

28.0 Anexos

1. Índice de daño a órganos SDI versión pediátrica
2. Instrumento de recolección de la información

Anexo 1. Índice de daño a órganos SDI versión pediátrica

ITEM	PUNTO
OCULAR	
Catararas	1
Alteración de retina o atrofia óptica	1
NEUROPSIQUIATRICO	
Alteración cognitiva(cálculo,memoria,concentración , lenguaje, psicosis)	1
Convulsiones si requiere TTO más de 6 meses	1
ACV	1, 2 si >1 ACV
Neuropatía craneal o periférica(excluir óptica)	1
Mielitis transversa	1
RENAL	
Filtración glomerular <50%	1
Proteinuria >3.5gr/24h	1
Enfermedad renal terminal (aún con diálisis o trasplante)	3
PULMONAR	
Hipertensión pulmonar(VD prominente o P2 acentuado)	1
Fibrosis pulmonar(al EF o Rx)	1
Pulmón de tamaño disminuido (Rx)	1
Fibrosis Pleural (Rx)	1
Infarto Pulmonar (Rx)	1
CARDIOVASCULAR	
Angina o by-pass coronario	1
Infarto de miocardio	1,2 si >2 IAM
Cardiomiopatía(disfunción ventricular)	1
Enfermedad valvular(soplo> 3/6)	1
Pericarditis por más de 6 meses o pericardiectomía	1
VASCULAR PERIFERICO	
Claudicación por 6 meses	1
Pérdida menor de tejidos blandos(pulpejos dedos)	1
Pérdida mayor de tejido(dedo o miembro)	1,2 si > 1 sitio
Trombosis venosa con edema, úlcera, estasis venosa	1
GASTROINTESTINAL	
Infarto o resección de intestino después de duodeno, bazo, hígado o vesícula	1,2 si > 1 sitio
Insuficiencia mesentérica	1
Peritonitis crónica	1
Constricción o cirugía de TGI superior	1
MUSCULO-ESQUELETICO	
Atrofia muscular o debilidad	1
Artritis erosiva o deformidad	1
Osteoporosis(fractura,colapso vertebral)	1
Necrosis avascular	1,2 si > 1 sitio
Osteomielitis	1
PIEL	
Alopecia cicatricial	1
Placas cicatriciales extensas o atrofia panicular, no en cuero cabelludo o pulpejos	1
Úlceras en piel(excluye trombosis) por más de 6 meses	1
FALLA GONADAL PREMATURA	1
DIABETES(aún con tratamiento)	1
MALIGNIDAD(excluye displasia)	1,2 si >1 sitio
FALLA DE CRECIMIENTO(talla<pc3, velocidad de crecimiento<pc3 en 6 m, disminuir 2pc)	1
PUBERTAD RETARDADA(<2SD por debajo de la media para la edad según Tanner)	1

Traducido a español desde: Gutiérrez-Suarez R, Ruperto N, Gastaldi R, Pistorio A, Felici E, Burgos-Vargas R, et al. A proposal for a pediatric version of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index Based on the Analysis of 1,015 patients with juvenile-Onset Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis and rheumatism. 2006;54(9):2989-2996.

Anexo 2. Formato de recolección de datos.

Datos demográficos y antropométricos

- | | |
|--------------------------------|---------------------------------|
| 1.1 Fecha de diligenciamiento | 1.2 Institución |
| 1.3 Nombre | 1.4 Documento |
| 1.5 Fecha de nacimiento | 1.6 Sexo 0 masculino 1 femenino |
| 1.7 Fecha ultima consulta | 1.8 Talla debut: |
| 1.8.1 0 normal 1 baja | 1.8.2 Talla ultima consulta: |
| 1.8.3 0 normal 1 baja | 1.9 Peso debut: imc: |
| 1.9.1 0 N, 1 BAJ, 2 SOB, 3 OBE | 1.9.2 Peso ultima consulta: imc |
| 1.9.3 0 N, 1 BAJ, 2 SOB, 3 OBE | |

Datos asociados al LES

- | | |
|-----------------------------------|---------------------------------------|
| 2.1 Edad al dx (años) | 2.2 Intervalo debut – ultima consulta |
| 2.3.1 Estado 1 vivo 2 muerto | 2.4 causa de muerte |
| 2.5 Tiempo de seguimiento (meses) | |

Compromiso renal 0 no 1 si

- 3.1 debut 2 curso 3 ambos
- 3.2 clínica
- 3.3 histología
- 3.4 IRA al debut 0 no 1 si
- 3.5 Dx de IRC 0 no 1 si

Compromiso neurológico 0 no 1 si

- 4.1 debut 2 curso 3 ambos
- 4.2 Tipo
- 4.3 Secuelas

Compromiso musculoesquelético 0 no 1 si

- 5.1 debut 2 curso 3 ambos
- 5.2 Tipo
- 5.3 Secuelas

Compromiso hematológico (citopenias) 0 no 1 si

- 6.1 debut 2 curso 3 ambos
- 6.2 Tipo: Anemia hemolítica 1, anemia no hemolítica 2, leucopenia 3, trombocitopenia 4, sx de Evans 5

Compromiso cardiovascular 0 no 1 si

- 7.1 debut 2 curso 3 ambos

- 7.2 Tipo
- 7.3 Secuelas

Compromiso pulmonar 0 no 1 si

- 8.1 debut 2 curso 3 ambos
- 8.2 Tipo
- 8.3 Secuelas

Compromiso gastrointestinal 0 no 1 si

- 9.1 debut 2 curso 3 ambos
- 9.2 Tipo
- 9.3 Secuelas

Compromiso hepático 0 no 1 si

- 10.1 debut 2 curso 3 ambos
- 10.2 Tipo
- 10.3 Secuelas

Compromiso mucocutáneo 0 no 1 si

- 11.1 debut 2 curso 3 ambos
- 11.2 Tipo
- 11.3 Secuelas

Compromiso ocular 0 no 1 si

- 12.1 debut 2 curso 3 ambos
- 12.2 Tipo
- 12.3 Secuelas

**Enfermedad autoinmune asociada 0 no 1
si**

- 13.1 Tipo
- 13.2 Precedió 0 coincidió 1 siguió 2
- 13.3 EAM 0 no 1 si
- 13.4 Tipo

SAF asociado 0 no 1 si

- 14.1 Precedió 0 coincidió 1 siguió 2
- 14.2 Trombótica 1 no trombótica 2

Fibromialgia

- 15.1 debut 2 curso 3 ambos

Depresión

- 16.1 debut 2 curso 3 ambos

**Diabetes mellitus tipo 2 (la 1
corresponde en enfermedad autoinmune
asociada)**

- 17.1 debut 2 curso 3 ambos

Pubertad retardada

- 18.1 debut 2 curso 3 ambos

Amenorrea

- 19.1 debut 2 curso 3 ambos

Malignidad

- 20.1 Tipo
- 20.2 1 debut 2 curso 3 ambos

Dislipidemia

- 21.1 debut 2 curso 3 ambos
- 21.2 Tipo
- 21.3 Sx nefrótico 0 no 1 si
- 21.4 hipolipemiente 0 no 1 si
- 21.5 cual

Tratamiento recibido

- 22.1 Cual:
 - 22.1.1 0 induccion 1 secuencial
 - 22.1.2 Duración de uso (meses)
 - 22.1.3 causa de cambio 0 refractariedad 1
EA 2 mala adherencia 3 administrativo
- 22.2 Cual:
 - 22.2.1 0 induccion 1 secuencial
 - 22.2.2 Duración de uso (meses)
 - 22.2.3 causa de cambio 0 refractariedad 1
EA 2 mala adherencia 3 administrativo
- 22.3 Cual:
 - 22.3.1 0 induccion 1 secuencial
 - 22.3.2 Duración de uso (meses)

FORMATO DE RESUMEN EJECUTIVO

Título del trabajo de grado
Morbilidades y comorbilidades en pacientes con lupus eritematoso sistémico de inicio juvenil y su relación con el índice de daño a órganos en 2 centros de reumatología pediátrica de la ciudad de Bogotá.
Autores (nombres y apellidos completos): Nombre del residente y otros si los hay.
Christine Vanessa Arango Slingsby
Asesores:
Temático: Clara Malagón Gutiérrez, Catalina Mosquera Ponguta
Metodológico: José De la Hoz
Especialidad
Reumatología pediátrica
Introducción: (algunos antecedentes, problema justificación y objetivo general)
El lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) es una enfermedad multisistémica que tiene su inicio en la edad pediátrica. Acarrea consigo una importante morbilidad asociada a la enfermedad y al tratamiento. El índice ped-SDI busca medir el daño orgánico en estos pacientes. Tanto morbilidades como comorbilidades pueden impactar de manera positiva o negativa este índice. El objetivo del estudio fue Evaluar la relación entre las morbilidades y comorbilidades en pacientes con diagnóstico de LESj y el índice de daño a órganos ped-SDI en pacientes seguidos en la Clínica Infantil Colsubsidio y en una consulta privada de reumatología pediátrica en Bogotá.
Materiales y métodos (Tipo de estudio población muestra, procedimientos y técnicas de recolección de el información)
Estudio de corte transversal, analítico de una cohorte retrospectiva de pacientes evaluados entre 1997 y 2016. Dada la baja frecuencia de la patología a estudio se evaluaron todos los pacientes con diagnóstico de LESj seguidos en 2 servicios de consulta externa de reumatología pediátrica de la ciudad de Bogotá que cumplieron los criterios de inclusión. Se identificaron morbilidades, comorbilidades, tratamiento recibido y se aplicó el índice ped-SDI en la ultima consulta. El análisis estadístico se realizó en Stata V12.
Resultados: (los más relevantes con datos no es necesario tablas ni figuras)
n=112, distribución femenino: masculino 5,2:1. Las morbilidades que se asociaron a un mayor puntaje de daño a organos fueron: insuficiencia renal aguda (p=0,0277), insuficiencia renal crónica (p=0,0275), requerimiento de terapia de reemplazo renal (p=0,0072), compromiso neuro psiquiátrico

($p=0,0020$), cardiovascular ($p=0,0000$), pulmonar ($p=0,0000$), gastrointestinal ($p=0,0082$) y ocular ($p=0,0001$). La presencia de poliautoinmunidad presentó igual comportamiento ($p=0,003$). La trombocitopenia autoinmune se asocio a un menor puntaje de daño a órganos ($p=0,0378$).

Discusión:

Este estudio permite realizar la caracterización en una muestra de pacientes pediátricos con LESj en dos instituciones de reumatología pediátrica en Bogotá. La morbilidad reportada con mayor frecuencia se debe al compromiso de los sistemas: hematológico, musculoesquelético, muco cutáneo y renal. Estos hallazgos coinciden con lo reportado por Gedalia y cols en su estudio que incluye pacientes latinoamericanos. El seguimiento de la evolución de las curvas de talla y peso de los pacientes de este estudio permite establecer una disminución del z score de la talla al final del seguimiento. La frecuencia de talla baja se duplicó al final del seguimiento (9.5% vs 20.4%). Al comparar la puntuación del Ped-SDI con lo reportado por otros autores, se encontró que a similares tiempos de seguimiento, la frecuencia de daño fue similar. El sexo masculino presentó un mayor puntaje de daño a órganos (1 vs 0.81), sin ser estadísticamente significativo. Se observó un mayor puntaje SDI al final del seguimiento en los pacientes con debut del LES antes de los 12 años, sin ser estadísticamente significativo. Los pacientes con cinco o más años de evolución de la enfermedad, al igual que lo reportado por Venkatesh y cols presentaron un mayor puntaje al final del seguimiento, sin ser estadísticamente significativo ($p=0.057$). Los órganos más comprometidos en el puntaje SDI fueron el crecimiento, ocular, neuropsiquiátrico y cardiovascular. Al contrastar estos resultados con lo reportado por Gutiérrez-Suarez y cols se encuentra que en ambos el crecimiento es el ítem con mayor frecuencia de compromiso. En la serie de Rygg y cols en 2012 y Sato y cols en 2015, la tasa de pubertad retardada fue de 15.3% y 6.3% respectivamente vs 3,19% en el presente estudio. La baja prevalencia de retraso puberal en este estudio retrospectivo podría resultar de un subregistro secundario a una falta de realización periódica del estadio de Tanner durante la consulta y la ausencia de estudios que reflejen la función gonadal. Pese a la alta frecuencia de nefritis lúpica, se encontró que el índice de daño derivado del compromiso renal es muy bajo. El alto nivel de alerta, la realización de biopsia en todos los pacientes con evidencia clínica de nefritis dada la pobre relación clínico-patológica y un agresivo tratamiento inmunosupresor en las formas severas de nefritis lúpica, podrían explicar este hallazgo que impacta positivamente el pronóstico de los pacientes. Los pacientes con diagnóstico de insuficiencia renal aguda, insuficiencia renal crónica, requerimiento de terapia de reemplazo renal, compromiso neuropsiquiátrico, cardiovascular, pulmonar, gastrointestinal y ocular

presentaron un mayor puntaje de daño de órganos siendo estadísticamente significativo al comparar con aquellos sin este compromiso. La presencia de poliautoinmunidad se asoció a un mayor puntaje en el índice SDI. Al analizar por tipo de enfermedad, se encontró un mayor puntaje en los pacientes con SAF ($p= 0.80$) y un menor puntaje en los pacientes con trombocitopenia autoinmune ($p= 0.0378$). Al analizar los pacientes con diagnóstico de trombocitopenia autoinmune previo al debut del LESj, ninguno de ellos curso con IRA, IRC, necesidad de TRR, compromiso pulmonar y gastrointestinal. Solo tres de ellos cursaron con compromiso neuro psiquiátrico (37,8%), cardiovascular (37,8%) y 25% con compromiso ocular. Dado que estas morbilidades se presentaron en una baja frecuencia y son las asociadas a un mayor puntaje de daño a órganos, se podría explicar el menor puntaje en estos pacientes. Se requiere evaluar esta asociación en futuros estudios. No se reportan casos de malignidad. La tasa de mortalidad fue mayor que lo reportado en la cohorte GLADEL y en las series de Artim-Esen y Lim y cols (6,25% vs 3,8% vs 3.7% vs 2%). Las causas de mortalidad en el presente estudio y en la cohorte GLADEL están acorde a lo reportado en la literatura: asociadas a actividad de la enfermedad e infecciones en la mayoría de casos. Se encontró una correlación pequeña entre el número de inmunosupresores recibidos y el puntaje SDI (spearman's 30%). Al clasificar en dos o menos inmunosupresores ó tres o más, el grupo de tres o más mostró un mayor puntaje SDI ($p=0.0008$). Llama la atención que en 40% de los pacientes se encontró mala adherencia al tratamiento. Como era de esperarse, esto se asoció a un mayor índice de daño a órganos ($p=0.0171$). Los resultados de este estudio, permiten resaltar a la insuficiencia renal aguda, la insuficiencia renal crónica, el requerimiento de terapia de reemplazo renal, el compromiso neuro psiquiátrico, cardiovascular, pulmonar, gastrointestinal y ocular como factores pronósticos negativos para daño a órganos en este grupo de pacientes con LESj. También resalta a la presencia de poliautoinmunidad, y específicamente a la presencia de síndrome anti fosfolípido como factores pronósticos negativos asociado a un mayor puntaje en el índice de daño a órganos SDI y a la trombocitopenia autoinmune como la comorbilidad asociada a un menor puntaje de daño. Estos hallazgos nos permiten identificar tempranamente estos pacientes con mayor riesgo de daño a órganos e iniciar terapia más agresiva con el fin de impactar de forma positiva el pronóstico.

Palabras Clave. Según DeCs, MeSH			
Lupus eritematoso sistémico	Morbilidad	Comorbilidad	