

Artículo original**Lupus eritematoso neonatal**

Dra. Tania Cristobo Bravo, Dra. Mary Irene Guerrero Fernández,** Dra. Julieta Salellas Bringues,*** Dr. Héctor Zayas Margenat*****

Resumen

Se presenta el caso de una niña de 24 días de nacida con el antecedente de que la madre tenía lupus eritematoso sistémico (LES) y abandonó el tratamiento para su enfermedad de base durante un año. La niña nació con bajo peso (2300 g), paladar hendido y manifestaciones de lupus eritematoso neonatal (LEN). Se describen las características clínicas y los datos complementarios. La paciente se recuperó luego de seis meses. Se hace revisión del tema.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico, lupus eritematoso neonatal, paladar hendido, bajo peso.

Introducción

El lupus eritematoso neonatal (LEN) se ha considerado como una enfermedad transitoria de niños, puesto que la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente hacia los seis a doce meses de edad, lo que sugiere que existe un factor transplacentario relacionado con esta patología¹.

En 1954, McCuiston y Schoch, informaron por vez primera, el caso de un recién nacido que tenía una erupción similar a la del LES, cuya madre presentó esta patología once meses más tarde. Desde esa época se han informado varios casos similares aunque el LEN sigue siendo un síndrome raro²⁻⁵.

Hay tres clases de lupus eritematoso neonatal: 1) lesiones cutáneas únicamente; 2) lesiones cutáneas y manifestaciones sistémicas; 3) afección cardíaca con manifestaciones cutáneas o sin ellas.

* Especialista en Primer Grado en Pediatría. Entrenada en Reumatología Pediátrica. Encargada de la Reumatología en el Hospital Pediátrico Dr. Eduardo Agramonte Piña

** Especialista en Primer Grado en Dermatología.

*** Especialista en Primer Grado en Pediatría

**** Especialista en Primer Grado en Administración de Salud y Reumatología Hospital Pediátrico Provincial de Camagüey. Dr. Eduardo Agramonte Piña

Correspondencia: Dra. Tania Cristobo Bravo. Hospital Pediátrico Provincial "Dr. Eduardo Agramonte Piña". Dolores Betancourt No. 2. 70300 Camagüey, Cuba.

Recibido: diciembre, 2001. Aceptado: julio, 2002.

Abstract

The case of a 24 day old girl is presented. Past history: The mother had systemic lupus erythematosus (SLE); she discontinued her treatment for one year. The child weighed 2300 g at birth; she had cleft palate and clinical manifestations of neonatal lupus erythematosus (NLE). The clinical features and laboratory findings are described. The patient recovered after six months. The literature on the disease was reviewed.

Key words: Systemic lupus erythematosus, neonatal lupus erythematosus, low weight, cleft palate.

El anticuerpo casi siempre "responsable" es el anti-Ro, aun cuando también se han informado anti-LAN y anti-U1RNP (U1 ribonucleoproteína). Bennion y cols. encontraron que las clases de anticuerpos IgG 1 que afectan el tejido cardíaco son las mismas que alteran la piel en pacientes con LEN^{6,7}.

Los hijos de madres con LES pueden tener lupus eritematoso neonatal, lo que sugiere que hay transferencia transplacentaria de anticuerpos IgG maternos hacia el feto. La mayoría de los casos cura espontáneamente hacia los seis a 12 meses de edad. Sin embargo, se ha señalado recientemente que el LEN puede no ser tan transitorio como se pensó al principio ya que existen casos que han evolucionado a lupus eritematoso activo. Esto requiere que todos los niños con LEN sean controlados adecuadamente hasta la edad adulta, vigilando la aparición de signos de enfermedad activa⁸⁻¹⁰.

El LEN se caracteriza clínicamente por lesiones cutáneas: máculas, pápulas o placas eritematosas circunscritas o confluentes localizadas en la cabeza, cuello y especialmente en las áreas periorbitarias. También pueden afectarse las zonas no expuestas a la luz solar. Se las observa hasta las 12 semanas de vida, con o sin cicatrización mínima; en ocasiones se observan pigmentación residual, telangiectasias y atrofia¹¹⁻¹³.

La resolución empieza en etapas tempranas, a los seis meses y por lo general es completa hacia los doce meses de edad. Se ha descrito que las lesiones se inician o se exacer-

ban las ya existentes por la exposición a la luz solar. La mayoría de los pacientes son del sexo femenino al igual que el LES del adulto¹⁴⁻¹⁶.

Las manifestaciones cardíacas son las únicas anormalidades irreversibles del LEN. El bloqueo AV cardíaco congénito es la alteración más frecuente, pero debe señalarse que puede ser parte de otras lesiones cardíacas congénitas estructurales como la transposición de los grandes vasos, defecto del tabique interventricular e interauricular, presencia del conducto arterioso y conexión anómala de las venas pulmonares. La lesión activa cicatriza y deja secuelas permanentes como fibrosis o fibroelastosis endomiocárdicas que culminan con el bloqueo AV cardíaco completo. En estos casos la mortalidad puede ocurrir hasta en 30% de los casos¹⁶⁻¹⁹.

Las manifestaciones sistémicas pueden observarse en el 15% de los pacientes con LEN. Se presentan también anormalidades hematológicas; las más frecuentes son anemia, leucopenia y trombocitopenia; además se ha observado hepatoesplenomegalia con ligera elevación de las enzimas hepáticas, diarreas con sangre y neumonitis¹⁹⁻²¹.

El LEN debe sospecharse en recién nacidos con lesiones cutáneas características y bloqueo cardíaco completo²¹. Sin embargo, existen informes de casos en los que el bloqueo cardíaco congénito y las alteraciones hepáticas no pueden demostrarse²², entonces el diagnóstico se hace en base a las pruebas de anticuerpos en el lactante y la madre; además, el 33% de los lactantes son positivos para los anticuerpos antinucleares (ANA). La inmunoglobulina por lo regular desaparece de los seis a los 12 meses de edad, lo cual corresponde con el decremento de las lesiones cutáneas activas. El hecho de que algunas madres positivas para anti-Ro tengan lactantes con LEN y otras no, indica que otro factor predispone a algunos lactantes a la enfermedad, lo que ha dado pie a investigaciones inmunogenéticas²⁴.

Informe del caso y discusión

Niña de 24 días de nacida, hija de madre con LES, quien abandonó el tratamiento para su enfermedad durante un año. La niña pesó 2,300 g al nacer; tenía paladar hendido y lesiones dermatológicas: máculas eritemato-violáceas en regiones palpebrales, pirámide nasal, regiones malares y ligeramente por encima del labio superior (Figura 1), que daban el aspecto de antifaz. En la superficie cutánea se observaron lesiones telangiectásicas; existía edema periorbital. Había también lesiones puntiformes en la región frontal,

piel de la cabellera, regiones temporales, mejillas y región posterior del tronco; además, livedo reticularis y fenómeno de Raynaud. Este cuadro se acompañó de deposiciones diarreicas líquidas, verdosas, con flema y sangre; se produjo trastorno hidroelectrolítico y ácido básico severo; este último se perpetuó.



Figura 1. Niña con lupus eritematoso neonatal. Obsérvese el acentuado enrojecimiento de los párpados.

El cuadro dermatológico es muy similar al descrito en la bibliografía revisada, fundamentalmente las telangiectasias, las áreas de atrofia y la diarrea con sangre. Los trastornos del equilibrio hidroelectrolítico y ácido básico, no se hallaron descritos en otros trabajos similares.

Lee y cols. señalan que las lesiones dermatológicas y sistémicas pueden aparecer incluso en niños con madres asintomáticas afectadas de lupus eritematoso sistémico. En nuestro caso se conocía la enfermedad en la madre y esto, aunado a las lesiones dermatológicas de la niña hicieron sospechar el diagnóstico²⁵.

La paciente tuvo una evolución desfavorable desde el principio, lo que motivó su ingreso en la Unidad de Terapia Intensiva. Se sospechó una acidosis tubular renal transitoria en el curso del padecimiento; se confirmó por el estudio de una cromatografía de aminoácido anormal por daño tubular, aumento de la excreción de B2 globulina y gammaglobulina (con disminución comparativa de ellas en sangre), pH ácido en orina, gasometría con acidosis metabólica. Otras manifestaciones sistémicas fueron la anemia, la trombocitopenia, la hepatoesplenomegalia y la elevación de las enzimas hepáticas; la afectación hepatobiliar fue de las últimas manifestaciones en recuperarse; desapareció alrededor del tercer mes de vida, lo que coincide con otros informes de la

literatura. No se han descrito afecciones de la esfera renal como en nuestro caso ^{26,27}.

Durante su hospitalización se hicieron los siguientes estudios de laboratorio: Hb 69 g/L; plaquetas $50 \times 10^9/L$; leucocitos $12 \times 10^9/L$; Na en orina elevado; eritrosedimentación 70 mm/h. Gasometría: pH 7.09; EB (-21); PO_2 46; HBO_2 59.1. Se mantuvo el pH por debajo de 7.35 durante 20 días; proteínas totales 54 g/L; serología no reactiva, TGP 31 UI/L. Coprocultivo: no hubo crecimiento de enterobacterias patógenas. Ecografía abdominal y RX de tórax normales. ANA positivo patrón homogéneo. Anticuerpos anti-Ro positivos. Proteinuria de 0.148 g/24 h, aumentada para su superficie corporal de 0.16. ICC 0.085: normal. Cromatografía de aminoácidos anormal por daño tubular. Ninhidrina positiva. Cloruro férrico positivo. Benedict verde. Electroforesis de proteínas en orina y sangre comparativamente:

Orina	Sangre
Albúmina: aumentada	Albúmina: aumentada
Beta 2 globulina: aumentada	Beta 2 globulina: disminuida
Gammaglobulina: aumentada	Gammaglobulina: disminuida

Hemocultivo con estafilococo aureus.

Para tratar el cuadro enteral se hicieron múltiples cambios infructuosos en la dieta; se resolvió paulatinamente y curó; asimismo desaparecieron las manifestaciones de la esfera renal y el trastorno ácido-básico. Sólo persistieron las lesiones dermatológicas y las manifestaciones hepatobiliares hasta los seis meses de vida. Se prolongó su hospitalización por una infección sobreañadida relacionada con las técnicas invasivas y su estado nutricional e inmunológico precarios. Se controló con antimicrobianos y el uso de Intacglobin. No se constató trastorno cardiovascular alguno. Se hizo tratamiento tópico de la piel con triamcinolona y para la infección renal con solución de citrato de sodio. Se intentaron métodos depurativos como la plasmáfesis y la exanguinotransfusión parcial.

La paciente se vigila por consulta externa. No hay lesiones dermatológicas ni manifestaciones sistémicas. Se tiene presente que se han descrito casos que han evolucionado a lupus eritematoso activo, lo que requiere un seguimiento estricto de nuestra paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Jacobs JC. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Pediatrics* 1963;32:257
- Meislin AG, Rothfield N. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Pediatrics* 1968;42:37
- Vallace C, Schaller JC, Emery H, et al. Prospective study of childhood systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1978;21:599
- Behrmann RE, Vaughan VC. Tratado de Pediatría. T.1 Ciudad de la Habana. Científico Técnico 1988
- Scot JT. Tratado de Reumatología. T.1 Ciudad de la Habana. Científico Técnico. 1993
- Su CT, Huang C, Chung MI. Neonatal lupus erythematosus in association with anti RPN antibodies. Report of a case. *Perinatol* 2001;18:421-6
- Corona R, Angelo C, Cacciaguerra MG, Conti G, De Pita O, Coletti V, el Hachem M, Paradisi M. Neonatal lupus erythematosus. *Cutis* 2000;65:379-81
- McCarty D. Artritis y Enfermedades Conexas. T.1 Ciudad de la Habana. Científico Técnico. 1985
- Silvermann ED, Laxer RM. Neonatal lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 1997;23:599.618
- Fox RJJr, McCuiston CH, Schoch EPJr. Systemic lupus erythematosus. Association with previous neonatal lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1979;115:340
- Wozniacka A, Robak E, Sysa-Jedrzejowska A. Lupus erythematosus in newborns. *Przegl Lek* 2001;58:28-30
- Batard ML, Sainte-Marie D, Clity E, Belhnbri S, Cotellon P, Pradinaud R. Cutaneous neonatal lupus erythematosus: discordant expression in identical twins. *Ann Dermatol Venereol* 2000;127:814-7
- Vazquez-Botet M, Rodríguez R, Sánchez JL. Neonatal lupus erythematosus. *PR Health Sci J* 1997;16:162-6
- Jackson R, Gulliver M. Neonatal lupus erythematosus progressing into systemic lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1979;101:81-6
- Chunharas A, Tejavej A, Hathirat P, Janwityanuchit S, Jarusutus S. Neonatal lupus erythematosus in Thailand. *J Med Assoc Thai* 1993;76(suppl 2):218-21
- Callen JP. Neonatal lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol* 2000;17:75-83
- Inoue K, Fukushige J, Ohno T, Igarashi H, Hara T. Central nervous system vasculopathy associated with neonatal lupus. *Pediatr Neurol* 2002;26:68-70
- Selander B, Cedergren S, Domanski H. A case of severe neonatal lupus erythematosus without cardiac or cutaneous involvement. *Acta Paediatr* 1998;87:105-7
- Laxer RM, Robert EA, Gross KR, Britton JR, Cutz E, Dimminck J, Petty RE, Silverman ED. Liver disease in neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr* 1990;116:238-42
- Fonseca E, Contreras F, García-Frías E, Carrascosa MC. Neonatal lupus erythematosus with multisystemic organ involvement preceding cutaneous lesions. *Lupus* 1991;1:49-50
- Ghayad E, Haddad F, Tohme A, Salame E. Neonatal lupus erythematosus and atrial-ventricular block. *J Med Liban* 1998;46:36-9
- Carbajal-Rodríguez L, Zarco-Román J, Rodríguez-Herrera R, Rodríguez-Jurado R y cols. Lupus eritematoso neonatal. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1999;56:616-22
- Mitta Y, Ikeya T, Santa T, Ohashi M, Usuda T. Immunogenetic study of three Japanese families with neonatal lupus erythematosus. *J Dermatol* 1992;19:223-8

24. Lee LA. Neonatal lupus: clinical features, therapy, and pathogenesis. *Curr Rheumatol Rep* 2001;3:391-5
25. Lee LA, Sohol RJ, Buyon JP. Hepatobiliary affection in lupus erythematosus in newborns. *Pediatrics* 2002;109:E11
26. Lee LA. Neonatal lupus erythematosus. *J Invest Dermatol* 1993;100:S9-S13

**Asociación de Pediatría que
Trabaja para el IMSS, AC (APTIMSS)**

Programa académico del último trimestre del año 2002

Sede:

**Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI,
Departamento de Admisión Continua y Toxicología.**

CURSOS ORGANIZADOS POR LA APTIMSS

X Jornadas de actualización en pediatría

Sede: Auditorio de la Academia Mexicana de Cirugía, Bloque B, 2° piso de la Unidad de Congresos, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Del 7 al 11 de octubre.

Informes: 5761-2590 (directo), 5627-6900 ext. 3042.

CURSOS AVALADOS POR LA APTIMSS

II Curso de toxicología clínica

Sede: Auditorio del HGR núm. 72, IMSS, Tlalnepantla, Estado de México.

Del 11 al 15 de noviembre.

Informes: 5565-9444 ext. 338 y 205.

**IV Curso internacional de gastroenterología
y nutrición pediátrica**

Sede: Hotel Juriquilla, Querétaro.

Del 23 al 24 de noviembre.

Informes: 5578-6769 y 5627-6900 ext. 3334.