

¿Deberíamos pensar en enfermedades sistémicas desde atención primaria?

Gema M.^a Pedrón Marzal, Yolanda Mañes Jiménez,
Belén Taberner Pazos

Septiembre 2020

Caso clínico

- Adolescente de 13 años con **fiebre** de 3 días de evolución, náuseas, **aftas** orales de 10 días de evolución en tratamiento, con escasa respuesta. Asocia ligera **pérdida de peso y dolores articulares banales**. Refiere haber precisado tratamiento con **alprazolam** por ansiedad y control por su pediatra por **trombopenia** desde hace unos meses.
- Exploración física: TEP estable, buen aspecto general y constantes normales. Acné de predominio en alas nasales y región anterior del tronco, junto con estrías lumbares y en mamas. Halitosis llamativa, mínima gingivitis y erosiones en paladar.
- Aporta una analítica de hace 6 días (hemoglobina 9,2 g/dl, hematocrito de 28%, y plaquetas $86 \times 10^3/\mu\text{l}$, discreta hipertransaminasemia y creatinina 1 unidades).

Caso clínico

¿Hacia que proceso le orienta la clínica?:

- ☐ Linfoma/leucemia
- ☒ Enfermedad reumatológica
- ☐ Enfermedad hematológica
- ☐ Enfermedad infecciosa
- ☐ Enfermedad psiquiátrica

Caso clínico

¿Qué pruebas complementarias solicitaría desde Atención Primaria?:

- ☐ Frotis y reticulocitos
- ☐ ANA, anti-DNA, anti-Sm, VSG, FR
- ☐ Bioquímica y sedimento de orina
- ☒ Todas son necesarias
- ☐ Ninguna, no merece más estudios

Caso clínico

- A lo largo de los 6 meses desde que se inician las consultas, se observa clínicamente: *rash* malar, úlceras orales, dolores articulares erráticos y ansiedad, que junto con datos analíticos: pancitopenia, positividad ANA y anticuerpos anti-Sm, aumento de creatinina y discreta hipertransaminasemia, cumplen en este momento criterios clínicos de lupus eritematoso sistémico (LES).
- Tras explicar a la paciente y su familia el diagnóstico definitivo, se inicia tratamiento para el control de la actividad de la enfermedad.

Lupus eritematoso sistémico

Visión global de signos/síntomas + pensar en otras enfermedades:

- Muy infrecuente (incidencia 0,3-0,9 por 100 000 niños/año).
- Edad media de inicio: 12 años (niñas 5:1).
- Autoinmunitaria, multisistémica y episódica.
- Caracterizada por la inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo.
- Para el diagnóstico son necesarios 4 o más criterios de los 11, pero no necesariamente simultáneos.
- Diagnóstico diferencial: determinadas infecciones (VIH, VEB), procesos linfoproliferativos y otras enfermedades autoinmunes (dermatomiositis juvenil, vasculitis sistémicas).

Criterios de clasificación del American College of Rheumatology para lupus eritematoso sistémico (LES)

Criterio	Definición
1. Eritema malar	Eritema fijo, liso o elevado, en alas de mariposa, con tendencia a respetar surco nasogeniano
2. Eritema discoide	Placas eritematosas elevadas con hiperqueratosis; puede existir cicatrización atrófica en lesiones antiguas
3. Fotosensibilidad	Exantema tras la exposición solar, recogido en la historia o documentado por un médico
4. Úlceras orales	Ulceraciones orales o nasofaríngeas, no dolorosas
5. Artritis	Artritis no erosiva de articulaciones periféricas
6. Serositis	Pleuritis o pericarditis
7. Trastornos renales	Proteinuria persistente >0,5 g/dl o cilindros celulares
8. Trastornos neurológicos	Convulsiones o psicosis en ausencia de causa metabólica o medicamentosa
9. Trastornos hematológicos	Anemia hemolítica con reticulocitosis o leucopenia <4000/ μ L en 2 o más ocasiones o linfopenia <1500/ μ L en 2 o más ocasiones o trombocitopenia <100 000/ μ L
10. Trastornos inmunológicos	Anticuerpos anti-ADN o Anticuerpos anti-Sm o Anticuerpos antifosfolípidos (anticuerpos anticardiolipina, presencia de anticoagulante lúdico o VDRL falso +)
11. Anticuerpos antinucleares	Por inmunofluorescencia o técnica equivalente

≥ 4 , no simultáneos en el tiempo

Conclusiones

- Las enfermedades sistémicas inmunológicas no son frecuentes en Pediatría en adolescentes sanos. Suelen manifestarse con síntomas inespecíficos como astenia y aftas orales.
- En ocasiones los pacientes pueden tener antecedentes que nos hacen pensar en este tipo de patología. Pero en otras, debemos pensar de forma integral al paciente que acude con síntomas diferentes durante un periodo determinado para poder llegar al diagnóstico de certeza.
- El papel del pediatra de atención primaria tanto en el diagnóstico como en el manejo, es de vital importancia. Además, es primordial en el tratamiento, asesoramiento, desarrollo y control de brotes de estos pacientes.
- El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad crónica que acompañará al paciente durante toda su vida. Actualmente existen tratamientos que le permiten llevar una vida normalizada.