Reumatol Clin. 2020;16(Espec Cong):355

Reumatología Clínica

https://www.reumatologiaclinica.org

P315 - FORMAS DE DEBUT DE LUPUS PEDIÁTRICO Y EVOLUCIÓN

P. Morán Álvarez, A.L. Boteanu y M. Vázquez-Díaz

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) infantil es una enfermedad autoinmune sistémica diagnosticada en niños por debajo de los 18 años condicionado una importante morbimortalidad. Se ha descrito en la literatura, un curso clínico más grave comparado con su debut en la edad adulta.

Objetivos: Evaluar la presentación clínica de debut en el primer año tras el diagnóstico de la enfermedad, y su curso evolutivo.

Métodos: Estudio transversal, retrospectivo, observacional incluyendo a todos los pacientes con diagnóstico de LES infantil, confirmado a través de los criterios American College of Rheumatology (ACR) revisados 1997 o Systemic International Collaborating Clinics (SLICC) 2012, en seguimiento durante 46 años en un hospital de tercer nivel. Se excluyeron los pacientes diagnosticados de LES infantil en otro centro, de los cuales no obtuvimos datos del primer año de debut de la enfermedad. Se recogieron los datos demográficos, clínicos y analíticos a través de la revisión de las historias clínicas.

Resultados: Se incluyeron 42 niños con LES infantil, 38 (90,5%) niñas y 4 (9,5%) niños, siendo 39 (92,9%) de raza caucásica. La edad media al debut de la enfermedad fue de 13,3 años (rango: 7-18). Las manifestaciones clínicas desarrolladas durante el primer año de la enfermedad así como las pruebas de laboratorio se encuentran recogidas en la tabla 1 y tabla 2, respectivamente. 31 (73,8%) pacientes presentaron una afectación de órgano mayor durante el primer año de la enfermedad. Dentro de éstas, la afectación renal fue la más frecuente, registrándose 20 (47,6%) pacientes; seguida de la afectación neurológica, pulmonar y cardiaca, con 8 (19%), 2 (4,8%) y 1 (2,4%) paciente, respectivamente. La nefritis lúpica grado IV, basándose en la clasificación International Society of Nephrology and the Renal Pathology Society (ISN/RPS) de 2003, fue la más frecuente (50%). Las crisis convulsivas fueron las manifestaciones neurológicas más habituales (4 pacientes, 9,5%), seguidas de 1 pseudotumor (2,4%), 1 corea (2,4%), 1 meningitis aséptica (2,4%), 1 afectación del sistema nervioso periférico (2,4%) y 1 psicosis lúpica (2,4%). Dentro de las manifestaciones pulmonares, se registraron 2 neumonitis lúpicas (4,8%); y dentro de las cardiacas, 1 taponamiento (2,4%). Tras el primer año de la enfermedad y hasta el momento actual (periodo máximo de seguimiento de 46 años), sólo 6 (14,2%) pacientes presentaron una afectación de órgano mayor, con un mediana de 29,5 meses (rango 12 meses-17 años) desde el debut de la enfermedad. 20 (47,6%) niños requirieron un tratamiento inmunosupresor potente como micofenolato de mofetilo,

azatioprina, ciclofosfamida o terapia biológica durante el primer año de la enfermedad. 1 muerte fue registrada.

Tabla 1. Manifestaciones clínicas LES infantil en el primer año de debut de la enfermedad

Manifestaciones clínicas	n (%)
Articulares	34 (81%)
Mucocutáneas	31 (73,8%)
Hematológicas	29 (6%)
Renales	20 (47,6%)
Sistémicas	19 (45,2%)
Neurológicas	8 (19%)
Serositis	6 (14,3%)
Pulmonares	5 (11,9%)
Cardiacas	4 (9,5%)
Oftalmológicas	3 (7,1%)
Fenómeno de Raynaud	2 (4,8%)
Gastrointestinales	1 (2,4%)

Tabla 2. Pruebas de laboratorio en el momento de debut de la enfermedad

Pruebas de laboratorio	Total (n = 42)
ANA +	41 (97,6%)
AntiDNA +	132 (12-624)
C3 (mg/dL)	38,7 (9,8-75,8)
C4 (mg/dL)	6 (1,34-9,9)
VSG (mm/1ªh)	44 (4-120)
PCR (mg/L)	2,44 (0,2-17,8)

ANA: anticuerpos antinucleares (título ^{3} 1:80); VSG: velocidad de sedimentación globular; PCR: proteína C-reactiva.

Conclusiones: En nuestra cohorte de pacientes con LES infantil, un 88% de los pacientes ha presentando afectación de órgano mayor. Este tipo de afectación se desarrolló en un 73,4% de los niños durante el primer año desde el debut del LES infantil, siendo ésta menos frecuente (14,2%) conforme evoluciona la enfermedad. La afectación renal fue la más común, seguida de la afectación neurológica, pulmonar y cardiaca.

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados