

¿Deberíamos pensar en enfermedades sistémicas desde Atención Primaria?

G. M. Pedrón Marzal¹, Y. Mañes Jiménez¹, B. Taberner Pazos²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva. Valencia. España.

²MIR-Pediatría. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva. Valencia. España.

PUNTOS CLAVE

- Las enfermedades sistémicas inmunológicas son infrecuentes en Pediatría y en adolescentes sanos.
- Suelen debutar con síntomas inespecíficos como astenia y aftas orales.
- Existen enfermedades inmunológicas con debut en la época neonatal o lactante precoz. Estos pacientes suelen presentar síntomas graves que hacen que el diagnóstico se realice de forma precoz.
- Las enfermedades reumáticas suelen tener un periodo sintomático más menos largo hasta llegar al diagnóstico. 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. El manejo conjunto por pediatras, médicos de Atención Primaria y especialistas (reumatólogos, ginecólogos, dermatólogos...) permite ofrecer una correcta atención a nuestros pacientes.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 13 años con fiebre de 3 días de evolución, náuseas y vómitos salivares asociados a escasa ingesta, junto con aftas orales de 10 días de evolución en tratamiento con nistatina oral con escasa respuesta. Asocia ligera pérdida de peso y dolores articulares banales. Refiere haber precisado tratamiento con alprazolam por ansiedad.

Exploración física: triángulo de evaluación pediátrica (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 (*Figura 1*).

Se realiza una anamnesis detallada e ingreso para completar estudio, durante el cual aparecen lesiones en la cara sugerivas de exantema heliotropo (*Figura 2*).

Ha visitado varios Servicios de Urgencias en los últimos meses (*Tabla 1*). Además, aporta resultados de analíticas previas realizadas que muestran una discreta hipertransaminasemia (GOT y GPT, 90 UI/l y 80 UI/l respectivamente) con proteínas totales, inmunoglobulinas, factor reumatoide, anticuerpos antiestreptolisina (ASLO), velocidad de sedimentación globular (VSG), lactatodeshidrogenasa y tirotropina normales; serologías hepatitis y mononucleosis negativas. Coagulación normal. Morfología de sangre periférica y anticuerpos antinucleares (ANA) pendientes.

A lo largo de los 6 últimos meses momento en el que se inician las consultas, en la paciente se observa clínicamente *rash*

Cómo citar este artículo: Pedrón Marzal GM, Mañes Jiménez Y, Taberner Pazos B. ¿Deberíamos pensar en enfermedades sistémicas desde Atención Primaria? Form Act Pediatr Aten Prim. 2020;13(3):131-4.



Figura 1. **Lesiones erosivas superficiales que afectan sobre todo a paladar blando y duro.**



Figura 2. **Lesión eritematosa en alas de mariposa que afecta parte superior de ambas mejillas y puente de la nariz.**

malar, úlceras orales, dolores articulares erráticos y ansiedad, que junto con datos analíticos: pancitopenia, ANA positivos (1/320), anticuerpos anti-Sm positivos, aumento de creatinina y discreta hipertransaminasemia, cumple en este momento criterios clínicos de lupus eritematoso sistémico (LES) ([Tabla 2](#)). Tras explicar a la paciente y su familia el diagnóstico definitivo, se inicia tratamiento para el control de la actividad de la enfermedad.

Tabla 1. **Resultados de hemogramas recopilados de los últimos 6 meses desde el inicio de la clínica.**

	Octubre	Diciembre	Enero	Febrero	Marzo
Leucocitos ($\times 10^3/\mu\text{l}$)	8000	4600	4800	3200	3330
Hematocrito (%)	33	30	30	26	28
Hemoglobina (g/dl)	11	10	10	8,6	9,2
Plaquetas ($\times 10^3/\mu\text{l}$)	91 000	88 000	100 000	75 000	86 000

IMPORTANCIA EN NUESTRO MEDIO

El LES es una enfermedad autoinmunitaria, multisistémica y episódica, caracterizada por la inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo, y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), especialmente los anticuerpos anti-ADN de doble cadena¹.

El LES pediátrico (LESp) es una enfermedad muy infrecuente, con una incidencia de 0,3-0,9 por 100 000 niños años y una prevalencia de 3,5 por cada 100 000 niños. La edad media de comienzo ronda los 12 años, es excepcional por debajo de los 5 años y con predominio en niñas (5:1)².

Su etiología es desconocida, siendo fundamental en su desarrollo una disfunción del sistema inmune que aparece en pacientes predisuestos genéticamente y sobre el que actúan factores ambientales³.

¿QUÉ DATOS HACEN SOSPECHAR Y CÓMO SE REALIZA EL DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO?

Se debe sospechar LESp ante un niño mayor o adolescente con síndrome constitucional, linfopenia, exantema malar y artritis/artralgias, especialmente si asocia hematuria/proteinuria, aftas, serositis o algún trastorno neurológico¹.

La heterogeneidad en las manifestaciones clínicas del LES refleja la complejidad de su patogenia⁴ y la periodicidad de la enfermedad hace que el diagnóstico pueda demorarse entre 1 mes y 3,3 años (media de 4 meses)⁵.

Dado que se trata de una enfermedad poco frecuente con síntomas que afectan a varios órganos, debemos tener presente esta entidad para poder diagnosticar a nuestros pacientes. Para el diagnóstico son necesarios 4 o más criterios de los 11 pero no necesariamente simultáneos ([Tabla 2](#))³.

Nuestro caso es una adolescente de 13 años que consulta por síntomas inespecíficos, de 6 meses de evolución. Por dicho

Tabla 2. Criterios de clasificación del American College of Rheumatology para lupus eritematoso sistémico (LES)³.

Criterion	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

motivo había consultado en varios puntos de atención, tanto de Atención Primaria como de Urgencias. Los motivos de consulta habían sido diferentes y en algunos había precisado pruebas complementarias, que no habían sido interpretadas con una visión integral. Dado que la paciente se encontraba estable (TEP estable) siempre había sido dada de alta, y puesto que no se disponía un diagnóstico concreto no había sido tratada ni se le podían ofrecer indicaciones sobre posibles síntomas esperables, pronósticos u otra información.

En una vista integral y cronológica la paciente cumple criterios y perfil típico de paciente con LES ([Tabla 1](#)).

En el diagnóstico diferencial deben considerarse determinadas infecciones (virus de la inmunodeficiencia humana, virus de Epstein-Barr), procesos linfoproliferativos y otras enfermedades autoinmunes (dermatomiositis juvenil, vasculitis sistémicas)¹.

¿QUÉ PODRÍAMOS APRENDER PARA MEJORAR LOS TIEMPOS DIAGNÓSTICOS?

Tal como se menciona en el artículo de los autores Prada y Otón⁷, si se tuvieran presentes los motivos de derivación a Unidades de Reumatología Pediátrica podríamos conseguir diagnósticos más tempranos ([Tabla 3](#)). No obstante, los criterios no son fáciles de aplicar, puesto que suelen ser motivos frecuentes de consulta en Atención Primaria.

El reto es llegar a diferenciar síntomas sugestivos de enfermedad sistémica.

Tabla 3. Criterios de derivación a Reumatología Pediátrica desde Atención Primaria.

Inflamación articular activa
Sospecha de enfermedad sistémica
Síntomas del aparato locomotor no filiados
Manifestaciones cutáneas sin filiar
Impotencia funcional en alguna articulación, cambios en el ritmo normal de actividad física que necesitan tratamiento con analgésicos o antiinflamatorios
Dolor articular nocturno
Debilidad muscular

Otra forma de reducir la demora y de orientar el diagnóstico hubiera sido considerar las lesiones cutáneas-mucosas sugerivas de enfermedad sistémica. En el caso de las aftas bucales, es importante diferenciar entre las infecciones víricas o conectivopatías, como el lupus. El empeoramiento de un exantema facial típico en zonas perioculares, malares y surco nasogeniano, debe hacernos pensar en un exantema heliotropo, típico de dermatomiositis⁷.

Para poder diagnosticar las enfermedades reumáticas en la infancia hay que conocerlas. Si las conocemos seremos capaces de reconocer una serie de signos y síntomas muy variados, que llevan a su vez, la visita en múltiples especialistas⁶.

Es importante considerar que, cuando un paciente sufre síntomas subagudos sin un diagnóstico claro, pueden generar ansiedad familiar y personal. En el caso de nuestra paciente precisó tratamiento con benzodiacepinas. Debemos tener en cuenta

que el propio LES puede presentar síntomas psiquiátricos (ansiedad, alteración de carácter). La frecuencia de aparición de manifestaciones neuropsiquiátricas oscila entre el 20 y el 70%, manifestándose habitualmente durante el primer año de aparición de la clínica. La cefalea es la manifestación más frecuente y puede ser el único síntoma o ser síntoma acompañante de la mayoría de las entidades neuropsiquiátricas definidas⁴.

¿QUÉ IMPORTANCIA TIENE EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD?

En los últimos años ha mejorado la supervivencia del LES gracias al diagnóstico temprano, al reconocimiento de la enfermedad leve y a la mejora de los tratamientos utilizados⁴.

El objetivo del tratamiento es inducir la remisión de la enfermedad, minimizar los brotes y prevenir las complicaciones a largo plazo. Los fármacos utilizados van a depender de las manifestaciones clínicas de cada paciente³. Los glucocorticoides son esenciales en el abordaje inicial (10-30 mg/kg/día). El objetivo es reducir la dosis de forma lentamente progresiva (5-10% cada 1 o 2 semanas), algunos pacientes precisan dosis bajas de forma mantenida. La hidroxicloroquina tiene su papel en manifestaciones cutáneas y articulares. La aspirina se emplea a dosis de antiagregante en caso de anticuerpos antifosfolípido positivos. Se usan los inmunosupresores como la ciclofosfamida para manifestaciones graves, y el micofenolato de mofetilo o la azatioprina para el tratamiento de mantenimiento. Los fármacos biológicos se recomiendan en caso de refractariedad al tratamiento clásico.

Las recomendaciones generales que se deben reforzar a los pacientes con lupus se encuentran: una protección solar adecuada, ejercicio y dieta con aporte calórico controlado. Además, deben tener precaución con embarazos no deseados, pero no se deben usar anticonceptivos orales por riesgo protrombótico. Se deben vacunar contra la gripe y considerar antineumocócica/antimeningocócica. Se deben suplementar con calcio y vitamina D para prevenir en la medida de lo posible la osteoporosis derivada del tratamiento crónico con corticoides¹.

Para monitorizar la actividad de enfermedad, se utilizan los niveles de anti-DNA y los valores de complemento (C3 y C4). Para evaluar la actividad clínica se han desarrollado unos índices, la mayoría validados en niños en niños European Consensus Lupus Activity Measure (ECLAM), Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI), British Isles Lupus Assessment Group Scale (BILAG), Systemic Lupus Activity Measure (SLAM)⁴.

¿CUÁL ES EL PAPEL DEL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA?

El pediatra de Atención Primaria tiene la oportunidad de llegar a diagnósticos de enfermedades subagudas, sistémicas y poco frecuentes, dado que puede hacer un seguimiento del paciente de forma integral.

En estos casos es de vital importancia su función, puesto que es quién puede valorar la cronicidad de la enfermedad y tener una visión global de la misma.

Por otro lado, dado que se trata de una enfermedad de debut cercano a la adolescencia vuelve a ser el pediatra el que hace de punto de unión entre la niñez y la edad adulta⁸.

Ser el nexo en la transición de la infancia a la edad adulta en los pacientes con enfermedades crónicas es un privilegio del pediatra de Atención Primaria.

La formación por parte de los pediatras de Atención Primaria en las enfermedades reumáticas es de vital importancia para nuestros pacientes, es necesario conocer el progreso y evolución de la enfermedad en sus diferentes etapas para acompañar, guiar y afianzar la confianza que se podrá traducir en una mejor adherencia a los tratamientos y optimización del manejo de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Murias S, Alcobendas RA. Lupus eritematoso sistémico. En: Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Madrid: Panamericana; 2018. p. 2103-7.
2. Bethencourt Baute JJ. Lupus eritematoso sistémico. Protoc diag ter pediatr. 2014;1:71-7.
3. Garulo C. Conectivopatías. Pediatr Integr. 2017;XXI:207-18.
4. Camacho MS, Lirola MJ. Lupus eritematoso sistémico. An Pediatr Contin. 2007;5:123-30.
5. Weiss JE. Pediatric systemic lupus erythematosus more than a positive antinuclear antibody. Pediatrics. 2012;33:62-74.
6. Andreu E, Lacruz L, López B. Cuándo y cómo sospechar la patología reumática en Pediatría. En: AEPap (ed.). Curso de Actualización Pediatría. Madrid: Exlibris Ediciones; 2009. p. 205-18.
7. Prada A, Otón MT. Las enfermedades reumatólogicas en el niño: características fundamentales que reconocer en una consulta de Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013;15:275-81.
8. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. Madrid: Ministerio de Sanidad Servicios Sociales e Igualdad; 2015.