

El peligro silencioso de la autoinmunidad materna Lupus neonatal una enfermedad que nace con el bebé... pero no se queda

The Silent Danger of Maternal Autoimmunity. Neonatal Lupus: A Disease That Is Born with the Baby... But Doesn't Stay

Mónica de Sanjuan Oliva Duran¹, Amelia Lizbeth Rivera Vargas¹

¹ Departamento de Medicina y Nutrición, División de Ciencia de la Salud, Universidad de Guanajuato.
mds.olivaduran@ugto.mx, al.riveravargas@ugto.mx

Resumen

Descrita por primera vez en 1954 por McCuiston y Schoch. El lupus Eritematoso es una enfermedad transitoria donde el cuerpo de los bebés reconoce como extraño a su mismo cuerpo, por lo que decide atacarse a sí mismo para defenderse, esto ocurre por dos proteínas llamadas anti-ro y anti la, que son transmitidas por la madre a través de la placenta (órgano que nutre al bebé, intercambia desechos y proporciona oxígeno) entre la semana 16 y 24 de gestación, afecta principalmente al corazón y a la piel. Al ser transitoria, se cura el bebé, pues es una manifestación de que la mamá es quien posee la enfermedad, incluso si ha sido asintomática hasta el momento. Aunque cuando hay afectación cardiaca, es irreversible para el bebé y se trata con marcapasos (dispositivo que produce impulsos eléctricos en el corazón).

Palabras clave: transitoria, proteínas, placenta, gestación, afectación, cardiaca, piel.

Abstract

First described in 1954 by McCuiston and Schoch, neonatal lupus is a transient condition in which a baby's immune system mistakenly identifies its own body as foreign and begins to attack itself in defense. This occurs due to two proteins, anti-Ro and anti-La, that are transmitted from the mother through the placenta (the organ that nourishes the baby, exchanges waste and provides oxygen) between the 16th and 24th weeks of gestation. The condition primarily affects the heart and skin. Because it is transient, the baby recovers, as the disease is actually a manifestation of the mother's autoimmune condition—even if she has been asymptomatic until that point. However, when the heart is affected, the damage is irreversible for the baby and must be treated with a pacemaker (device that produces electrical impulses in the heart).

Keywords: transient, proteins, placenta, gestation, affected, heart, skin.

Introducción

El lupus Eritematoso Neonatal (LEN) es una enfermedad autoinmune adquirida pasivamente (la causa no está en el bebé, sino en la madre) y de baja frecuencia, aparece en 1 de cada 10000 a 20000 recién nacidos vivos. La principal diferencia con el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) del adulto es que el LEN es causada por el paso de anticuerpos IgG (inmunoglobulinas) maternos a través de la placenta. Los principales anticuerpos relacionados son aquellos que atacan a las proteínas Ro/SSA y La/SSB. Estos anticuerpos al cruzar la placenta se dirigen a la circulación fetal, donde dañan diferentes órganos y tejidos susceptibles.

Aunque la presencia de los anticuerpos es crucial para el desarrollo de la enfermedad, no todos los bebés expuestos se enferman. Se habla de factores intrínsecos y extrínsecos que desencadenan la enfermedad, tales como: la genética fetal, inflamación placentaria o la exposición a la luz ultravioleta.

La importancia clínica de esta patología se centra en su capacidad por provocar daño cardíaco irreversible. El objetivo de este artículo de divulgación es revisar el campo clínico, las repercusiones en el bebé y dar a conocer estrategias de prevención y seguimiento a largo plazo.

Desarrollo

A pesar de ser una afectación con un bajo índice de prevalencia, dado que una mujer con lupus cuando se embaraza tiene una probabilidad de entre 1% a 2% de transmitirle la enfermedad al producto, conocida como lupus neonatal, esta enfermedad se caracteriza por afectar diferentes órganos y tejidos, representando mayor proporción de afectación los indicados en la tabla inferior.

Tipo de afectación	Porcentaje estimado	Características principales
Cutánea	~50%	Erupciones en cara, cuero cabelludo o en la piel del tronco; suelen desaparecer en meses.
Cardíaca	~50%	Principalmente bloqueo auriculoventricular congénito (BAV); puede requerir marcapasos.
Cutánea + cardíaca	~10%	Ambas manifestaciones.
Sistémica	<10%	Puede incluir alteraciones hepáticas, hematológicas (anemia, trombocitopenia), pero suelen ser transitorias.

Es importante mencionar que entre las afectaciones más comunes, están las cutáneas, las cuales suelen desaparecer en aproximadamente 6 meses ya que es el tiempo que los antígenos de la madre tardan en desaparecer del bebé para que el produzca sus propios antígenos.

Por otro lado, en la afectación cardíaca, de los bebés afectados el 20% fallecen por falla cardíaca y el otro 80% se estabilizan con marcapasos.

Durante el embarazo, los bebés que presentan esta enfermedad son tratados con salbutamol y corticoesteroides a través de la medicación de la madre durante el embarazo, el salbutamol aún se usa de manera experimental, ayuda a incrementar la frecuencia de latidos cardíacos por minuto en el feto, mientras que el uso de corticoesteroides ayuda a la desinflamación del corazón del bebé, de manera específica actúa sobre una parte llamada "nodo auriculoventricular", estos medicamentos suelen ser efectivos dado que ambos tienen la capacidad de atravesar la barrera placentaria.

Otras manifestaciones menos frecuentes son las alteraciones hematológicas (afectan la sangre y sus órganos relacionados) y afecciones hepáticas (dañan el hígado e impiden su correcto funcionamiento). Estas suelen resolverse con la eliminación de anticuerpos maternos. Aunque al principio suele ser alarmante hay que tomar en cuenta que estas alteraciones están ligadas con los anticuerpos maternos. Una vez estos anticuerpos desaparecen del bebé, los sistemas afectados vuelven a la normalidad, como es ilustrado en la tabla 2.

Tabla 2. Comparación de Manifestaciones Clínicas del Lupus Neonatal

Manifestación	Tipo de Compromiso	Características	Pronóstico / Duración
Piel (Eritema)	Transitorio	Placas rojas, anulares, o patrón de "ojos de mapache". Se exacerba con la exposición solar.	Se resuelven espontáneamente en 6-8 meses, al desaparecer los anticuerpos maternos.
Cardíaco (BCC)	Permanente	Bloqueo Cardíaco Congénito de tercer grado (ritmo lento e irregular) debido a la fibrosis del nódulo AV.	Daño irreversible. Requiere implantación de marcapasos en la mayoría de los casos.
Hematológico/ Hepático	Transitorio	Niveles bajos de células sanguíneas (anemia, leucopenia) o elevación de enzimas hepáticas.	Se resuelven espontáneamente y rara vez requieren tratamiento específico.

Como datos interesantes que la ciencia aun no logra explicar, se ha descrito entre 50% a 75% de las mujeres embarazadas que, con capacidad de desarrollar lupus, no lo saben sino hasta la gestación de sus bebés que adquieren lupus neonatal y en años posteriores ellas comienzan a presentar los principales síntomas de lupus. Por otro lado, en el caso de gestación de gemelos o cuates, se ha observado que la enfermedad los afecta de manera distinta o incluso solo afectar a un solo individuo.

Es por esto, que presentamos las siguientes estrategias de prevención:

El principal manejo para el LEN se basa en la prevención secundaria (madres con un hijo previo afectado) y la vigilancia prenatal.

Toda mujer embarazada con anticuerpos anti-Ro/SSA y/o anti-La/SSB, incluso si es asintomática, debe someterse a un protocolo de vigilancia. Una de estas medidas es la Ecocardiografía Fetal Seriada, esta técnica se realiza a partir de la semana 16 de gestación con una frecuencia de una a dos semanas para detectar cualquier signo temprano de bradicardia o alteración en la función valvular.

En cuanto a la prevención farmacológica la estrategia más prometedora es la administración de Hidroxicloroquina (HCQ), actuando como inhibidor de la presencia de antígenos y la actividad de los anticuerpos. Este medicamento puede reducir el riesgo de recurrencia del carcinoma basocelular (cáncer de piel más frecuente) en más del 50% en madres con antecedentes de un hijo afectado. La dosis recomendada de HCQ son 400 mg/día al inicio del embarazo en mujeres seropositivas (análisis de sangre positivo a la presencia de los anticuerpos).

Conclusión

Este padecimiento aun es poco conocido, se enfatiza la importancia del diagnóstico temprano y el seguimiento especializado durante el embarazo de manera fundamental para detectar complicaciones a tiempo y optimizar el manejo clínico interdisciplinario, ya que, a pesar de manifestarse como una enfermedad transitoria, es importante reducir los riesgos de falla cardiaca en el bebé y monitorear a la madre después del parto en el caso de que no fuera consciente de que posee la enfermedad.

El principal beneficio de la investigación sobre el LEN es la capacidad de transformar un diagnóstico neonatal en un protocolo de prevención de afecciones dañinas para el bebé.

Bibliografía/Referencias

- Aguilera, P., Villa, A. V., & González Enseñat, M. A. (2011). Lupus eritematoso neonatal. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*, 12(1), 15-20.
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3612980>
- Derdulska, J. M., Rudnicka, L., Szykut-Badaczewska, A., Mehrholz, D., Nowicki, R. J., Barańska-Rybak, W., & Wilkowska, A. (2021). Neonatal lupus erythematosus – practical guidelines. *Journal of Perinatal Medicine*, 49(5), 529–538. <https://doi.org/10.1515/jpm-2020-0543>
- González-Gay, M. A., & García-Porrúa, C. (2011). Lupus eritematoso neonatal. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*, 12(1), 3–9. <https://doi.org/10.1016/j.semfundespa.reuma.2011.01.001>
- Izmirly, P. M., Costedoat-Chalumeau, N., Pisoni, C. N., Khamashta, M. A., Kim, M. Y., Saxena, A., Friedman, D., Llanos, C., Piette, J., & Buyon, J. P. (2012). Maternal use of hydroxychloroquine is associated with a reduced risk of recurrent Anti-SSA/RO-Antibody-Associated cardiac manifestations of neonatal lupus. *Circulation*, 126(1), 76–82. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.111.089268>
- Lee, L. A., Sokol, R. J., & Buyon, J. P. (2002). Hepatobiliary disease in neonatal lupus: Prevalence and clinical characteristics in cases enrolled in a national registry. *PEDIATRICS*, 109(1), e11.
<https://doi.org/10.1542/peds.109.1.e11>
- León Muiñosa, E., Monteagudo Sánchez, B., Luaces González, J. E., & García Santiago, J. (2008). Lupus eritematoso neonatal. *Anales de Pediatría*, 69(2), 185–186. <https://doi.org/10.1157/13124905>
- Pedron Marzal, G. M., & Mañes Jiménez, Y. (2019). Lesiones cutáneas diagnósticas de enfermedad sistémica transitoria. *Revista Pediatría Atención Primaria*, 21(82), 159–162.
https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322019000200010
- Vanoni, F., Lava, S. A. G., Fossali, E. F., Cavalli, R., Simonetti, G. D., Bianchetti, M. G., Bozzini, M., Agostoni, C., & Milani, G. P. (2017). Neonatal Systemic Lupus Erythematosus Syndrome: a Comprehensive Review. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 53(3), 469–476.
<https://doi.org/10.1007/s12016-017-8653-0>