



Manifestaciones pulmonares del lupus eritematoso generalizado en niños

Dr. José Nicolás Reynés Manzur,* Dr. Raymundo Rodríguez Herrera,* Dr. Carlos León Ramírez,** Dr. Luis Carbajal Rodríguez***

RESUMEN

Objetivos: Determinar la frecuencia y el tipo de manifestaciones pulmonares en niños con lupus eritematoso generalizado (LEG) y su correlación con los estudios de laboratorio y gabinete.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, transversal y analítico de pacientes con LEG estudiados de enero de 1985 a diciembre del 2000. Se analizaron la edad al momento del diagnóstico, el género, los síntomas respiratorios, los estudios inmunológicos, las radiografías de tórax, el gammagrama pulmonar, las pruebas de función respiratoria y el tratamiento.

Resultados: Hubo 27 pacientes con LEG; su edad promedio fue de 13 años; predominó el sexo femenino 3.5:1; hubo afección pulmonar en 22 (81%); 11 tuvieron síntomas respiratorios. La radiografía de tórax y el gammagrama pulmonar fueron anormales en 17 y dos casos respectivamente. Las pruebas de función respiratoria fueron anormales en cuatro pacientes. Las manifestaciones pulmonares más frecuentes fueron neumonitis lúpica (87%), pleuritis y derrame pleural (26%), atelectasias (11%) y enfermedad pulmonar crónica intersticial con hemorragia pulmonar (4%). Todos recibieron prednisona; en siete combinado con ciclofosfamida y en dos con azatioprina.

Conclusiones: Las manifestaciones pulmonares del LEG son más frecuentes en niños en nuestro medio (81% de los casos), comparado con informes de la literatura: 50 a 70%. El 41% de los pacientes tuvo síntomas respiratorios y el 59% alteraciones en la exploración física, lo que indica la importancia de buscar intencionadamente estas alteraciones con apoyo en estudios de imagen y pruebas respiratorias funcionales. No hubo correlación entre las manifestaciones pulmonares y anormalidad de los estudios inmunológicos. La manifestación pulmonar primaria más común fue la neumonitis lúpica (85%), cifra superior a la informada en la literatura (44 al 76%). Ningún paciente tuvo manifestaciones pulmonares secundarias. La hemorragia pulmonar es infrecuente, pero potencialmente mortal, lo que hace necesario utilizar bolos de metilprednisolona durante el evento agudo. El diagnóstico de afección pulmonar debe ser oportuno para instituir el tratamiento y mejorar el curso clínico y el pronóstico de los niños.

Palabras clave: Lupus eritematoso generalizado, neumonitis, hemorragia pulmonar, pleuritis, gammagrama pulmonar, pruebas de función respiratoria.

ABSTRACT

Objective: To determine the type and frequency of pulmonary manifestations in children with systemic lupus erythematosus (SLE) and to correlate them with image and laboratory studies.

Material and methods: Retrospective, cross-sectional and analytical study including patients with SLE studied between January 1985 and December 2000. Every case was analyzed by age, time of diagnosis, sex, respiratory involvement, immunologic study, chest X-ray, pulmonary gammagram, pulmonary function tests and treatment.

Results: Twenty-seven SLE patients were included; their mean age was 13 years; female sex predominated 3.5:1; 22 had respiratory involvement (81%); 11 had respiratory symptoms.

Chest X-ray and pulmonary gammagram were abnormal in 17 and two cases respectively; pulmonary function tests were abnormal in four patients. The most frequent pulmonary manifestation was lupic pneumonitis (87%), followed by pleural effusion and pleurisy (26%), atelectasis (11%), interstitial chronic pulmonary disease and pulmonary hemorrhage (4% in each complication).

All patients received prednisone; in seven, cyclophosphamide was also given and in two patients azathioprine was added.

Conclusions: The diagnosis of pulmonary involvement is based on the oriented approach, which should be timely since delayed diagnosis and treatment have a direct bearing on the clinical course and the prognosis of these children.

Key words: Systemic lupus erythematosus, pneumonitis, pulmonary hemorrhage, pleuritis, pulmonary gammagram, pulmonary function tests.

El lupus eritematoso generalizado (LEG) es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida caracterizada por la presencia de autoanticuerpos que causan daño tisular a múltiples órganos. La afección pulmonar ha sido poco estudiada en la población infantil. Esto tiene importancia debido a que sigue un curso más severo que en adultos ^{1,2}. La primera referencia de que se trataba de una enfermedad sistémica la formuló Osler en 1904, quien señaló sus manifestaciones pulmonares (pleuroneumonía) ³. En los años 40 del siglo pasado Rakov y Taylor ⁴, describieron lesiones pulmonares más graves como el infiltrado intersticial con atelectasias. Esto hizo que se prestara más atención a la posibilidad de afección pulmonar, lo que se pensaba que solamente ocurría en estadios terminales de la enfermedad.

Alarcon-Segovia ⁵ informó en 1961 que 78% de sus pacientes tenía manifestaciones clínicas, radiológicas o ambas de afección pulmonar durante la evolución del LEG de pacientes adultos. Algunos informes señalan que la afección pulmonar en niños con LEG varía de 5 a 67% de los casos ^{6,7}. Es importante informar y sensibilizar a la comunidad médica sobre la frecuencia y severidad de la afección pulmonar en pacientes con LEG.

MATERIAL Y METODOS

Estudio retrospectivo, transversal y analítico de pacientes con LEG estudiados en el Departamento de Medicina Interna entre enero de 1985 y diciembre del 2000. Se analizaron la edad al momento del diagnóstico, el género, los síntomas respiratorios, los estudios inmunológicos, las radiografías de tórax, el gammagrama pulmonar, las pruebas de función respiratoria y el tratamiento.

* Pediatra Internista
** Alergólogo Pediatra
*** Jefe de Medicina Interna
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. José N. Reynés Manzur. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: enero, 2004. Aceptado: junio, 2004.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

RESULTADOS

Fueron 27 pacientes con edades entre seis y 17 años, (promedio de 13 años); 18 niñas y nueve niños; relación 3.5: 1. Tuvieron afección pulmonar 22 de los 27 pacientes (81%).

En 11 de 27 casos (41%) había síntomas respiratorios y en 16 (59%) había alteraciones a la exploración física. Los síntomas respiratorios más frecuentes fueron: tos en 8 de 11 casos (72%) y dolor torácico en 3 de 11 (27%). Los signos hallados en la exploración física fueron la hipoventilación basal en 8 de 11 (72%) y la dificultad respiratoria en 8 de 27 (30%). (Cuadro 1) Estudios de laboratorio: Los anticuerpos antinucleares (ANA) fueron positivos en todos (100%); predominó el patrón difuso: 13 de 27 (48%). Los anti DNA nativos fueron positivos en 18 de 27 casos (67%). Había hipocomplementemia en 19 de 27 pacientes (70%).

Radiografías de tórax. Mostraron anormalidad en 17 casos (Cuadro 2); predominó el infiltrado intersticial. Gammagrama pulmonar: Se realizó en tres casos; dos tenían hipoperfusión y disminución de la ventilación y uno, aumento del flujo vascular pulmonar. Por ser un estudio retrospectivo, las pruebas de función respiratoria sólo se realizaron en cinco pacientes; tres tenían patrón restrictivo, uno de tipo mixto (20%) y uno normal. (Cuadro 2).

Las manifestaciones pulmonares primarias más comunes del LEG fueron: neumonitis lúpica, 23 de 27 (85%); pleuritis y derrame pleural, 7 de 27 (26%); atelectasia en 3 de 27 (11%); enfermedad pulmonar crónica intersticial y hemorragia pulmonar, 1 de 27 (4%) respectivamente. Ningún paciente tuvo manifestaciones pulmonares secundarias.

Todos los niños recibieron prednisona; nueve recibieron además un inmunosupresor: 7 de 27 (26%) requirieron ciclofosfamida y 2 de 27 (7%) azatioprina. Un paciente con hemorragia pulmonar recibió tres bolos de metilprednisolona durante la fase aguda y posteriormente continuó con prednisona.

DISCUSIÓN

El LEG es una enfermedad inflamatoria mutisistémica, de curso crónico y de causa desconocida, caracterizada por la formación de autoanticuerpos que se depositan

Cuadro 1. Manifestaciones clínicas de pacientes con LES pulmonar

No. Paciente	Sexo	Edad	Fiebre	Síntomas respiratorios	Dificultad respiratoria	Exploración física
1	F	12a	Sí	No	No	Hipoventilación basal
2	F	12a	Sí	No	No	No
3	F	17a	Sí	No	No	No
4	F	9a	No	Tos en accesos	No	Estertores gruesos y sibilancias
5	F	6a	No	Tos seca en accesos Dolor torácico	No	Hipoventilación basal der.
6	F	14a	Sí	Sí Tos seca	Sí Disnea, tiros intercostales	Cianosis, hipoventilación basal der.
7	F	16a	No	No	No	No
8	F	12a	Sí	No	No	No
9	F	16a	Sí	Tos húmeda en accesos	Sí Disnea	No
10	F	14a	Sí	Sí Dolor torácico	Sí Disnea, polipnea	Hipoventilación basal bilateral, amplexión y amplexación Disminuidas.
11	M	14a	Sí	Tos húmeda en accesos, hemoptisis	Sí Tiros intercostales y disnea	Hipoventilación basal bilateral
12	F	13a	Sí	No	No	No
13	F	13a	Sí	Sí	Sí Disnea	No
14	F	15a	No	Sí Dolor torácico	Sí Disnea, polipnea	Cianosis distal
15	F	11a	Sí	No	No	Estertores finos basales izq. Hipoventilación basal izq.
16	F	15a	Sí	No	No	No
17	M	9a	No	No	No	No
18	M	11a	Sí	Sí Tos seca en accesos	Sí Disnea y polipnea	Sí Cianosis, estertores finos e hipoventilación der.
19	M	15a	No	No	No	No
20	M	13a	Sí	No	No	No
21	M	17a	Sí	No	No	No
22	F	11a	No	Sí Tos seca-húmeda	Sí Disnea	Sí Estertores finos y gruesos
23	M	14a	Sí	Sí Tos en accesos	No	No
24	M	12a	Sí	No	No	No
25	M	15a	Sí	No	No	No
26	F	14a	No	No	No	Sí. Hipoventilación basal der.
27	F	13a	Sí	No	No	No

y producen daño tisular en diferentes órganos. El estudio de las manifestaciones pulmonares en los niños con LEG ha recibido poca atención; los textos de reumatología les ha dado poca importancia;^{8,9} a pesar de que son frecuentes y en ocasiones son la forma inicial de presentación².

Shakra¹⁰ encontró que cuando el LEG se inicia antes de los 20 años y existen alteraciones pulmonares, tiene mal pronóstico; la mortalidad aumenta de 30 a 50% dependiendo del tipo de manifestación pulmonar. A principios de la década de los años 80 del siglo XX

apareció uno de los primeros informes de la literatura nacional sobre manifestaciones pulmonares en niños, en el que se clasificó el LEG en moderado o grave; esto es importante para formular el tratamiento y señalar el pronóstico⁷.

En el presente estudio las manifestaciones pulmonares del LEG ocurrieron en el 81% de los casos, comparado con el 50 a 70% informado por otros autores¹¹, lo que indica la importancia de buscar en forma intencionada estas alteraciones. El género y la edad de presentación en nuestra serie es similar a lo

Cuadro 2. Exámenes de gabinete en pacientes con LES pulmonar

No. Paciente	Rx. Tórax	PFR	Gammagrama pulmonar	Tratamiento
1	Infiltrado intersticial bilateral, líquido intercisural, bronconeumonía de focos múltiples	No	No	PDN y CFA
2	Infiltrado intersticial bilateral	No	No	PDN
3	Normal	Patrón restrictivo	No	PDN
4	Sobredistensión pulmonar, neumonía parahiliar izq. Microatelectasias	Patrón restrictivo	Disminución de ventilación y perfusión en lóbulo medio der.	PDN y CFA
5	Derrame pleural basal der. Infiltrado intersticial, cardiomegalia, líquido intercisural	Patrón mixto Predominantemente restrictivo	No	PDN
6	Neumonía, cardiomegalia	No	No	PDN
7	Normal	No	No	PDN
8	Normal	No	No	PDN
9	Normal	No	No	PDN y CFA
10	Nódulo pulmonar izq. Cardiomegalia	No	No	PDN
11	Infiltrado micro y macronodular bilateral sugestivo de hemorragia	No	Hipoperfusión basal bilateral	Metilprednisolona
12	Imagen de vidrio despulido	No	No	PDN
13	Normal	No	No	PDN
14	Infiltrado intersticial bilateral	No	No	PDN y CFA
15	Derrame pleural y neumonía basal	No	No	PDN
16	Opacidad basal bilateral	No	No	PDN
17	Normal	No	No	PDN
18	Infiltrado difuso bilateral, neumonía de focos múltiples	No	No	PDN
19	Elevación de hemidiafragmas, cardiomegalia	No	No	PDN
20	Normal	Patrón restrictivo	No	PDN
21	Normal	Normales	No	PDN y CFA
22	Neumonía, atelectasias, elevación de hemidiafragmas, cardiomegalia	No	No	PDN
23	Normal	No	No	PDN y CFA
24	Normal	No	No	PDN y AZT
25	Infiltrado intersticial	No	No	PDN y AZT
26	Sobredistensión, cardiomegalia, opacidad basal der. y derrame pleural der. Líquido intercisural	No	No	PDN
27	Derrame pleural der. Neumonía basal der. atelectasias, engrosamiento pleural der. Cardiomegalia	No	Aumento de flujo vascular pulmonar	PDN y CFA

referido por la mayoría de los autores; es decir, predomina la enfermedad en el sexo femenino y la edad promedio fue de 13 años.^{7,12}

Importa determinar si las manifestaciones pulmonares se deben a la actividad lúpica o a una complicación. Con este objeto se divide a las alteraciones en primarias y secundarias. (Cuadro 3)

Alarcón Segovia y cols.⁵ informaron la frecuencia de síntomas respiratorios en 48 adultos con LEG: tos, 44%;

disnea, 37%; expectoración, 29%; dolor torácico, 25%; hemoptisis, 10%. En contraste, los niños de nuestro estudio tuvieron estos problemas con mayor frecuencia: tos en 72%, dolor torácico en 27%; hemoptisis en 9%, y dificultad respiratoria en el 30% de los casos; predominó la disnea en todos; polipnea en 37% y tiro intercostal en 25%. Estos signos y datos respiratorios ocurrieron de manera combinada en algunos pacientes, independientemente del tipo de afección pulmonar existente.

Cuadro 3

<i>Primarias</i>	<i>Secundarias</i>
Pleuritis, derrame pleural o ambos	Infecciones
Neumonitis intersticial	Hipertensión pulmonar
Enfermedad pulmonar crónica intersticial	Edema pulmonar urémico
Disfunción diafragmática y atelectasia	Embolismo pulmonar
Hemorragia pulmonar	Neumotórax
	Seudolinfomas
	Sarcoidosis

NEUMONITIS LÚPICA

La neumonitis lúpica en niños es rara ¹³. Algunos estudios señalan que varía entre 44 y 76% de los casos. Se expresa como una bronconeumonía que puede acompañarse de hemoptisis, tos, disnea, fiebre, taquipnea, taquicardia, cianosis, dolor torácico y estertores basales.

Se han descrito depósitos de Ig G, C3 y DNA entre las paredes alveolares, lo que sugiere que el depósito de complejos inmunes en el tejido pulmonar puede jugar un papel directo en la patogénesis.

Histopatología. Los hallazgos son inespecíficos; se observan infiltrado celular inflamatorio, daño a las paredes vasculares del alvéolo, necrosis, edema y formación de membranas hialinas. Se han descrito rara vez trombos en pequeños vasos. ^{2,13}

Las radiografías de tórax pueden mostrar infiltrados basales, atelectasias focales, elevación de hemidiafragma, opacidades en parche, que son indistinguibles de las hemorragias o tromboembolias pulmonares. La neumonitis en el LEG fue la manifestación más frecuente en nuestro estudio (87%). Los infiltrados pulmonares en pacientes con LEG deben ser considerados como infecciosos hasta no demostrar lo contrario. No existen estudios controlados sobre el tratamiento de la neumonitis aguda pero en algunos casos se han empleado altas dosis de esteroides, agentes inmunosupresores y plasmaféresis con buen resultado. ¹³ (Figura 1).

PLEURITIS Y DERRAME PLURAL

En la literatura universal la pleuritis y el derrame pleural aparecen como las complicaciones ¹³⁻¹⁵ más

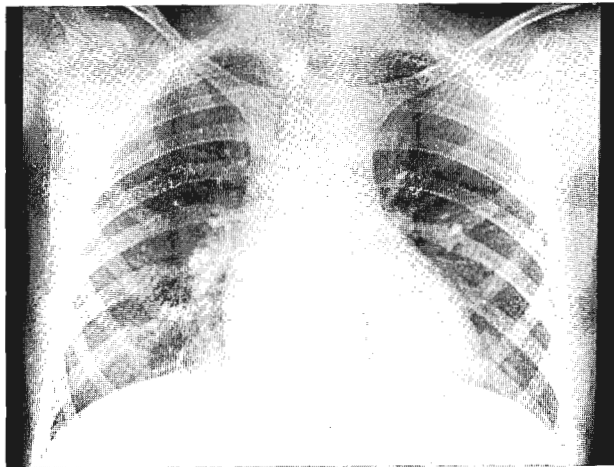


Figura 1. Radiografía de tórax que muestra un patrón intersticial bilateral con engrosamiento peri y broncovascular por neumonitis.

frecuentes (dolor pleural en 40 a 60% de los casos, derrame pleural en 16 a 30%; pleuritis o fibrosis pleural en 50%), pero en este estudio éstas fueron la segunda causa de neumopatía; el dolor torácico en 11% y derrame pleural en 14%. En una serie nacional se halló derrame pleural en 5% de los casos al principio de la enfermedad y en 26% durante la evolución de la misma ¹⁴.

Los derrames pueden ser asintomáticos, uni o bilaterales y usualmente de naturaleza exudativa. El estudio inmunológico del exudado muestra complemento bajo y complejos inmunes elevados. La positividad de las células LE es específica, aunque este dato ocurre en pocos casos, mientras que los ANA en el líquido pleural son altamente confiables para el diagnóstico y se encuentran con mayor frecuencia. Por lo tanto este último es el mejor método para diagnosticar derrames pleurales secundarios a LEG ^{2,13}.

Los derrames pleurales pequeños o intercisurales, habitualmente asintomáticos, no requieren esteroides ni drenaje terapéutico y pueden responder a los antiinflamatorios no esteroideos (AINES).

ENFERMEDAD PULMONAR CRONICA INTERSTICIAL

Es otra expresión de daño pulmonar en pacientes con LEG que ocurre entre el 53 y el 98% de los casos de autopsia. Clínica y radiológicamente sólo ocurre en 1 a 6% de los pacientes. Esta suele ser una situación de novo o la continuación de una neumonitis lúpica y

puede ser indistinguible de la fibrosis pulmonar idiopática.

La patogénesis de la enfermedad intersticial estudiada por inmunohistología se debe al depósito de Ig G, Ig M, Ig A y complemento en el intersticio. Histológicamente, se encuentra fibrosis intersticial, infiltrados linfocíticos, hiperplasia linfoidea peribronquial e hiperplasia de neumocitos tipo II.^{2,16}

Clínicamente el padecimiento se manifiesta con tos no productiva, disnea progresiva y estertores pulmonares basales. Las pruebas de función pulmonar muestran un patrón restrictivo con reducción en la capacidad de difusión. Radiológicamente se observan infiltrados reticulonodulares o intersticiales. Cuatro de nuestros pacientes manifestaron un patrón restrictivo, uno de los cuales tuvo todos los síntomas señalados e infiltrado intersticial. (Figura 2)

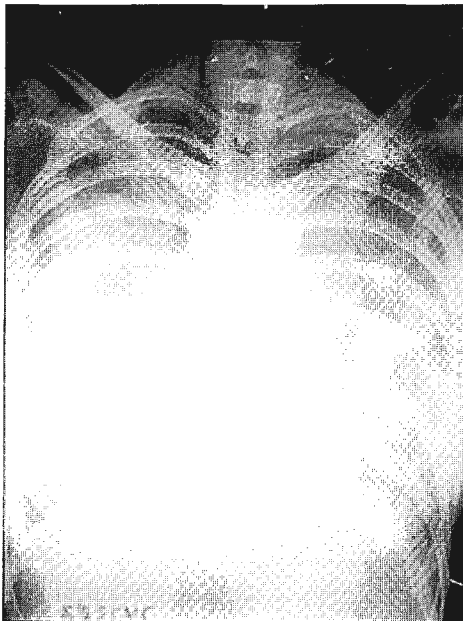


Figura 2. Sobredistensión pulmonar bilateral con aumento de los espacios intercostales y abatimiento de hemidiafragmas. Patrón mixto intersticial y reticular en "panal de abeja".

DISFUNCION DIAFRAGMATICA Y ATELECTASIAS

La disfunción diafragmática ocurre en algunos pacientes con LEG y puede ser un hallazgo radiológico inesperado ya que puede ser asintomática. En su

etiología participan varios factores: debilidad de los músculos respiratorios, miopatía diafragmática primaria, pleuritis, fibrosis intersticial difusa y atelectasias.^{2,13} Las atelectasias, habitualmente basales, lineales y bilaterales son datos radiológicos frecuentes y pueden explicar la disfunción pulmonar. Ocurrieron en 14% de nuestros pacientes.² Tanto las atelectasias como la disfunción diafragmática son infrecuentes (19% y 13% respectivamente); pueden favorecer el desarrollo de complicaciones secundarias.

HEMORRAGIA PULMONAR

La hemorragia pulmonar masiva es rara pero mortal; ocurre habitualmente en los pacientes con enfermedad extrapulmonar activa y con títulos elevados de anticuerpos contra DNA nativo.¹⁷ Se han encontrado depósitos granulares de IgG en las paredes alveolares, depósitos alveolares de fibrina y eritrocitos, lesión difusa en la microvasculatura pulmonar, necrosis focal septal y macrófagos cargados de hemosiderina.

Clínicamente la hemorragia es un evento agudo con fiebre, disnea, taquicardia y tos con esputo hemoptoico. Los pacientes pueden presentar estertores, hipoxemia grave, descenso súbito del hematócrito rápidamente progresivo causada por hemoptisis masiva fatal. Puede ser difícil distinguir entre hemorragia alveolar y una infección por radiografía, tomografía computarizada o ambos métodos. Por esta razón es conveniente realizar pruebas respiratorias que revelan aumento de la capacidad de difusión del monóxido de carbono mayor de 30% y sugieren fuertemente el diagnóstico de hemorragia pulmonar.¹⁸

La radiografía de tórax muestra infiltrados alveolares simétricos o unilaterales que desaparecen en pocos días si la hemorragia cesa.

El tratamiento debe ser enérgico con altas dosis de esteroides, drogas citotóxicas y plasmaféresis. Aún así los resultados tienen poco éxito y la mortalidad es del 80%.¹⁷⁻²⁰ En esta serie se observó en un varón de 14 años que tuvo esta complicación que se acompañó de fiebre, hemoptisis, disnea, tiros intercostales, hipoventilación basal bilateral e hipoperfusión basal bilateral por gammagrafía. Durante el evento agudo recibió tres bolos de metilprednisolona, lo que contuvo el sangrado y el paciente sobrevivió. (Figura 3)

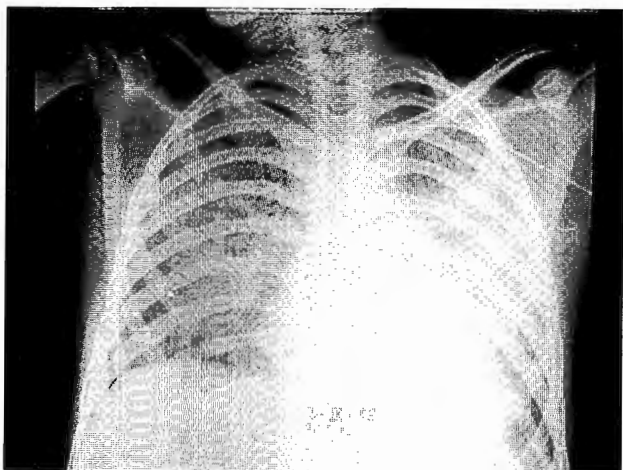


Figura 3. Infiltrado intersticial con patrón en difuso bilateral "parachutes" que predomina en los lóbulos medio e inferior derechos.

HIPERTENSIÓN PULMONAR (HP)

Aun cuando no ocurrió en ninguno de nuestros pacientes, esta complicación del LEG se relacionó a la presencia de anticuerpos antifosfolípido en 68% de los casos; su prevalencia es de 2% cuando se asocia a síndrome antifosfolípido secundario.²¹ Clínicamente no se reconoce en la mayor parte de los casos. Se la detecta con ecocardiograma que muestra hipertrofia de ventrículo derecho; con cateterismo cardiaco por medición de la presión de las arterias pulmonares o con ambos estudios en pacientes con dificultad respiratoria cuya causa aparece como inexplicable. Debe investigarse intencionalmente en pacientes con fenómeno de Raynaud.

El tratamiento médico de la HP no es eficaz, lo que se debe a que poco más de la mitad de los pacientes (54%) fallece víctima de falla circulatoria. En ocasiones se puede requerir cirugía: para realizar tromboendartectomía pulmonar, septostomía auricular, trasplante pulmonar o cardiopulmonar por la presencia de émbolos en las arterias causados por los anticuerpos antifosfolípido.²²

INFECCIONES PULMONARES

Hasta el 33% de las muertes en pacientes con LEG se deben a infecciones. Los gérmenes más frecuentes son: *Klebsiella aerobacter*, *Escherichia coli*, *Streptococo alfa*

hemolítico, *Candida albicans*, *Aspergillus sp.*, Citomegalovirus y *Pneumocistis carinii*.

Estos pacientes tienen mayor riesgo de infecciones pulmonares debido a que la enfermedad causa anomalías del complemento y de la respuesta celular; depresión de la función de los macrófagos pulmonares, de la quimiotaxis y fagocitosis de los neutrófilos.

Un factor que predispone a las infecciones es el empleo de esteroides e inmunosupresores.^{16,20}

Los estudios de gabinete tienen limitaciones, pues no permiten correlacionar los infiltrados u opacidades pulmonares con la etiología. Por ello, importa saber que los pacientes pueden presentar una combinación de manifestaciones debidas a la patología de base o por las complicaciones asociadas²³. Las pruebas de función respiratoria son valiosas ya que pueden mostrar un defecto ventilatorio restrictivo, disminución de la capacidad vital, de la distensibilidad pulmonar y grados menores de desequilibrio ventilación-perfusión.¹⁴ También revelan pérdida de la capacidad de difusión del monóxido de carbono en reposo (25% de los casos), defecto restrictivo pulmonar en el 35%, anomalías de la PO_2 en 10% y defectos obstructivos en 5%.²⁴ Por lo tanto conviene realizar estas pruebas a todos los pacientes con LEG independientemente de su sintomatología.

CONCLUSIONES

Las manifestaciones pulmonares del LEG son más frecuentes en niños en nuestro medio (81% de los casos), que lo informado en la literatura universal (50 a 70%), ya que 41% de nuestros pacientes tuvo síntomas respiratorios: tos y dolor torácico; 59% mostró alteraciones como hipoventilación basal y dificultad respiratoria. Esto confirma la importancia de buscar intencionalmente estas alteraciones, con apoyo de estudios de imagen y pruebas funcionales respiratorias.

No hubo correlación entre las manifestaciones pulmonares y las anomalías de los estudios inmunológicos.

La pleuritis y el derrame pleural fueron la segunda causa de neumonopatía en nuestra serie. La neumonitis lúpica fue la manifestación más frecuente (85%); cifra superior a la de otras publicaciones (44 al 76%).

Ningún paciente tuvo manifestaciones pulmonares secundarias.

La hemorragia pulmonar es infrecuente, pero puede poner en peligro la vida. Los bolos de metilprednisolona durante el evento agudo pueden evitar este desenlace.

El retraso del diagnóstico de afección pulmonar y en consecuencia del tratamiento, deteriora el curso clínico y ensombrece el pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- De Jongste JC, Neijens HJ, Duiverman EJ, et al. Respiratory tract disease in systemic lupus erythematosus. *Arch Dis Child* 1985;61:478-83.
- Segal AM, Calabrese LH, Ahmad M, et al. The pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Sem Arthr Rheum* 1985;14:202-24.
- Osler W. On the visceral manifestations of the erythema group skin diseases. *Am J Med Sci* 1904;127:1-23.
- Rakov HL, Taylor JS. Acute disseminated lupus erythematosus without cutaneous manifestations and with heretofore undescribed pulmonary lesions. *Arch Intern Med* 1942;70:88-100.
- Alarcon-Segovia D, Alarcon DG. Pleuro-pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Dis Chest* 1961;39:7-17.
- Schaller J. Lupus in childhood. *Clin Rheum Dis* 1982;8:219-28.
- Bolaños RR. Lupus eritematoso sistémico. Experiencia de 9 años en el Instituto Nacional de Pediatría. Tesis. México. 1982.
- Rothfield NF. Systemic lupus erythematosus: clinical and laboratory aspects. En: *Arthritis and allied conditions*. McCarthy DJ (ed) 9 ed. Philadelphia, Lea & Febiger. 1979;pp 691-714.
- Rothfield NF. Clinical features of systemic lupus erythematosus. En: *Textbook of Rheumatology*. Kelly WN, Harris ED, Ruddy S et al (eds) Philadelphia, W Saunders, 1981;pp1106-32.
- Abu-Shakra M, Urowitz MB, Gladman DD, et al. Mortality studies in systemic lupus erythematosus. Results from a single center. II Predictor variables for mortality. *J Rheumatol* 1995;22:1265-70.
- Hilman BC. Diseases with a respiratory component. En: *Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment*. W B Saunders Co. Philadelphia 1ª Ed. 1996;pp 332-5.
- Delgado EA, Malleson PN, Pirie GE, Petty RE. The pulmonary manifestations of childhood onset systemic lupus erythematosus. *Sem Arthr Rheum* 1990;19:285-93.
- Chewick V, Boat FT. Other diseases with a prominent respiratory component. En: *Kendy 's Diseases of the Respiratory Tract in Children*. W B Saunders Co. Philadelphia 6ª Ed. 1998;pp1074-80
- Ladrón de Guevara G. Lupus Eritematoso Generalizado de inicio en la infancia. En: *Orozco AJ. Reumatología en niños*. 1ª Ed. Masson Doyma, México. 2003;pp 69-82
- Trepani S, Camiciottoli G, Ermini M, Castellani W, Falcini F. Pulmonary involvement in juvenile systemic lupus erythematosus: a study on lung function in patients asymptomatic for respiratory disease. *Lupus* 1998;7:545-50
- Eisenberg H, Simmons DH, Barnett EV. Diffuse pulmonary interstitial disease: an immunohystologic study. *Chest* 1979;75:262-4
- Wu CY, Chiou YH, Chiu PC, Hsieh KS. Severe pulmonary hemorrhage as the initial manifestation in systemic lupus erythematosus with active nephritis. *Lupus* 2001;10:879-82
- Rodríguez HR, Carbajal RL, Rodríguez JR, Vargas RR, Reynés MJ. Síndrome pulmonar renal. Informe de un caso. *Acta Pediatr Méx* 2003;24:285-92
- Martínez GM, Puerta VM, Martínez BJ, Martínez CA. Vasculitis y síndromes hemorrágicos pulmonares. *An Esp Pediatr* 2002;56:44-5
- Uziel Y, Laxer RM, Silverman ED. Persistent pulmonary hemorrhage as the sole initial clinical manifestation of pediatric systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 1997;15:697-700
- Khetarpal R, Goraya JS, Singh S, Singh M, Kumar L. Pulmonary hypertension as presenting feature of childhood SLE: association with lupus anticoagulant. *Scand J Rheumatol* 1997;26:325-6
- Amigo MC, Khamastha MA. Síndrome antifosfolípido (Hughes), en el lupus eritematoso sistémico. *Rheum Disease Clin North Am* 2000;2:337-54
- Taylor TL, Ostrum H. The roentegenologic evaluation of systemic lupus erythematosus. *Am J Rheum* 1989;2:95-107.
- Stone JH, Calabres LH, Hoffman GS, Pusey CD, Hunder GG, Hellmann DB. Vasculitis: Una colección de perlas y mitos. En: *Rheumatic Dis Clin North Am (Ed Española)* Ed. Médica Panamericana, España 2001;4:1-51