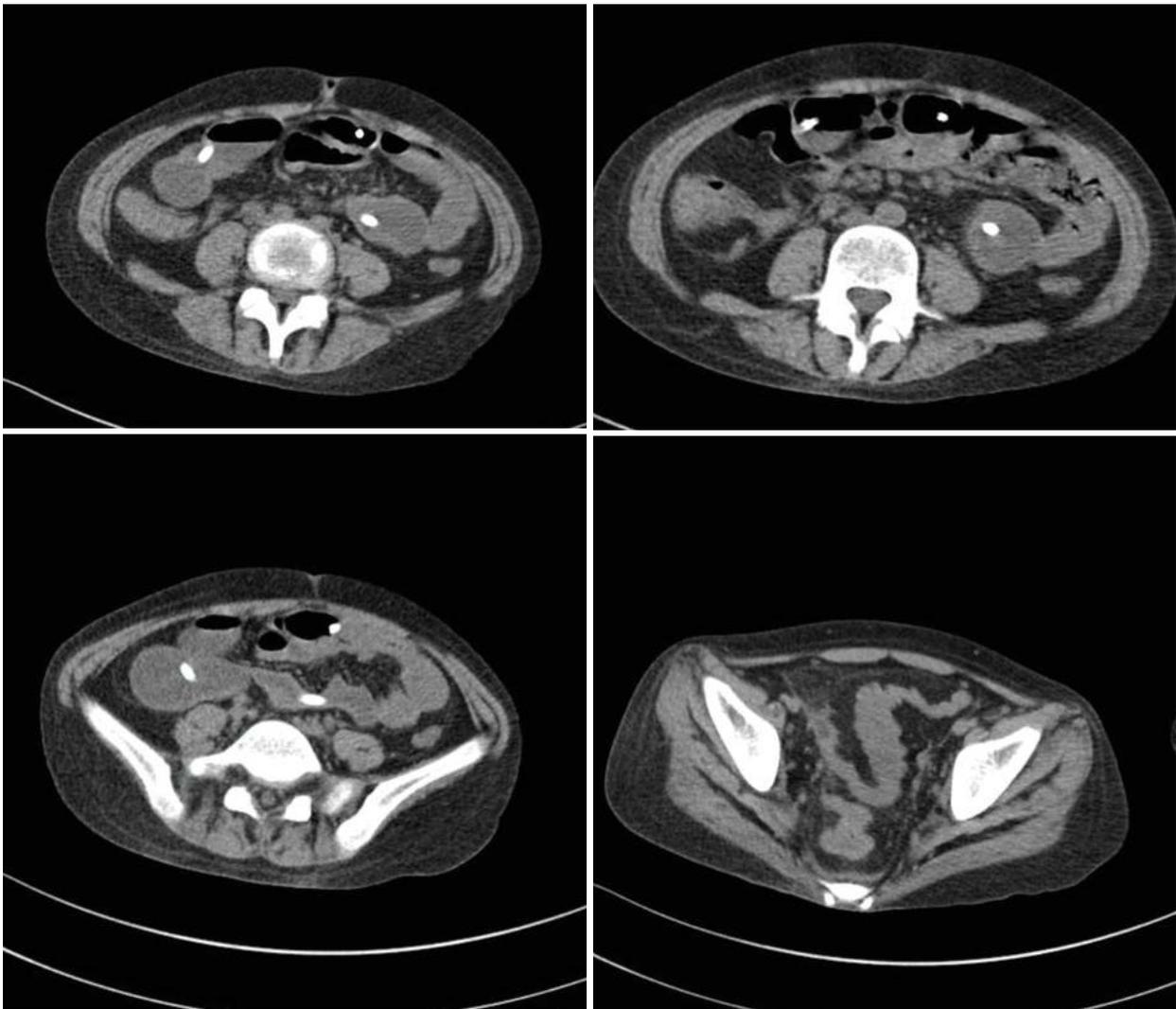


Figura 1. Asas intestinales con contenido líquido y dilatadas, de pared aparentemente conservada hasta la parte de intestino ileal. Colon ascendente, parte de transverso, colon descendente, sigmoides y ampolla rectal de aspecto colapsado, aparentemente con engrosamiento de la pared sin evidencia de haustraciones a descartar proceso inflamatorio.

DISCUSIÓN

En relación al fenotipo clínico, la mayoría de los estudios han informado diferencias sustanciales entre el LESp y la enfermedad de inicio en el adulto, mostrando una mayor frecuencia de afectación renal, hematológica y neuropsiquiátrica en pacientes pediátricos⁽³⁾.

Se reconoce que el LES de inicio juvenil tiene un curso de la enfermedad más activo en comparación con la enfermedad de inicio en la edad adulta, como lo ocurrido en este caso. Los pacientes tienen una peor supervivencia a largo plazo⁽⁶⁾.

La enteritis lúpica puede expresarse como la primera manifestación digestiva, es poco frecuente, la prevalencia alcanza el 0,2-2% en el total de pacientes con LES, y requiere de un alto índice

de sospecha que incluye dolor abdominal (97%), vómitos (42%) y diarrea (32%); lo mencionado se complementa con imágenes como la tomografía abdominal que describe el engrosamiento difuso de la pared intestinal, dilatación de asas intestinales, ensanchamiento e hipervascularización esplácnica, atenuación incrementada de la grasa mesentérica y ascitis^(8,9,10). La paciente de este reporte de caso, presenta cuadro clínico, exámenes complementarios de imágenes y biopsia duodenal con diagnóstico altamente sugestivo de enteropatía autoinmune.

Asimismo, la manifestación hematológica más común de LES en niños y adolescentes es la anemia. Por lo general, esta es una anemia microcítica de enfermedad crónica⁽⁷⁾. La anemia hemolítica Coombs positivo, aunque es poco frecuente en el LES, se presenta más comúnmente en la forma infantil



de la enfermedad; si es la primera manifestación puede aparecer varios años antes del diagnóstico de LES^(1,10,11).

CONCLUSIÓN

En este reporte de caso se evidencia las manifestaciones clínicas variadas de LES en

un paciente pediátrico que constituye un reto diagnóstico por su espectro clínico heterogéneo y alternante; sin embargo el curso crónico y multisistémico sugirió la alerta diagnóstica e instauración del tratamiento que permitió el control progresivo de la enfermedad.

Contribuciones de autoría: Los autores participaron en la génesis de la idea, análisis de información y preparación del manuscrito del presente trabajo de investigación.

Financiamiento: Autofinanciado.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este artículo.

Recibido: 02 de enero 2021

Aprobado: 10 de enero 2021

Correspondencia: Consuelo Luna Muñoz.

Dirección: Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas (INICIB), Universidad Ricardo Palma, Av. Benavides 5440, Lima-Perú.

Teléfono: (01) 7080000

Correo: lunaconsuelo21@gmail.com

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Harry O, Yasin S, Brunner H. Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus: A Review and Update. *J Pediatr*. 2018; 196: 22-30. e2. doi: 10.1016/j.jpeds.2018.01.045
2. Levy DM, Kamphuis S. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am*. 2012 Apr;59(2):345-64. doi: 10.1016/j.pcl.2012.03.007.
3. Casado Arroyo R., Lado Lado F. L., Rodríguez Constenla I., Rodríguez López I. Anemia hemolítica autoinmune como forma de presentación de lupus eritematoso sistémico. *An. Med. Interna (Madrid) [Internet]*. 2003 Sep [citado 2020 Oct 18]; 20(9): 61-61.
4. Costagliola G, Mosca M, Migniorini P, CONSOLINI R (2018) Pediatric systemic lupus erythematosus: learning from longer follow up to adulthood. *Front Pediatr* 6:144.
5. Kamphuis, S., Silverman, E. Prevalence and burden of pediatric-onset systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Rheumatol* 6, 538–546 (2010). <https://doi.org/10.1038/nrrheum.2010.121>
6. Oni, L., Wright, R.D., Marks, S. et al. Kidney outcomes for children with lupus nephritis. *Pediatr Nephrol* (2020). <https://doi.org/10.1007/s00467-020-04686-1>
7. Levy DM. Childhood-onset systemic lupus erythematosus (SLE): clinical manifestations and diagnosis. Available at <https://www.uptodate.com/contents/systemic-lupus-erythematosus-sle-inchildren-clinical-manifestations-anddiagnosis>.
8. Barrera O. Manuel, Barrera M. Rodrigo, de la Rivera V. Matías, Vela U. Javier, Mönckeberg F. Gustavo. Enteritis lúpica como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico. Caso clínico. *Rev. méd. Chile*. 2017 oct; 145(10): 1349-1352.
9. Adalberto Gonzalez, Vaibhav Wadhwa, Fayssa Salomon, Jeevna Kaur, Fernando J Castro. (2019) Lupus enteritis as the only active manifestation of systemic lupus erythematosus: A case report. *World Journal of Clinical Cases* 7:11, pages 1315-1322.
10. Sonmez HE, Karhan AN, Batu ED, et al. Gastrointestinal system manifestations in juvenile systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol*. 2017;36:1521–1526.
11. Velo-García A Guerreiro S Isenberg D. The diagnosis and management of the haematological manifestations of lupus. *J Autoimm*. 2016;139-160.

Indexado en:



http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_serial&pid=2308-0531&lng=es&nrm=iso



<https://network.bepress.com/>



<https://doaj.org/>



<http://lilacs.bvsalud.org/es/2017/07/10/revisiones-indizadas-en-lilacs/>

