

“Descubriendo el Misterio de Lupus”

Philip Kahn, MD

Pediatric Rheumatology

Morgan Stanley Children’s Hospital of
New York-Columbia Presbyterian

La historia

- Lupus fue descrito por primera vez en el siglo XIII.
- Rogerius nombro la enfermedad Lupus (Latin-lobo) por la semejanza de las manifestaciones cutaneas con la mordida de un lobo

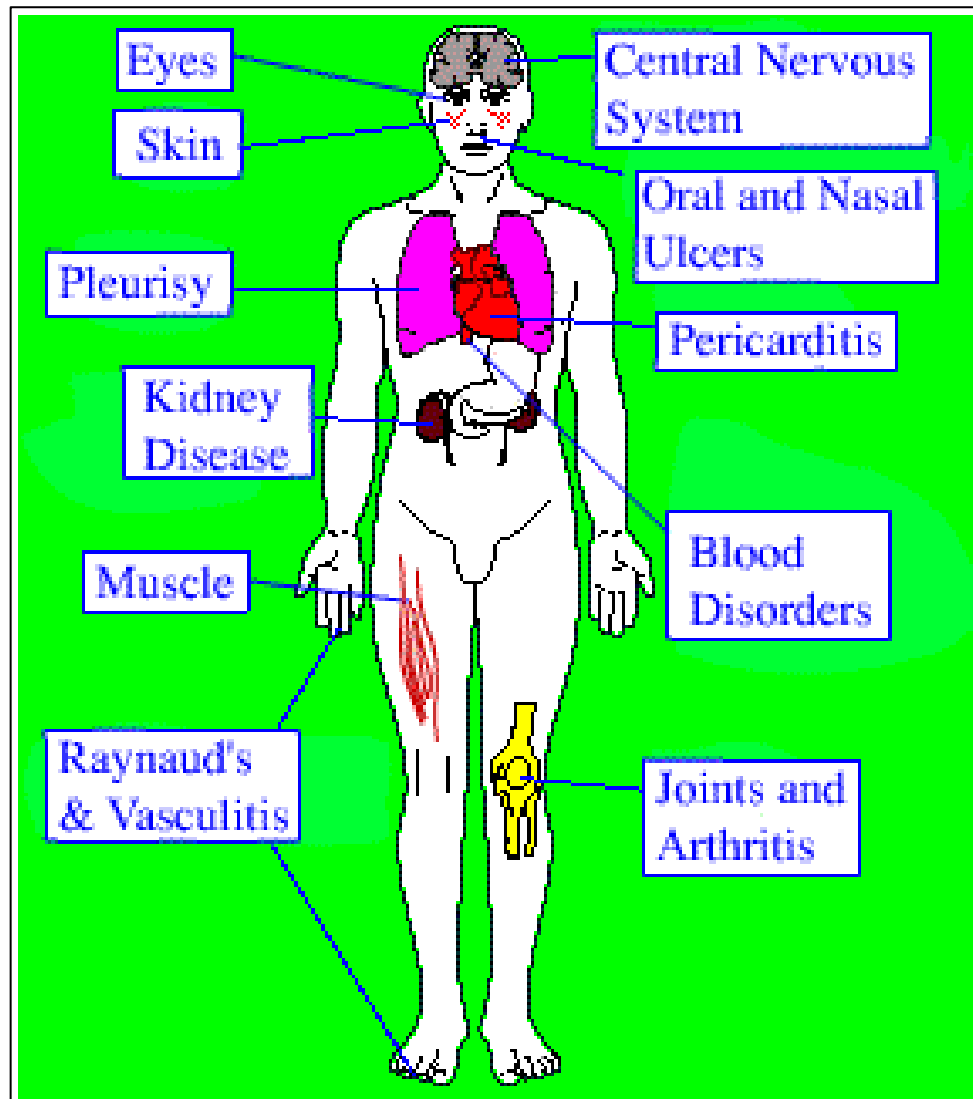


“Que es Lupus?”

- A. Una infeccion como VIH?
- B. Una enfermedad como cancer?
- C. Una maldicion?

NO

Lupus es una enfermedad **autoinmune** con problema del sistema inmunologico



- Lupus es una enfermedad crónica *autoinmune* que puede afectar algunas partes del cuerpo frecuentemente la piel, las articulaciones y los riñones. Lupus puede ser una enfermedad suave o muy seria, con riesgos a la vida
- Personas con Lupus tienen un sistema inmunológico anormal

“Que es el sistema inmunologico?”

- El sistema inmunologico puede producir globulos blancos, como cellulas “T” y “B”.
- Normalmente funcionan como soldados para defender el cuerpo contra infecciones y heridas
 - Por ejemplo, una infeccion de la garganta con una bacteria como strep (“Strep throat”)
- En Lupus el sistema inmunologico es muy activo, y piensa que los organos (riñones, piel) son diferentes, y produce **auto**-anticuerpos que van a atacar el mismo cuerpo (**Auto**inmunidad)
- El resultado= daño e **INFLAMACION!**

“Que es inflamacion?”

Inflamacion

- Una reaccion complicada en respuesta a una herida o una infeccion
 - El sistema inmunologico produce muchas cellulas y proteinas resultando en señales de inflamacion
- Señales (de fuego)- dolor, calor, eritema, hinchazon y mala funcion
- A veces es normal, pero en Lupus es una reaccion exagerada y puede causar daño
 - Artritis= inflamacion de las articulaciones
 - Nefritis=inflamacion de los riñones

- Lupus es una enfermedad del sistema inmunológico produciendo inflamación anormal de algunas partes del cuerpo (la piel, los riñones y los pulmones)
- **Algunas formas de Lupus**
 - Lupus de la piel solamente
 - Lupus de los niños
 - Lupus neonatal
 - Lupus eritematoso sistémico (LES)

Cual es la causa?

No sabemos absolutamente

- Genetica (5%)
- Hormonas: estrogen
- Medio ambiente (*El sol*)
- Algunas medicinas
- Infecciones viral o bacterianas

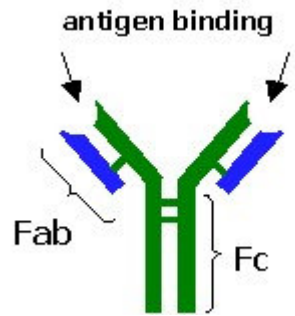
Probablemente es una combinacion en algunas personas

“Cuando ocurre Lupus?”

- Un cuarto de todos los casos de Lupus empiezan en las primeras dos décadas de la vida.
- Frecuentemente se presenta al rededor de la pubertad.
- Es menos comun en niños o niñas menores de 10 años.
- Raro en niños o niñas menores de 5 años, pero se ha visto en neonatos y niños pequeños.

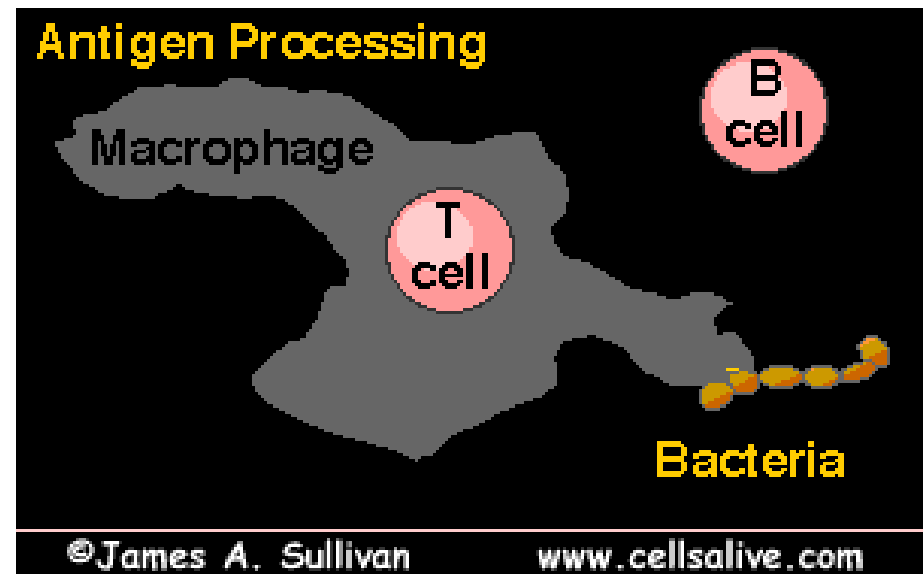
“Quien puede desarrollar Lupus?”

- 17-48/100,000 del mundo
- Aproximadamente 16,000 Americanos presentan Lupus cada año
- Lupus afecta todos los grupos etnicos, pero **es mas frecuente y severo** en Afro-Americanos, Latino-Americanos, Asiatico-Americanos y Americanos Nativos.
- Es mas frecuente en mujeres que en hombres, con una relacion de 9:1.



Que son anticuerpos?

- Anticuerpos **normales** son proteínas de las células “B” que funcionan para tratar infecciones
- Personas con Lupus tienen anticuerpos **ANORMALES**; **auto-**anticuerpos que van a atacar el mismo cuerpo.



Que factores pueden pronosticar que va a pasar con una persona con Lupus?

“Consecuencias malas” se han asociado con:

- Severidad de Lupus inicialmente**
- Sexo masculino**
- Raza (afro-americano, hispano-americano)**
- Estado socioeconomico**
- Falta de seguimiento con el doctor**
- Falta de educacion**
- Falta de apollo social**

Criterios para el Diagnostico de Lupus

- Eritema Malar
- Rash Discoide
- Fotosensibilidad
- Ulceras orales
- Arthritis No-erosiva
- Pleuritis or pericarditis
- Enfermedad Renal
- Convulsiones o psicosis
- Desordenes Hematologicos
- Desordenes Inmunologicos
- Anticuerpos antinucleares Positivo

Necesita 4 criterios para diagnosticar Lupus

Los 11 Criterios (1997 ACR)

- **Mucocutaneos (75% de pacientes)**
 1. Eritema Malar
 2. Ulceras Naso-orales
 3. Fotosensibilidad
 4. Rash Discoide



© ACR

Manifestaciones Mucocutaneas

Rash Malar

- Erupcion en las mejillas (alas de mariposa)
- Es simetrico, en las eminencias malares y sobre el puente nasal, sin afectar la periferia de la boca.
- Se ve en 60% de los pacientes.
- Frecuentemente se presenta un rash de fotosensibilidad que raramente deja cicatriz.



Manifestaciones Mucocutaneas

Lupus Discoide

- Lupus discoide es mas profundo y afecta la dermis
- Usualmente no es simetrico.
- Puede presentarse en la cara, cuero cabelludo y extremidades.
- Este rash puede producir atrofia y cicatrices.
- El Lupus discoide es poco comun en la niñes, y se ve mas frecuentemente en Afro-Americanos o en casos de lupus neonatal.
- Frecuentemente no hay manifestaciones sistemicas asociadas.





Manifestaciones Mucocutaneas

Fotosensibilidad

- El rash de fotosensibilidad es frecuente (30%) y se puede presentar en cualquier parte del cuerpo, pero usualmente se presenta en zonas expuestas al sol.
- El sol es peligroso para una persona con Lupus!!!
 - El sol puede causar inflamación de la piel y otros órganos también (los riñones).



Manifestaciones MucoCutaneas

Ulceras Orales

- Estas lesiones vasculares se manifiestan en aproximadamente 20% de los pacientes.
- Las ulceras orales estan asociadas con la enfermedad activa. Se presentan en el paladar de la boca y usualmente no son dolorosas.
- Ulceras aftosas de la boca o faringe se desarrollan muy temprano en el curso de la enfermedad.
- Puede ocurrir perforacion del septum nasal.



Otras Manifestaciones Mucocutaneas

- Tambien se puede desarrollar Vasculitis Cutanea, usualmente en las piernas alrededor de las prominencias oseas, pero puede ser visto en las palmas de las manos y plantas de los pies.
- Lupus cutaneo sub-agudo empieza como una papula que luego evoluciona a una lesion anular con bordes elevados. Usualmente se presenta en el tronco, extremidades y cara.





Manifestaciones Mucocutaneas

- Perdida del cabello es un problema que llama mucho la atencion en pacientes con la enfermedad activa. (25% pacientes)
- La enfermedad Lupus puede causar calvice, y algunas medicinas tambien (Cytosan)



Fenomeno de Raynaud

- El fenomeno de Raynaud ocurre aproximadamente en 15% de los pacientes y se caracteriza por los cambios de color en las extremidades distales cuando hace frio.



Ulceras de los dedos



Tratamiento de las lesiones mucocutaneas

- Proteccion solar!!!!
- Se pueden usar esteroides topicos
- Hydroxycloroquina (plaquenil)

Fenomeno de Raynaud

- Ropa que lo mantega caliente!!!
 - Guantes y calcetas!
- Vasodilatadores
- Otras medicinas

Criterios (1997 ACR)

- Sistemico
 5. Artritis
 6. Pleuritis (pulmones) o pericarditis (corazon)
 7. Glomerulonefritis (riñones)
 8. Anemia, plaquetas bajas, globulos blancos bajos
 9. Convulsiones o psicosis

Porque me duele mis articulaciones?



Artritis

- Artritis es una de las manifestaciones mas comunes (95%).
- Inflamacion de las articulaciones
- Señales de inflamacion- **hinchazon** y dos sintomas mas: a. dolor, b. calor, c. eritema, d. No puede mover las articulaciones
- No es erosiva. No hay destruccion de las articulaciones
- No todos los dolores son artritis!



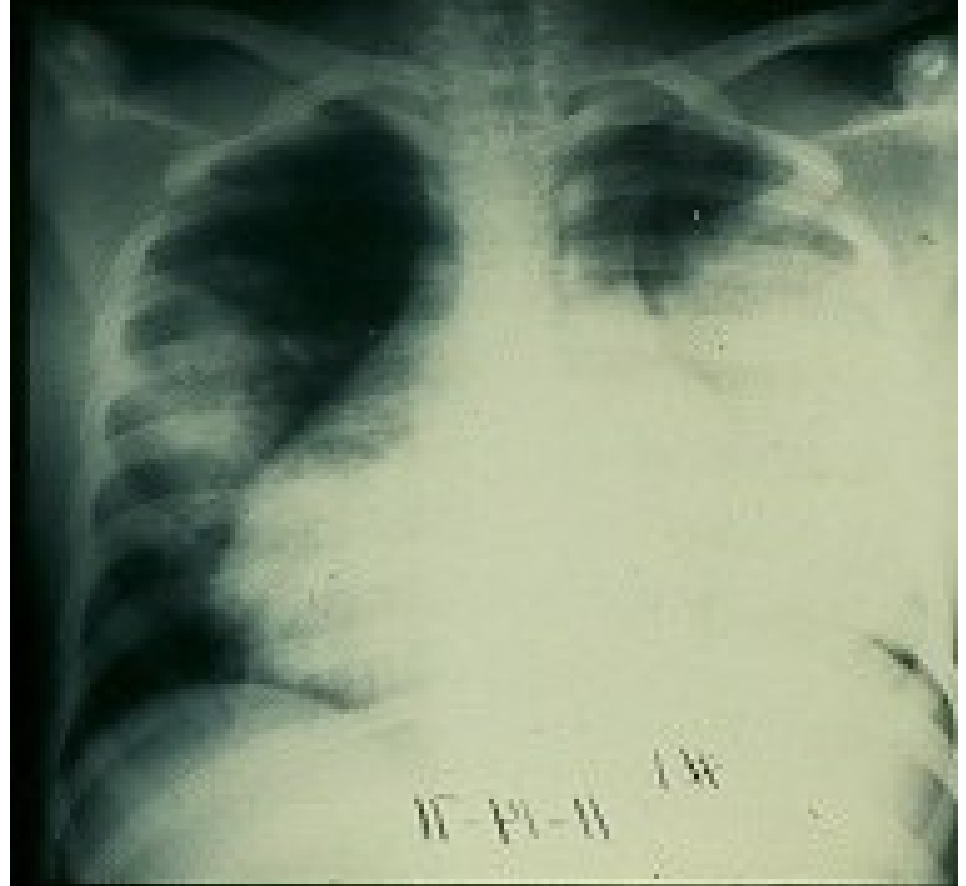
© ACR

Tratamiento de Artritis

- Anti-inflamatorios o esteroides
- En casos severos se puede usar metotrexate.
- Terapia fisica/ocupacional es muy importante

Pleuritis o pericarditis

- Inflamacion de la piel de los pulmones o del corazon produciendo liquido que puede afectar la funcion de estos organos
 - Sintomas= tos, dolor del pecho, dificultades respiratorias



Glomerulonefritis

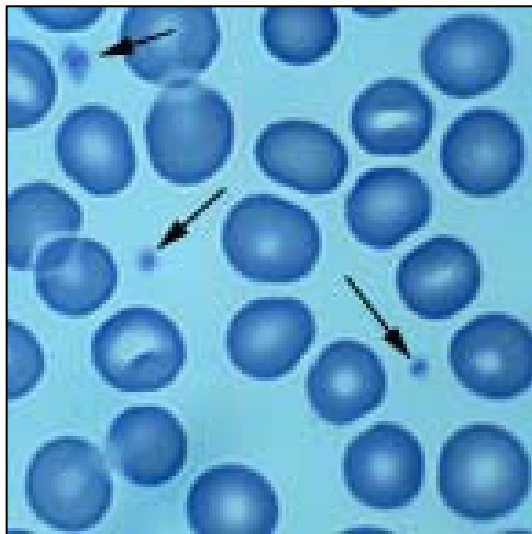
- Inflamacion de los riñones
 - Con inflamacion se puede tener mas filtracion de la orina, y se puede perder proteinas en la orina
 - Sintomas- orina mas frecuentemente, hinchazon del cuerpo, presion alta
- 30-50% presentan inflamacion de los riñones
- Es la causa mayor de muerte en Lupus
- Para diagnosticar necesita una biopsia, porque hay diferentes tipos de inflamacion (algunos son suaves y otros serios)

Tratamiento

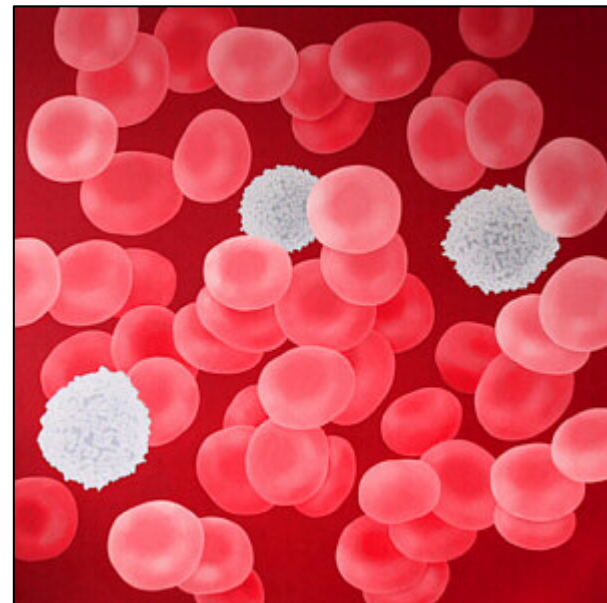
- Esteroides
- Cyclofosfamide (cytoxan)
- Azathioprine (imuran)
- Mycophenolate mofetil (cellcept)
- Cyclosporine (neoral)
- Plasmaferesis
- Rituximab (anti-CD20)
- Transplante de medula osea
- Terapias nuevas
- Dialisis y transplante renal

Desordenes Hematologicos

- Anemia (Globulos rojos bajos)
- Globulos blancos bajos
- Plaquetas bajas



PLAQUETAS



Globulos rojos y blancos

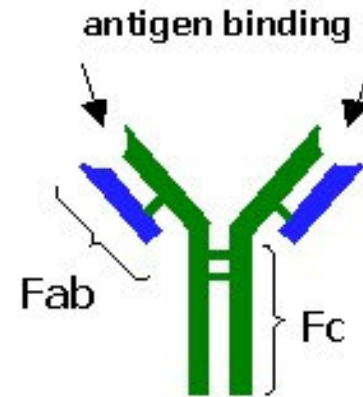
Desordenes Neurológicos

Convulsiones, Psicosis



- Convulsiones 15%
- Psicosis (alucinaciones auditivos o visuales, e ideas anormales)
- Dolores de cabeza severos ocurren en aproximadamente 15%
- Muchas personas con Lupus se presentan con dificultad para concentrarse y depresión.

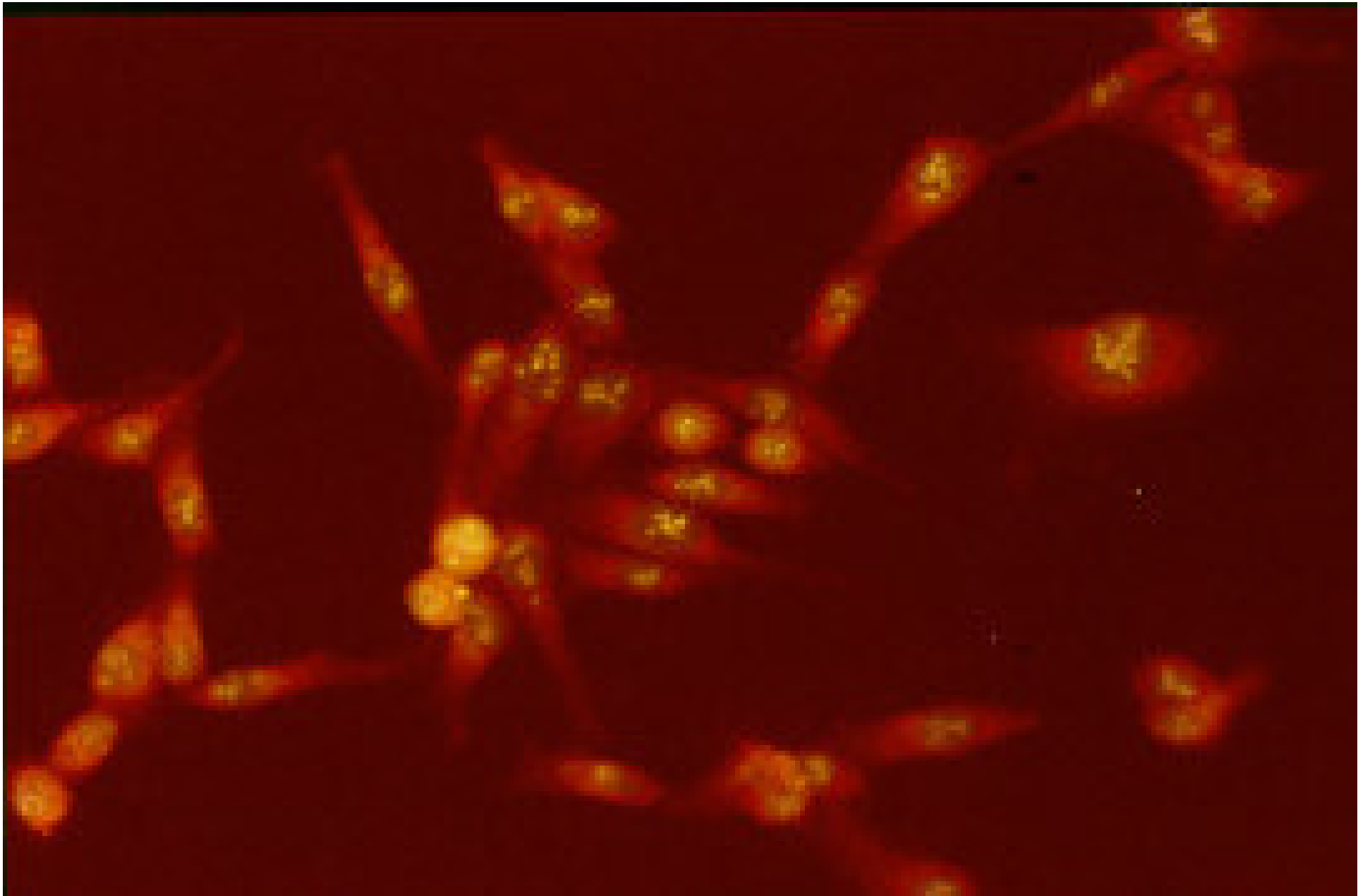
Los ultimos criterios (1997 ACR)



- Los auto-anticuerpos

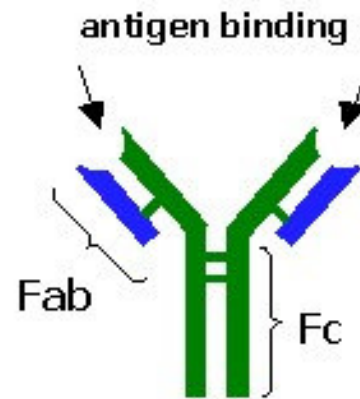
#10 ANA positivo

#11 otros auto-anticuerpos- anti-doble-stranded DNA positivo, anti-Smith o anticuerpos antifosfolipidos



Anticuerpos antinucleares (ANA)

- Practicamente positivo en todos los pacientes
- Sensitivo, pero no especifico
- 5-15% de los pacientes sin Lupus tiene ANA positivo

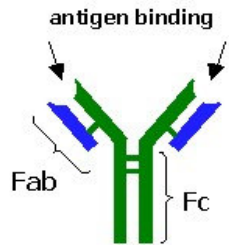


Anticuerpos Antifosfolipidos (Anticardiolipin, Lupus anticoagulante)

- Se encuentra aproximadamente en un tercio de los pacientes con LES
- Asociado con síntomas clínicos (Síndrome Antifosfolípido)
 - Trombosis venosa o arterial (trombosis en las piernas, derrame cerebral, accidente cerebrovascular transitorio (TIA), ataque del corazón)
 - Abortos repetitivos
 - Plaquetas bajas
 - Tratamiento=anticoagulantes

Embarazo y Lupus

- Muchos pacientes con Lupus pueden tener embarazos normales
- Algunos pacientes tienen problemas con la fertilidad. Causados por:
 - Cytoxan
 - Síndrome antifosfolípido
- Embarazo puede activar Lupus
- Muchas medicinas pueden afectar el desarrollo del feto y puede causar abortos (methotrexate)
- Mujeres con Lupus pueden dar Lupus a los niños, Lupus Neonatal



Que es Lupus neonatal?

- Hay un riesgo de Lupus neonatal con mujeres embarazadas con Lupus que tienen auto-anticuerpos especificos (anti-Ro, anti-La)
- Estos auto-anticuerpos pueden pasar al feto
- El bebe puede tener algunas manifestaciones
 - Rash discoide
 - Plaquetas bajas
 - Inflamacion del higado
 - Problemas con el ritmo y funcion del corazon (permanente a veces)
- Si Usted quiere un bebe necesita visitar su reumatologo y su ginecologo frecuentemente

Lupus es una “montaña rusa”

- Lupus es una enfermedad crónica del sistema inmunológico con periodos de actividad y periodos inactivos
- El objetivo de la terapia es para controlar la inflamación y PREVENIR más problemas con medicina y visitas frecuentes con su reumatólogo

Se necesita PREVENIR problemas!

- Necesita tomar sus medicinas a la dosis correcta
- Necesita visitar al reumatólogo frecuentemente y llamar si tiene problemas
- Necesita trabajar o ir a la escuela para mantenerse útil a la sociedad
- Necesita ir a terapia física
- Necesita visitar a la consejera/psicóloga
- Necesita mantener sus relaciones con la familia, y amigos.
- Necesita evitar el sol
- Necesita hacer ejercicio y comer comidas saludables

Hay nuevos tratamientos para Lupus!

- Actualmente se están llevando a cabo múltiples investigaciones para el tratamiento específico de Lupus.
- Hay muchas investigaciones sobre algunas medicinas nuevas
- Usted puede tener beneficio con este tratamiento o otros pacientes en el futuro con Lupus
- Se necesita discutir los beneficios y los riesgos con su reumatólogo

Puntos Importantes!

- Lupus es una enfermedad crónica del sistema inmunológico
- Lupus es una enfermedad de inflamación
- Pacientes con Lupus están produciendo auto-anticuerpos que pueden atacar el cuerpo (Piel, riñones, articulaciones)
- El objetivo de la terapia es para bajar la inflamación y el sistema inmunológico
- No hay una cura específica...pero hay reumatólogos y medicina para controlar el Lupus