Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação — REASE

OPEN ACCESS

doi.org/10.51891/rease.v12i11.32705

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO CON PRESENTACIÓN MULTISISTÉMICA: VASCULITIS, NEFRITIS LÚPICA Y COMPROMISO NEUROLÓGICO GRAVE. REPORTE DE CASO CLÍNICO

PEDIATRIC SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH MULTISYSTEM PRESENTATION: VASCULITIS, LUPUS NEPHRITIS, AND SEVERE NEUROLOGICAL INVOLVEMENT. CASE REPORT

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO PEDIÁTRICO COM APRESENTAÇÃO MULTISSISTÊMICA: VASCULITE, NEFRITE LÚPICA E COMPROMETIMENTO NEUROLÓGICO GRAVE. RELATO DE CASO CLÍNICO

Viviana Elizabeth Duarte Báez[1]
Cynthia Ortiz Pizzurno[2]
Lígia Maria Oliveira de Souza[3]

RESUMEN: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica, inflamatoria y multisistémica, caracterizada por la producción de autoanticuerpos y el compromiso de diversos órganos y tejidos, que puede presentar manifestaciones graves en la población pediátrica. Este estudio tiene como objetivo reportar un caso de LES pediátrico con presentación multisistémica grave, destacando el compromiso vasculítico, renal y neurológico. Se presenta un reporte descriptivo de caso clínico de una paciente de sexo femenino, de 13 años, que presentó fiebre persistente de un mes de evolución, artralgias, pérdida de 10 kg durante el mismo período, vómitos recurrentes y lesiones cutáneas sugestivas de vasculitis en los miembros inferiores, asociadas a necrosis digital distal de 24 horas de evolución. En el examen físico se identificaron artritis, adenomegalias cervicales, esplenomegalia y necrosis bilateral de los pulgares. La evaluación diagnóstica evidenció un cuadro de LES pediátrico asociado a vasculitis, nefritis lúpica y compromiso neurológico grave. Este caso destaca la posibilidad de una presentación inicial agresiva del LES en la infancia y resalta la importancia del reconocimiento temprano de las manifestaciones multisistémicas para establecer el diagnóstico e iniciar oportunamente el tratamiento.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico. Vasculitis. Nefritis lúpica. Manifestaciones neurológicas. Pediatría.

ABSTRACT: Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic, inflammatory, multisystem autoimmune disease characterized by autoantibody production and the involvement of various organs and tissues, potentially presenting with severe manifestations in the pediatric population. This study aims to report a case of pediatric SLE with severe multisystem involvement, highlighting vasculitic, renal, and neurological manifestations. This is a descriptive case report of a 13-year-old female patient who presented with persistent fever for one month, arthralgia, a 10-kg weight loss over the same period, recurrent vomiting, and vasculitis-like skin lesions on the lower limbs, associated with distal digital necrosis that had developed within the preceding 24 hours. Physical examination revealed arthritis, cervical lymphadenopathy, splenomegaly, and bilateral thumb necrosis. The diagnostic evaluation demonstrated pediatric SLE associated with vasculitis, lupus nephritis, and severe neurological involvement. This case highlights the potential for an aggressive initial presentation of SLE in

[1] Especialista en Pediatría Clínica por la Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción.
[2] Especialista en Pediatría Clínica y subespecialista en Oncología Infantil por la Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción.
[3] Médica revalidada por la Universidade Federal da Bahia.

childhood and emphasizes the importance of early recognition of multisystem manifestations to ensure timely diagnosis and appropriate treatment.

Keywords: Systemic lupus erythematosus. Vasculitis. Lupus nephritis. Neurological manifestations. Pediatrics.

RESUMO: O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune crônica, inflamatória e multissistêmica, caracterizada pela produção de autoanticorpos e pelo comprometimento de diferentes órgãos e tecidos, podendo apresentar manifestações graves na população pediátrica. Este estudo tem como objetivo relatar um caso de LES pediátrico com apresentação multissistêmica grave, destacando o envolvimento vasculítico, renal e neurológico. Trata-se de um relato descritivo de caso clínico de uma paciente do sexo feminino, de 13 anos, que apresentou febre persistente há um mês, artralgias, perda ponderal de 10 kg no mesmo período, vômitos recorrentes e lesões cutâneas sugestivas de vasculite em membros inferiores, associadas à necrose digital distal com 24 horas de evolução. Ao exame físico, foram identificadas artrite, adenomegalias cervicais, esplenomegalia e necrose bilateral dos polegares. A avaliação diagnóstica evidenciou quadro de LES pediátrico associado à vasculite, nefrite lúpica e comprometimento neurológico grave. O caso ressalta a possibilidade de apresentação inicial agressiva do LES na infância e demonstra a importância do reconhecimento precoce das manifestações multissistêmicas para o diagnóstico e a instituição oportuna do tratamento.

Palavras-chave: Lúpus eritematoso sistêmico. Vasculite. Nefrite lúpica. Manifestações neurológicas. Pediatria.

1 INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica, inflamatoria y multisistémica, caracterizada por la producción de autoanticuerpos y por la posibilidad de comprometer diversos órganos y tejidos. Su presentación clínica es heterogénea y puede incluir manifestaciones cutáneas, articulares, hematológicas, renales, cardiovasculares y neurológicas. Cuando se presenta durante la infancia y la adolescencia, el LES tiende a mostrar una mayor actividad de la enfermedad y un mayor riesgo de daño orgánico acumulado en comparación con los casos de inicio en la edad adulta (Avar-Aydın; Brunner, 2024).

Entre las manifestaciones más relevantes del LES pediátrico se destaca la nefritis lúpica, que se presenta en aproximadamente el 50 % al 60 % de los pacientes y constituye una causa importante de morbilidad y deterioro de la función renal. Asimismo, el compromiso neuropsiquiátrico puede manifestarse de diversas formas, como convulsiones, alteraciones cognitivas, trastornos del comportamiento y manifestaciones cerebrovasculares, lo que representa un desafío diagnóstico y terapéutico (Groot et al., 2017; Appenzeller et al., 2022).

La vasculitis asociada al LES, aunque menos frecuentemente reconocida en la población pediátrica, constituye una manifestación potencialmente grave, derivada del proceso inflamatorio de los vasos sanguíneos. Puede presentar manifestaciones cutáneas, como púrpura,

úlceras y lesiones isquémicas, así como compromiso visceral, incluyendo el sistema nervioso central, los riñones, los pulmones y el tracto gastrointestinal. Las formas viscerales pueden comprometer la función de los órganos y, en determinadas situaciones, representar un riesgo para la vida, por lo que resulta fundamental su reconocimiento precoz (Smith; Lythgoe; Hedrich, 2019).

Entre las manifestaciones vasculares, la vasculitis digital merece especial atención debido a su posible evolución hacia ulceración, isquemia y gangrena. En una cohorte multicéntrica brasileña que incluyó a 852 pacientes con LES de inicio en la infancia, se identificó vasculitis digital en el 3 % de los casos, lo que demuestra su baja frecuencia y la posibilidad de complicaciones isquémicas, incluida la reabsorción digital (Sakamoto et al., 2017).

Debido a la complejidad y heterogeneidad de las manifestaciones del LES pediátrico, el presente reporte tiene como objetivo describir un caso de lupus eritematoso sistémico con presentación multisistémica grave en una paciente de 13 años, destacando el compromiso vasculítico con necrosis digital, la nefritis lúpica y la afectación neurológica, así como la importancia del reconocimiento clínico y del abordaje diagnóstico precoz.

2 MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, de tipo reporte de caso clínico, sobre una paciente de sexo femenino, de 13 años, atendida en el Hospital General Pediátrico “Niños de Acosta Ñu”, Paraguay, con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) de inicio pediátrico y presentación multisistémica grave.

La información fue obtenida mediante la revisión de la historia clínica, la anamnesis, el examen físico y los estudios complementarios realizados durante la hospitalización. Se analizaron las manifestaciones clínicas iniciales, incluyendo fiebre persistente, artralgias, pérdida ponderal, vómitos recurrentes, lesiones cutáneas sugestivas de vasculitis en miembros inferiores y necrosis digital bilateral de los pulgares. Asimismo, se consideraron los hallazgos relacionados con el compromiso articular, renal y neurológico, así como los resultados de los estudios laboratoriales, de imagen y de las evaluaciones especializadas que contribuyeron al diagnóstico.

Se realizó una revisión de la literatura científica sobre el LES de inicio pediátrico, con énfasis en las manifestaciones vasculíticas, la nefritis lúpica y el compromiso neuropsiquiátrico,

con el propósito de contextualizar los hallazgos clínicos y discutir los principales desafíos diagnósticos y terapéuticos.

En cuanto a los aspectos éticos, el reporte se elaboró considerando los principios establecidos en la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial (2024). Se preservó la confidencialidad de los datos personales y la identidad de la paciente. La publicación del caso deberá contar con el consentimiento informado de los padres o representantes legales y el asentimiento de la paciente, cuando corresponda, respetando las normas institucionales y los requisitos éticos aplicables.

3 PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 13 años de edad, atendida en el Hospital General Pediátrico "Niños de Acosta Ñu", ubicado en San Lorenzo, Paraguay, quien consultó por un cuadro clínico caracterizado por fiebre persistente de un mes de evolución, artralgias, pérdida ponderal de 10 kg durante el último mes, vómitos recurrentes y lesiones cutáneas de aspecto vasculítico en los miembros inferiores, asociadas a necrosis digital distal de aproximadamente 24 horas de evolución.

Al examen físico se constataron artritis, adenomegalias cervicales y esplenomegalia. Se destacaron lesiones cutáneas de aspecto vasculítico en ambos miembros inferiores (Figuras 1 y 2), asociadas a necrosis distal bilateral de ambos pulgares al momento del ingreso hospitalario (Figura 3). Durante la evolución clínica, se realizó una nueva evaluación de las lesiones digitales, documentándose su aspecto previo al alta hospitalaria (Figura 4), lo que permitió visualizar los cambios evolutivos del compromiso vascular tras el tratamiento instaurado.

Figuras 1 y 2 – Lesiones cutáneas de aspecto vasculítico en los miembros inferiores



Fuente: Archivo clínico de la paciente, previa autorización para su publicación.

Figura 3 – Necrosis digital bilateral al ingreso hospitalario



Fuente: Archivo clínico de la paciente, previa autorización para su publicación.

Figura 4 – Aspecto de la necrosis digital en la evaluación previa al alta hospitalaria



Fuente: Archivo clínico de la paciente, previa autorización para su publicación.

La evaluación inmunológica evidenció anticuerpos antinucleares (ANA) positivos con título superior a 1:1280, anticuerpos anti-ADN de doble cadena positivos e hipocomplementemia. Se observó además elevación de la proteína C reactiva (PCR), enzimas musculares y hepáticas, troponina y procalcitonina. Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), el anticoagulante lúpico, los anticuerpos anticardiolipina y los anticuerpos anti-β2-glicoproteína I fueron negativos.

En la evaluación de la función renal se identificaron valores elevados de urea y creatinina, con una depuración de creatinina disminuida y proteinuria de 24 horas. Se evidenció mejoría posterior de la creatinina durante la evolución clínica. Los estudios de imágenes demostraron nefropatía aguda bilateral y esplenomegalia. Asimismo, la angiorresonancia cerebral identificó una anomalía venosa cerebral.

Tabla 1 – Resultados de los estudios laboratoriales e inmunológicos

Parámetro	Resultado
Anticuerpos antinucleares (ANA)	Positivo, título >1:1280
Anti-ADN de doble cadena	Positivo
Complemento C3 y C4	Hipocomplementemia
Proteína C reactiva (PCR)	Elevada
Enzimas musculares	Elevadas
Enzimas hepáticas	Elevadas

Parámetro	Resultado
Troponina	Elevada
Procalcitonina	Elevada
Urea	116
Creatinina	1,47, con mejoría posterior
Depuración de creatinina	48 mL/min
Proteinuria de 24 horas	156 mg/24 h
ANCA	Negativo
Anticoagulante lúpico	Negativo
Anticuerpos anticardiolipina	Negativos
Anticuerpos anti-β2-glicoproteína I	Negativos

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos de la historia clínica.

Al cuarto día de hospitalización, la paciente presentó alucinaciones visuales y auditivas, interpretadas como manifestaciones de compromiso neurológico asociado al LES. Considerando el cuadro clínico, los hallazgos inmunológicos y las manifestaciones vasculares, se estableció el diagnóstico de vasculitis secundaria a lupus eritematoso sistémico, con compromiso cutáneo grave y neurológico, asociado a alteración de la función renal.

Se inició tratamiento inmunomodulador intensivo con pulsos de metilprednisolona, inmunoglobulina intravenosa y rituximab, asociado a anticoagulación y fármacos vasodilatadores. La paciente presentó una respuesta clínica inicial favorable al tratamiento instaurado.

4 DISCUSIÓN

La vasculitis asociada al lupus eritematoso sistémico (LES) pediátrico constituye una manifestación poco frecuente y potencialmente grave, capaz de ocasionar lesiones cutáneas isquémicas, necrosis digital y compromiso de órganos internos. En una cohorte multicéntrica de 852 pacientes con LES de inicio en la infancia, Sakamoto et al. (2017) identificaron vasculitis digital en el 3 % de los casos, destacando su potencial para producir daño vascular permanente.

En el presente caso, la paciente presentó una forma de evolución multisistémica grave, caracterizada por fiebre prolongada, artritis, lesiones cutáneas vasculíticas en miembros inferiores y necrosis digital bilateral. Los hallazgos inmunológicos, incluyendo ANA en títulos elevados, anticuerpos anti-ADN positivos e hipocomplementemia, respaldaron el diagnóstico de LES activo. La negatividad de los anticuerpos antifosfolípidos y de ANCA aportó información relevante para el diagnóstico diferencial de las manifestaciones vasculares.

Asimismo, se observaron alteraciones de la función renal y manifestaciones neuropsiquiátricas, caracterizadas por alucinaciones visuales y auditivas durante la hospitalización. El compromiso neurológico representa una complicación importante del LES pediátrico y requiere una evaluación exhaustiva para establecer su relación con la actividad de la enfermedad y excluir otras causas (Appenzeller et al., 2022). Por su parte, el compromiso renal requiere seguimiento clínico y laboratorial para identificar posibles complicaciones y preservar la función renal.

El tratamiento de las formas graves de vasculitis asociada al LES requiere un abordaje temprano e individualizado. En este caso, se utilizaron pulsos de metilprednisolona, inmunoglobulina intravenosa, rituximab, anticoagulación y fármacos vasodilatadores, con respuesta clínica inicial favorable. La literatura destaca la importancia de la inmunosupresión y del seguimiento multidisciplinario en pacientes con manifestaciones vasculíticas graves (Smith; Lythgoe; Hedrich, 2019).

Este caso resalta la importancia de reconocer precozmente las manifestaciones multisistémicas del LES en la infancia, especialmente cuando existe compromiso vascular con necrosis digital. El diagnóstico oportuno y la instauración de un tratamiento adecuado son fundamentales para controlar la actividad de la enfermedad, preservar la función orgánica y reducir el riesgo de secuelas permanentes.

5 CONCLUSIÓN

El lupus eritematoso sistémico de inicio pediátrico puede presentar manifestaciones multisistémicas graves, constituyendo un importante desafío diagnóstico y terapéutico. El presente caso destaca la gravedad de la vasculitis asociada al LES, manifestada por lesiones cutáneas y necrosis digital bilateral, acompañadas de alteraciones de la función renal y compromiso neurológico. El reconocimiento precoz de estas manifestaciones y la instauración oportuna de un tratamiento inmunomodulador intensivo y multidisciplinario son fundamentales para controlar la actividad de la enfermedad, preservar la función orgánica y reducir el riesgo de secuelas permanentes. Asimismo, este caso resalta la importancia de considerar el LES en el diagnóstico diferencial de pacientes pediátricos con fiebre prolongada y compromiso vascular periférico.

REFERENCIAS

APPENZELLER, Simone et al. Neuropsychiatric manifestations in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *The Lancet Child & Adolescent Health*, v. 6, n. 8, p. 571–581, 2022. DOI: https://doi.org/10.1016/S2352-4642(22)00157-2.

ASOCIACIÓN MÉDICA MUNDIAL. Declaración de Helsinki: investigación médica con participantes humanos. 2024. Disponível em: https://www.wma.net/es/que-hacemos/etica-medica/declaracion-de-helsinki/. Acesso em: 6 nov. 2026.

AVAR-AYDIN, Pınar Özge; BRUNNER, Hermine I. Revisiting childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Turkish Archives of Pediatrics*, v. 59, n. 4, p. 336–344, 2024. DOI: https://doi.org/10.5152/TurkArchPediatr.2024.24097.

GROOT, Noortje et al. European evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of childhood-onset lupus nephritis: the SHARE initiative. *Annals of the Rheumatic Diseases*, v. 76, n. 12, p. 1965–1973, 2017. DOI: https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211898.

SAKAMOTO, Ana Paula et al. Initial digital vasculitis in a large multicenter cohort of childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Revista Brasileira de Reumatologia (English Edition)*, v. 57, n. 6, p. 583–589, 2017. DOI: https://doi.org/10.1016/j.rbre.2017.09.002.

SMITH, Eve M. D.; LYTHGOE, Hanna; HEDRICH, Christian M. Vasculitis in juvenile-onset systemic lupus erythematosus. *Frontiers in Pediatrics*, v. 7, art. 149, 2019. DOI: https://doi.org/10.3389/fped.2019.00149.