

## Lupus neonatal, presentación de un caso

### Neonatal lupus, case presentation

Nancy Iralda Castro Medina.<sup>1\*</sup> Orcid. <https://orcid.org/0000-0001-9782-6498>

Sofía Fernanda Paredes Machado.<sup>1</sup> Orcid. <https://orcid.org/0009-0008-1329-6679>

Maritza Yajaira Tayupanda Paguay.<sup>1</sup> Orcid. <https://orcid.org/0009-0005-8402-7132>

<sup>1</sup>Ministerio de Salud Pública del Ecuador.

\*Autor para la correspondencia: [naniraldacastro85@gmail.com](mailto:naniraldacastro85@gmail.com)

#### RESUMEN

El lupus neonatal es una enfermedad que se presenta ante de los seis primeros meses de vida; se caracteriza por presencia de manifestaciones cutáneas, citopenias y colestasis. La principal complicación está dada por lo trastornos no transitorios de tipo cardiovascular dentro de los que destacan los trastornos del ritmo con necesidad de utilización de marcapaso. Estas complicaciones generan elevada morbimortalidad. El objetivo de esta investigación es presentar el caso clínico de un niño de 4 meses de nacido que debuta con manifestaciones cutáneas, citopenias y trastornos del ritmo. No se recoge el antecedente familiar de lupus eritematoso sistémico, pero si de una abuela paterna con diagnóstico confirmado de artritis reumatoide. El diagnóstico definitivo de lupus neonatal se obtuvo después de descartas varias afecciones; estuvo basado en la combinación de manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio. Se prescribieron esteroides y ha presentado una evolución favorable. Se concluye que el lupus neonatal puede presentar en niños cuyos padres no presentan diagnóstico de lupus eritematoso sistémico ni otra enfermedad reumática, lo que dificulta y retrasa el diagnóstico definitivo de la enfermedad. El uso de esteroides facilita el control del proceso inflamatorio que genera las manifestaciones clínicas y complicaciones de la

enfermedad. La vigilancia epidemiológica de esta enfermedad debe incluir a todas las gestantes con antecedentes de enfermedad autoinmune, no solo de lupus eritematoso sistémico.

**Palabras clave:** enfermedad reumática; lupus eritematoso sistémico; lupus neonatal; inflamación

### **ABSTRACT**

Neonatal lupus is a disease that occurs before the first six months of life; It is characterized by the presence of skin manifestations, cytopenia's and cholestasis. The main complication is given by non-transitory cardiovascular disorders, among which rhythm disorders requiring the use of a pacemaker stand out. These complications generate high morbidity and mortality. The objective of this research is to present the clinical case of a 4-month-old child who debuts with skin manifestations, cytopenia's and rhythm disorders. There is no family history of systemic lupus erythematosus, but there is a paternal grandmother with a confirmed diagnosis of rheumatoid arthritis. The definitive diagnosis of neonatal lupus was obtained after ruling out several conditions; It was based on the combination of clinical manifestations and laboratory findings. Steroids were prescribed and he has had a favorable evolution. It is concluded that neonatal lupus can occur in children whose parents do not have a diagnosis of systemic lupus erythematosus or another rheumatic disease, which makes the definitive diagnosis of the disease difficult and delayed. The use of steroids facilitates the control of the inflammatory process that generates the clinical manifestations and complications of the disease. Epidemiological surveillance of this disease should include all pregnant women with a history of autoimmune disease, not only systemic lupus erythematosus.

**Keywords:** rheumatic disease; systemic lupus erythematosus; neonatal lupus; inflammation

**Recibido:** 24/10/2023

**Aceptado:** 26/11/2023

## Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria, sistémica y crónica que se caracteriza por inadecuada actividad de los linfocitos T y B. Estas alteraciones condicionan la presencia de un proceso inflamatorio local y sistémico mantenido y producción de autoanticuerpos. Estos elementos generan distintos grados de discapacidad funcional y afectación considerable de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud.<sup>(1),(2),(3)</sup>

Desde el punto de vista epidemiológico se describe que el LES puede presentarse en pacientes de cualquier edad, sexo y raza; sin embargo, se describe un predominio de afectación en mujeres en edad joven. Su prevalencia es variable y está en dependencia del tipo de estudio y la zona geográfica donde se realiza la investigación; de forma general se describe una prevalencia que oscila entre 0,7 y 1,8 % de la población total.<sup>(2),(4)</sup>

Varias son las formas clínicas de presentación del LES. La principal y más comúnmente diagnosticada es el lupus eritematoso sistémico; el lupus medicamentoso se asocia al consumo de fármacos que pueden ocasionar la presencia de manifestaciones clínicas de la enfermedad; el lupus de inicio tardío se presenta en pacientes mayores de 50 años de edad y presenta una evolución satisfactoria de forma general. La última forma clínica de presentación del LES es el lupus neonatal que ocupa el tema de esta investigación.<sup>(4),(5),(6)</sup>

El LES neonatal se conceptualiza como la confirmación de la enfermedad durante los primeros 6 meses de vida. La mayoría de los pacientes con esta enfermedad son hijos de padres con antecedentes de LES, principalmente, hijos de madres con LES.<sup>(7)</sup>

Las manifestaciones clínicas del LES neonatal incluyen la presencia de distintos cuadros de lesiones dermatológicas, que pueden ir desde lesiones agudas como el rash malar y otras, hasta lesiones crónicas como es la paniculitis lúpica, etc. Suelen presentarse citopenias (leucopenia, anemia y trombocitopenia) y colestasis. La complicación más frecuente de la enfermedad se relaciona con los bloqueos de rama y auriculoventriculares, los que motivan que alrededor del 60 %

de los casos necesiten la colocación de un marcapaso; un tercio de los niños con marcapaso fallecen.<sup>(7),(8)</sup>

Si bien es cierto que el diagnóstico de la enfermedad es difícil de sospechar y confirmar, se centra en la combinación de manifestaciones clínicas sugerentes y positividad de anticuerpos. Dentro de estos últimos son los de mayor significación el anticuerpo antinuclear, el anti DNA de doble cadena, anti Smith, anti SSA y anti SSB. Los esteroides constituyen la piedra angular del tratamiento de la enfermedad.<sup>(9)</sup>

El objetivo de esta investigación es reportar el caso de un niño de 4 meses de edad que comienza con manifestaciones dermatológicas, trastornos del ritmo y citopenias que permiten llegar al diagnóstico de lupus neonatal sin antecedentes familiares previos de lupus eritematoso sistémico. Se considera un caso importante para el conocimiento de las manifestaciones clínicas que pueden ser consideradas como de sospecha clínica del debut del LES con compromiso neurológico.

## **Caso clínico**

Se trata de un lactante masculino, de 4 meses de nacido, que es traído a consulta médica de dermatología por presentar lesiones ampollosas a nivel de ambas caras laterales del cuello y parte del cuero cabelludo. La madre expresa que estas lesiones empezaron desde hace alrededor de 20 días y que inicialmente eran escasas y pequeñas, pero que han ido aumentando en número y volumen. Refiere que cuando empezaron a aparecer llevo al niño a consulta de medicina familiar y que le prescribieron unas cremas sin resultado positivo. Expone que en los últimos 7 días ha notado que el niño se encuentra algo apático y que ha disminuido su apetito, sin querer ingerir muchos alimentos.

Como datos relacionados con los antecedentes del lactante destaca un nacimiento a las 39,1 semanas, de parto eutócico institucional, con adecuado peso al nacer (3150 gramos) y un desarrollo psicomotor normal de acuerdo a su edad. Como dato significativo destaca que solo estuvo con lactancia materna exclusiva durante

3 meses y a partir de esa edad se comenzó a introducir otros alimentos incluida leche artificial, por lo que ya no está lactando.

Al examen físico inicial se identifica presencia de lesiones dermatológicas, de tipo ampolloso, localizadas a nivel de ambas caras laterales del cuello y en el cuero cabelludo; los signos vitales del niño en ese momento eran normales para su edad y no se identificaron otros elementos positivos al examen físico inicial. Se realizaron estudios complementarios observándose una anemia de 11,8 gr/L, lo que inicialmente fue asociado al régimen nutricional del lactante. Teniendo en cuenta la presencia de anemia, la edad del niño y las manifestaciones de piel se decidió hospitalizar al niño para mejor estudio y tratamiento.

El estudio de la anemia mostró una anemia normocítica normocrómica con valores adecuados de adecuado número de plaqueta y leucocitos; los valores de hierro sérico, vitamina B12 y ácido fólico se presentaban dentro de parámetros normales, al igual que el resto de los exámenes orientados al estudio de la anemia del lactante.

Durante la estancia hospitalaria se pudo identificar que el cuadro dermatológico no presentó una evolución favorable persistiendo las lesiones. Se comenzó a identificar trastornos del ritmo dados por una bradicardia para la edad por lo que se decidió solicitar la interconsulta con cardiología pediátrica. Se identifica la presencia de una bradicardia, sin llegar a presentarse un bloqueo de rama o auriculo ventricular.

A partir de esta situación se identifica el antecedente de artritis reumatoide en la abuela materna, se solicitan exámenes complementarios e interconsulta la especialidad de reumatología. Se reciben resultados de estudios inmunológicos donde se observa positividad de anticuerpos antinucleares (ANA), anti Smith y anti SSB (Ro). Ante la presencia de estos hallazgos se concluye el caso como un lupus neonatal.

Se prescribió medicación basado en los cuidados de la piel, uso de esteroides por vía oral a dosis de 0,5 mg kg de peso y seguimiento por las especialidades de reumatología, dermatología y cardiología. Veinte días después fue dado de alta el lactante, con mejoría ostensible del cuadro dermatológico, no más manifestaciones cardiovasculares y una hemoglobina de 12,6 gr/L. En la

actualidad se mantiene en seguimiento por especialidad de reumatología y cardiología, sin que se hayan registrado exacerbaciones de la enfermedad.

## Discusión

El LES neonatal constituya una forma clínica de la enfermedad cuyo diagnóstico es infrecuente y raro. Las dificultades se centran en varios elementos: su baja incidencia, la pluralidad de manifestaciones clínicas, la similitud de las mismas con otras enfermedades más frecuentes y el bajo nivel de sospecha clínica que se mantiene en la actualidad ante esta enfermedad.

Un diagnóstico tardío de la enfermedad condiciona una perpetuación del proceso inflamatorio que condiciona afectaciones locales y sistémicas. El tratamiento retardado o inadecuado, puede conducir a la muerte del paciente secundario a las complicaciones de la enfermedad; principalmente los trastornos del ritmo cardiaco.

En el caso que se reporta existen algunos elementos que contrastan con lo publicado en la literatura y otros que se asemejan a la descripción de características generales, clínicas, diagnósticas y terapéuticas. A continuación, se hace un resumen de los principales elementos en este sentido.

El primer elemento que llama la atención la presencia de la enfermedad en un lactante sin antecedentes directos en los padres de LES; hasta el momento, la totalidad de los casos clínicos reportados en la literatura cuentan con presencia de antecedentes en los padres de LES, especialmente de la madre.<sup>(8),(9),(10)</sup>

En este caso, el único antecedente de enfermedad reumática identificado fue el de la abuela materna con artritis reumatoide. Una posible explicación estaría dada por la transmisión de la susceptibilidad genética de afectación inmunológica transmitida de la abuela a la madre y de la madre al paciente en cuestión; susceptibilidad genética que pudo haberse expresado a partir de cualquier suceso como un cuadro viral o la simple suspensión de la lactancia y del aporte de inmunoglobulinas que ella incluye dentro de su contenido.

Otro elemento a tener en cuenta es la presencia de la enfermedad en un lactante masculino. Si bien es cierto que no existen reportes que hablen del predominio del

LES neonatal por uno u otro sexo; si se describe que las otras formas clínicas de presentación del LES son mucho más frecuentes en el sexo femenino. Este hecho, y la no presencia de antecedentes de LES en los padres, puede condicionar el retraso en la sospecha clínica, diagnóstico definitivo y tratamiento oportuno de la enfermedad, condicionando presencia de complicaciones y aumentando la morbimortalidad de causa directa.<sup>(8),(9),(10),(11)</sup>

Las manifestaciones clínicas que presentó el lactante coinciden con aquellas que son reportadas en la literatura como de mayor frecuencia de presentación;<sup>(9-11)</sup> manifestaciones dermatológicas, en este caso las lesiones ampollares; citopenias, representado por las cifras de hemoglobina y la presencia de trastornos cardiovasculares, constituyeron la base para la sospecha clínica de la enfermedad. Todas estas manifestaciones clínicas del LES neonatal se generan de forma secundaria al proceso inflamatorio mantenido que caracteriza la enfermedad. Adicionalmente, el proceso inflamatorio condiciona la presencia de complicaciones que pueden llegar a poner en peligro la vida del paciente; de ahí la importancia de controlar de forma rápida, oportuna y permanente el proceso inflamatorio como expresión de alteración funcional del sistema inmune.<sup>(10),(11),(12)</sup> El diagnóstico, en este caso, se centró en los hallazgos de laboratorio; si bien es cierto que las manifestaciones clínicas del paciente pudieron haber orientado en cierto modo a la sospecha clínica de la enfermedad, al ser muy generales, fue necesario basarse en los exámenes complementarios para confirmar el diagnóstico de LES neonatal. La positividad de ANA, anti Smith y anti Ro, fue suficiente para confirmar el diagnóstico.

Por último, es necesario referirse al esquema terapéutico; el paciente había recibido tratamiento a base de cremas para las lesiones en la piel; sin embargo, este tratamiento no había resultado efectivo ya que permanecían las lesiones. El cuadro del paciente mejoró considerablemente con la administración de esteroides.

Es importante señalar que siempre es necesario conocer los mecanismos etiopatogénicos de las enfermedades para poder enfocar los recursos terapéuticos; en este caso, si se diagnostica un LES neonatal y se conoce que la inflamación y la producción de autoanticuerpos son sus principales elementos

etiopatogénicos, entonces el uso de esteroides aporta ventajas en el control del proceso inflamatorio y como modulador del funcionamiento del sistema inmune. Además de los elementos antes mencionados, el reporte del presente caso deja como enseñanza que no se deben estereotipar patrones en torno a enfermedades; las características sociodemográficas y epidemiológicas pueden orientar hacia el diagnóstico de determinada afección; pero no pueden ser utilizadas para descartar su presencia.

## Conclusiones

El LES neonatal puede presentar en niños cuyos padres no presentan diagnóstico de lupus eritematoso sistémico ni otra enfermedad reumática, lo que dificulta y retrasa el diagnóstico definitivo de la enfermedad. El uso de esteroides facilita el control del proceso inflamatorio que genera las manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad. La vigilancia epidemiológica debe incluir a todas las gestantes con antecedentes de enfermedad autoinmune, no solo de lupus eritematoso sistémico.

## Referencias bibliográficas

1. Osorio Illas L, Cárdenas Díaz T, Ambou Frutos I, Fernández Mora L, Pérez Polanco ES. Lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Oftalmol [Internet]. 2021 [citado 20/09/2023]; 34(3):e1051. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762021000300017&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762021000300017&lng=es)
2. Alemán Miranda O, Morales Navarro D, Jardón Caballero J, Domínguez Rodríguez Y. Evolución del estudio de las manifestaciones bucomaxilofaciales del lupus eritematoso sistémico. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2020 [citado 16/09/2023]; 22(3):e794. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962020000300007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000300007&lng=es)

3. Vascones Andrade WP, Solis Cartas U, Valdés González JL, Flor Mora OP, Menes Camejo I, Calvopiña Bejarano SJ, et al. Lupus eritematosos sistémico y síndrome de Turner. Una asociación infrecuente. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2017 [citado 19/09/2023]; 19(Suppl 1):213-9. Disponible en:  
[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962017000400008&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962017000400008&lng=es)
4. Cano García L, García Díaz S, Orcajo Blanco C, Serrano Lora RM<sup>a</sup>. Perspectiva de la enfermera en el manejo del paciente con Lupus Eritematoso Sistémico. Index Enferm [Internet]. 2021 [citado 13/09/2023]; 30(3):265-9. Disponible en:  
[http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1132-12962021000200024&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962021000200024&lng=es)
5. Solis Cartas U, Calvopina Bejarano SJ, Prada Hernandez D, Molinero Rodriguez C, Gomez Morejon JA. Higroma quístico en recién nacido de mujer con lupus eritematoso sistémico. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2018 [citado 16/09/2023]; 20(1):1-4. Disponible en:  
[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962018000100012&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000100012&lng=es)
6. Solís Cartas U, Calvopiña Bejarano SJ, Martínez Larrarte JP, Menes Camejo I, Aguirre Saimeda GL. Mola hidatiforme como manifestación ginecobstétrica en el curso de las enfermedades reumáticas. Rev Cub Med Mil [Internet]. 2018 [citado 18/09/2023]; 47(4). Disponible en:  
[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-65572018000400013&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572018000400013&lng=es)
7. Gryka-Marton M, Szukiewicz D, Teliga-Czajkowska J, Olesinska M. Una descripción general del lupus neonatal con características anti-Ro. Revista Internacional de Ciencias Moleculares. [Internet]. 2022 [citado 19/09/2023]; 22(17):9281. Disponible en:  
<https://doi.org/10.3390/ijms22179281>

8. García CIR, González NP, Patterson LM, López LLH, Torres AP. Presentación cutánea del lupus eritematoso neonatal: a propósito de un caso. Revista Cubana de Reumatología [Internet]. 2022 [citado 19/09/2023]; 24(3):288.
9. Song JY, Park SE, Byun J-H, Lee N, Han YM, Byun SY, Kim SH. Neonatal Lupus Erythematosus as a Rare Cause of Fever in Young Infants. Journal of Clinical Medicine. [Internet]. 2021 [citado 20/09/2023]; 10(14):3195. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/jcm10143195>
10. Vanoni F, Lava SAG, Fossali EF, Cavalli R, Simonetti GD, Bianchetti MG, Bozzini MA, Agostoni C, Milani GP. Neonatal Systemic Lupus Erythematosus Syndrome: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol. [Internet]. 2017 [citado 18/09/2023]; 53(3):469-76. Disponible en: doi 10.1007/s12016-017-8653-0
11. Li X, Huang X, Lu H. Two case reports of neonatal autoantibody-associated congenital heart block. Medicine (Baltimore). [Internet]. 2018 [citado 20/09/2023]; 97(45):e13185. Disponible en doi: 10.1097/MD.00000000000013185. PMID: 30407356; PMCID: PMC6250523
12. Erden A, Fanouriakis A, Kiliç L, Sari A, Armağan B, Bilgin E, Şener YZ, Hymabaccus B, Gürler F, Ceylan S, Kiraz S, Karadağ Ö, Boumpas D. Geoepidemiology and clinical characteristics of neonatal lupus erythematosus: a systematic literature review of individual patients' data. Turk J Med Sci. [Internet]. 2020 [citado 16/09/2023]; 50(1):281-90. Disponible en: doi: 10.3906/sag-1910-39. PMID: 31905489

### **Conflictos de interés**

Los autores no refieren conflictos de interés

### **Contribución de los autores**

Nancy Iralda Castro Medina: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Sofía Fernanda Paredes Machado: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Maritza Yajaira Tayupanda Paguay: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.