

Lupus eritematoso sistémico en una lactante de 6 meses

Rogelio Martínez Ramírez, Zoilo Morel Ayala, Samara Mendieta Zerón, Enrique Faugier Fuentes y Rocío Maldonado Velázquez

Departamento de Reumatología. Hospital Infantil de México Federico Gómez. México DF. México.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es poco frecuente, particularmente en la primera década de la vida; su inicio antes de 1 año de edad es muy raro y conlleva un diagnóstico difícil de documentar, ya que las manifestaciones pueden ser muy variables y parecerse a las de una gran variedad de enfermedades.

En la edad pediátrica la incidencia de LES se estima en 0,36-0,9/100.000 niños, con prevalencia mayor en mujeres que en varones (aproximadamente 3:1 en menores de 12 años y 10:1 en niños mayores). Sin embargo, el inicio de LES antes de los 4 años ocurre con muy baja incidencia.

Presentamos el caso de una lactante de la que se documentaron claramente más de cuatro criterios diagnósticos de LES desde los 6 meses de edad. Por lo revisado en la literatura, podría ser el caso de la paciente más pequeña que se haya publicado.

Los médicos deben estar atentos al mayor riesgo de complicaciones sistémicas en niños con LES que se inicia a una edad temprana y realizar un diagnóstico oportuno de esta enfermedad.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico. Lactante. Complicaciones sistémicas.

Systemic Lupus Erythematosus in a 6 Year Old Female Child

Systemic lupus erythematosus (SLE) is an uncommon disease, particularly in the first decade of life. Finding it before the first year of life is very rare and it entails a difficult diagnosis to document because the clinical manifestations can be very variable and can simulate a great variety of diseases.

In the pediatric age, incidence of SLE is 0.36-0.9/100 000 children, with greater prevalence in females 3:1 under 12 years of age and 10:1 in patients over 12 years. There is a very low incidence of SLE before 4 years of age.

We present the clinical case of a 9 month-old female in whom four criteria of SLE were clearly documented at 6 months of age. In a review of literature, this is the youngest patient reported with SLE.

Physicians must be very alert of the higher risk of systemic complications in children that are diagnosed with SLE at an early age.

Key words: Systemic lupus erythematosus. Infant. Systemic complications.

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es poco frecuente, particularmente en la primera década de la vida; su inicio antes de 1 año de edad es muy raro y conlleva un diagnóstico difícil de documentar, ya que las manifestaciones pueden ser muy variables y parecerse a las de una gran variedad de enfermedades¹. El diagnóstico es clínico y por hallazgos de laboratorio, además de que el paciente debe cumplir criterios diagnósticos determinados por el American College of Rheumatology².

Presentamos el caso de una lactante menor en la que se documentaron claramente más de cuatro criterios diagnósticos de LES desde los 6 meses de edad y que podría ser, de acuerdo con lo revisado en la literatura, el caso de la paciente más pequeña.

Caso clínico

Niña de 9 meses de edad, con historia de fiebre cotidiana de hasta 40 °C, de predominio nocturno, aumento de volumen, temperatura y dolor en la muñeca derecha y la rodilla izquierda, con limitación al movimiento, de 3 meses de evolución. La exploración física mostró palidez generalizada, adenopatías cervicales, borde hepático 3 cm por debajo de las líneas convencionales, bazo palpable a 1,5 cm y adenopatías inguinales de 0,5 cm. La

Correspondencia: Dr. R. Martínez Ramírez.
Departamento de Reumatología. Hospital Infantil de México Federico Gómez.
Dr. Márquez, 162. Col. Doctores. Delegación Cuauhtémoc. 06720 México DF.
México.
Correo electrónico: rexmtz@hotmail.com

Manuscrito recibido el 8-9-2007 y aceptado el 4-12-2007.

biometría hemática reveló anemia (hemoglobina, 6,4 g/dl); los leucocitos y las plaquetas se encontraban dentro de límites normales; lactatodeshidrogenasa, 3.495 U/l, y prueba de Coombs, positiva a tres temperaturas. Las pruebas de función renal fueron normales, pero se encontró en un análisis urinario eritrocituria y cilindros granulosos, proteinuria negativa. Se reportaron ANA 1:320 en patrón moteado fino; anti-ADN, 262 U/m; C3, 181 mg/dl (90-180 mg/dl); C4, 29,3 mg/dl (10-40 mg/dl); IgG, 2.660 mg/dl (700-1.600 mg/dl); IgM, 194 mg/dl (40-230 mg/dl); IgA, 12 mg/dl (70-400 mg/dl); anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro y anti-La negativos. Tomografía axial con derrame pleural bilateral. Nueve meses después presentó lesiones dérmicas, caracterizadas por máculas y pápulas eritematosas en la región malar, indicio de actividad de la enfermedad. A los 2 años de edad, por biopsia renal se documentó nefropatía lúpica de clase IIb.

Discusión

En la edad pediátrica la incidencia de LES se estima en 0,36-0,9/100.000 niños, con prevalencia mayor en mujeres que en varones (aproximadamente 3:1 en niños menores de 12 años y 10:1 en niños mayores)^{1,3}. Sin embargo, el inicio de LES antes de los 4 años ocurre con muy baja incidencia². De los 300 casos de lupus pediátrico atendidos en un periodo de 10 años en la clínica de enfermedades por daño inmunológico del Hospital Infantil de México Federico Gómez, ninguno tiene edad de inicio antes de los 4 años de edad. En el caso que presentamos los síntomas de LES se iniciaron a los 6 meses de edad, y por la edad y la presentación de los síntomas se descartaron causas infecciosas y neoplásicas. En la literatura actual sólo hay tres comunicaciones de casos de LES en menores de 1 año de edad, pero su forma de inicio no mostraba un cuadro característico^{4,6}. El lupus neonatal, causado por el paso transplacentario de anticuerpos IgG anti-Ro/La, es un fenómeno bien conocido. Usualmente estos lactantes se presentan con eritema malar y lesiones anulares, además de bloqueo cardíaco congénito. Pero estas lesiones son vistas al nacimiento o en las primeras 8 semanas de vida⁷.

El caso que presentamos quizá sea el de la paciente de menor edad con alteraciones inmunitarias y hematológicas, artritis no erosiva, nefritis lúpica y serositis, como la típica presentación de LES en niños mayores y adultos⁸. Está generalmente establecido que los niños tienen una afección renal más grave que los adultos, y la hepatoesplenomegalia y la linfadenopatía son más característicos del lupus de inicio en la infancia. El perfil de autoanticuerpos revela una frecuencia elevada de anti-ADN más en niños que en adultos y los ANA están presentes en el 95% de los niños con LES. Asimismo, el LES es menos frecuente en niños que en adultos⁹.

En un estudio reciente, Pluchinotta et al¹⁰ encontraron, al evaluar las características clínicas en pacientes pediátricos con LES en tres diferentes grupos de edad, que la prevalencia de la afección de órganos internos parece disminuir con la edad. El lupus infantil es más severo y produce más mortalidad que en otras edades¹⁰.

Los médicos deben estar atentos al mayor riesgo de complicaciones sistémicas en niños con LES que se inicia a una edad temprana y realizar un diagnóstico oportuno de esta enfermedad.

Bibliografía

1. Faller G, Thomson PD, Kala UK, et al. Demographics and presenting clinical features of childhood systemic lupus erythematosus. *S Afr Med J*. 2005;95:424-7.
2. Cassidy JT, Petty RE. *Textbook of pediatric rheumatology*. 5.ª ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 342-83.
3. Houghton KM, Page J, Cabral DA, Petty RE. Systemic lupus erythematosus in the pediatric North American Native population of British Columbia. *J Rheumatol*. 2006;33:161-3.
4. Cummings NP, Hansen J, Hollister R. SLE in a premature infant. *Arthritis Rheum*. 1985;28:573-5.
5. Dogra D, Rathi SK, Sharma NK, et al. Systemic lupus erythematosus in an infant. *Indian Pediatr*. 1996;33:779-81.
6. Saberi MS, Jones BA. Remission of infantile systemic lupus erythematosus with intravenous cyclophosphamide. *Pediatr Nephrol*. 1998;12:136-8.
7. Buyon JP, Clancy RM. Neonatal lupus: basic research and clinical perspectives. *Rheum Dis Clin North Am*. 2005;31:299-313.
8. Font J, Cervera R, Espinosa G, et al. Systemic lupus erythematosus in childhood: analysis of clinical and immunological findings in 34 patients and comparison with SLE characteristics in adults. *Ann Rheum Dis*. 1998;57:456-9.
9. Klein-Gitelman M. Pediatric lupus versus adult lupus role of the laboratory. *Clinical and applied. Immunol Rev*. 2004;4:333-50.
10. Pluchinotta FR, Schiavo B, Vittadello F, Martini G, Perilongo G, Zulian F. Distinctive clinical features of pediatric systemic lupus erythematosus in three different age classes. *Lupus*. 2007;16:550-5.