

## LUPUS ERITEMATOSO EN NIÑOS DE LA CONSULTA DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS.

Dra. Ana María Sáenz M.\*\* Dr. Francisco González O.\*  
 Dra. Marisol Carvalho\*\*\* Dr. Orlando Franchi\*\*\*\*  
 Dra. Jeannegda Valverde\*\*\*\*  
 Dr. José Leyba\*\*\*\*\*

Ana María Sáenz M., Francisco González O., Marisol Carvalho, Orlando Franchi, Jeannegda Valverde, José Leyba. **Lupus Eritematoso en niños de la consulta de dermatología pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.** Derm Venez 1999; 37: 42-45

### RESUMEN

El Lupus Eritematoso es una enfermedad inflamatoria, heterogénea, que puede presentarse en pacientes en edad pediátrica. Se realiza el presente estudio retrospectivo de los casos pediátricos con diagnóstico de lupus eritematoso, que fueron evaluados y controlados en la Consulta de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario entre Septiembre 1989 y Septiembre 1994, haciendo énfasis en la presencia de manifestaciones cutáneas. Se comparan los resultados con la literatura nacional e internacional.

### Palabras clave:

Infancia-Lupus Eritematoso-manifestaciones cutáneas- niños-.

### ABSTRACT

Lupus erythematosus is an inflammatory and heterogeneous disease that can affect pediatric patients. The present work evaluates retrospectively, pediatric cases of lupus erythematosus which have been seen at the Pediatric Dermatology Unit at the University Hospital of Caracas between September 1989-September 1994. The presence of cutaneous manifestations is emphasized. A comparison of the results to the national and international literature is done.

### Key Words:

Childhood-children-cutaneous signs-Lupus erythematosus.

### INTRODUCCIÓN.

El lupus Eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune cuyo espectro va desde una forma cutánea relativamente benigna a una enfermedad severa sistémica potencialmente fatal<sup>1</sup>. Esta afección se caracteriza por anor-

malidades inmunológicas humorales y celulares que conducen a la destrucción tisular a través del depósito de complejos inmunes y autoanticuerpos<sup>2</sup>.

Las manifestaciones cutáneas son una de las características cardinales de LE y asumen una variedad de apariencias clínicas. En general se han descrito tres formas clínicas principales: LE cutáneo crónico que incluye el Lupus Eritematoso Discoideo Crónico (LEDC), y la Paniculitis Lúpica (PL); Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo (LECS) el cual afecta principalmente a la piel, pero puede asociarse con anomalías serológicas y manifestaciones

sistémicas; y el Lupus Eritematoso Sistémico (LES)<sup>3</sup>,

La presencia de lesiones cutáneas se ha encontrado en un 90% de pacientes pediátricos con LES y en un tercio de los casos es la manifestación inicial<sup>4</sup>. Las formas netamente cutáneas son infrecuentes en la población pediátrica. Menos del 2% de los pacientes con LEDC desarrollan la enfermedad antes de los 10 años<sup>5</sup>. En cuanto al LECS al igual que el LEDC, es raro en pacientes menores de 17 años siendo una entidad primaria-mente de la edad adulta que ocasionalmente puede iniciarse en la adolescencia<sup>4</sup>.

En Venezuela es poca la literatura

\* Profesor Asistente de la Cátedra de Dermatología. Hospital Universitario de Caracas

\*\* Dermatólogo Consultante del Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Caracas

\*\*\* Dermatólogo egresada del Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Caracas.

\*\*\*\* Médico Interno Hospital Universitario de Caracas

\*\*\*\*\* Residente de Cirugía General. Hospital Universitario de Caracas.

Autor Responsable:

Dra. Ana María Sáenz M. Hospital Universitario de Caracas. Servicio de Dermatología.

Telfs.: 606.72.96/606.73.03

Lupus Eritematoso en este grupo etario. Abadí encontró una incidencia del 1.2% de LES entre 0 y 9 años, de acuerdo a los datos provenientes de las Unidades de Reumatología de todo el País<sup>7</sup> y en un estudio retrospectivo realizado en el Hospital de Niños en 1990, en niños con LES, señala que las manifestaciones en piel mostraron una gran variabilidad en su forma de presentación: úlceras, eritema nodoso, púrpura y vasculitis. No hubo manifestaciones de LEDC en 36 casos encontrados y solo se practicó estudio histopatológico a 9 pacientes, siendo sugestivo de LE en 7 casos. El rash malar se presentó solo en el 14.8% y la fotosensibilidad en 8.3% de los casos<sup>8</sup>.

En vista de los anteriormente mencionado, se realizó el presente estudio con la finalidad de evaluar las manifestaciones cutáneas presentes en pacientes en edad pediátrica con LE y la importancia del diagnóstico y seguimiento temprano en esta enfermedad.

## MATERIALES Y METODOS

Fueron revisadas las historias clínicas de 33 pacientes con edades comprendidas entre 0 y 15 años, con diagnóstico de LE, que acudieron a la consulta de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas durante el lapso comprendido entre Septiembre de 1989 y Septiembre de 1994.

Se evaluaron los siguientes parámetros:

- Edad
- Sexo
- Edad de inicio de la enfermedad
- Historia Familiar
- Inicio cutáneo
- Tipo clínico de LE
- Criterios de LES
- Estudio histopatológico e Inmunofluorescencia Directa de las lesiones

## i) Tratamiento

Se analizaron los datos en base a porcentajes.

## RESULTADOS

Un total de 33 pacientes con diagnóstico de LE fueron incluidos en el estudio. El 76% fueron del sexo femenino y 24% del masculino. El Pro-medio general de edad fue de 11.91 con un rango entre 7 y 15 años y una desviación estándar de 2.87,

Un total de 14 pacientes correspondieron al grupo etario entre 0 y 12 años, (42%) el cual conformó el grupo I y 19 pacientes cuyas edades estaban entre 13 y 15 años se les denominó grupo II, el cual representó el 58%.

De los pacientes pertenecientes al grupo I, hubo 10 pacientes del sexo femenino (71%) y 4(28.5%) del masculino. Así mismo, el 79% fueron del sexo femenino (15 casos) y 4 casos

(21%) del masculino, en el grupo II. (Tabla N° 1).

Con respecto a la edad de inicio de la enfermedad el promedio fue de 11.9 con un rango de 5 hasta 15 años. El 76% (25 pacientes) habían iniciado su enfermedad en el rango entre 11 y 15 años, 7 pacientes (21%) en el rango de 6 y 10 años de edad y 1 sólo caso (3%) a los 5 años (Tabla N° 2).

Hubo 2 casos solamente con antecedentes familiares de enfermedades del colágeno (3.03%).

El 64% tuvo seguimiento en consulta externa. El 24.2 % se controló durante 1 año; el 9.09% durante 2 años; el 6.06% durante 4 años y el 15.1% durante 5 años,

En relación a la forma clínica de LE tenemos que en el grupo I el 71.4% (10 pacientes) tenían diagnóstico de LES, 14.2% de LEDC (2 casos), 1 caso de LECS (7.2%) y 1 (7.2%) de PL. En el grupo II el 79% (25 casos) eran LES, 3 (15.7%) LEDC y 1 caso de LECS (10.5%). (Tabla N° 3).

**Tabla N° 1**  
Distribución de Casos de acuerdo a Edad y Sexo

Sexo	0-12 años	Porcentaje	13-15 años	Porcentaje
Femenino	10	71.5	15	79
Masculino	4	28.5	4	21
Total	14	100.0	19	100.0

**Tabla N° 2**

Distribución de Casos de Acuerdo a la edad de Inicio de la enfermedad

Edad(rango)	Casos	Porcentaje
0-5 años	1	3
6-10 años	7	21
11-15 años	25	76
TOTAL	33	100.0

De los casos de LES en ambos grupos observamos que en 15 casos (60%) se presentó Rash Malar, 44% (11 pacientes) Fotosensibilidad y 17 (68%) lesiones dermatológicas inespecíficas en algún momento de su enfermedad.

Solamente 6 (24%) tenían estudio histopatológico específico de lupus eritematoso.

De los otros criterios clínicos de LS la Nefropatía Lúpica ocupó el primer lugar con 21 pacientes (84%), seguido de artritis (72%) 18 pacientes, serositis (7 casos) 28% y 1 sólo caso (4%) refirió manifestaciones neurológicas. Estos datos se mantuvieron al analizar los grupos por separado. (Tabla N° 4).

La presencia de lesiones cutáneas al inicio de la enfermedad fue de 79% para el grupo I y 63.1% para el grupo II. Es decir, que más del 50% de los

casos tuvo alguna manifestación dermatológica al inicio de la enfermedad.

Del total de casos del grupo I fueron evaluados por la consulta de dermatología un total de 9 casos (64.28%), requiriendo la realización de estudio histopatológico 7 casos (50%) y de IFD de piel 8 casos (57.1%). En el grupo II, 10 casos (52.63%) fueron evaluados por dermatología, ameritando estudio histopatológico 8 casos (42.1%) y 5 casos (26.31%) la IFD de piel. El 57.1% (pacientes) presentaron lesiones cutáneas inespecíficas en el grupo I y 10 pacientes en el grupo II.

### DISCUSIÓN

El Lupus Eritematoso es una enfermedad de mujeres adultas jóvenes, de allí que no es infrecuente su obser-

vación en la adolescencia. Las revisiones de LE en la infancia son difíciles de evaluar porque se han utilizado diferentes criterios con relación a la edad a la cual está comprendida la población pediátrica. No es comparable una paciente femenina de 18 años con LES por ejemplo, y un niño de 2 años de edad con la enfermedad<sup>4</sup>.

Este hecho ha sido una limitación para determinar las características clínicas y pronóstico del LE en niños. Sin embargo, se han extrapolado los mismos criterios de la ARA para la clasificación y diagnóstico de la enfermedad en la población pediátrica.

Un análisis estadístico reciente de una clínica de Dermatología Pediátrica reveló que de 1578 niños, solo hubo 3 casos de LES, 1 caso de LEDC y otro de enfermedad mixta del colágeno<sup>10</sup>

En los pacientes estudiados evidenciamos que la edad de aparición de la enfermedad estuvo comprendida entre 5 y 15 años, respectivamente el mayor porcentaje en pacientes mayores de 11 años hasta los 15 años (76%) y sólo el 24% a los 10 años o menos. En la literatura se reporta una incidencia de 10 al 15% de LES en pacientes menores de 15 años. Con respecto al LEDC se describe que solo 1.5% lo desarrolla antes de los 10 años<sup>3,5,9</sup> y en PL y LECS no existe datos reportados acerca de su incidencia en la población pediátrica<sup>3,4</sup>.

En relación al sexo observamos que hubo predominio del femenino sobre el masculino en ambos grupos. Como es bien conocido esta es una enfermedad que afecta principalmente al sexo femenino<sup>3</sup>.

Un análisis reciente, comparó un grupo de niños con LES cuyo inicio fue antes de los 11 años con otro grupo que se inició entre los 11 y 18 años de edad, es decir, antes y después de la pubertad, encontrándose que aquellos pacientes con inicio de su enfermedad antes de la pubertad tuvieron mayor compromiso a nivel renal que

**Tabla N° 3**

Distribución de los casos de acuerdo a la forma Clínica de Lupus Eritematoso

Tipo	Grupo I	Porcentaje I	Grupo II	Porcentaje
LES	10	71.4	15	79
LEDC	2	14.2	3	15.7
LECS	1	7.2	1	10.5
PL	1	7.2	0	0
TOTAL	14	100.0	19	100.0

\*LES: Lupus Eritematoso Sistémico; LEDC: Lupus Eritematoso Discoide Crónico. LECS: Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo; PL: Paniculitis Lúpica  
Grupo I: Edad 0-12 años/ Grupo II: Edad 13-15 años.

**Tabla N° 4**

Criterios Clínicos de Lupus Eritematoso Sistémico según la Asociación Americana de Reumatología en los casos Analizados

Criterios de LES	Grupo I	Grupo II
RASH MALAR	6	9
FOTOSENSIBILIDAD	4	7
NEFROPATIA	8	13
ARTRITIS	8	9
SEROSITIS	2	5
NEUROLOGICOS	0	1

\*Grupo I; Edad 0-12 años/ Grupo II; Edad 13-15 años.

del sistema nervioso central y hematológico<sup>11</sup>. Es importante el diagnóstico precoz y seguimiento regular de estos casos, ya sea por el dermatólogo o el pediatra, en vista de la alta morbilidad observada en este grupo etario<sup>12,13</sup>.

Solamente tuvimos un caso con antecedentes familiares el cual correspondió a uno de los casos de LES cuya madre padecía la misma enfermedad.

En nuestro estudio se dividió la muestra en dos grupos observando que tanto en el grupo I como en el II la forma clínica de LE predominante fue el LES, siendo raros los casos de LEDC, LECS y PL.

Los reportes cerca de las manifestaciones cutáneas del LE son general-mente de LES y son pocos los informes y revisiones sobre las otras formas clínicas. En cuanto al LES se dice que un 55 a 70% de los casos presentan afectación dermatológica<sup>14,15</sup>. En el estudio observamos que el 79% de los pacientes con 12 años o menos tuvieron alguna lesión dermatológica al inicio de su enfermedad, mientras que solo el 63% de los mayores de 12 años tuvo afectación cutánea al comienzo de la enfermedad. En los casos de LES el 44 al 68% tuvo manifestaciones cutáneas.

En las formas cutáneas LEDC, PL y LECS se ha mencionado que son similares a las del adulto lo que varía es la edad, pero se desconoce la historia natural de la enfermedad<sup>3,4</sup>. Sin embargo, se realizó una revisión reciente de los casos de LEDC infantil evidenciándose falta de predominio en el sexo femenino, riesgo para desarrollar LES y baja incidencia de fotosensibilidad<sup>5</sup>. En nuestro estudio solo hubo 2 casos de LEDC infantil, observando así mismo, que no cursaban con fotosensibilidad y predominio del sexo femenino, aunque es muy pequeño el número de casos para establecer

comparaciones.

Todas las revisiones consultadas no señalan la forma ampollar de LES en la infancia, el cual fue la afección cutánea presente en una de nuestras pacientes, corroborado tanto por estudio histopatológico como de Inmunofluorescencia Directa de piel lesional.

La PL o lupus profundo es un hallazgo clínico raro, en mujeres con LES, acompañando otros síntomas como artralgias o adenopatías, o en pacientes con LEDC, pero puede ocurrir raramente en niños<sup>4,16</sup>. Se dice que menos de 100 casos han sido reportados en la literatura mundial<sup>1</sup>.

En conclusión, el Lupus Eritematoso es una enfermedad inflamatoria, heterogénea denominada el prototipo de enfermedad autoinmune, por su variada presentación clínica, donde las manifestaciones cutáneas se presentan en un alto porcentaje de los casos y donde la población pediátrica no escapa de padecerla. Por lo tanto es necesario que el dermatólogo conozca la entidad y su diversidad de formas clínicas con la finalidad de efectuar un diagnóstico precoz para disminuir la morbilidad y mortalidad dentro de este grupo etario.

## BIBLIOGRAFIA

1. Callen JP. Lupus Erythematosus in: Jorizzo J, Greer KE, Penneys N, Piette W, Zone J. *Dermatological Signs of Internal Disease*. Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1988:3-12.
2. Kimberly R. Lupus Eritematoso. Formas Sistémicas y Local In: Kelley WN. *Medicina interna*. Editorial Panamericana. 1990.
3. Merot y, Woodley DT, Hilaris SI. Lupus Eritematoso. In: Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM. *Tratado de Dermatología Pediátrica*. México: Interamericana McGraw-Hill. 1992:701-713.
4. Lee LA, Weston WL. Lupus Erythematosus in Childhood. *Dermatol Clin* 1986;4:151-160.
5. George PM, Tunnessen W Jr. Childhood Discoid Lupus Erythematosus. *Arch Dermatol* 1993;12:613-617.
6. Burch PRJ, Rowell NR. The sex and age distributions of chronic discoid lupus

Venereol 1968;48:33-46.

- 7.- Abadi L González N. Epidemiología de Lupus Eritematoso Sistémico en Venezuela. *Arch Reumatol* 1993;4:8-14.
- 8.- Barboza G., Sánchez N., Sarmiento B., Hoeb a., Castro M. Cuervo S.C., et al. Lupus Eritematoso en Niños. Hospital de Niños J.M. de los Ríos 1977-1986. *Arch Venez Pueric Pediatric* 1990;53:18-26.
- 9.- Montgomery Jones E, Callen J. Collagen Vascular Diseases of Childhood. *Pediatric Clin North Am* 1991;38:1019-1039.
- 10.- Schachner L, Ling NS, Press S. Statistical analysis of a pediatric dermatology clinic. *Pediatr Dermatol* 1983;1:157-164.
- 11.- Barron KS, Silverman ED, González J, Reveille J. Chincinal, Serologic and Immunogenetic studies in childhood-onset Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheum* 1993;36:348-353.
- 12.- Lacks S, White P. Morbidity associated with childhood systemic Lupus Erythematosus. *J Rheumatol* 1990;17:941-945.
- 13.- Buoncompagni A, Barbano GC, Pistola V, Fasce L; Micalizzi C, Gusmano R. et al. Childhood systemic Lupus Erythematosus: a review of 30 cases. *Clin Exp Rheumatol* 1991;9:425-430.
- 14.- Coleman III WP, Coleman WP, Derbes VJ, Joly HW, Nasbitt LT. Collagen Disease in Children. *JAMA* 1977;237:1095-1100.
- 15.- Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P, et al. Systemic Lupus Erythematosus: Clinical and Immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *The Medicine Baltimore* 1993;72:113-124.
- 16.- Tuffaneli DL. Lupus Erythematosus panniculitis (profundus): Clinical and Immunologic studies. *Arch Dermatol* 1971;103:231-242.