

35

MANUAL  
EDUCATIVO  
PARA  
PACIENTES

# LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL



Asociación  
Colombiana de  
Reumatología®

# LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL

**Sandra del Pilar Pérez López**  
Fellow Reumatología Pediátrica

## Generalidades

El lupus eritematoso sistémico juvenil (LESJ) es una enfermedad crónica, en la que el sistema inmune pierde la capacidad de diferenciar lo propio de lo extraño y desarrolla respuestas anormales que afectan múltiples órganos.

En el desarrollo de la enfermedad están involucrados la predisposición genética, alteraciones de la respuesta inmune y factores ambientales que actúan como desencadenantes de la enfermedad (exposición solar, medicamentos e infecciones, entre otros).

La respuesta inmune anormal ocasiona inflamación y alteración de la función de los órganos, entre ellos, piel, articulaciones, cerebro, corazón, riñón, componentes de la sangre, hígado o pulmón. La extensión del compromiso de órganos es ampliamente variable, en algunos casos limitada a pocos órganos y en otros provoca un compromiso muy extenso y severo.

El reconocimiento adecuado de los síntomas y un diagnóstico temprano favorecen el inicio oportuno del tratamiento y mejoran el pronóstico de los pacientes.

## Epidemiología

El LESJ es raro en niños menores de 5 años, no siendo imposible que se presente a esta edad. En los primeros 10 años de vida, la frecuencia de presentación en hombres y mujeres es similar. A partir de la segunda década de la vida se observa un franco predominio del sexo femenino. Es más frecuente en personas de raza negra, hispanos y orientales.

## Síntomas y signos

El lupus eritematoso sistémico juvenil se puede presentar de diferentes formas. En algunos casos el inicio es súbito y con extenso compromiso de órganos.

Otros pacientes desarrollan síntomas con compromiso de pocos órganos y de manera progresiva, lo que puede dificultar la identificación rápida de la enfermedad pues puede simular otras patologías.





Síntomas generales tales como cansancio, debilidad persistente, pérdida de peso, fatiga, fiebre intermitente o prolongada pueden hacer parte de los síntomas iniciales.

Las manifestaciones más comunes a nivel de piel y mucosas son brotes que aparecen o aumentan después de la exposición al sol localizadas en áreas expuestas, úlceras en la boca, caída fácil del cabello, lesiones rojas a nivel de palmas y plantas de manos y pies.

Los dolores articulares y verdadera inflamación en articulaciones son frecuentes.

En niños, el compromiso de los riñones es muy frecuente. Puede manifestarse como orina espumosa u oscura, hinchazón importante de piernas y abdomen, elevación de la tensión arterial o disminución del volumen de la orina.

Las células de la sangre también se afectan con frecuencia. Se observa anemia, disminución de los glóbulos blancos lo que favorece infecciones y destrucción de las plaquetas, condición que favorece aparición de moretones y/o sangrados.

Dolores de cabeza intensos, convulsiones, parálisis, cambios del estado de ánimo pueden indicar compromiso neurológico.

Síntomas como dolor en el pecho o dolor abdominal pueden indicar serositis que es la inflamación de las membranas que rodean órganos tales

como corazón o pulmón y también puede provocar peritonitis.

Los exámenes de laboratorio están orientados a detectar las alteraciones inmunológicas características de la enfermedad y a evaluar la función de los órganos que se pueden afectar.

La presencia de defensas dirigidas contra estructuras del propio organismo se denomina autoanticuerpos. En esta enfermedad se detectan múltiples tipos de autoanticuerpos, algunos de los cuales son altamente específicos pero otros se pueden observar en otras enfermedades autoinmunes o resultar de reacciones transitorias inducidas por infecciones o medicamentos.

El diagnóstico se basa en la presencia de manifestaciones de diferentes órganos/ sistemas asociado a la positividad de autoanticuerpos (criterios). La realización de biopsias (análisis de los tejidos) es de gran utilidad en ciertos casos para confirmar y clasificar el compromiso de órganos como por ejemplo el riñón.



## Tratamiento

Una vez confirmado el diagnóstico, el paciente debe ser evaluado por un reumatólogo pediatra que coordine el cuidado médico del paciente y trabaje en equipo con el pediatra y otros especialistas (nefrólogo, neurólogo pediatra, etc.).

El tratamiento farmacológico está orientado a controlar la inflamación de los órganos afectados y a frenar la respuesta inmune anormal.

Entre los medicamentos usados para controlar la actividad lúpica están los corticoides (Prednisolona, Metilprednisolona), antimaláricos (Hidroxicloroquina, Cloroquina) e inmunosupresores (Azatioprina, Ciclofosfamida, Micofenolato y otros).

En formas muy severas o resistentes de enfermedad se puede utilizar otro tipo de medicamentos.

## Recomendaciones

La protección solar, una nutrición adecuada y balanceada y la prevención de infecciones hacen parte del tratamiento integral que deben recibir los pacientes.

Los pacientes requieren controles médicos periódicos y la realización de exámenes de forma regular para evaluar el estado de la enfermedad y las potenciales complicaciones derivadas de esta y de los medicamentos.

Es muy importante tener en cuenta consultar a su médico ante cualquier duda.

***El pronóstico del LESj ha mejorado significativamente en los últimos años. Avances en el esclarecimiento de los mecanismos responsables de la enfermedad y el desarrollo de nuevas medicaciones permiten un control más efectivo de la actividad lúpica, un uso racional de los medicamentos que minimicen efectos adversos contribuye a que los pacientes tengan una mejor calidad de vida.***



## Lecturas recomendadas

<http://es.uhealthsystem.com/enciclopedia-medica/arthritis/common/lupus>  
<http://espanol.arthritis.org/espanol/disease-center/lupus/>  
[http://kidshealth.org/parent/en\\_espanol/medicos/lupus\\_esp.html](http://kidshealth.org/parent/en_espanol/medicos/lupus_esp.html)  
[www.lupusalliance.org](http://www.lupusalliance.org)

