



COMMENTS AND RESPONSES

Clinical Description of Patients with Systemic Lupus Erythematosus Evaluated in a Specialized Center for Rheumatic Diseases in Guatemala City

Descripción clínica de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico evaluados en un Centro Especializado en Enfermedades Reumáticas de la Ciudad de Guatemala

Descrição clínica de pacientes com Lúpus eritematoso sistêmico avaliado em um Centro Especializado em Doenças Reumáticas na Cidade da Guatemala

<https://doi.org/10.46856/grp.12.e090>

Date received: 16 February, 2021

Date acceptance: 20 May, 2021

Date published: 21 June, 2021

Cite as: López A, Bustamante M, Kramer L, Araica JP, Maldonado Y, Obregón-Ponce A, et al.. Descripción clínica de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico evaluados en un Centro Especializado en Enfermedades Reumáticas de la Ciudad de Guatemala (AGAR) [Internet].

Global Rheumatology. Vol 2 / Ene - Jun [2021].

Available from: <https://doi.org/10.46856/grp.12.e090>



Autores

Alex López MD ¹
orcid.org/0000-0003-1520-237X

Marvin Bustamante MD ¹
orcid.org/0000-0002-7126-480X

Idania Escalante MD ¹
orcid.org/0000-0003-0156-8098

Luis Kramer MD ¹
orcid.org/0000-0001-5873-8946

Juan Pablo Araica MD ¹
orcid.org/0000-0003-4055-1264

Yeny Maldonado MD ¹
orcid.org/0000-0002-5068-0134

Ariel Obregón-Ponce MD ¹
orcid.org/0000-0002-5498-7088

Abraham García Kutzbach MD, MACR. ²
orcid.org/0000-0001-9214-2118

1. Médicos del Centro Médico AGAR. Facultad de Medicina Universidad Francisco Marroquín.

2. Director de Postgrado AGAR. Facultad de Medicina Universidad Francisco Marroquín



COMENTARIOS AL EDITOR

Descripción clínica de pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico evaluados en un Centro Especializado en Enfermedades Reumáticas de la Ciudad de Guatemala

Lupus
Erythematosus

Resumen

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune inflamatoria crónica, caracterizada por la producción de autoanticuerpos que generan inflamación sistémica y afectación multiorgánica. En este estudio realizamos una descripción de los criterios clasificatorios, índice de actividad, índice de daño de órgano y tratamiento de los pacientes atendidos en la sede de la Asociación Guatemalteca Anti enfermedades Reumáticas (AGAR) ubicada en la Ciudad Guatemala.

Métodos

Se incluyeron pacientes con diagnóstico de LES, según los criterios clasificatorios ACR 1997, que fueron evaluados en AGAR durante el primer trimestre de 2020, se describe el estado de actividad de la enfermedad utilizando la puntuación SLEDAI-2K e índice de daño de órganos SLICC/ACR.

Resultados

Hay un predominio del sexo femenino 10:1. La

mayoría de los pacientes presentaban baja actividad de la enfermedad (58.8 %) y la afectación del sistema musculoesquelético fue la más frecuente (88.2 %). De forma global, la tasa de daño orgánico fue del 45 %. Los glucocorticoides orales (prednisona/deflazacort) a dosis bajas se usaron en el 92.1 % de los casos. Los antimaláricos (hidroxicloroquina) en el 85.7 % de los casos, el inmunosupresor más utilizado fue azatioprina (68.7 %), seguido de micofenolato mofetilo (31.3 %).

Conclusiones

La mayoría de pacientes estaban con una baja actividad al momento del examen. La artritis es la manifestación clínica más frecuente, y en la escala de daño de órgano predomina un solo elemento de daño (artritis). La mayoría de los pacientes se mantienen con dosis bajas de glucocorticoides, antimaláricos (hidroxicloroquina) y azatioprina.

Palabras clave

Lupus, índice de daño orgánico, RELES.



Introducción

LES es una enfermedad autoinmune inflamatoria crónica, caracterizada por el incremento de autoanticuerpos que genera inflamación sistémica y afectación multiorgánica. En la etiopatogenia intervienen factores genéticos, hormonales, ambientales, y se presenta como un conjunto de manifestaciones clínicas muy variables, por lo que su diagnóstico es un reto para el médico tratante. Esta enfermedad es de dominancia mundial y se presenta en todos los grupos étnicos, con una mayor prevalencia en los afroamericanos. Según The Lupus Foundation of America, 1.5 millones de estadounidenses y al menos 5 millones de personas en todo el mundo tienen alguna forma de lupus. (1,2)

El Registro Español de Pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico (RELES) es un estudio observacional, prospectivo, multicéntrico y de cohortes que inició en el 2010 y está diseñado para estudiar la prevalencia de complicaciones no inflamatorias en pacientes con LES; en este, participan 44 centros de España y centros de atención a pacientes LES de otros países, incluyendo Guatemala.

Objetivo

Crear un registro observacional prospectivo de pacientes LES en la población guatemalteca, describiendo los criterios clasificatorios, índice

de actividad de la enfermedad, índice de daño de órgano con especial atención en las complicaciones no inflamatorias y el tratamiento.

Material y métodos

Se incluyeron un total de 51 pacientes LES de consulta externa que se presentaron a evaluación durante el primer trimestre de 2020. La información fue recolectada mediante entrevista clínica directa y análisis de los respectivos expedientes clínicos por los mismos investigadores utilizando un cuestionario estandarizado para este propósito. Se evaluaron inicialmente los criterios clasificatorios ACR 1997 (3,4) y en citas de seguimiento se aplicaron los indicadores de actividad de la enfermedad SLEDAI-2K, de daño orgánico SLICC/ACR (5,6) y se describieron los tratamientos.

Definimos actividad de la enfermedad, utilizando el score The Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000 (SLEDAI-2k), en: leve ≤ 6 puntos, moderado 7 – 12 puntos y alta actividad ≥ 12 . Índice de daño de órgano SLICC/ACR incluye la evaluación de 12 sistemas de órganos mediante 39 ítems que registra el daño que se ha producido en pacientes LES.

Los datos se recogieron a través del cuestionario RELES, y se enviaron al centro

coordinador del Servicio de Ciencias Médicas S&H con sede en Madrid donde se revisaron y posteriormente fueron reenviados y analizados en programas estadísticos (SPSS), expresados en análisis descriptivo de frecuencia en tablas 2 x 2, según corresponda para el cálculo de "p" con significación estadística (<0.05). El grupo RELES autorizó que los datos sean utilizados para el análisis y publicación de nuestra propia cohorte. Se garantizó la confidencialidad de datos y se respetaron los principios éticos establecidos por la Declaración de HELSINKI.

Resultados

De los 51 pacientes analizados, el 92.2% eran del mujeres y 7.8% eran hombres , con una proporción 10:1.

Criterios de clasificación

Aplicando los criterios clasificatorios ACR 1997, la manifestación más frecuente fue artritis 94.1% de los pacientes, ANA (+) 92.2%, anti dsDNA 82.4%, anti Sm 19.6% y proteinuria 37.3% (Tabla 1). Al compararlo con el estudio RELES español, observamos un comportamiento similar en la frecuencia de estas manifestaciones (9-15); 7.8% del total de pacientes fueron ANA (-) (1,7-9).

Actividad de la enfermedad

La medición precisa de la actividad del LES sigue siendo un desafío, debido a la

complejidad de esta enfermedad y la gran variabilidad de manifestaciones entre pacientes e incluso en un mismo paciente a través del tiempo (16). Aplicando la puntuación SLEDAI-2k (7,17,18) encontramos 58.8 % con actividad leve, 25.5 % actividad moderada y 15.6 % actividad alta al momento del examen (Tabla 1).

La mayor parte de los pacientes con actividad alta son casos naive, consultas tardías o ausentismo, probablemente condicionado por factores económicos y culturales.

Nuestra población en estudio es híbrida y heterogénea y no estudiamos factores genéticos raciales. Actualmente no contamos con estudios locales para comparar nuestra población y el índice de actividad de la enfermedad.

Daño de órganos

Utilizando el índice SLICC/ACR (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index for Systemic Lupus Erythematosus), el sistema músculo esquelético fue el más afectado (82.2%) con artritis (72.5%), seguido de afecciones neuropsiquiátricas (17.7%) con neuropatías periféricas (13.7%) y sistema renal (13.7%). El 70.6% de los pacientes presentaron índice de daño de órgano ≤ 2 , el 43.1% con un elemento de daño y 15.7% ningún elemento de daño (Tabla 2). Cohortes comparativas en países de



América del Sur como la evidenciada en el trabajo de Medina y Londoño (21) han informado una tasa de daño de 51.1% con al menos un elemento, predominando las manifestaciones musculoesqueléticas con artritis, seguido de afectaciones vasculares y cardíacas (miocardiopatía e infarto previo); datos similares a los nuestros (19-20,24).

Manejo

El tratamiento tiene como objetivos la remisión o baja actividad de la enfermedad, prevención del daño acumulado, y minimización de los efectos adversos de los fármacos y mejoría de la calidad de vida del paciente LES (10,20,23-24). En nuestra cohorte, los fármacos más utilizados fueron los glucocorticoides orales (prednisona / deflazacort) (92.1%) y antimaláricos (85.7%), seguidos por los inmunosupresores: azatioprina (68.7%), micofenolato de mofetilo (31.3%), metotrexato (23%) y ciclofosfamida oral (21.5%). El uso disminuido de hidroxiclороquina y micofenolato de mofetilo se debe a costos. De los pacientes tratados con glucocorticoides orales, el 64.6% recibían dosis bajas (< 7.5 mg de prednisona o su equivalente), el 21.8% dosis moderadas (7.5 a 30 mg) y el 4% dosis altas (> 30 mg) (23,25).

Conclusiones

La mayor parte de nuestros pacientes con LES están en baja actividad de la enfermedad y se

mantienen en su mayoría con dosis bajas de esteroides, drogas antimaláricas y un inmunosupresor. La artritis es la manifestación clínica más común y en la escala de daño de órgano predomina ≤ 2 elementos.

En AGAR, como institución guatemalteca dedicada al estudio y tratamiento de pacientes con enfermedades reumáticas, estamos comprometidos a lograr manejo oportuno, con el menor índice de actividad de la enfermedad y el menor daño de órgano a mediano y largo plazo. La mayor parte de nuestra población es de escasos recursos económicos, poca escolaridad y múltiples comorbilidades, lo que favorece la alta actividad de la enfermedad observada en algunos pacientes. Sin embargo, la mayoría de los casos son detectados y tratados de manera temprana, lo cual se refleja en la gran proporción de paciente en baja actividad y daño a órgano de leve a moderado.

Gráfico 1: Índice de daño de órgano SLICC/ACR

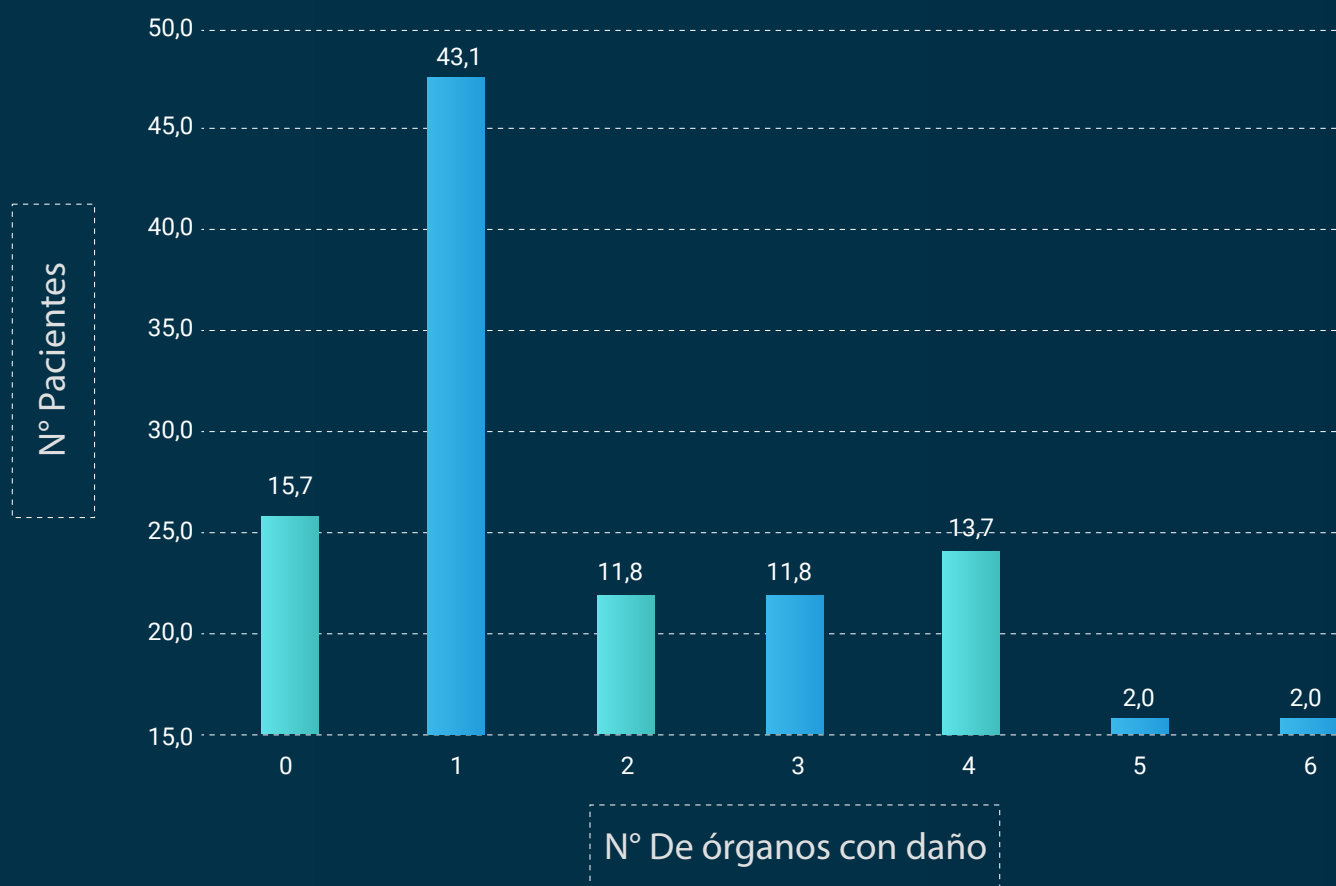


Tabla 1: Características sociodemograficas, de clasificación y actividad de la enfermedad

Item	N	%
Sexo		
Hombre	4	7.8
Mujer	47	92.2
Criterios clasificatorios ACR 1997 encontrados		
Eritema discoide	3	5.9
Artritis	48	94.1
Proteinuria	19	3.3
Sedimento urinario	3	5.9
Linfopenia	5	9.8
Leucopenia	2	3.9
Trombocitopenia	1	2
Anti dsDNA	42	82.4
Anti Sm	10	19.6
antifosfolípidos	9	17.6
ANA	47	92.2
Índice de actividad por SLEDAI-2K		
Leve (≤ 6)	30	58.8
Moderado (7-12)	13	25.5
Severo (>12)	8	15.6
Total	51	100%

N: número de pacientes, ANA: Anticuerpos Antinucleares, anti Sm: anti Smith, anti dsDNA: double stranded DNA, SLEDAI 2K: The Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000 (7).

Tabla 2: índice de daño orgánico en LES

Item	Número de pacientes con daño (%)	Item	Número de pacientes con daño (%)
Ocular		Vascular periférico	
Catarata	1(2.0)	Claudicación durante 6 meses	4(7.8)
Cambio retinal o atrofia óptica	1(2.0)	Pérdida de tejido menor	0
Neuropsiquiátrico		Pérdida significativa de tejido en cualquier momento	0
Deterioro cognitivo	0	Trombosis venosa con edema	2(3.9)
Convulsiones	1(2.0)	Gastrointestinal	
Evento cerebro vascular	1(2.0)	Infarto o resección intestinal	0
Neuropatía	7(13.7)	Insuficiencia mesentérica	0
Mielitis transversa	0	Peritonitis crónica	0
Renal		Estenosis o cirugía del tracto gastrointestinal superior	0
Tasa de filtración glomerular < 50%	4(7.8)	Musculoesquelético	
Proteinuria ≥3.5 gr	1(2.0)	Atrofia muscular o debilidad	7(13.7)
Enfermedad renal terminal	2(3.9)	Artritis	37(72.5)
Pulmonar		Osteoporosis	1(2.0)
Hipertensión pulmonar	0	Necrosis avascular	0
Fibrosis Pulmonar	1(2.0)	Osteomielitis	0
Síndrome de pulmón encogido	0	Piel	
Derrame pleural	0	Alopecia cicatrizal crónica	4(7.7)
Infarto pulmonar	0	Cicatrices extensas	0
Cardiovascular		Úlceras de la piel	1(2.0)
Bypass de arterias coronarias	1(2.0)	Fracaso gonadal prematuro	0
Infarto miocárdico	1(2.0)	Diabetes	2(3.9)
Cardiomiopatía	5(9.8)	Malignidad	1(2.0)
Enfermedad valvular	0		
Pericarditis por más de 6 meses	0		

Índice de daño de órgano SLICC/ACR (5,6)

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Financiación

Esta investigación no recibe ningún soporte financiero.

Dirección de correspondencia

Abraham García Kutzbach

Dirección de correspondencia: 26 Avenida 24-25, zona 5, Cdad de Guatemala, Guatemala
AGAR (Asociación Guatemalteca Anti enfermedades Reumáticas)

Correo electrónico: abraham@garciakutzbach.org

Teléfono de contacto: +50241282112

Referencias

1. Ugarte-Gil MF, González LA, Alarcón GS. Lupus: the new epidemic. *Lupus*. 2019 Aug;28(9):1031-1050. doi: 10.1177/0961203319860907. Epub 2019 Jul 12. PMID: 31299878.
2. Roper G. Lupus Awareness Survey for the Lupus Foundation of America [Executive Summary Report]. Washington, DC: GfK Roper Public Affairs & Corporate Communications 2012.
3. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1997; 40: 1725.
4. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, Masi AT, McShane DJ, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1982 Nov;25(11):1271-7. doi: 10.1002/art.1780251101. PMID: 7138600.
5. Gladman D, Ginzler E, Goldsmith C, Fortin P, Liang M, et al. The development and initial validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology damage index for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1996 Mar;39(3):363-9. doi: 10.1002/art.1780390303. PMID: 8607884.
6. Stoll T, Seifert B, Isenberg DA. SLICC/ACR Damage Index is valid, and renal and pulmonary organ scores are predictors of severe outcome in patients with systemic lupus erythematosus. *Br J Rheumatol*. 1996 Mar;35(3):248-54. doi: 10.1093/rheumatology/35.3.248. PMID: 8620300.
7. Gordon C, Amissah-Arthur MB, Gayed M, Brown S, Bruce IN, D'Cruz D, Empson B, et al; British Society for Rheumatology Standards, Audit and Guidelines Working Group. The British Society for Rheumatology guideline for the management of systemic lupus erythematosus in adults: Executive Summary. *Rheumatology (Oxford)*. 2018 Jan 1;57(1):14-18. doi: 10.1093/rheumatology/kex291. PMID: 29029296.
8. Kwon OC, Kim YG, Park JH, Park MC. Seroconversion to antinuclear antibody negativity and its association with disease flare in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2020 Jun;29(7):697-704. doi: 10.1177/0961203320917748. Epub 2020 Apr 11. PMID: 32279583.
9. Johnson AE, Gordon C, Palmer RG, Bacon PA. The prevalence and incidence of systemic lupus erythematosus in Birmingham, England. Relationship to ethnicity and country of birth. *Arthritis Rheum*. 1995 Apr;38(4):551-8. doi: 10.1002/art.1780380415. PMID: 7718010.
10. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, Aringer M, Bajema I, et al. 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2019

Jun;78(6):736-745.

doi: 10.1136/annrheumdis-2019-215089.

Epub 2019 Mar 29. PMID: 30926722.

11. Aringer M. EULAR/ACR classification criteria for SLE. *Semin Arthritis Rheum.* 2019 Dec;49(3S):S14-S17.

doi: 10.1016/j.semarthrit.2019.09.009.

PMID: 31779843.

12. Reichlin M. ANA negative systemic lupus erythematosus sera revisited serologically. *Lupus.* 2000;9(2):116-9.

doi: 10.1191/096120300678828091.

PMID: 10787008.

13. Rúa-Figueroa Í, Richi P, López-Longo FJ, Galindo M, Calvo-Alén J, et al; EAS-SER (Systemic Diseases Study Group of the Spanish Society of Rheumatology). Comprehensive description of clinical characteristics of a large systemic lupus erythematosus cohort from the Spanish Rheumatology Society Lupus Registry (RELESSER) with emphasis on complete versus incomplete lupus differences. *Medicine (Baltimore).* 2015 Jan;94(1):e267.

doi: 10.1097/MD.0000000000000267.

PMID: 25569641; PMCID: PMC4602842.

14. Pisetsky DS, Bossuyt X, Meroni PL. ANA as an entry criterion for the classification of SLE. *Autoimmun Rev.* 2019 Dec;18(12):102400. doi: 10.1016/j.autrev.2019.102400. Epub 2019 Oct 19. PMID: 31639513.

15. Mikdashi J, Nived O. Measuring disease activity in adults with systemic lupus erythematosus: the challenges of administrative burden and responsiveness to patient concerns in clinical research. *Arthritis Res Ther.* 2015 Jul 20;17(1):183. doi: 10.1186/s13075-015-0702-6. PMID: 26189728;

PMCID: PMC4507322.

16. Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *J Rheumatol.* 2002 Feb;29(2):288-91. PMID: 11838846.

17. Rao V, Gordon C. Advances in the assessment of lupus disease activity and damage. *Curr Opin Rheumatol.* 2014 Sep;26(5):510-9. doi: 10.1097/BOR.0000000000000085. PMID: 25010438.

18. Sutton EJ, Davidson JE, Bruce IN. The systemic lupus international collaborating clinics (SLICC) damage index: a systematic literature review. *Semin Arthritis Rheum.* 2013 Dec;43(3):352-61. doi: 10.1016/j.semarthrit.2013.05.003. Epub 2013 Jun 17. PMID: 23786872.

19. Parker B., Bruce IN. Clinical Markers, Metrics, Indices, and Clinical Trials. En: Wallace DJ., Hahn BH., editores. *Dubois' Lupus Erythematosus and Related Syndromes.* Ninth Edition. New York: Elsevier; 2019. p. 623-625.

20. Bruce IN, O'Keeffe AG, Farewell V, Hanly JG, Manzi S, et al. Factors associated with damage accrual in patients with systemic lupus erythematosus: results from the Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) Inception Cohort. *Ann Rheum Dis.* 2015 Sep;74(9):1706-13. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-205171. Epub 2014 May 16. PMID: 24834926; PMCID: PMC4552899.

21. Jorge Enrique Medina, John Londoño. Assessment of activity, chronic damage and alteration of quality of life in a cohort of Colombian patients with systemic lupus erythematosus using SELENA-SLEDAI, BILAG 2004, SLICC / ACR and

SF-36. REV COLOMB REUMATOL. 2013; 20 (4): 211-217, El Sevier 2013. DOI: 10.1016 / S0121-8123 (13) 70135-X

22. Yee CS, Su L, Toescu V, Hickman R, Situnayake D, et al. SLE cohort: outcomes of a large inception cohort followed for up to 21 years. Rheumatology (Oxford). 2015 May;54(5):836-43. doi: 10.1093/rheumatology/keu412. Epub 2014 Oct 15. PMID: 25323056.

23. Porta S, Danza A, Arias Saavedra M, Carlomagno A, Goizueta MC, et al. Glucocorticoids in Systemic Lupus Erythematosus. Ten Questions and Some Issues. J Clin Med. 2020 Aug 21;9(9):2709. doi: 10.3390/jcm9092709. PMID: 32839376; PMCID: PMC7563630.

24. Fanouriakis A, Tziolos N, Bertsias G, Boumpas DT. Update on the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis. 2021 Jan;80(1):14-25. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-218272. Epub 2020 Oct 13. PMID: 33051219.

25. Kasturi S, Sammaritano LR. Corticosteroids in Lupus. Rheum Dis Clin North Am. 2016 Feb;42(1):47-62, viii. doi: 10.1016/j.rdc.2015.08.007. PMID: 26611550.



GLOBAL RHEUMATOLOGY

BY PANLAR

globalrheumpanlar.org