



www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Lupus eritematoso sistémico (LES)

Versión de 2016

1. QUE É O LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO?

1.1 En que consiste?

O lupus eritematoso sistémico (LES) é unha enfermidade autoinmune crónica que pode afectar varios órganos do corpo, especialmente a pel, as articulacións, o sangue, os riles e o sistema nervioso central. O termo «crónica» significa que pode durar moito tempo. «Autoinmune» significa que se trata dun trastorno do sistema inmunitario, que en lugar de protexer o corpo das bacterias e os virus, ataca os propios tecidos do paciente.

O nome «lupus eritematoso sistémico» data de principios do século XX. «Sistémico» significa que afecta a moitos órganos do corpo. A palabra «lupus» deriva do termo en latín que se utiliza para dicir «lobo» e fai referencia á erupción característica en forma de bolboreta que aparece na cara e que é similar ás marcas brancas que se observan na cara dun lobo. «Eritematoso» en grego significa «vermello» e fai referencia á coloración vermella da erupción cutánea.

1.2 É moi frecuente?

O LES está recoñecido en todo o mundo. A enfermidade parece ser máis frecuente en persoas de orixe afroamericana, hispana, asiática e nativas americanas. En Europa, diagnosticáronse a 1 de cada 2.500 persoas con LES e ao redor dun 15% de todos os pacientes de lupus diagnósticase antes dos 18 anos de idade. O inicio do LES prodúcese en raras ocasións antes dos 5 anos de idade e é pouco frecuente antes da adolescencia. Cando aparece o LES antes dos 18 anos de idade, os médicos empregan diferentes nomes: LES pediátrico, LES xuvenil ou

LES de inicio na infancia. As mulleres en idade fértil (entre os 15 e 45 anos) vense afectadas con maior frecuencia e, nese grupo de idade en concreto, a relación de mulleres afectadas en comparación cos homes é de 9 a 1. Antes da puberdade, a proporción de homes afectados é maior e ao redor de 1 de cada 5 nenos con LES é home.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

O LES non é contaxioso. É unha enfermidade autoinmune, na que o sistema inmunitario perde a súa capacidade de distinguir entre as substancias estrañas das dos propios tecidos ou células. O sistema inmunitario comete un erro e produce, entre outras substancias, autoanticorpos que identifican as células normais da propia persoa coma se fosen estrañas e atácanas. O resultado é unha reacción autoinmunitaria, que dá lugar á inflamación de órganos específicos (articulacións, riles, pel, etc.). Que se inflamen significa que as partes afectadas do corpo vólvense quentes, vermellas, inflamadas e, algunhas veces, dolorosas. Se os signos da inflamación son duradeiros, tal e como poden presentarse no LES, pode producirse dano nos tecidos e adoita alterarse a súa función. Por iso, o tratamento do LES está orientado a reducir a inflamación.

Considérase que a combinación de múltiples factores de risco hereditarios xunto con factores ambientais aleatorios é responsable desta resposta inmunitaria anómala. Sábese que o LES pode desencadearse por varios factores, incluído un desequilibrio hormonal na puberdade, a tensión e factores ambientais como a exposición ao sol, infeccións víricas e medicamentos (por exemplo, isoniazida, hidralazina, procainamida, medicamentos anticonvulsivantes).

1.4 É hereditario?

O LES pode producirse en familias. Os nenos herdán algúns factores xenéticos, aínda descoñecidos, dos seus proxenitores que poden predispoñerlles a desenvolver LES. Mesmo se non están necesariamente predestinados a desenvolver LES, poden ser máis propensos a sufrir a enfermidade. Por exemplo, un xemelgo idéntico non ten máis dun 50 % de risco de sufrir LES se ao outro xemelgo se lle diagnostica esta enfermidade. Non se dispón dunha proba xenética ou dun diagnóstico prenatal para o LES.

1.5 Pode previrse?

O LES non pode previrse. Con todo, o neno afectado debe evitar o contacto con certas situacións que poidan desencadear o inicio da enfermidade ou que ocasionen un brote da mesma (por exemplo, exposición ao sol sen protectores solares, algunhas infeccións víricas, tensión nerviosa, hormonas e certos medicamentos).

1.6 É infeccioso?

O LES non é infeccioso. Isto significa que non pode transmitirse dunha persoa a outra.

Cales son os síntomas principais?

A enfermidade pode iniciarse lentamente coa aparición de novos síntomas durante un período de varias semanas, meses ou mesmo anos. As queixas inespecíficas de cansazo e malestar xeral son os síntomas iniciais máis frecuentes do LES en nenos. Moitos nenos con LES presentan febre intermitente ou mantida, así como perda de peso e de apetito.

Co tempo, moitos nenos desenvolven síntomas específicos ocasionados pola afectación dun ou varios órganos do corpo. A afectación da pel e das mucosas é moi frecuente e pode incluír varias erupcións epiteliais diferentes, fotosensibilidade (na que a exposición á luz do sol desencadea unha erupción cutánea) ou úlceras dentro do nariz ou da boca. A erupción cutánea de tipo «bolboreta» polo nariz e as fazulas prodúcese entre un terzo e a metade dos nenos afectados. En ocasións, tamén pode percibirse unha maior perda de pelo (alopecia). As mans vólvense vermellas, brancas e azuis cando se expoñen ao frío (fenómeno de Raynaud). Os síntomas tamén poden incluír inflamación e rixidez das articulacións, dor muscular, anemia, fácil aparición de hematomas, dores de cabeza, convulsións e dor no peito. A afectación dos riles está presente ata certo grao na maioría dos nenos con LES e é un determinante principal do desenlace a longo prazo da enfermidade. Os síntomas máis frecuentes dunha afectación importante dos riles son a hipertensión, a presenza de proteínas e sangue nos ouriños e a inflamación, en particular dos pés, as pernas e as pálpebras.

1.8. A enfermidade é igual en todos os nenos?

Os síntomas de LES varían enormemente entre os diferentes casos individuais, de modo que o perfil de cada neno ou a lista dos síntomas é diferente. Todos os síntomas descritos anteriormente poden producirse ou ben ao comezo do LES ou en calquera momento durante o transcurso da enfermidade con diferente intensidade. A toma de medicamentos que o seu médico do lupus lle receitou axudarán a controlar os síntomas do LES.

1.9. A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?

O LES en nenos e adolescentes ten manifestacións como as que presentan os adultos con LES. Con todo, en nenos, o LES ten unha evolución máis grave, e estes nenos presentan con máis frecuencia varias características de inflamación debido ao LES en calquera momento dado. Os nenos con LES tamén teñen enfermidade renal e cerebral cunha maior frecuencia que os adultos.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

O diagnóstico do LES baséase nunha combinación de síntomas (como dor), signos (como febre) e análise de ouriños e de sangue e despois de que se descartaron outras enfermidades. Non todos os síntomas e signos están presentes en calquera momento dado e isto fai que o LES sexa difícil de diagnosticar con rapidez. Para axudar a distinguir o LES doutras enfermidades, os médicos do Colexio Americano de Reumatoloxía estudaron unha lista de 11 criterios que, cando se combinan, apuntan ao LES.

Estes criterios representan algúns dos síntomas/anomalías máis frecuentes observados nos pacientes con LES. Para realizar un diagnóstico formal de LES, o paciente debe ter polo menos 4 destas 11 características en calquera momento desde o inicio da enfermidade. Con todo, os médicos con experiencia poden realizar un diagnóstico de LES incluso se se atopan presentes menos de 4 criterios. Os criterios

son:

Erupción en «bolboreta»

Esta é unha erupción cutánea que se produce polas fazulas e por encima da ponte do nariz.

Fotosensibilidade

A fotosensibilidade é unha reacción excesiva da pel á luz solar. A pel que está cuberta con roupa non adoita estar afectada.

Lupus discoide

Trátase dunha erupción escamosa e elevada que aparece na cara, o corpo cabeludo, as orellas, o peito ou os brazos. Cando estas lesións se curan, deixan unha cicatriz. As lesións discoides son máis frecuentes nos nenos de raza negra que noutros grupos raciais.

Úlceras na mucosa

Trátase de pequenas chagas que se producen na boca ou no nariz. Habitualmente son indoloras, pero as úlceras nasais poden producir hemorraxias nasais.

Artrite

A artrite afecta á maioría dos nenos con LES. Ocasiona dor e inflamación das articulacións de mans, pulsos, cóbados, xeonllos e outras articulacións dos brazos e as pernas. A dor pode ser migratoria, o que significa que vai dunha articulación a outra, e pode producirse na mesma articulación a ambos os dous lados do corpo. A artrite no LES non adoita dar lugar a cambios permanentes (deformidades).

Pleurite

A pleurite é a inflamación da pleura, o revestimento dos pulmóns, mentres que a pericardite é a inflamación do pericardio, o revestimento do corazón. A inflamación destes tecidos delicados pode ocasionar acumulación de líquido ao redor do corazón ou dos pulmóns. A pleurite ocasiona un tipo particular de dor torácica que empeora ao respirar.

Afectación renal

A afectación dos riles atópase presente en practicamente todos os nenos con LES e oscila desde moi leve a moi grave. Ao principio, adoita

ser asintomática e unicamente pode detectarse mediante análise de ouriños e de sangue da función renal. Os nenos con dano renal de importancia poden presentar proteínas ou sangue nos seus ouriños e poden experimentar inflamación, en particular, nos pés e as pernas.

Sistema nervioso central

A afectación do sistema nervioso central inclúe dor de cabeza, convulsións e manifestacións neuropsiquiátricas como dificultade para concentrarse e lembrar, cambios de humor, depresión e psicose (un trastorno mental grave no que se altera o pensamento e o comportamento).

Trastornos das células do sangue

Estes trastornos están producidos polos autoanticorpos que atacan as células do sangue. O proceso de destrución dos glóbulos vermellos (que transportan osíxeno desde os pulmóns ata outras partes do corpo) chámase hemólise e pode ocasionar anemia hemolítica. Esta destrución pode ser lenta e relativamente leve ou pode ser moi rápida e producir unha situación de emerxencia.

O descenso no número de glóbulos brancos chámase leucopenia e esta non adoita ser perigosa no LES.

O descenso nos recontos de plaquetas chámase trombocitopenia. Os nenos con diminucións nos recontos de plaquetas presentan unha fácil formación de hematomas na pel e sangrado en varias partes do corpo, como o tubo dixestivo, as vías urinarias, o útero ou o cerebro.

Trastornos do sistema inmunitario

Estes trastornos fan referencia aos autoanticorpos que se atoparon no sangue e que apuntan o LES:

- a) Presenza de anticorpos antifosfolípidos (apéndice 1);
- b) Anticorpos anti-ADN nativo (autoanticorpos dirixidos contra o material xenético das células). Atópanse principalmente no LES. Esta análise adoita repetirse porque a cantidade de anticorpos anti-ADN nativo parece aumentar cando o LES está activo e a análise pode axudar os médicos para medir o grao de actividade da enfermidade.
- c) Anticorpos anti-Sm: o nome fai referencia ao primeiro paciente (a Sra. Smith) en cuxo sangue se atoparon. Estes autoanticorpos atópanse case exclusivamente no LES e a miúdo axudan a confirmar o diagnóstico.

Anticorpos antinucleares (ANA)

Trátase de autoanticorpos dirixidos fronte aos núcleos das células. Atópanse no sangue de case todos os pacientes con LES. Con todo, unha análise positiva para ANA non é por si mesma unha proba de LES, xa que esta análise tamén pode dar positivo noutras enfermidades e mesmo pode dar un resultado positivo máis débil entre o 5 e o 15 % dos nenos sans.

2.2 Cal é a importancia das análises?

As análises clínicas poden axudar a diagnosticar o LES e a decidir que órganos internos están afectados, en caso de habelos. As análises regulares de sangue e ouriños son importantes para supervisar a actividade e a intensidade da enfermidade e para determinar o ben que se toleran os medicamentos. Hai varias análises clínicas que poden axudar a diagnosticar o LES e a decidir que medicamentos receitar, así como a avaliar se os medicamentos receitados están a funcionar ben para controlar a inflamación do LES.

Análises clínicas habituais: indican a presenza dunha enfermidade sistémica activa con afectación de múltiples órganos. Tanto a velocidade de sedimentación globular (VSG) como a proteína C reactiva (PCR) atópanse elevadas na inflamación. A PCR pode ser normal no LES mentres a VSG atópase elevada. O aumento na PCR pode indicar unha complicación infecciosa adicional. Un hemograma completo pode revelar anemia e recontos baixos de plaquetas e glóbulos brancos. A electroforese de proteínas do soro pode revelar un aumento nas gammaglobulinas (aumento da inflamación e da produción de autoanticorpos). Albumina: as concentracións baixas poden indicar afectación renal. As probas bioquímicas habituais poden revelar afectación renal (aumentos no nitróxeno ureico e da creatinina no soro do sangue, cambios nas concentracións de electrólitos), anomalías nas análises de función hepática e aumento nas encimas musculares se se produce afectación muscular. Análise das encimas musculares e da función hepática: se se produce a afectación muscular ou hepática, as concentracións destas encimas aumentarán. As análises de ouriños son moi importantes para o diagnóstico do LES, así como durante o seguimento, para determinar a afectación renal. As análises de ouriños

poden mostrar diversos signos de inflamación renal como glóbulos vermellos ou a presenza dunha cantidade excesiva de proteínas. Ás veces, pode pedirse aos nenos con LES que recollan ouriños durante 24 horas. Deste xeito, pode descubrirse a afectación precoz dos riles.

Niveis do complemento: as proteínas do complemento son parte do sistema inmunitario innato. Certas proteínas do complemento (C3 e C4) poden consumirse nas reaccións do sistema inmunitario e as súas concentracións baixas indican a presenza de enfermidade activa, especialmente a enfermidade renal. Na actualidade, dispónse de moitas outras análises para observar os efectos do LES en diferentes partes do corpo. Con frecuencia realízase unha biopsia (a extracción dunha pequena porción de tecido) dun ril cando este se ve afectado. A biopsia do ril proporciona información valiosa sobre o tipo, o grao e a idade das lesións do LES e é moi útil á hora de elixir o tratamento adecuado. Unha biopsia de pel dunha lesión pode axudar a realizar un diagnóstico de vasculite cutánea, lupus discoide ou axudar a determinar a natureza de diversas erupcións cutáneas dunha persoa con LES. Outras probas inclúen radiografía de tórax (para o corazón e os pulmóns), ecocardiografía, electrocardiograma (ECG) para o corazón, funcións pulmonares para os pulmóns, electroencefalograma (EEG), resonancia magnética (RM) ou outras exploracións do cerebro e, posiblemente, biopsias de varios tecidos.

2.3 Pode tratarse ou curarse?

Na actualidade, non hai un medicamento específico para curar o LES. O tratamento do LES axudará a controlar os signos e síntomas desta enfermidade e axudará a evitar as súas complicacións, incluído o dano permanente aos órganos e tecidos. Cando se diagnostica LES por primeira vez, adoita ser moi activo. Nesta etapa, pode requirir grandes doses de medicamentos para controlar a enfermidade e evitar o dano aos órganos. En moitos nenos, o tratamento mantén baixo control os brotes de LES e a enfermidade pode entrar en fase de remisión, na que se necesita pouco ou ningún tratamento.

2.4. Cales son os tratamentos?

Non existen medicamentos aprobados para o tratamento do LES en nenos. A maioría dos síntomas de LES débense á inflamación, de modo

que o tratamento vai encamiñado a reduci-la. Utilízanse de forma case universal cinco grupos de medicamentos para tratar os nenos con LES.

Antiinflamatorios non esteroideos (AINE)

Os AINE como o ibuprofeno ou o naproxeno utilízanse para controlar a dor da artrite. Habitualmente só se receitan durante un curto intervalo de tempo, coa idea de diminuír a dose a medida que mellora a artrite. Hai moitos tipos diferentes de fármacos desta familia de medicamentos, como a aspirina. Na actualidade, a aspirina úsase con moi pouca frecuencia polo seu efecto antiinflamatorio; con todo, úsase amplamente en nenos con concentracións elevadas de anticorpos antifosfolípidos para evitar a coagulación sanguínea non desexada.

Fármacos antipalúdicos

Os antipalúdicos como a hidroxicloroquina son moi útiles para tratar e controlar as erupcións cutáneas sensibles ao sol como as erupcións cutáneas do LES dos tipos discoide e subagudo. Poden pasar varios meses ata que estes fármacos teñan un efecto beneficioso. Cando se administran pronto, estes fármacos tamén parecen reducir os brotes da enfermidade, mellorar o control da enfermidade renal e protexer dos danos o sistema cardiovascular e outros sistemas orgánicos. Non hai unha relación coñecida entre o LES e o paludismo. Máis ben, a hidroxicloroquina axuda a regular as anomalías do sistema inmunitario con LES, que tamén son importantes nas persoas con paludismo.

Corticoesteroides

Os corticoesteroides, como a prednisona ou a prednisolona, utilízanse para reducir a inflamación e suprimir a actividade do sistema inmunitario. Representan o principal tratamento para o LES. En nenos con enfermidade leve, os corticoesteroides asociados cos antipalúdicos poden ser o único tratamento necesario. Cando a enfermidade é máis intensa, con afectación dos riles ou doutros órganos internos, utilízanse en combinación con inmunodepresores (ver a continuación). Normalmente, o control inicial da enfermidade non pode alcanzarse sen a administración diaria de corticoesteroides durante un período de varias semanas ou meses e a maior parte dos nenos necesitan estes fármacos durante moitos anos. A dose inicial dos corticoesteroides e a frecuencia de administración depende da intensidade da enfermidade e dos sistemas orgánicos afectados. Os corticoesteroides por vía oral ou

intravenosa a altas doses adoitan utilizarse no tratamento da anemia hemolítica grave, a enfermidade do sistema nervioso central e os tipos máis graves de afectación renal. Os nenos experimentan unha sensación importante de benestar e un aumento da enerxía despois duns poucos días con corticoesteroides. Tras ter controladas as manifestacións iniciais da enfermidade, os corticoesteroides redúcense ao nivel de dose máis baixo posible que poida manter o benestar do neno. A diminución da dose de corticoesteroides debe realizarse de forma gradual, cunha supervisión frecuente para asegurarse de que as medidas clínicas e analíticas da enfermidade están suprimidas. Ás veces, os adolescentes poden verse tentados a deixar de tomar os corticoesteroides ou a reducir ou aumentar a súa dose, quizais por estar fartos dos efectos secundarios ou porque se sintan mellor ou peor. É importante que os nenos e os seus proxenitores entendan como funcionan os corticoesteroides e por que é perigoso deixar de tomalos ou cambiar o medicamento sen supervisión médica. O corpo adoita producir certos corticoesteroides (cortisona). Cando se inicia o tratamento, o corpo responde deixando de producir a súa propia cortisona e as glándulas suprarrenais que a producen vólvense lentas e preguiceiras. Se os corticoesteroides se utilizan durante un período de tempo prolongado e logo se interrompen de forma repentina, o corpo pode non ser capaz de producir suficiente cortisona durante un tempo. O resultado podería ser unha falta de cortisona potencialmente mortal (insuficiencia suprarrenal). Ademais, a redución da dose de corticoesteroides demasiado rápida pode provocar un brote da enfermidade.

Fármacos modificadores da enfermidade (FAME) non biolóxicos

Estes medicamentos inclúen azatioprina, metotrexato, micofenolato de mofetilo e ciclofosfamida. Estes actúan dun modo diferente aos corticoesteroides e suprimen a inflamación. Estes medicamentos utilízanse cando os corticoesteroides administrados como tratamento único non son capaces de controlar o LES e axudan os médicos para reducir as doses diarias de corticoesteroides para poder reducir tamén os efectos secundarios á vez que se controlan as características do LES. O micofenolato de mofetilo e a azatioprina adminístranse en forma de pímulas e a ciclofosfamida pode administrarse como pímulas ou mediante

pulsos intravenosos. O tratamento con ciclofosfamida utilízase en nenos cunha afectación grave do sistema nervioso central. O metotrexato adminístrase como pílula ou mediante inxección subcutánea.

FAME biolóxicos

Os FAME biolóxicos (habitualmente chamados simplemente biolóxicos) inclúen fármacos que bloquean a produción de autoanticorpos ou o efecto dunha molécula específica. Un destes fármacos é o rituximab, que se utiliza principalmente cando o tratamento estándar non pode controlar a enfermidade. O belimumab é un fármaco biolóxico dirixido contra os tipos de linfocitos B que producen anticorpos e aprobouse para o tratamento dos pacientes adultos con LES. Polo xeral, o uso dos fármacos biolóxicos en nenos e adolescentes con LES segue sendo experimental.

A investigación no campo das enfermidades autoinmunitarias e, en particular do LES, é moi activa. O obxectivo no futuro é determinar os mecanismos específicos da inflamación e da autoinmidade para obter tratamentos máis dirixidos, sen deprimir todo o sistema inmunitario. Na actualidade, hai moitos estudos clínicos en curso para o LES. Estes inclúen o ensaio de novos tratamentos así como investigación para expandir a comprensión de diferentes aspectos do LES na nenez. Esta investigación en curso activa fai que o futuro sexa máis prometedor para os nenos con LES.

2.5 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?

Os medicamentos utilizados para tratar o LES son bastante útiles para tratar os seus signos e síntomas. Do mesmo xeito que con todos os medicamentos, estes poden dar lugar a diferentes efectos secundarios (para obter unha descrición detallada dos efectos secundarios, consulte a sección sobre o Tratamento farmacolóxico).

Os AINE poden ocasionar efectos secundarios como molestias estomacais (deben tomarse tras unha comida), unha maior facilidade para a aparición de hematomas e, de forma pouco frecuente, cambios nas funcións renais ou hepáticas. Os antipalúdicos poden ocasionar cambios na retina do ollo, polo que os pacientes deben someterse a revisións regulares por parte dun especialista da visión (oftalmólogo).

Os corticoesteroides poden producir unha ampla variedade de efectos secundarios, tanto a curto como a longo prazo. Os riscos destes efectos secundarios increméntase cando se necesitan altas doses de corticoesteroides e cando se utilizan durante un longo período de tempo. Os principais efectos secundarios inclúen: Cambios no aspecto físico (por exemplo, aumento de peso, inflamación das fazulas, excesivo crecemento da lanuxe corporal, cambios na pel con estrías púrpura, acne e maior facilidade para a aparición de hematomas). O aumento de peso pode controlarse mediante unha dieta baixa en calorías e exercicio. Aumento do risco de infeccións, en particular, tuberculose e varicela. Un neno que tome corticoesteroides e que se viu exposto á varicela debe acudir a un médico canto antes. Pode conseguirse unha protección inmediata fronte á varicela administrando anticorpos preformados (inmunización positiva). Problemas estomacais como dispepsia (indixestión) ou ardor de estómago. Este problema pode requirir medicamentos para evitar a formación de úlceras. Inhibición do crecemento Os efectos secundarios menos frecuentes inclúen: Hipertensión Debilidade muscular (os nenos poden ter dificultade para subir escaleiras ou levantarse da cadeira). Alteracións no metabolismo da glicosa, en particular se hai unha predisposición xenética á diabetes. Cambios no estado de ánimo, incluída a depresión e os cambios de humor. Problemas oculares como opacidade das lentes dos ollos (cataratas) e glaucoma. Redución da masa dos ósos (osteoporose). Este efecto secundario pode reducirse mediante o exercicio, comendo alimentos ricos en calcio e tomando suplementos adicionais de calcio e vitamina D. Estas medidas preventivas deben iniciarse nada máis se inicien as doses altas con corticoesteroides. É importante ter en conta que a maioría dos efectos secundarios dos corticoesteroides son reversibles e que desaparecerán cando a dose se reduza ou se interrompa a súa administración. Os FAME (biolóxicos e non biolóxicos) tamén teñen efectos secundarios que poden chegar a ser graves.

2.6 Canto tempo debería durar o tratamento?

O tratamento debe durar mentres a enfermidade persista. En xeral, acéptase que, para a maioría dos nenos con LES é moi difícil deixar de tomar completamente os corticoesteroides. Mesmo un tratamento de

mantemento a longo prazo cunha dose moi baixa de corticoesteroides pode minimizar a tendencia de aparición dos brotes e manter a enfermidade baixo control. Para moitos pacientes, isto pode ser a mellor solución para evitar o risco dun brote. Estas doses baixas de corticoesteroides teñen moi poucos efectos secundarios, e habitualmente, son leves.

2.7 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

Existen moitos tratamentos complementarios e alternativos dispoñibles e isto pode confundir os pacientes e os seus familiares. Pense con atención os riscos e beneficios de probar estes tratamentos, posto que o beneficio demostrado é escaso e poden ser custosos, tanto en termos de tempo, carga para o neno e diñeiro. Se desexa considerar tratamentos complementarios e alternativos, comente estas opcións co seu reumatólogo pediátrico. Algunhas estratexias poden interaccionar cos medicamentos convencionais. A maioría dos médicos non se opoñerán, a condición de que se siga o consello médico. É moi importante que non deixe de tomar os medicamentos que lle receitaron. Cando se necesitan medicamentos para manter a enfermidade baixo control, pode ser moi perigoso deixar de tomalos se a enfermidade segue activa. Comente co médico do seu fillo as preocupacións que poida ter acerca dos medicamentos.

2.8 Que tipo de revisións periódicas son necesarias?

É importante realizar visitas frecuentes porque no LES poden producirse moitos trastornos que poden evitarse ou tratarse con maior facilidade se se detectan pronto. Polo xeral, os nenos con LES necesitan acudir á consulta dun reumatólogo polo menos cada 3 meses. Se é necesario, pode buscarse a consulta con outros especialistas: dermatólogos pediátricos (coidado da pel), hematólogos pediátricos (enfermidades sanguíneas) ou nefrólogos pediátricos (enfermidades dos riles). Os traballadores sociais, psicólogos, nutricionistas e outros profesionais sanitarios tamén están afectados na atención dos nenos con LES. Os nenos con LES deben someterse a revisións regulares da tensión arterial, análise de ouriños, hemogramas completos, análise do azucre en sangue, análise de coagulación e exploracións sobre os niveis de

complemento e de anticorpos anti-ADN nativo. Tamén é necesario realizar análises periódicas de sangue durante o transcurso do tratamento con fármacos inmunodepresores para asegurarse de que os niveis de células sanguíneas que produce a medula ósea non caen a niveis demasiado baixos.

2.9 Canto tempo durará a enfermidade?

Tal e como se mencionou anteriormente, non existe unha cura para o LES. Os signos e síntomas do LES poden ser mínimos ou mesmo ausentes se os medicamentos se toman de forma regular tal e como o reumatólogo pediátrico receitou. Entre outros factores, se non se toman os medicamentos de forma regular, as infeccións, a tensión e a luz solar poden dar lugar ao empeoramento do LES. Este empeoramento tamén se coñece como «brote de lupus». Adoita ser difícil predicir cal será a evolución da enfermidade.

2.10 Cal é a evolución a longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?

O desenlace do LES mellora de forma notable cando se alcanza o control temperán e prolongado da enfermidade co uso da hidroxicloroquina, os corticoesteroides e os FAME. Moitos pacientes con inicio na infancia do LES terán unha moi boa evolución. Con todo, a enfermidade pode ser grave e potencialmente mortal e pode permanecer activa durante a adolescencia e a idade adulta.

O prognóstico do LES na infancia depende do grao de afectación dos órganos internos. Os nenos con enfermidade importante dos riles ou do sistema nervioso central necesitan un tratamento máis agresivo. Doutra banda, a erupción cutánea leve e a artrite poden controlarse con facilidade. Con todo, o prognóstico para un neno en concreto é impredecible.

2.11 É posible recuperarse completamente?

Se a enfermidade se diagnostica pronto e se trata de forma adecuada e nas súas primeiras fases, adoita resolverse e entrar en remisión (ausencia de todos os signos e síntomas de LES). Con todo, tal e como se mencionou, o LES é unha enfermidade crónica impredecible e os

nenos diagnosticados con esta enfermidade adoitan permanecer en tratamento médico con medicamentos de forma continuada. Con frecuencia, un especialista en adultos debe seguir o LES cando o paciente chegue á idade adulta.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?

Unha vez se trata aos nenos con LES, poden levar un tipo de vida practicamente normal. Unha excepción é a exposición excesiva á luz solar ou á luz UV das discotecas, que poden desencadear o LES ou facer que empeore. Un neno con LES non debe ir á praia todo o día ou sentar ao sol na piscina. É obrigatorio o uso regular de protector solar con factor de protección 40 ou maior. É importante que os nenos duns 10 anos de idade empecen a asumir un papel progresivamente maior á hora de tomar os seus medicamentos e tomar decisións sobre o coidado da súa atención persoal. Os nenos e os seus pais deben ser conscientes dos síntomas do LES para identificar os posibles brotes. Certos síntomas, como o cansazo crónico e a falta de impulso, poden persistir durante varios meses tras finalizar un brote. O exercicio regular é importante para manter un peso saudable, manter unha boa saúde ósea e estar en boa forma.

3.2 Que ocorre coa escola?

Os nenos con LES poden e deben ir á escola excepto durante os períodos de enfermidade activa intensa. Se non hai afectación do sistema nervioso central o LES non adoita afectar á capacidade do neno para aprender e pensar. Cando o sistema nervioso central se ve afectado, pódense producir problemas como dificultade para concentrarse e lembrar, dores de cabeza e cambios de humor. Nestes casos é necesario formular plans de educación. En xeral, débese animar o neno a que participe en actividades extracurriculares compatibles ata onde a enfermidade permita. Con todo, os mestres deben coñecer o diagnóstico de LES do neno, de modo que poidan realizarse melloras durante os momentos nos que existan problemas relacionados co LES, incluído dor articular e outras dores corporais que poidan afectar a

aprendizaxe.

3.3 Que ocorre cos deportes?

As restricións á actividade xeral non adoitan ser necesarias e, ademais, non son desexables. Debe animarse ao neno a que realice exercicio regular durante a remisión da enfermidade. Recoméndase camiñar, nadar, ir en bicicleta e realizar outras actividades aeróbicas e ao aire libre. Recoméndase utilizar roupa de protección solar adecuada, protectores solares con protección de alto espectro e evitar a exposición ao sol durante as horas de máxima intensidade solar durante a realización de actividades ao aire libre. Recoméndase evitar realizar exercicio ata o punto de acabar exhausto. Durante os brotes da enfermidade debe limitarse o exercicio.

3.4 Que ocorre coa dieta?

Non hai unha dieta especial que poida curar o LES. Os nenos con LES deben seguir unha dieta saudable e equilibrada. Se toman corticoesteroides, deben comer alimentos baixos en sal e que axuden a evitar a hipertensión, así como baixos en azucre para axudar a evitar a diabetes e o aumento de peso. Ademais, deben tomar suplementos de calcio e vitamina D para axudar a evitar a osteoporose. Non está cientificamente demostrado que o resto de suplementos vitamínicos sexan beneficiosos no LES.

3.5 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Sábese que a exposición á luz solar pode provocar o desenvolvemento de lesións cutáneas novas e dar lugar á aparición de brotes de actividade da enfermidade no LES. Para evitar este problema, recoméndase o uso de protectores solares de alta protección por vía tópica para todas as partes do corpo expostas sempre que o neno está ao aire libre. Lembre aplicar o protector solar polo menos 30 minutos antes de saír para permitir que penetre na pel e se seque. Durante un día asollado, o protector solar debe aplicarse cada 3 horas. Algúns protectores solares son resistentes á auga, pero aconséllase volver aplicarlos tras tomar o baño ou saír da piscina. Tamén é importante levar roupa de protección solar como chapeus de á ancha e mangas

longas cando se estea ao sol, mesmo nos días nubrados, xa que os raios UV poden atravesar as nubes con facilidade. Algúns nenos experimentan problemas tras ser expostos á luz UV das luces fluorescentes, luces halóxenas ou monitores de computadores. As pantallas con filtro UV son útiles para os nenos que teñen problemas ao usar un monitor.

3.6 Pode vacinarse ao neno?

O risco de infección aumenta nun neno con LES. Por iso, é de especial importancia evitar as infeccións mediante inmunización. Se é posible, o neno debe manter un calendario regular de inmunizacións. Con todo, existen unhas poucas excepcións: os nenos con enfermidade grave e activa non deben recibir ningunha inmunización e, en xeral, os nenos que se atopen en tratamento inmunodepresor, como altas doses de corticoesteroides e fármacos biolóxicos, non deben recibir ningunha vacina con virus atenuados (por exemplo, sarampelo, papeiras e rubéola, vacina oral da poliomielite e a vacina contra a varicela). A vacina oral da poliomielite tamén está contraindicada en membros da familia que vivan cun neno con tratamento inmunodepresor.

Recoméndanse as vacinas antineumocócica, antimeningocócica e para a gripe anual nos nenos con LES que reciban altas doses de corticoesteroides ou fármacos inmunodepresores. Recoméndase a vacinación co virus do papiloma humano (VPH) nos adolescentes de ambos os sexos con LES.

Teña en conta que os nenos con LES poden necesitar vacinas con maior frecuencia que os seus compañeiros debido a que a protección que estas lles proporcionan parece durar menos co LES.

3.7 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

Os adolescentes poden gozar dunha vida sexual saudable. Con todo, os adolescentes sexualmente activos que se atopen en tratamento con FAME ou que presenten unha enfermidade activa deben usar métodos seguros de prevención do embarazo. O ideal sería que os embarazos estivesen sempre planificados. En particular, algúns medicamentos para a tensión arterial e algúns FAME poden prexudicar o desenvolvemento do feto. A maioría das mulleres con LES poden ter un

embarazo seguro e un bebé san. O tempo ideal para o embarazo debería ser cando a enfermidade estivese ben controlada durante un período de tempo prolongado, especialmente no caso de afectación dos riles. As mulleres con LES poden ter problemas para quedar embarazadas debido á actividade da enfermidade ou aos medicamentos. O LES tamén está asociado cun maior risco de aborto, parto prematuro e anomalías conxénitas no bebé, coñecidas como lupus neonatal (apéndice 2). Considérase que as mulleres con concentracións elevadas de anticorpos antifosfolípidos (apéndice 1) atópanse en risco alto de embarazo problemático.

O propio embarazo pode empeorar os síntomas ou desencadear un brote de LES. Por tanto, un obstetra familiarizado con embarazos de alto risco e que traballe conxuntamente co reumatólogo debe supervisar todas as mulleres embarazadas con LES.

Os métodos máis seguros de anticoncepción nos pacientes con LES son os métodos de barreira (preservativos ou diafragma) e os espermicidas. Tamén son aceptables os anticonceptivos sistémicos que soamente conteñan proxesterona, como algúns tipos de dispositivos intrauterinos (DIU). A pílula anticonceptiva que conteña estróxenos pode incrementar o risco de brotes en mulleres con LES aínda que existen opcións novas que minimizan este risco.

4. APÉNDICE 1. Anticorpos antifosfolípidos

Os anticorpos antifosfolípidos son autoanticorpos fabricados fronte aos propios fosfolípidos do corpo (compoñentes da membrana das células) ou fronte ás proteínas que se unen aos fosfolípidos. Os anticorpos antifosfolípidos que mellor se coñecen son os anticorpos anticardiopina, os anticorpos fronte á β 2-glucoproteína I e fronte aos anticoagulantes do lupus. Os anticorpos antifosfolípidos poden atoparse no 50 % dos nenos con LES pero tamén se observan noutras enfermidades autoinmunitarias, así como nunha pequena porcentaxe de nenos sen ningunha enfermidade coñecida.

Estes anticorpos aumentan a tendencia do sangue a coagular nos vasos sanguíneos e están asociados con diversas enfermidades, incluída a trombose das arterias ou as veas, os recontos de plaquetas anormalmente baixos (trombocitopenia), dores de cabeza de tipo hemicrania, epilepsia e o cambio de cor xaspeado de cor púrpura da pel (livedo reticularis). Un lugar habitual de coagulación é o cerebro, que

pode dar lugar a un ictus. Outros lugares habituais para a formación de coágulos inclúen as veas das pernas e dos riles. A síndrome antifosfolipídica é o nome que se lle dá a unha enfermidade cando se produce trombozes xunto cun resultado positivo na proba de anticorpos antifosfolípidos.

Os anticorpos antifosfolípidos son especialmente importantes nas mulleres embarazadas, xa que interfieren na función da placenta. Os coágulos de sangue que se desenvolven nos vasos da placenta poden producir a interrupción prematura do embarazo (aborto espontáneo), un crecemento fetal deficiente, preeclampsia (tensión arterial alta durante o embarazo) e morte fetal. Algunhas mulleres con anticorpos antifosfolípidos tamén poden ter problemas para quedar embarazadas. A maioría dos nenos con resultado positivo na proba de anticorpos antifosfolípidos nunca sufriron trombose. Na actualidade, están a levarse a cabo investigacións co mellor tratamento preventivo para estes nenos. Hoxe en día, aos positivos para os anticorpos antifosfolípidos e enfermidade autoinmunitaria subxacente, adóitanelles administrar doses baixas de aspirina. A aspirina actúa sobre as plaquetas para reducir a súa tendencia para pegarse, reducindo así a capacidade do sangue a coagular. O tratamento óptimo dos adolescentes con anticorpos antifosfolípidos tamén inclúe evitar os factores de risco como o tabaquismo e os anticonceptivos orais. Cando se establece o diagnóstico de síndrome antifosfolipídica (en nenos tras a trombose), o tratamento principal é diluír o sangue. Isto adoita conseguirse cun comprimido chamado warfarina, un anticoagulante. O fármaco tómase de forma diaria e é necesario realizar análises regulares de sangue para garantir que a warfarina está a diluír o sangue na medida necesaria. Tamén pode inxectarse heparina baixo a pel ou tomarse aspirina. A duración do tratamento anticoagulante depende en gran medida da intensidade do trastorno e do tipo de coagulación sanguínea.

Tamén pode tratarse as mulleres con anticorpos antifosfolípidos que presentan abortos recorrentes, pero non con warfarina xa que pode causar anomalías fetais se se administra durante o embarazo. A aspirina e a heparina utilízanse para tratar as mulleres embarazadas con anticorpos antifosfolípidos. Durante o embarazo é necesario administrar heparina de forma diaria mediante inxección subcutánea. Co uso destes medicamentos e a supervisión atenta por parte dos obstetras, ao redor do 80% das mulleres teñen embarazos

satisfactorios.

5. APÉNDICE 2. Lupus neonatal

O lupus neonatal é unha enfermidade rara do feto e do neonato adquirida como consecuencia do paso a través da placenta de autoanticorpos maternos específicos. Sábese que os autoanticorpos específicos asociados co lupus neonatal son anti-Ro e anti-La. Estes anticorpos están presentes en ao redor dun terzo dos pacientes con LES pero a maioría das nais con estes anticorpos non dan a luz a nenos con lupus neonatal. Doutra banda, púidose ver lupus neonatal na descendencia de nais que non tiñan LES.

O lupus neonatal é diferente ao LES. Na maioría dos casos, os síntomas do lupus neonatal desaparecen de forma espontánea entre os 3 e os 6 meses de idade sen deixar ningunha secuela. O problema máis frecuente é a erupción cutánea, que se mostra aos poucos días ou semanas tras o nacemento, especialmente tras a exposición ao sol. A erupción cutánea do lupus neonatal é transitoria e adoita resolverse ben sen formación de cicatrices. A segunda anomalía máis frecuente é un hemograma anómalo, que raramente é grave e que tende a resolverse sen tratamento ao longo de varias semanas.

De forma moi pouco frecuente, prodúcese un tipo especial de anomalía do latexado cardíaco coñecida como bloqueo cardíaco. No bloqueo cardíaco conxénito, o bebé presenta un pulso anormalmente lento. Esta anomalía é permanente e, con frecuencia, diagnósticase entre as semanas 15 e 25 do embarazo utilizando un ecógrafo cardíaco fetal. Nalgúns casos é posible tratar a enfermidade no feto. Tras o nacemento, moitos nenos con bloqueo cardíaco conxénito necesitan a inserción dun marcapasos. Se unha nai xa ten un neno con bloqueo cardíaco conxénito, existe un risco aproximado de entre o 10 e o 15% de ter outro neno co mesmo problema.

Os nenos con lupus neonatal crecen e desenvólvense con normalidade. Soamente presentan unha pequena probabilidade de desenvolver LES máis adiante na súa vida.