

Resolución del caso presentado en el número anterior

Lupus eritematoso sistémico

Systemic lupus erythematosus

Dra. Lidia Maroñas Jiménez^a, Dra. Carlota Gutiérrez García-Rodrigo^a, Dr. Rafael Muley Alonso^b y Dra. Aurora Guerra Tapia^a

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.478>

Niña asiática de 12 años, que consultó por un enrojecimiento progresivo y asintomático de las manos de dos años de evolución, junto con la reciente aparición de pápulas eritematoedematosas malares no fotosensibles y placas anulares eritematodescamativas en ambos muslos, cuadro cutáneo morfológicamente compatible con lupus eritematoso subagudo. En la exploración física, además, presentaba edemas con fovea en ambos pies y un evidente fenómeno de Raynaud.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y EVOLUCIÓN

La analítica elemental mostró un marcado descenso de los niveles séricos de albúmina y una moderada plaquetopenia. El sedimento de orina evidenció frecuentes cilindros hialinogranulosos y, en la orina de 24 horas, se halló proteinuria en rango nefrótico. El consumo de complemento, la positividad de los estudios de autoinmunidad (ANA, anti-DNA nativo, anti-Sm, anti-SSA/Ro) y los hallazgos de la biopsia cutánea, que mostró una dermatitis de interfase junto con un infiltrado linfocitario perifolicular y abundante mucina en la dermis reticular, permitieron confirmar el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES).

Se inició tratamiento intravenoso con metilprednisolona en bolos (1 g/24 h) durante 3 días, seguido de prednisona (1,5 mg/kg/día) y micofenolato mofetilo (500 mg/12 h) por vía oral, con importante mejoría clínica y analítica

tras un mes de seguimiento. La biopsia renal mostró datos de glomerulonefritis membranosa, compatible con nefropatía lúpica clase V.

COMENTARIO

El LES es la forma más frecuente de lupus eritematoso en la población pediátrica (LESp). Supone un 10-20% del total de diagnósticos de LES y afecta principalmente a individuos de raza hispana y afroamericana.¹ Hiraki y colaboradores, en un gran estudio realizado en poblaciones desfavorecidas, encontraron una prevalencia global media de LESp cercana a 10 por cada 100 000 niños, con cifras máximas en la población asiática y la afroamericana (23,79 y 14,08 por cada 100 000 niños, respectivamente).² Suele comenzar entre los 13 y los 16 años de edad y es raro antes de la pubertad y prácticamente excepcional en menores de 5 años.^{1,3} En esta situación, es recomendable descartar una alteración genética subyacente, ya sea familiar, sindrómica o monogénica, como ocurre en las condiciones *lupus-like* por mutaciones en las primeras fracciones del complemento.¹ La preponderancia femenina es sustancialmente inferior a la del LES del adulto (LESa), sobre todo en niños prepúberes.⁴

Clínicamente, el LESp se diferencia de su contrapartida en adultos por tener un inicio más abrupto con implicación sistémica grave de forma precoz, que con frecuencia antecede a la aparición de las manifestaciones cutáneas. La afectación renal (67-82% en LESp vs. 33-53% en LESa), hematológica (10-76% en LESp vs. 3-13% en LESa) y neuropsiquiátrica (15-95% en LESp vs. 33-60% en LESa) son significativamente más comunes en niños y, a diferencia de lo que ocurre en el LESa, suelen constituir las formas clínicas de debut de la enfermedad y condicionar un peor pronóstico a largo plazo.¹ Cualquier expresión dermatológica de lupus eritematoso es posible en niños con LESp. No obstante, la afectación cutánea aislada resulta excepcional y, por tanto, debemos considerarla un signo visible

a. Servicio de Dermatología.

b. Servicio de Pediatría.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Correspondencia:

Dra. Lidia Maroñas Jiménez: lydia.marosajimenez@gmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 4-1-2014

Aceptado: 10-2-2014

de organicidad subyacente, al menos, hasta que se demuestre lo contrario.¹⁻³ Predominan las formas agudas (eritema generalizado), subagudas y la perniosis lúpica, frecuentemente acompañadas de síntomas generales, como fiebre.⁴ Las artralgiyas y la afectación mucosa son menos frecuentes, así como las variantes de lupus cutáneo crónico, excepcionales en niños, pero con más riesgo de evolución a LES cuando están presentes (25% en niños vs. 5-10% en adultos).^{4,5} De forma similar al caso que presentamos, es característico encontrar cuadros clínicamente muy polimorfos con solapamiento de diferentes formas de lupus cutáneo en el mismo paciente (Figuras 1-3).

Diversos autores han demostrado que los niños con LESp tienen una mayor reactividad serológica

que los adultos con LESa, y se encuentra con más frecuencia un resultado positivo en los tests de autoinmunidad y un mayor número de autoanticuerpos.^{1,2} De forma significativa, se ha descrito una mayor expresión de anti-DNA de doble cadena (60,7% en LESp vs. 24,9% en LESa), antihistonas (39,3% en LESp vs. 25,8% en LESa) y antirribosomal P (25% en LESp vs. 11,3% en LESa).¹ La correlación clínico-serológica también podría presentar ciertas peculiaridades. Hoffman y colaboradores⁴ determinaron que la negatividad de antirribosomal P y la positividad de anti-DNA de doble cadena se asociaban significativamente, tanto de forma aislada como en combinación, con un mayor riesgo de nefropatía, hallazgos que no han sido constatados en LESa.

La actividad del LES, según los tests validados para ambas poblaciones, es significativamente superior en el LESp, tanto al comienzo de la enfermedad como a largo plazo, sobre todo en relación con la afectación renal y neurológica. Este aumento de actividad deriva en agresivos tratamientos para controlar la enfermedad, de forma que los niños con LESp reciben más dosis de corticoides sistémicos e inmunosupresores y durante más tiempo que los pacientes adultos.¹⁻³ Las remisiones prolongadas en el LESp son raras y se encuentra más frecuencia de daño orgánico irreversible, especialmente a nivel renal, músculo-esquelético, ocular y pulmonar.¹

A diferencia de otras enfermedades reumatológicas, como la dermatomiositis o la artritis juvenil, el LESp es considerado en esencia el equivalente infantil del LESa. Sin embargo, existen importantes diferencias demográficas, clínico-serológicas y, sobre todo, en relación con el pronóstico que deben tenerse

FIGURA 1. Placas eritematosas, violáceas y ligeramente descamativas con tendencia a confluir formando lesiones policíclicas (flecha negra) y anillos concéntricos (flecha roja)



FIGURA 2. Detalle clínico de las lesiones cutáneas a nivel malar: pápulas eritematoedematosas con ligera atrofia central y coloración amarillento-verdosa ("en jalea de manzana")



FIGURA 3. Eritema macular violáceo dispuesto de forma bilateral y simétrica sobre el dorso de los dedos, que respeta las articulaciones interfalángicas (flecha roja). En la región dorsal de ambas manos, se aprecian placas eritematosas de morfología anular (flecha negra)



en cuenta. Un estrecho seguimiento y un abordaje multidisciplinar para minimizar la morbilidad derivada de los tratamientos son dos aspectos fundamentales en el cuidado a largo plazo de estos pacientes. ■

REFERENCIAS

1. Malattia C, Martini A. Pediatric-onset systemic lupus erythematosus. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2013;27(3):351-62.
2. Hiraki LT, Feldman CH, Liu J, Alarcón GS, et al. Prevalence, incidence and demographics of systemic lupus erythematosus and lupus nephritis from 2000 to 2004 among

children in the US Medicaid beneficiary population. *Arthritis Rheum* 2012;64(8):2669-76.

3. Stichweh D, Arce E, Pascual V. Update on pediatric systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16(5):577-87.
4. Hoffman IE, Lauwerys BR, De Keyser F, Huizinga TW, et al. Juvenile-onset systemic lupus erythematosus: different clinical and serological pattern than adult-onset systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2009;68(3):412-5.
5. Moises-Alfaro C, Berrón-Pérez R, Carrascosa-Daza D, Gutiérrez-Castrellón P, et al. Discoid Lupus Erythematosus in children: clinical, histopathologic, and follow-up features in 27 cases. *Pediatr Dermatol* 2003;20(2):103-7.

Presentación del nuevo caso clínico

En el próximo número se publicará el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

Presentación del nuevo caso clínico

Niño de 6 meses de edad, que consultó al servicio de Urgencias de nuestro hospital por presentar dificultad respiratoria de 7 días de evolución. Había consultado en otro centro de atención, donde se le diagnosticó neumonía derecha y bronquiolitis. Se le indicó *puff* de salbutamol, corticoides y amoxicilina, a pesar de lo cual no presentó mejoría.

Como antecedentes, fue un RNT/PAEG, con Apgar vigoroso. Alimentación a pecho y leche maternizada, con progreso pondoestatural por debajo de lo esperado para su edad. Presentó tres episodios de bronquiolitis tratados en forma ambulatoria con β -2 agonista y una neumonía basal derecha a los 4 meses de edad. Sin antecedentes familiares.

Al momento del examen físico, el paciente se encontraba en buen estado general, afebril, taquipneico, taquicárdico. En la auscultación, presentaba hipoventilación basal derecha sin ruidos agregados. El resto del examen físico no presentaba particularidades. El hemograma se encontraba dentro de los parámetros normales.

Se solicitó radiografía de tórax de frente, en la que se evidenció una opacidad homogénea en el campo inferior del pulmón derecho, sin poder delimitar el hemidiafragma homolateral. Se solicitó ecografía.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Hernia diafragmática.
- Quiste broncogénico.
- Quiste del segmento superior del hígado.
- Eventración diafragmática.
- Secuestro broncopulmonar.

FIGURA 1. Radiografía de tórax de frente: opacidad de aspecto homogéneo en el campo inferior del pulmón derecho

