UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

TEMA:

Valoración de Anemia Hemolítica Autoinmune como factor pronóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019 - 2023.

AUTORA:
Md. Moya Proaño Johanna Daniela

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE: ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

TUTORA:
Dra. Manner Marcillo Jessyca Karina

Guayaquil, Ecuador

Septiembre del 2026

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por **la Md. Johanna Daniela Moya Proaño,** como requerimiento para la obtención del título de **Especialista en Pediatría.**

TUTORA

f. _____
Dra. Jessyca Karina Manner Marcillo

COORDINADOR DEL PROGRAMA y DE DOCENCIA DEL HOSPITAL

f._____

Dra. Mercedes Margarita Chimbo Jiménez

DIRECTOR DEL PROGRAMA

f. _____
Dr. Antonio María Aguilar Guzmán

Guayaquil, septiembre del 2026

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, Johanna Daniela Moya Proaño

DECLARO QUE:

El Trabajo de Titulación, **Valoración de Anemia Hemolítica Autoinmune como factor pronóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019 - 2023,** previo a la obtención del título de Especialista en Pediatría, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, septiembre del 2026

LA AUTORA

f. _____
Johanna Daniela Moya Proaño

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SUBSISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA

AUTORIZACIÓN

Yo, **Johanna Daniela Moya Proaño**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la publicación en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, **Valoración de Anemia Hemolítica Autoinmune como factor pronóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019 – 2023**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, septiembre del 2026

LA AUTORA

f. _____
Md. Johanna Daniela Moya Proaño

REPORTE COMPILATIO



AGRADECIMIENTO

Principalmente a Dios, por haberme permitido culminar este camino, brindarme fortaleza, sabiduría y perseverancia para poder superar cada desafío durante este posgrado.

A mi familia, por su amor incondicional y apoyo constante en todas las etapas de mi vida. Por ser mi inspiración diaria y comprender mis ausencias en fechas especiales.

A mis docentes, tutores y profesionales de mi querido Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante por haber compartido sus conocimientos y experiencias ya que fueron fundamentales para mi crecimiento profesional y humano, con mención especial a mi querida Dra. Mercedes Chimbo Jiménez quien a lo largo de estos años se convirtió en mi mamá hospitalaria por todo su apoyo incondicional.

Y a mi tutora de tesis Dra. Jessyca Manner Marcillo, quien me motivó desde el primer día de mi rotación por su servicio de Hematología, con todas sus enseñanzas, organización y trabajo; me hizo querer a la Hematología como primera opción para mi subespecialidad en el futuro.

Este logro no habría sido posible sin ninguno de los mencionados.

Johanna Daniela Moya Proaño

DEDICATORIA

A mis padres, Victor y Maritza, quienes sin duda me encaminaron a ser la persona y la profesional que soy hoy, desde pequeña me han apoyado en todos mis proyectos, económica y emocionalmente, sin duda alguna no hubiera podido culminar otro sueño sin ellos.

A mi esposo, Janio, por todo su apoyo incondicional, sus palabras de aliento durante los momentos difíciles, y por siempre ser mi compañero fiel y no soltarme la mano en este sueño cumplido.

A mi hijo, Joaquín, por haberme dado el mejor título que es el ser mamá y por enseñarme otra perspectiva de la pediatría, no como médico sino como madre, todo este esfuerzo es para ti y por ti.

Familia, gracias por haber sido mi guía y fortaleza durante todos estos años, han sido mi motor y mi mayor motivación para llegar a la meta.

Johanna Daniela Moya Proaño

RESUMEN

Introducción: el lupus eritematoso sistémico pediátrico es una enfermedad autoinmune que compromete múltiples sistemas del organismo y puede manifestarse a nivel hematológico de diversas formas, entre ellas la anemia hemolítica autoinmune, la cual ha sido considerada un posible indicador de mayor actividad y severidad de la enfermedad. **Objetivo:** evaluar la anemia hemolítica autoinmune como factor pronóstico en pacientes pediátricos con LES atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019–2023. **Metodología:** se desarrolló un estudio cuantitativo, observacional, analítico y de tipo retrospectivo, en el que se incluyeron 374 pacientes pediátricos con diagnóstico de LES. Se analizaron variables clínicas y hematológicas, parámetros de hemólisis, el requerimiento de transfusión sanguínea y el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Para el análisis de las asociaciones se emplearon pruebas estadísticas correspondientes, calculando Odds ratio (OR) e intervalos de confianza del 95 %, y considerando significativos los valores de $p<0,05$. **Resultados:** la anemia hemolítica autoinmune se identificó en 104 pacientes (27,8 %). Este grupo presentó medianas más bajas de hemoglobina (9,1 vs. 10,8 g/dL) y hematocrito (28,9 vs. 34,5 %), junto con valores más elevados de bilirrubina indirecta, LDH y reticulocitos. Los pacientes con AHAI presentaron un perfil hematológico compatible con hemólisis. La transfusión administrada durante la evaluación inicial fue más frecuente en quienes posteriormente fueron clasificados con AHAI (65,4 % frente a 58,1 %), pero sin diferencia estadísticamente significativa (OR=1,36; IC95 %: 0,85–2,18; p=0,200). Tampoco se encontró asociación con el ingreso a UCIP (OR=0,74; IC95 %: 0,36–1,52; p=0,418).

Conclusión: la AHAI fue una manifestación hematológica frecuente, con un perfil compatible con hemólisis. No se encontró una relación estadísticamente significativa entre su clasificación posterior y la transfusión administrada durante la evaluación inicial, ni con el ingreso a UCIP. Por tanto, no se obtuvo evidencia suficiente para considerarla, de manera aislada, un indicador de mayor gravedad clínica y no se rechazó la hipótesis nula.

Palabras clave: lupus eritematoso sistémico pediátrico; anemia hemolítica autoinmune; hemólisis; pronóstico; transfusión sanguínea; cuidados intensivos.

ABSTRACT

Introduction: pediatric systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease that affects multiple organ systems and may present with various hematological manifestations, including autoimmune hemolytic anemia, which has been considered a potential indicator of greater disease activity and severity.

Objective: to evaluate autoimmune hemolytic anemia as a prognostic factor in pediatric patients with SLE treated at Dr. Francisco De Icaza Bustamante children's hospital during the 2019–2023 period.

Methods: a quantitative, observational, analytical, and retrospective study was conducted including 374 pediatric patients diagnosed with SLE. Clinical and hematological variables, hemolysis parameters, blood transfusion requirements, and admission to the Pediatric Intensive Care Unit (PICU) were analyzed. Appropriate statistical tests were used to assess associations, with odds ratios (OR) and 95 % confidence intervals (95 % CI) calculated, considering $p<0.05$ as statistically significant.

Results: Autoimmune hemolytic anemia was identified in 104 patients (27.8%). This group exhibited lower median hemoglobin (9.1 vs. 10.8 g/dL) and hematocrit (28.9 vs. 34.5%) levels, along with higher values for indirect bilirubin, LDH, and reticulocytes. Patients with AIHA presented a hematologic profile consistent with hemolysis. Transfusion during the initial evaluation was more frequent among those subsequently classified as having AIHA (65.4% vs. 58.1%), though the difference was not statistically significant (OR=1.36; 95% CI: 0.85–2.18; p=0.200).

Conclusion: AIHA was a frequent hematological manifestation with a profile consistent with hemolysis. No statistically significant relationship was found between its subsequent classification and the transfusion administered during the initial assessment, nor with admission to the PICU. Therefore, insufficient evidence was obtained to consider it, in isolation, an indicator of greater clinical severity, and the null hypothesis was not rejected.

Keywords: pediatric systemic lupus erythematosus; autoimmune hemolytic anemia; hemolysis; prognosis; blood transfusion; intensive care.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

CERTIFICACIÓN II
DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD III
AUTORIZACIÓN IV
AGRADECIMIENTO VI
DEDICATORIA VII
RESUMEN VIII
ABSTRACT IX
ÍNDICE DE CONTENIDOS X
ÍNDICE DE GRÁFICOS XII
INTRODUCCIÓN 1
CAPÍTULO I 2
1. PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN 2
1.1 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA 3
1.2 OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS 3
1.2.1 Objetivo general 3
1.2.2 Objetivos específicos 3
1.3 JUSTIFICACIÓN 4
CAPÍTULO II 5
2. MARCO TEÓRICO 5
2.1 ANTECEDENTES 5
2.2 MARCO CONCEPTUAL 7
2.2.1 Lupus eritematoso sistémico en la edad pediátrica 7
2.2.2 Manifestaciones hematológicas del LES pediátrico 7
2.2.3 Anemia hemolítica autoinmune como manifestación secundaria en el LES 8
2.2.4 Severidad de la AHAI y su repercusión clínica. 8
2.2.5 Pronóstico del LES pediátrico y su relación con la AHAI 9
2.3 FORMULACIÓN DE HIPÓTESIS 10
CAPÍTULO III 11
3. METODOLOGÍA 11
3.1 LUGAR DE INVESTIGACIÓN 11
3.2 PERIODO DE INVESTIGACIÓN 11
3.3 JUSTIFICACIÓN DE LA ELECCIÓN DEL MÉTODO 11
3.4 CRITERIOS Y PROCEDIMIENTOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA O PARTICIPANTES DEL ESTUDIO 12

3.4.1 Población 12
3.4.2 Muestra 12
3.4.3 Criterios de inclusión 12
3.4.4 Criterios de exclusión 12
3.5 . PROCEDIMIENTO DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN 12
3.6 TÉCNICAS DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN 14
3.7 TÉCNICAS DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO 14
3.8 ASPECTOS ÉTICOS. 15
3.9 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES 16
CAPÍTULO IV 18
1. RESULTADOS 18
1.1 Caracterización de la población de estudio 18
1.2 MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y COMPLICACIONES ASOCIADAS AL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO 25
DISCUSIÓN 32
CONCLUSIONES 37
RECOMENDACIONES 39
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS 42

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Operacionalización de las variables. 16
Tabla 2. Distribución de los pacientes según sexo. 18
Tabla 3. Distribución según grupo etario. 18
Tabla 4. Distribución según raza y sexo. 19
Tabla 4. Distribución de pacientes según procedencia y estratificada por sexo. 20
Tabla 6. Distribución de pacientes según año y estratificada por sexo. 21
Tabla 7. Distribución de la presencia de anemia hemolítica autoinmune estratificada por sexo. 22
Tabla 8. Parámetros hematológicos según presencia de AHAI. 23
Tabla 9. Distribución de los pacientes con AHAI según grado de anemia y mediana de hemoglobina. 24
Tabla 10. Parámetros de hemólisis según presencia de AHAI 24

Tabla 11. Cumplimiento de los criterios utilizados para identificar AHAI en pacientes con LES pediátrico. 25

Tabla 12. Distribución de las principales complicaciones asociadas al lupus eritematoso sistémico pediátrico según sexo. 26

Tabla 13. Distribución de los pacientes según uso de corticoterapia durante la hospitalización 27

Tabla 14. Distribución de los pacientes según tratamiento inmunomodulador administrado durante la hospitalización, estratificada por sexo. 27

Tabla 15. Distribución de los pacientes según necesidad de transfusión sanguínea durante la evaluación inicial y sexo. 28

Tabla 16. Distribución de la transfusión sanguínea durante la evaluación inicial según la clasificación posterior de AHAI. 29

Tabla 8. Distribución de los pacientes según ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) estratificada por sexo. 30

Tabla 18.. Asociación entre la presencia de anemia hemolítica autoinmune y el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos 31

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico 1. Histograma de distribución según grupo etario. 19

Gráfico 2. Distribución según raza y sexo. 19

Gráfico 3. Distribución de pacientes según procedencia y estratificada por sexo 20

Gráfico 4. Distribución de pacientes según año y estratificada por sexo. 21

Gráfico 5. Distribución de la presencia de anemia hemolítica autoinmune estratificada por sexo. 22

Gráfico 6. Distribución de las principales complicaciones asociadas al lupus eritematoso sistémico pediátrico según sexo. 26

Gráfico 7. Distribución de los pacientes según uso de corticoterapia durante la hospitalización. 27

Gráfico 8. Distribución de los pacientes según tratamiento inmunomodulador administrado durante la hospitalización, estratificada por sexo. 28

Gráfico 9. Distribución de los pacientes según necesidad de transfusión sanguínea durante la evaluación inicial y sexo. 29

Gráfico 10. Distribución de los pacientes según ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) estratificada por sexo. 30

Gráfico 11. Asociación entre la presencia de anemia hemolítica autoinmune y el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. 31

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es un trastorno autoinmune de curso crónico cuyo origen responde a múltiples factores y que puede afectar diversos órganos y sistemas. De acuerdo con Huang *et al.,* cuando el LES aparece durante la infancia o la adolescencia, suele estar acompañada de características clínicas más intensa y con mayor afectación a distintos órganos en comparación con los casos manifestados en la edad adulta. Es por esta razón, que el LES pediátrico requiere de una atención oportuna y especial, debido a que su evolución repercute en la salud y en el pronóstico de los pacientes.[2]

Para Kisaoglu *et al.,* las manifestaciones hematológicas representan una parte importante del espectro clínico del LES pediátrico. La anemia hemolítica autoinmune (AHAI), es un signo que se produce debido a la destrucción inmunológica de los eritrocitos y a su posible relación con una mayor actividad de la enfermedad. La AHAI en estudios de laboratorio se identifica por la disminución de la hemoglobina y por alteraciones bioquímicas características del proceso hemolítico, tales como el aumento del lactato deshidrogenasa y de la bilirrubina indirecta, la presencia de reticulocitosis, además una prueba de antiglobulina directa positiva.[1]

Según Hassan *et al.,* existe una relación entre la AHAI con formas de LES de mayor actividad y complejidad clínica. De acuerdo con estudios realizados a escala internacional señalan esta manifestación puede encontrarse en pacientes con cuadros críticos y complejos. [4] Sin embargo, Severe, sostiene que la presencia de AHAI, no significa que el paciente vaya a desarrollar un daño orgánico mayor, presentar una evolución desfavorable o riesgo alto de mortalidad.[5]

Por tal motivo, la heterogeneidad de los resultados de otros estudios ha generado interés por conocer con mayor precisión si la AHAI puede utilizarse como un indicador pronóstico del LES o debe interpretarse como una manifestación hematológica relacionada con la actividad inmunológica de la enfermedad.[6,7] Lo antes expuesto, demuestra la importancia del estudio en la población pediátrica, especialmente en Latinoamérica donde existe escasa evidencia sobre el papel que desempeña la AHAI en la evolución del LES. Por esta razón, conocer la frecuencia con la que se presenta, las características hematológicas y evolutivas de la enfermedad, así como analizar la relación existente entre la presencia y la severidad del LES pediátrico resulta importante. Cabe mencionar que, el desarrollo de la investigación contribuye a esclarecer si la AHAI es solo una manifestación hematológica del lupus o aporta datos relevantes para comprender su evolución clínica.

CAPÍTULO I

1. PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

El lupus eritematoso sistémico de inicio pediátrico es una enfermedad autoinmune compleja, caracterizada por una amplia variabilidad clínica y por la posibilidad de comprometer múltiples órganos y sistemas.[8] De acuerdo con Blackall, la anemia hemolítica autoinmune representa una complicación importante debido a la destrucción inmunológica de los eritrocitos y a las repercusiones que puede ocasionar sobre el estado hematológico del paciente.[9,10]

Para González *et al.*, la AHAI puede presentarse desde etapas tempranas del LES y asociarse con una mayor actividad inmunológica. Sin embargo, existe considerable heterogeneidad en cuanto a su intensidad, evolución y repercusión clínica. Según Merashli *et al*., algunos pacientes desarrollan cuadros de anemia hemolítica de mayor gravedad y requieren intervenciones terapéuticas intensivas, mientras otros presentan alteraciones hematológicas y bioquímicas compatibles con hemólisis sin que evolucionen hacia desenlaces clínicos graves.[11,13]

De acuerdo con Eravsar *et al*., la variabilidad de la enfermedad dificulta establecer si la presencia de AHAI constituye un factor capaz de predecir una evolución desfavorable del LES pediátrico. La información disponible demostró resultados divergentes. Es decir, algunos estudios han relacionado la AHAI con mayor actividad o daño acumulado, mientras que otros no han encontrado una asociación independiente con mortalidad u otros desenlaces adversos.[5,13]

En Latinoamérica, un estudio multicéntrico con 230 pacientes menores de 18 años con LES, determinó que la anemia hemolítica y la trombocitopenia se presentaron con mayor frecuencia en pacientes pediátricos que en aquellas personas adultas con lupus. Por otra parte, en Ecuador, el comportamiento de la AHAI en pacientes pediátricos con LES es limitada.[11] Por lo tanto, se desconoce si los datos analizados de otros estudios se presentan en pacientes pediátricos atendidos en las casas de salud del país.[16]

Por esta razón, la presente investigación tiene como objetivo evaluar si los pacientes pediátricos con LES que presentan AHAI revelan diferencias en la evolución de la enfermedad, así como una mayor presencia de manifestaciones graves. Cabe mencionar que el estudio permitirá establecer la frecuencia de la AHAI, describir las alteraciones hematológicas y bioquímicas vinculadas con la hemolisis y examinar la relación con los resultados clínicos documentados en el periodo de estudio.

1.1 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

¿Cuál es la valoración de Anemia Hemolítica Autoinmune como factor pronóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019 – 2023?

1.2 OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS

1.2.1 Objetivo general

Valorar la anemia hemolítica autoinmune como factor pronóstico en pacientes pediátricos con lupus eritematoso sistémico, a través del análisis de su característica clínica, hematológica y evolutiva de los casos.

1.2.2 Objetivos específicos

1. Identificar la frecuencia de presentación de AHAI en pacientes pediátricos valorados en el Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante durante el periodo 2019 a 2023.
2. Comparar la evolución clínica de los pacientes pediátricos con LES que presentan AHAI frente a aquellos que no la presentan, según indicadores de actividad y daño acumulado de la enfermedad.
3. Establecer la asociación existente entre la presencia de AHAI y el grado de severidad del LES en pacientes pediátricos, mediante el análisis de variables clínicas.

1.3 JUSTIFICACIÓN

La anemia hemolítica autoinmune representa una manifestación hematológica importante clínicamente del lupus eritematoso sistémico pediátrico. Según González *et al.*, su aparición puede relacionarse con alteraciones significativas de la serie eritrocitaria y con un patrón bioquímico compatible con hemólisis, por lo que su identificación temprana dentro de la evaluación integral del paciente con LES es significativa.[10,13]

Sin embargo, la presencia de AHAI no implica que todos los pacientes presenten la misma intensidad de anemia ni una evolución clínica desfavorable. Por tal motivo, debido heterogeneidad de la enfermedad, se requiere establecer si la manifestación puede utilizarse como un indicador o debe interpretarse justo con otros factores clínicos y sistémicos.[13]

En Ecuador, son escasos los estudios que permiten conocer con exactitud la frecuencia de la AHAI, las principales características y las implicaciones que pueden en niños y adolescentes diagnosticados con LES.[14,16] En este sentido, estudiar a pacientes atendidos en un hospital pediátrico de referencia permitirá generar datos para conocer cómo se presenta y evoluciona la enfermedad en el país.

Ante lo expuesto, los resultados del presente estudio aportarán información útil para orientar la vigilancia hematológica, favorecer la identificación temprana del proceso hemolítico y contribuir a una valoración pronóstica más integral. Asimismo, sirve de base para futuras investigaciones prospectivas enfocadas en establecer las características clínicas, hematológicas y sistemáticas que determinan la gravedad de los pacientes pediátricos con LES.

CAPÍTULO II

2. MARCO TEÓRICO

2.1ANTECEDENTES

El lupus eritematoso sistémico de inicio pediátrico representa entre el 10% y el 20% de los casos de LES y suele caracterizarse por una mayor actividad clínica y una frecuencia elevada de compromiso de órganos mayores en comparación con la enfermedad de inicio en la edad adulta. Las alteraciones hematológicas forman parte de las manifestaciones que pueden presentarse durante la evolución y depende de las características que presenta, pueden influir en el curso de la enfermedad.[4,18]

De acuerdo con Borgia *et al.*, en un estudio realizado con 212 pacientes pediátricos de la cohorte latinoamericana GLADEL, determinó que existe una asociación entre la actividad del LES y el desarrollo de daño acumulado, especialmente en mujeres de población mestiza. Según el autor, durante la investigación el 50% de los pacientes presentó daño adicional, mientras que quienes alcanzaron la remisión presentaron una menor probabilidad de acumularlos.[16]

Por otra parte, Valenzuela *et al.,* en la investigación desarrollada con una cohorte chilena de pacientes con LES pediátrico, identificó un alto predominio de las mujeres, además una presencia importante de manifestaciones articulares, cutáneas y renales. De la misma manera, identificaron alteraciones inmunológicas propias de la enfermedad. [20]

En el mismo orden de ideas, Luças *et al*., en un estudio transversal con 415 personas con LES, comparó a pacientes con inicio de la enfermedad en edad pediátrica como en edad adulta. De acuerdo con los resultados, el 19% presentó LES durante la etapa pediátrica, donde su evolución fue más prolongada y con daños renales y neurológicos frecuentes. Mientras que, el 79% de pacientes la desarrollaron en edad adulta. Sin embargo, no se evidenció diferencias en la actividad de la enfermedad, el daño acumulado o las tasas de remisión.[21]

Ante lo citado, el inicio de la enfermedad en etapa pediátrica presenta un mayor riesgo de daños a los órganos, especialmente de los riñones y del sistema nervioso. Por otro lado, Kaya *et al.,* sostiene que la anemia, la leucopenia, la linfopenia y la trombocitopenia son manifestaciones frecuentes en el LES pediátrico y la de mayor frecuencia es la AHAI por su asociación con procesos inmunológicos propios de la enfermedad.[23]

En niños con AHAI, el tratamiento en ocasiones suele empezar con

glucocorticoides.[26] Sin embargo, cuando no existe respuesta adecuada, se presentan recaídas o la enfermedad resulta refractaria, pueden emplearse otras opciones inmunomoduladoras.[30] Por tal motivo, la elección del tratamiento debe establecerse de acuerdo con las condiciones del paciente, considerando la gravedad del cuadro, la respuesta al tratamiento y la enfermedad subyacente.

En consecución, Kar *et al.,* sostuvo que el LES ha sido descrito como una enfermedad autoinmune que puede ocasionar AHAI durante la infancia. De acuerdo con los resultados del estudio con una cohorte pediátrica de pacientes con AHAI, un porcentaje considerable de los casos se vinculó con el lupus, lo cual revela la relación entre ambos padecimientos.[31]

De la misma manera, Moysidou *et al.,* en su estudio evidenció que la presencia de AHAI está relacionada con una mayor actividad del lupus, aunque no se ha demostrado una asociación significativa entre la manifestación con la mortalidad o el daño acumulado a largo plazo. Por lo tanto, los resultados muestran que la AHAI podría reflejar la actividad inmunológica del LES, sin embargo, su presencia no es suficiente para establecer el pronóstico del paciente.[33]

Cabe mencionar que, la gravedad del LES pediátrico puede reflejarse en la necesidad de atención en unidades de cuidados intensivos. Según Roberts *et al.* identificaron que algunas complicaciones sistémicas, como la afectación renal, se relacionaban con una mayor probabilidad de ingreso a UCI durante las hospitalizaciones de niños y adolescentes con LES.37 Asimismo, Martínez *et al.* señalaron que, en las unidades cuidados intensivos pediátricos de Latinoamérica, la actividad del lupus era el principal motivo de ingreso debido a la afectación orgánica en la evolucion de los casos con cuadro clínico grave.[38]

En este sentido, los antecedentes analizados muestran que la AHAI representa una manifestación de gran interés dentro del LES pediátrico, por lo que su uso como indicador pronostico debe analizarse junto con la intensidad de la anemia, el nivel de la actividad de la enfermedad, la afectación de órganos y las complicaciones sistémicas concomitantes.

2.2MARCO CONCEPTUAL

2.2.1 Lupus eritematoso sistémico en la edad pediátrica

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune de evolución crónica que puede afectar múltiples órganos y tejidos. Para Aggarwal *et al.,* su desarrollo implica una alteración de la tolerancia inmunológica que favorece la producción de autoanticuerpos y la formación de complejos inmunes, responsables de procesos inflamatorios y daño tisular. Por lo tanto, cuando sus primeras manifestaciones aparecen durante la infancia o la adolescencia, se conoce como lupus eritematoso sistémico de inicio pediátrico, denominado *childhood-onset systemic lupus erythematosus*.[39]

De acuerdo con Avar *et al.,* el comportamiento del LES pediátrico es diferente cuando la enfermedad comienza en la edad adulta. Según Yu *et al.,* en niños y adolescentes se observa una mayor actividad clínica y un alto riesgo de afectación renal, neurológica y hematológica.[40,41] Por tal motivo, identificar las manifestaciones clínicas de la enfermedad y los factores que se asocian con una evolución compleja permitirá mejorar el pronostico a largo plazo, individualizar el tratamiento y reducir los daños orgánicos.

2.2.2 Manifestaciones hematológicas del LES pediátrico

De acuerdo con Avar et al., las alteraciones hematológicas son frecuentes en pacientes pediátricos con LES y pueden aparecer desde el inicio de la enfermedad o desarrollarse durante su evolución. Las manifestaciones que se presentan de manera habitual incluyen la anemia, la leucopenia, la linfopenia y trombocitopenia.[44]

En pacientes con anemia, existen varios mecanismos que pueden explicar su aparición en pacientes con LES y originar por procesos inflamatorios crónicos, carencia de hierro, afectación renal, sangrado, efectos de los medicamentos y destrucción de inmunológica de los eritrocitos.[45] Por esta razón, cuando en un análisis de laboratorio se identifica una disminución de la hemoglobina es importante esclarecer la causa e diferenciar una anemia hemolítica de otras producidas por otros mecanismos.

En opinión con Kisaoglu, cuando la destrucción de eritrocitos sucede por mecanismos inmunológicos, se identifica por los diferentes cambios en las pruebas de laboratorio, como en el incremento de la bilirrubina indirecta y la LDH, reticulocitosis y la disminución de la haptoglobina. Cabe mencionar que, la prueba de antiglobulina directa también permite identificar evidencia inmunohematológica relacionada con el proceso

hemolítico.[46]

2.2.3 Anemia hemolítica autoinmune como manifestación secundaria en el LES

La anemia hemolítica autoinmune se presenta cuando los autoanticuerpos reaccionan contra antígenos presentes en la membrana eritrocitaria y provocan la destrucción prematura de los glóbulos rojos.[48] Es importante manifestar que, puede aparecer como una enfermedad primaria o estar directamente relacionada con enfermedades autoinmunes, infecciosas, inmunodeficientes o diferentes trastornos subyacentes.[49]

En pacientes con LES, la aparición de AHAI se relaciona con las alteraciones en la regulación del sistema inmunitario propias de esta enfermedad, donde la eliminación de los eritrocitos ocurre principalmente en órganos del sistema reticuloendotelial, aunque en algunos pacientes pueden presentar producir hemolisis o destrucción eritrocitaria intravascular.[49,50]

Para establecer el diagnóstico de AHAI, se requiere de una valoración conjunta de los resultados hematológicos, bioquímicos e inmunohematológicos, puesto que la presencia de anemia, no es suficiente para establecer el diagnostico. Por esta razón, se deben considerar parámetros como la hemoglobina, el recuento reticulocitario, los niveles de LDH, la bilirrubina indirecta y la haptoglobina, así como la prueba de antiglobulina directa.[52]

Ante lo expuesto, la relación entre la AHAI y el LES ha despertado el interés de investigar, debido a que la hemólisis podría presentar una mayor actividad del proceso inmunológico. Sin embargo, sus consecuencias clínicas difieren entre pacientes, por lo que su valoración debe considerar la gravedad de la anemia, así como el compromiso sistémico producido por el lupus.[51,52]

2.2.4 Severidad de la AHAI y su repercusión clínica.

Según Abdel *et al.,* la presencia de hemólisis en los pacientes no significa que todos desarrollen el mismo grado de anemia o tengan las mismas repercusiones clínicas. Por tal motivo, para valorar la severidad de la AHAI se requiere diferenciar la concentración de la hemoglobina, la velocidad con la que disminuye, la intensidad de la destrucción de los eritrocitos, la respuesta de la médula ósea, los síntomas y la situación hemodinámica del paciente.

Por otro lado, Lu *et al.,* sostiene que los niveles elevados de LDH y bilirrubina indirecta, así como el incremento de los reticulocitos, son datos que ayudan a identificar y caracterizar el proceso hemolítico. Sin embargo, ninguno determina la gravedad de la anemia, puesto que depende de cuanto haya disminuido la hemoglobina y la capacidad del organismo para compensar la reducción.

En el mismo orden de ideas, Sakamoto *et al.,* manifiesta que en pacientes pediátricos con AHAI, los valores de hemoglobina son bajos. En su estudio reportó una mediana de 4.85g/dL, mientras que Tang *et al.,* registró el 4.3 g/dL en pacientes que requirieron transfusión por cuadro clínico grave.

Ante lo citado, se evidencia que es importante considerar la actividad hemolítica mediante resultados hematológicos y bioquímicos y la gravedad clínica de la anemia según el descenso de la hemoglobina y las repercusiones que produce en el paciente, especialmente cuando se analiza la AHAI como un indicador pronostico o de severidad.

2.2.5 Pronóstico del LES pediátrico y su relación con la AHAI

La evolución del LES pediátrico está condicionada por la interacción de diversos factores, como la persistencia de la actividad de la enfermedad, la afectación de órganos mayores, los episodios de recaída, la respuesta terapéutica y el daño acumulado. Por ello, el valor pronóstico de cada manifestación clínica debe analizarse dentro del contexto global del paciente, sin atribuirle por sí sola un papel determinante en su evolución.[53,54]

La posible utilidad pronóstica de la AHAI ha sido evaluada en diferentes estudios. Rodríguez-Lozano *et al*. encontraron en una cohorte pediátrica mexicana que la anemia hemolítica al momento del diagnóstico se relacionaba con una mayor probabilidad de acumulación de daño. [6,47], Sin embargo, otras investigaciones no han demostrado que las manifestaciones hematológicas graves por sí solas determinen mayor daño a largo plazo.

La diversidad de estos hallazgos sugiere que la capacidad pronóstica de la AHAI podría estar condicionada por su gravedad, la etapa en que se presenta, el grado de actividad del lupus y la presencia simultánea de afectación renal, neurológica u otras complicaciones sistémicas. [55] Por lo tanto, su evaluación conjunta con estos factores podría aportar más información sobre la evolución del paciente que su consideración como indicador independiente.

2.3FORMULACIÓN DE HIPÓTESIS

- H0: La presencia de AHAI no se asocia significativamente con el pronóstico clínico en pacientes pediátricos con LES.
- H1: La presencia de anemia hemolítica autoinmune se asocia significativamente con el pronóstico clínico en pacientes pediátricos con lupus eritematoso sistémico.

El criterio de decisión será:

- Si la probabilidad obtenida del p-valor es < a 0,05 se rechaza la hipótesis nula H0.
- Si la probabilidad obtenida del p-valor es > a 0,05 se acepta la hipótesis nula H0.

CAPÍTULO III

3. METODOLOGÍA

3.1 LUGAR DE INVESTIGACIÓN

Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, ubicado en Av. Quito y Gómez Rendón, Guayaquil – Ecuador.

3.2PERIODO DE INVESTIGACIÓN

Enero de 2019 a diciembre de 2023

3.3JUSTIFICACIÓN DE LA ELECCIÓN DEL MÉTODO

La investigación adoptó un enfoque cuantitativo mediante el análisis de variables clínicas, hematológicas y de evolución documentadas en las historias clínicas de pacientes pediátricos con LES. Cabe mencionar que, a través del enfoque, se caracterizó la presencia de AHAI y se examinó la asociación con la información registrada durante el período estudiado.

Por otro lado, el diseño fue observacional y analítico debido a que la naturaleza observacional respondió al uso exclusivo de datos procedentes de la atención médica habitual, sin efectuar intervenciones sobre los pacientes. Mientras, el componente analítico consistió en comparar los grupos con y sin AHAI y, así determinar mediante métodos estadísticos, la relación entre la alteración hematológica y las variables clínicas disponibles que permitían valorar la evolución y la gravedad del LES.

De la misma manera, se optó por un diseño de tipo retrospectivo, en consideración de que la información requerida se encuentra disponible en los expedientes clínicos correspondientes a los pacientes atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, periodo comprendido entre enero de 2019 y diciembre de 2023. Es importante mencionar que, la adopción del diseño permite optimizar el uso de los recursos y generar evidencia clínica de útil de una enfermedad de baja frecuencia en la población pediátrica.

3.4CRITERIOS Y PROCEDIMIENTOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA O PARTICIPANTES DEL ESTUDIO

3.4.1 Población

La población estuvo constituida por la totalidad de pacientes pediátricos con diagnóstico confirmado de lupus eritematoso sistémico, atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, periodo comprendido entre enero de 2019 y diciembre de 2023.

3.4.2 Muestra

Debido a la baja frecuencia de la enfermedad en pediátricos, se optó por emplear un muestreo no probabilístico de tipo censal, en el cual se incluyó a la totalidad de los pacientes que cumplieron con los criterios de selección establecidos para el presente estudio.

3.4.3 Criterios de inclusión

- Pacientes pediátricos hasta 15 años con diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune confirmado por prueba de Coombs directa positiva en el Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, periodo 2019 - 2023.
- Pacientes pediátricos hasta 15 años con diagnóstico de LES.
- Pacientes con seguimiento clínico mínimo de 6 meses posteriores al diagnóstico de LES y AHAI respectivamente.

3.4.4 Criterios de exclusión

- Pacientes con presencia de anemia de etiología distinta a la AHAI
- Pacientes con diagnóstico de otras enfermedades autoinmunes concomitantes diferentes al lupus eritematoso sistémico.
- Pacientes diagnosticados con AHAI y LES en otra casa de salud.

3.5. PROCEDIMIENTO DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN

La información del presente estudio fue obtenida mediante la revisión retrospectiva de las historias clínicas electrónicas de pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, anemia hemolítica autoinmune y otras anemias no especificadas, identificados a través de sus respectivos códigos CIE-10 registrados en el sistema HOSVITAL del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.

Para la obtención de la información de las historias clínicas, se solicitó la autorización institucional, con el documento de respaldo se seleccionó a los pacientes que cumplieron los criterios de selección y se revisaron las historias clínicas, cuyos datos fueron consignados en una ficha estructurada de acuerdo a los objetivos de la investigación.

Por otro lado, la recolección de información incluyó datos demográficos, clínicos, hematológicos, edad, sexo, presencia o ausencia de AHAI, además resultados de hemogramas, indicadores de hemolisis, tratamientos y complicaciones documentadas. Asimismo, la evolución y la gravedad de la enfermedad.

Cabe mencionar que, el proceso hemolítico se caracterizó mediante los valores de hemoglobina, hematocrito, índices eritrocitarios, reticulocitos, LDH y bilirrubina indirecta. Adicionalmente, se consideró la prueba de Coombs directa como evidencia del componente autoinmune.

De la misma manera, para efectos de la investigación, se estableció que un paciente presentaba AHAI cuando cumplía los siguientes criterios:

- Concentración de hemoglobina inferior al valor de referencia correspondiente para su edad y sexo.
- Prueba de antiglobulina directa o Coombs directo positiva.
- Evidencia de hemólisis,

  Las cuales están definida por la alteración de al menos uno de los marcadores disponibles en la historia clínica:
- Elevación de la bilirrubina indirecta.
- Incremento del lactato deshidrogenasa o reticulocitosis.

Cabe destacar que, la presencia aislada de la prueba de Coombs directo positiva no su suficiente para diagnosticar AHAI cuando el paciente no presenta anemia o alteraciones en los parámetros hemolíticos. Por tal motivo, las variables clínicas analizadas incluyeron la administración de concentrados de glóbulos rojos durante la valoración inicial y el ingreso a la UCI en el transcurso de la hospitalización. Además, la transfusión se consideró como una medida de soporte inicial, puesto que se realizó antes de confirmar o descartar AHAI.

De la misma manera, se revisaron los datos disponibles sobre la actividad del LES y el daño acumulado. Sin embargo, debido a que los registros clínicos no contenían índices estandarizados como SLEDAI y SLICC/ACR no pudieron ser incorporados para el análisis dentro del estudio. En consecución, para preservar la confidencialidad de los pacientes, la

información recolectada fue codificada, antes de ser incorporada a una base de datos diseñada específicamente para el análisis estadístico correspondiente.

3.6 TÉCNICAS DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN

La información se obtuvo mediante una revisión documental, que consistió en examinar sistemáticamente las historias clínicas de los pacientes seleccionados. Para recopilar los datos se empleó una ficha estructurada, diseñada de acuerdo a los objetivos y las variables del estudio. Además, la información se organizó una base en Microsoft Excel y se procesó para realizar el análisis estadístico.

Asimismo, la confidencialidad se resguardó durante todas las etapas mediante la asignación de códigos a los registros y la restricción del acceso a la base de datos, en concordancia, con los principios éticos del estudio retrospectivo.

3.7 TÉCNICAS DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los datos recopilados se sistematizaron en Microsoft Excel y luego se analizaron con el programa estadístico Jamovi. Como etapa inicial, se examinaron las variables mediante estadística descriptiva, donde lo cualitativo presentó números de casos y porcentajes, mientras lo cuantitativo utilizó la media, la desviación estándar o la mediana, de acuerdo con su distribución.

Cabe mencionar que, la relación entre la AHAI y las variables clínicas se evaluó mediante la prueba de chi-cuadrado de Pearson o la prueba exacta de Fisher, según las condiciones de aplicación. Asimismo, para cuantificar la correlación, se calcularon odds ratios (OR) acompañados de intervalos de confianza del 95%. Sin embargo, cuando se detectaron celdas sin observaciones, se contempló la corrección que permitiera estimar el OR.

En los pacientes con AHAI se realizó un análisis descriptivo de la severidad de la anemia, clasificándola en leve, moderada o severa según la concentración de hemoglobina y los puntos de corte correspondientes a la edad y el sexo establecidos por la OMS. Asimismo, se describió la frecuencia de positividad de la prueba de Coombs directo en este grupo. Por otro lado, se estableció un umbral de significancia estadística de $\mathbf{p < 0,05}$ y se emplearon intervalos de confianza del 95%.

3.8 ASPECTOS ÉTICOS.

El estudio se llevó a cabo acorde a los principios de beneficencia, no maleficencia y justicia, para preservar la confidencialidad de los pacientes y atender las normas éticas correspondientes a investigaciones observacionales que emplean datos clínicos. Cabe mencionar que, por tratarse de un estudio retrospectivo y no experimental, no se efectuaron intervenciones ni procedimientos adicionales, ya que el análisis se basó en la información consignada en las historias clínicas durante la atención médica habitual.

Además, para proteger la identidad de los participantes, los registros se codificaron y los resultados se analizaron de manera conjunta, sin incorporar datos que permitieran su identificación individual. Es importante manifestar que, el protocolo recibió la autorización institucional y la información recopilada se destinó exclusivamente a propósitos académicos y científicos.

3.9OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Tabla 1. *Operacionalización de las variables.*

Variable	*Dimensiones*	*Indicadores*	*Instrumento de medición*	*Escala de medición*
Variable independiente				
Anemia hemolítica autoinmune (AHAI)	Presencia simultánea de anemia, Coombs directo positivo y evidencia de hemólisis	• Hb disminuida según edad y sexo; Coombs directo positivo; bilirrubina indirecta elevada, LDH elevadao reticulocitosis	Historia clínica• Resultados de laboratorio	Cualitativa dicotómica (Presente/Ausente)
Variable control				
Edad	Edad cronológica	Edad al momento del diagnóstico	Registro clínico	Cuantitativa discreta (años)
Sexo	Biológico	Hombre / Mujer	Registro clínico	Cualitativa nominal
Características hematológicas	Perfil hematológico	Hb, Hto, VCM, HCM, leucocitos, neutrófilos, linfocitos, plaquetas	Historia clínica	Cuantitativa
Actividad hemolítica	Evidencia bioquímica/hematológica de hemólisis	LDH, bilirrubina indirecta, reticulocitos	Expediente clínico	Cualitativa nominal
Severidad de la anemia	Intensidad del compromiso anémico	Concentración de Hb según edad y sexo	historia clínica exámenes de laboratorio.	Cualitativa ordinal (leve/moderada/severa)
Coombs directo	Componente inmunohematológico	Resultado de prueba de antiglobulina directa	Historia clínica exámenes de laboratorio.	Cualitativa dicotómica (positivo/negativo)

Severidad clínica	Medidas de soporte hospitalario	Transfusión sanguínea durante la evaluación inicial Ingreso a UCIP	Historia clínica	Cualitativa dicotómica (si/no)
Presencia de otras etiologías de anemia	Tipo de anemia asociada	Infecciosas Desnutrición	Historia clínica Hemograma Ferritina VCM	Cualitativa nominal
Tratamiento recibido	Inmunosupresión	Uso de glucocorticoides Inmunosupresores Rituximab IVIG	Expediente clínico Plan terapéutico	Cualitativa nominal
Complicaciones asociadas	Complicaciones hematológicas Complicaciones renales	Nefritis lúpica Trombocitopenia Leucopenia	Resultados de laboratorio Reportes clínicos	Cualitativa dicotómica (Presente/Ausente)

CAPÍTULO IV

1. RESULTADOS

1.1 Caracterización de la población de estudio

El estudio incluyó un total de 374 pacientes pediátricos con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico atendidos durante el período establecido en la investigación. A continuación, se presentan las características demográficas y clínicas generales de la población.

Tabla 2. Distribución de los pacientes según sexo.

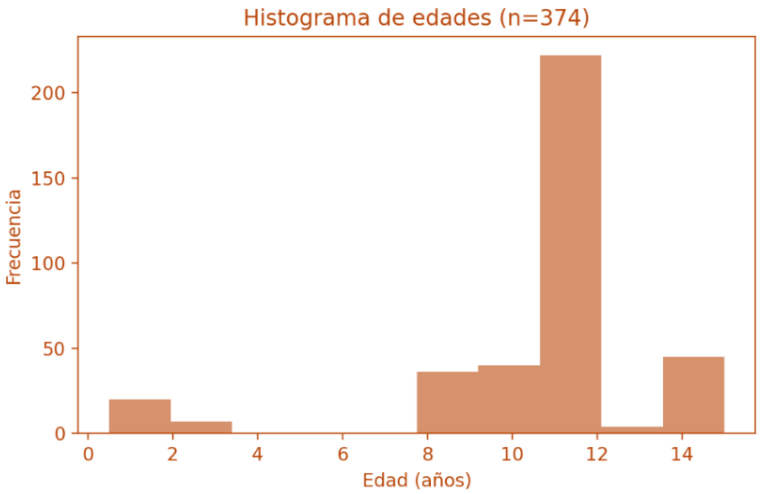
Sexo	*Frecuencia (n)*	*Porcentaje (%)*
Mujeres	257	68,7%
Hombres	117	31,3%
Total	374	100%

Los resultados de acuerdo con la distribución de los pacientes según el sexo, se evidenció un predominio del sexo femenino dentro de la población estudiada con el 68.7%, mientras que el sexo masculino estuvo representado por el 31,3%, lo cual muestra siete de cada diez pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico correspondieron a las mujeres.

Tabla 3. Distribución según grupo etario.

Estadístico	*Valor*
Número de pacientes	374
Edad mínima	1 año
Edad máxima	15 años
Edad promedio	10,6 años
Mediana	11 años
Desviación estándar	2,8 años

Gráfico 1. Histograma de distribución según grupo etario.

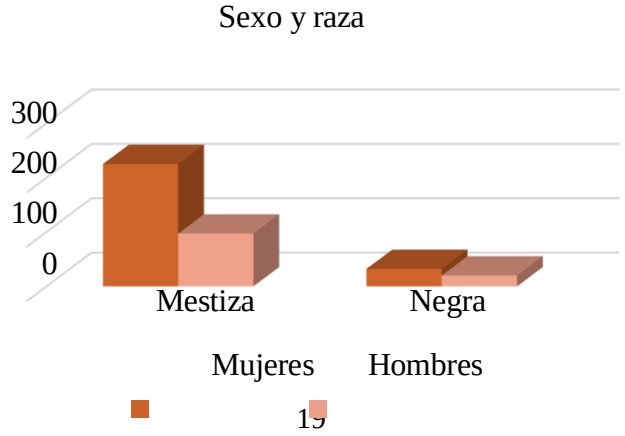


De acuerdo con el análisis realizado, la edad de los pacientes osciló entre 1 y 15 años, con una media de 10,6 ± 2,8 años y una mediana de 11 años, lo cual evidencia que la mayor concentración de casos se presentó durante la segunda década de la infancia. Además, la dispersión observada refleja una distribución homogénea dentro del rango etario estudiado, aunque con una mayor concentración alrededor de los 10 a 12 años, cuyo comportamiento coincide con el patrón epidemiológico descrito para el lupus pediátrico.

Tabla 4. Distribución según raza y sexo.

Raza	***Mujeres n (%)***	***Hombres n (%)***	***Total n (%)***
Mestiza	225 (87,5)	97 (82,9)	322 (86,1)
Negra	32 (12,5)	20 (17,1)	52 (13,9)
Total	**257 (100,0)**	**117 (100,0)**	**374 (100,0)**

Gráfico 2. Distribución según raza y sexo.



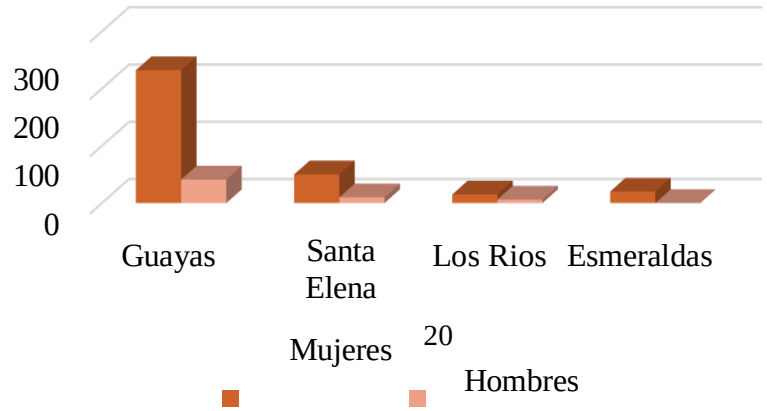
Los resultados según la raza, muestran un predominio de pacientes mestizos, quienes representaron 322 casos, es decir el 86,1% de la población estudiada. Por otra parte, el 13.9% de pacientes correspondieron a la raza negra, los cual refleja la composición demográfica de la población pediátrica atendida en el Hospital del Niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante" durante el período de estudio. De la misma manera, al analizar la distribución por sexo, se evidenció que 225 pacientes eran mujeres, es decir el 87,5%, las cuales pertenecían a la raza mestiza, mientras que el 12.5% de pacientes correspondían a la raza negra.

En los hombres, 97 de los 117 pacientes fueron mestizos, es decir el 82,9% y 20 pacientes, lo cual representa el 17,1% pertenecían a la raza negra. Cabe mencionar que en ambos sexos predominó ampliamente la raza mestiza, aunque se observó una proporción ligeramente mayor de pacientes de raza negra entre los hombres en comparación con las mujeres. En este sentido, los resultados determinan que la cohorte estudiada estuvo conformada por pacientes mestizos hombres y mujeres, lo cual aporta información útil para caracterizar el perfil epidemiológico de los pediátricos con LES atendidos en el hospital.

Tabla 5. Distribución de pacientes según procedencia y estratificada por sexo.

Provincia de procedencia	*Mujeres n (%)*	*Hombres n (%)*	*Total n (%)*
Guayas	232 (90,3)	41 (35,0)	273 (73,0)
Santa Elena	50 (19,5)	10 (8,5)	60 (16,0)
Los Ríos	15 (5,8)	6 (5,1)	21 (5,6)
Esmeraldas	20 (7,8)	0 (0,0)	20 (5,4)
Total	257 (100,0)	117 (100,0)	374 (100,0)

Gráfico 3. Distribución de pacientes según procedencia y estratificada por sexo



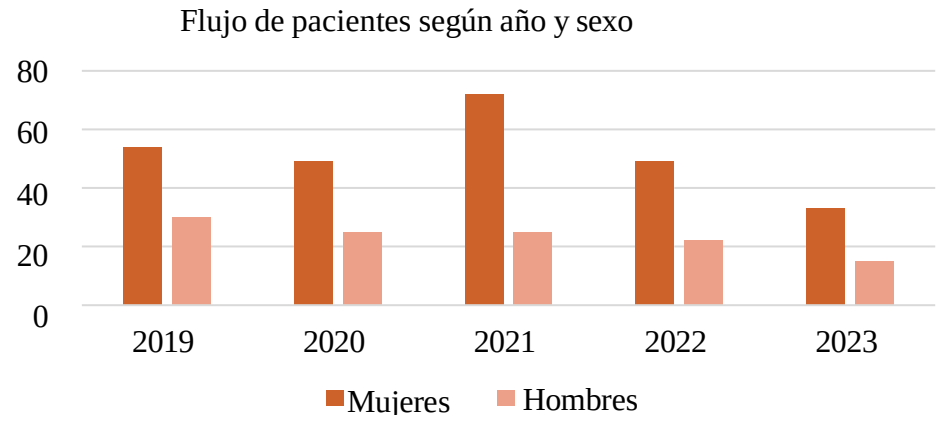
La distribución de los pacientes según la provincia de procedencia evidenció que la mayor parte de la población atendida provenía de la provincia del Guayas, con 273 pacientes, lo cual representó el 73%, 16% para Santa Elena, 5.6% para Los Ríos y Esmeraldas con 20 5,4%. Con lo antes expuesto se evidencia el área de influencia del Hospital del Niño "Dr. Francisco De Icaza Bustamante", institución de referencia para la atención pediátrica especializada en la región Costa del Ecuador.

Al analizar la distribución según el sexo, se observó que el 90,3% eran mujeres y procedían de la provincia del Guayas, mientras que 41 de los 117 hombres, es decir el 35% correspondían al Guayas. Por otro lado, Santa Elena representó la segunda provincia con mayor número de pacientes, donde el 19,5% fueron mujeres y el 8,5% fueron hombres. De la misma manera, Los Ríos, registraron 15 pacientes mujeres con el 5,8% y 5.1% pacientes hombres. Asimismo, el 7,8% fueron pacientes de Esmeraldas, sin registrarse hombres provenientes de esta provincia durante el período de estudio.

Tabla 6. Distribución de pacientes según año y estratificada por sexo.

Año de ingreso	*Mujeres n (%)*	*Hombres n (%)*	*Total n (%)*
2019	54 (21,0)	30 (25,6)	84 (22,5)
2020	49 (19,1)	25 (21,4)	74 (19,8)
2021	72 (28,0)	25 (21,4)	97 (25,9)
2022	49 (19,1)	22 (18,8)	71 (19,0)
2023	33 (12,8)	15 (12,8)	48 (12,8)
Total	**257 (100,0)**	**117 (100,0)**	**374 (100,0)**

Gráfico 4. Distribución de pacientes según año y estratificada por sexo.



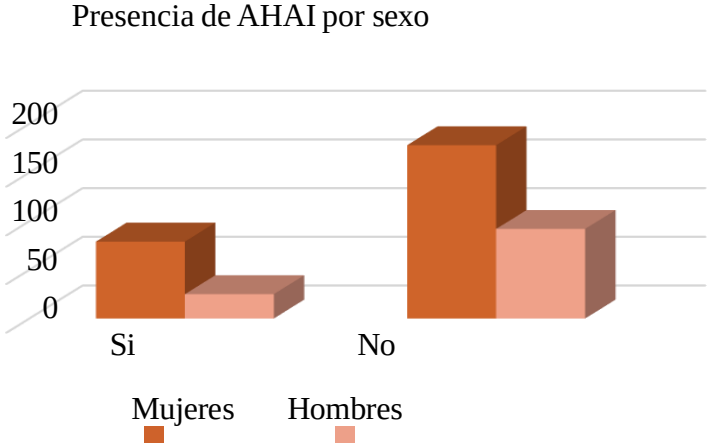
El gráfico muestra la distribución de los pacientes según el año de ingreso hospitalario, donde el mayor número de casos fue registrado durante 2021, con el 25,9% de pacientes, seguido por 2019, con 22,5%, y 2020 con 19,8% pacientes. De la misma manera, en 2022 se registraron el 19% y 2023 12,8%. Cabe mencionar que, la distribución por sexo observo un predomino de mujeres en todos los años analizados, lo cual mantiene una tendencia epidemiológica característica del lupus eritematoso sistémico pediátrico.

Ante lo expuesto, los datos demuestran que el lupus eritematoso sistémico pediátrico mantuvo una atención hospitalaria frecuente durante los cinco años donde el predominio fueron las mujeres mayormente en el 2021, lo cual refleja el comportamiento epidemiológico de la enfermedad.

Tabla 7. Distribución de la presencia de anemia hemolítica autoinmune estratificada por sexo.

Presencia de AHAI	*Mujeres n (%)*	*Hombres n (%)*	*Total n (%)*
Sí	79 (30,7)	25 (21,4)	104 (27,8)
No	178 (69,3)	92 (78,6)	270 (72,2)
Total	257 (100,0)	117 (100,0)	374 (100,0)

Gráfico 5. Distribución de la presencia de anemia hemolítica autoinmune estratificada por sexo.



La presencia de anemia hemolítica autoinmune (AHAI) fue identificada en 104 pacientes, lo que representa el 27,8% de la población estudiada, mientras que 270 pacientes

no presentaron esta complicación durante el período analizado, es decir el 72,2%. Por otro lado, al estratificar los resultados por sexo, se observó que 79 de las 257 mujeres, es decir el 30,7% presentaron anemia hemolítica autoinmune, mientras que 178 de ellas, lo cual fue el 69,3% no desarrollaron esta complicación. Asimismo, en cuanto a los hombres, la anemia hemolítica autoinmune estuvo presente en 25 de los 117 pacientes, es decir en el 21,4% y en el 78,6% estuvo ausente.

Tabla 8. Parámetros hematológicos según presencia de AHAI.

Parámetro hematológico	*AHAI Sí (n=104) Mediana*	*AHAI No (n=270) Mediana*	*Diferencia*
Hemoglobina (g/dL)	**9,1**	10,8	−1,7
Hematocrito (%)	**28,9**	34,5	−5,6
VCM (fL)	**110**	98	+12
HCM (pg)	**33**	27	+6
Leucocitos (/µL)	**9.800**	7.400	+2.400
Neutrófilos (/µL)	**3.400**	4.900	−1.500
Linfocitos (/µL)	**2.300**	5.700	−3.400
Plaquetas (/µL)	**219.000**	317.000	−98.000

Al comparar los parámetros hematológicos entre pacientes con y sin anemia hemolítica autoinmune (AHAI), se identificaron diferencias notables en el perfil de ambos grupos. Los pacientes con AHAI presentaron una mediana de hemoglobina de 9,1 g/dL y hematocrito de 28,9%, en contraste con el grupo sin AHAI, donde estos valores alcanzaron 10,8 g/dL y 34,5% respectivamente.

Por otro lado, se identificaron variaciones en los índices eritrocitarios y en los recuentros de leucocitos, neutrófilos, linfocitos y plaquetas, lo cual es compatible cin los cambios relacionados con la hemolisis, aunque la interpretación requiere de parámetros de laboratorio y clínicos de cada paciente. Cabe mencionar que debido a que la intensidad de la anemia no fue uniforme en el grupo con AHAI se analizó su distribución según la severidad.

Tabla 9. Distribución de los pacientes con AHAI según grado de anemia y mediana de hemoglobina.

Grado de anemia	*Pacientes (n)*	*Porcentaje (%)*	*Mediana de Hb (g/dL)*
Leve	65	62,5	9,1
Moderada	27	26,0	8,3
Severa	12	11,5	6,8
Total	**104**	**100,0**	**9,1**

En consecución, la distribución de la gravedad de la anemia entre los 104 pacientes con AHAI mostró que la categoría leve fue la más frecuente, con el 62,5% de los casos y una mediana de hemoglobina de 9,1 g/dL. Además, la moderada en el 26% de los pacientes con una mediana de 8,3% y la severa en el 11,5% con una mediana de 6,8 g/dL. Asimismo, lo leve y moderado agruparon 88,5% de los pacientes, mientras que lo severo representó el 11,5%, lo cual evidencia una disminución de hemoglobina en distintos grados de intensidad, donde la AHAI no presentó anemia severa.

Tabla 10. Parámetros de hemólisis según presencia de AHAI

Parámetro de hemólisis	*AHAI Sí (n=104) Mediana*	*AHAI No (n=270) Mediana*	*Diferencia*
Bilirrubina indirecta (mg/dL)	2,8	0,5	+2,3
LDH (U/L)	589	275	+314
Reticulocitos (%)	3,2	1,1	+2,1

La tabla muestra los parámetros hemólisis en el grupo de pacientes con AHAI. Los resultados mostraron que la bilirrubina indirecta fue de 2,8 mg/dL y la LDH de 589 U/L, mientras en pacientes sin AHAI fueron de 0,5 mg/dL y 275 U/L. De la misma manera, el 3.2% de los pacientes con AHAI presentó reticulocitos y el 1,1% en aquellos sin esta manifestación, lo cual evidencia una mayor respuesta medular ante la pérdida eritrocitaria. Ante lo expuesto, se evidencia que la actividad hemolítica no determina la gravedad de la anemia.

Tabla 11. Cumplimiento de los criterios utilizados para identificar AHAI en pacientes con LES pediátrico.

Criterio evaluado	*Pacientes con AHAI (n=104)*	*Porcentaje*
Hemoglobina disminuida según edad y sexo	104	100%
Coombs directo positivo	104	100%
Alteración de al menos un marcador de hemólisis*	104	100%
Bilirrubina indirecta elevada	97	93,3%
LDH elevada	83	79,8%
Reticulocitosis	78	75%

La tabla muestra que se consideró evidencia de hemólisis a la alteración de la bilirrubina indirecta, LDH o reticulocitos. En los resultados, los marcadores individuales no fueron excluyentes, por lo que un mismo paciente podía presentar más de uno. Cabe mencionar que, con el propósito de precisar los criterios empleados para identificar la AHAI, se verificó que los 104 pacientes clasificados con esta manifestación presentaran simultáneamente hemoglobina disminuida según edad y sexo, Coombs directo positivo y alteración de al menos un marcador de hemólisis.

Además, la elevación de la bilirrubina indirecta fue la más frecuente, ya que se registró en 97 pacientes, es decir en el 93,3%, la LDH elevada en 83 niños, es decir en el 79,8% y la reticulocitosis en el 75%, es decir 78 individuos. Con lo expuesto, se identificó que la AHAI se sustentó en la integración de criterios hematológicos, bioquímicos e inmunohematológicos, y no en la positividad del Coombs directo.

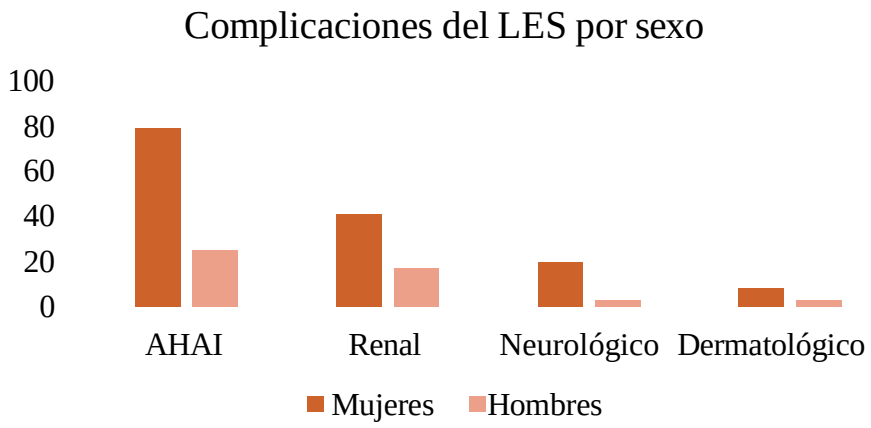
1.2MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y COMPLICACIONES ASOCIADAS AL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO

Con el propósito de caracterizar las principales manifestaciones clínicas presentadas por los pacientes incluidos en el estudio, se analizó la frecuencia de las complicaciones hematológicas, renales, neurológicas y dermatológicas, así como otras variables relacionadas con la evolución clínica y el manejo hospitalario.

Tabla 12. Distribución de las principales complicaciones asociadas al lupus eritematoso sistémico pediátrico según sexo.

Complicación	*Mujeres N (%)*	*Hombres N (%)*	*Total N (%)*
Anemia hemolítica autoinmune	79 (30,7)	25 (21,4)	104 (27,8)
Compromiso renal	41 (16,0)	17 (14,5)	58 (15,5)
Compromiso neurológico	20 (7,8)	3 (2,6)	23 (6,1)
Compromiso dermatológico	8 (3,1)	3 (2,6)	11 (2,9)

Gráfico 6. Distribución de las principales complicaciones asociadas al lupus eritematoso sistémico pediátrico según sexo.

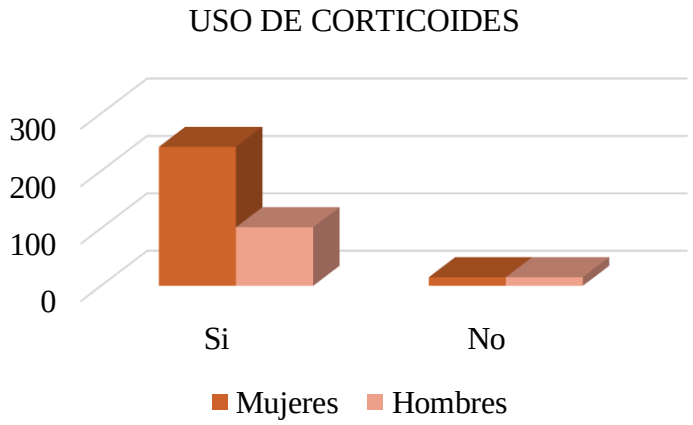


Por otra parte, la figura mostró las complicaciones evaluadas, donde la AHAI registró la mayor frecuencia, con 104 pacientes, lo cual representó el 27,8%. Cabe destacar que 79 (30,7%) pacientes fueron mujeres y 25 (21,4%) hombres. Asimismo, se evidenció la afectación renal, la cual fue identificada en 58 (15,5%) de los pacientes, distribuidos en el 16% mujeres y 14,5% hombres. De la misma manera, las manifestaciones neurológicas se documentaron en 23 (6,1%) pacientes y fueron más frecuentes en el 7,8% de las mujeres, que en hombres con el 2,6%. Por otra parte, el compromiso dermatológico presentó menor frecuencia con el 2,9% de los casos, donde el 3,1% lo presentaron las mujeres y el 2,6% los hombres. Ante lo expuesto, la mayoría de mujeres presentan complicaciones, por lo tanto, en la cohorte investigada tienen predominio femenino, por lo tanto, para determinar su relación se requiere de una evaluación estadística de las diferencias.

Tabla 13. Distribución de los pacientes según uso de corticoterapia durante la hospitalización

Uso de corticoterapia	*Mujeres n (%)*	*Hombres n (%)*	*Total n (%)*
Sí	242 (94,2)	102 (87,2)	344 (92,0)
No	15 (5,8)	15 (12,8)	30 (8,0)
Total	257 (100,0)	117 (100,0)	374 (100,0)

Gráfico 7. Distribución de los pacientes según uso de corticoterapia durante la hospitalización.



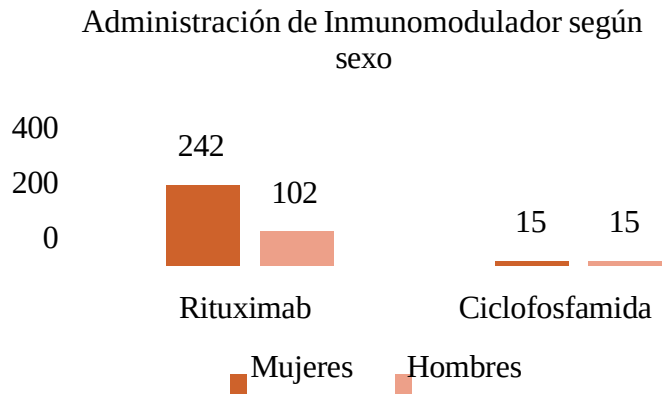
La corticoterapia se administró a 344 de los 374 pacientes hospitalizados (92,0%), mientras que 30 (8,0%) no recibieron este tratamiento. Su utilización comprendió, por tanto, a la gran mayoría de la población analizada, con una frecuencia superior a nueve de cada diez pacientes.

Según el sexo, 242 de las 257 mujeres (94,2 %) y 102 de los 117 hombres (87,2 %) recibieron corticoides, con una diferencia de 7 puntos porcentuales entre ambos grupos. Aunque se registraron 15 pacientes sin corticoterapia en cada sexo, estos representaron el 5,8 % de las mujeres y el 12,8 % de los hombres, debido a sus distintos denominadores.

Tabla 14. Distribución de los pacientes según tratamiento inmunomodulador administrado durante la hospitalización, estratificada por sexo.

Tratamiento inmunomodulador	*Mujeres n (%)*	*Masculino n (%)*	*Total n (%)*
Rituximab	242 (94,2)	102 (87,2)	344 (92,0)
Ciclofosfamida	15 (5,8)	15 (12,8)	30 (8,0)
Total	257 (100,0)	117 (100,0)	374 (100,0)

Gráfico 8. Distribución de los pacientes según tratamiento inmunomodulador administrado durante la hospitalización, estratificada por sexo.

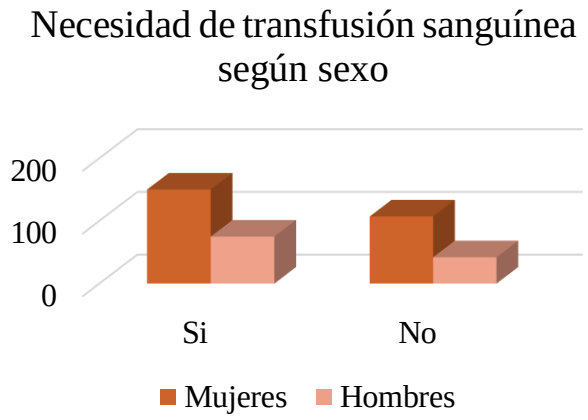


De la misma manera, en la distribución de pacientes según el tratamiento inmunomodulador administrado durante la hospitalización, 344 pacientes (92,0%) recibieron rituximab, mientras que 30 (8%) fueron tratados con ciclofosfamida. Asimismo, al analizar la distribución según el sexo, el rituximab fue administrado a 242 (94,2%) mujeres y 102 (87,2%), hombres. Mientras la ciclofosfamida fue utilizada en 15 (5,8%) mujeres y 15 (12,8%) hombres.

Tabla 15. Distribución de los pacientes según necesidad de transfusión sanguínea durante la evaluación inicial y sexo.

Necesidad de transfusión sanguínea	*Mujeres n (%)*	*Hombres n (%)*	*Total n (%)*
Sí	150 (58,4)	75 (64,1)	225 (60,2)
No	107 (41,6)	42 (35,9)	149 (39,8)
Total	**257 (100,0)**	**117 (100,0)**	**374 (100,0)**

Gráfico 9. Distribución de los pacientes según necesidad de transfusión sanguínea durante la evaluación inicial y sexo.



Durante la evaluación inicial, el 60,2% de los pacientes recibieron transfusión de concentrado de glóbulos rojos, mientras que el 39,8% no requirieron este soporte. Según el sexo, fueron transfundidas el 58,4% de mujeres y el 64,1% de hombres. Aunque el número absoluto de transfusiones fue mayor entre las mujeres debido a su mayor representación en la muestra, la proporción de pacientes transfundidos fue ligeramente superior entre los hombres. Es importante señalar que estas transfusiones fueron administradas al ingreso hospitalario, durante la evaluación inicial y antes de completarse el estudio necesario para confirmar o descartar AHAI.

En este sentido, la indicación de concentrado de glóbulos rojos respondió a la intensidad de la anemia y a la condición clínica existente en ese momento, y no a un diagnóstico previamente establecido de AHAI.

Tabla 16. Distribución de la transfusión sanguínea durante la evaluación inicial según la clasificación posterior de AHAI.

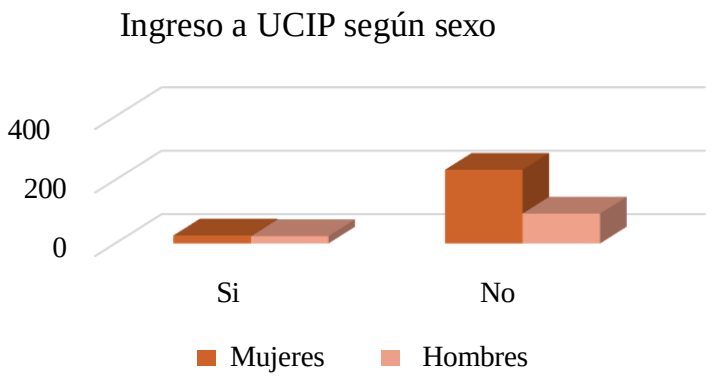
Clasificación posterior	***Transfusión Sí n (%)***	***Transfusión No n (%)***	***Total n (%)***	***OR (IC 95%)***	***Valor de p***
Con AHAI	68 (65,4)	36 (34,6)	104 (100,0)	1,36 (0,85-2,18)	0,200
Sin AHAI	157 (58,1)	113 (41,9)	270 (100,0)		
Total	225 (60,2)	149 (39,8)	374 (100,0)		

La tabla 16 muestra que, de los 104 pacientes que, después de completar la evaluación clínica, hematológica e inmunohematológica, fueron clasificados con AHAI, el 65,4% habían recibido transfusión de concentrado de glóbulos rojos durante la atención inicial. De la misma manera, los 157 (58,1%) clasificados sin AHAI también recibieron transfusión, aunque la frecuencia fue de 7,3 puntos porcentuales mayor en el primer grupo, por lo cual la diferencia no alcanzo estadística significativa (OR: 1,36; IC95%: 0,85–2,18; p=0,200). Es importante mencionar que, la transfusión se administró durante la evaluación inicial, antes de confirmar o descartar AHAI, según la intensidad de la anemia y la condición clínica del paciente. Por lo tanto, no puede considerarse una consecuencia del diagnóstico de AHAI, sino una medida de soporte indicada al ingreso hospitalario.

Tabla 17. Distribución de los pacientes según ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) estratificada por sexo.

Ingreso a UCIP	*Mujeres n (%)*	*Hombres n (%)*	*Total n (%)*
Sí	25 (9,7)	23 (19,7)	48 (12,8)
No	232 (90,3)	94 (80,3)	326 (87,2)
Total	**257 (100,0)**	**117 (100,0)**	**374 (100,0)**

Gráfico 10. Distribución de los pacientes según ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) estratificada por sexo.



De acuerdo con el gráfico, del total de los pacientes el 12,8% fueron admitidos en UCIP durante el período de hospitalización, mientras que el 87,2% no requirieron cuidados intensivos. Además, la distribución por sexo, evidenció que de las 257 pacientes de sexo femenino el 9,7% ingresaron a la UCIP y el 19,7% de los 117 pacientes de sexo masculino.

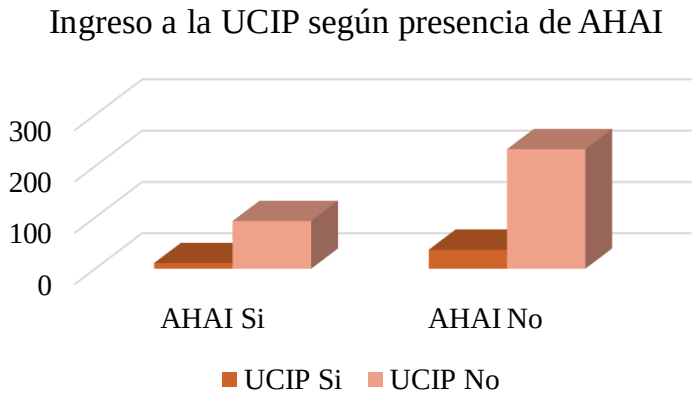
Cabe mencionar que, a pesar de que las mujeres representaron un número superior de ingresos, la proporción de pacientes que necesitó atención en UCIP fue mayor entre los hombres.

Ante lo expuesto, la admisión a UCIP se consideró uno de los desenlaces clínicos empleados para valorar la evolución y la gravedad del LES pediátrico, al representar la necesidad de un nivel de atención de mayor complejidad. Por tal motivo, los resultados permiten caracterizar el comportamiento de este desenlace en la cohorte y su distribución según el sexo. De la misma manera, el ingreso a cuidados intensivos fue comparado entre los pacientes con y sin AHAI, con la finalidad de evaluar si la presencia de esta manifestación hematológica se encontraba asociada con una mayor necesidad de atención en UCIP.

Tabla 18.. Asociación entre la presencia de anemia hemolítica autoinmune y el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

Presencia de AHAI	*Ingreso a UCIP Sí n (%)*	*Ingreso a UCIP No n (%)*	*Total n (%)*	*Valor de p*
Sí	11 (10,6)	93 (89,4)	104 (100,0)	**0,418**
No	37 (13,7)	233 (86,3)	270 (100,0)	
Total	**48 (12,8)**	**326 (87,2)**	**374 (100,0)**	

Gráfico 11. Asociación entre la presencia de anemia hemolítica autoinmune y el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.



El gráfico 11, evidencia que de los pacientes 104 con AHAI el 10,6% requirieron ingreso a la UCIP, mientras que en el grupo sin AHAI la frecuencia fue de 13,7%, lo cual representa una diferencia de 3,1 puntos porcentuales, con una menor repetición de ingresos entre quienes presentaron esta complicación. Cabe mencionar que el OR de 0,74 mostró menores *odds* de ingreso a la UCIP en el grupo con AHAI. Sin embargo, el resultado debe interpretarse considerando la precisión de la estimación como su significancia estadística.

Por otro lado, el análisis no mostró un p = 0,418, lo cual indicó que no existe significancia estadística. Asimismo, el intervalo de confianza del 95% (0,36–1,52) incluyó el valor 1, por lo que los resultados son compatibles tanto con una disminución como con un aumento de las *odds* de ingreso.

DISCUSIÓN

Esta investigación examinó la posible relevancia pronóstica de la anemia hemolítica autoinmune (AHAI) en 374 pacientes pediátricos con lupus eritematoso sistémico (LES). Se describieron la frecuencia de esta manifestación y sus características hematológicas e inmunohematológicas, y se analizó su relación con la transfusión sanguínea administrada durante la evaluación inicial y con la admisión a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

La población estuvo conformada principalmente por mujeres, con 257 casos (68,7%), mientras que los hombres representaron 117 casos (31,3%). La media de edad fue de 10,6 años y la mediana de 11 años. En este sentido, la distribución por sexo coincide con lo comunicado por Valenzuela-Almada *et al.*, quienes también observaron predominio femenino en el LES pediátrico.[19] Por lo tanto, las variaciones de edad respecto de otras cohortes podrían responder a diferencias poblacionales y a los criterios de derivación y atención de cada institución.

En la distribución étnica, 322 pacientes (86,1%) fueron registrados como mestizos y 52 (13,9%) como población negra. La presencia mayoritaria de población mestiza encuentra correspondencia con la cohorte latinoamericana GLADEL descrita por Borgia *et al.*, donde este grupo también tuvo una representación importante.[16] Las diferencias en sus proporciones pueden explicarse por la composición demográfica de los países y centros participantes.

La AHAI se identificó en 104 pacientes (27,8%) y fue la complicación más

frecuente entre las analizadas, lo cual destaca la importancia de las alteraciones hematológicas en la presentación del LES pediátrico. Asimismo, en una cohorte chilena, Valenzuela *et al*. documentaron anemia hemolítica en el 45% de los pacientes.[20] La diferencia respecto de esta investigación podría relacionarse con los criterios de diagnóstico, las características clínicas de los participantes y el momento en que se evaluó la enfermedad.

También se registró afectación renal en 58 pacientes (15,5%), neurológica en 23 (6,1%) y dermatológica en 11 (2,9%). Lanças *et al.* describieron las manifestaciones hematológicas, cutáneas y renales entre los hallazgos habituales del LES y señalaron un mayor compromiso renal y neurológico en las formas de inicio pediátrico.[21]

En el análisis hematológico, el grupo con AHAI presentó medianas de hemoglobina y hematocrito de 9,1 g/dL y 28,9%, respectivamente, frente a 10,8 g/dL y 34,5% en quienes no tenían esta complicación. Además, se observaron variaciones en los índices eritrocitarios y los recuentos celulares. Las diferencias observadas, especialmente en la serie eritrocitaria, permitieron caracterizar el perfil hematológico de los pacientes con AHAI, sin que estos parámetros se interpretaran como predictores independientes de esta manifestación.

Los 104 pacientes clasificados con AHAI presentaron una prueba de Coombs directo positiva, hemoglobina disminuida según edad y sexo y alteración de al menos uno de los marcadores de hemólisis evaluados: bilirrubina indirecta, LDH o reticulocitos. La integración de los resultados permitió sustentar el diagnóstico de AHAI, dado que la positividad aislada del Coombs directo no demuestra la existencia de hemólisis autoinmune. Lo cual concuerda con lo señalado por Pons-Estel et al., quienes establecen que el diagnóstico debe fundamentarse en la coexistencia de evidencia de hemólisis y una prueba de antiglobulina directa positiva.

En relación con la intensidad del compromiso anémico, 65 pacientes con AHAI (62,5%) presentaron anemia leve, 27 (26,0%) anemia moderada y 12 (11,5%) anemia severa. En conjunto, las categorías leve y moderada representaron el 88,5% de los casos, lo que muestra que la presencia de AHAI no estuvo acompañada de anemia severa en todos los pacientes. Sakamoto *et al*.,[34] comunicaron una mediana de hemoglobina de 4,85 g/dL en una serie pediátrica de AHAI, mientras que Tang *et al.*,[36] encontraron una mediana pretransfusional de 4,3 g/dL en niños con AHAI grave que necesitaron transfusión. Las diferencias entre las poblaciones impiden establecer comparaciones directas. Sin embargo, los estudios permiten contextualizar las concentraciones de hemoglobina descritas en

presentaciones graves.

Los parámetros de hemólisis complementaron la caracterización bioquímica de los pacientes. Las medianas de bilirrubina indirecta, LDH y reticulocitos fueron mayores en el grupo con AHAI que en quienes no presentaron esta manifestación: 2,8 frente a 0,5 mg/dL, 589 frente a 275 U/L y 3,2% frente a 1,1 %, respectivamente. Entre los pacientes con AHAI, la elevación de la bilirrubina indirecta fue el hallazgo más frecuente, identificándose en 97 casos (93,3%), seguida de la LDH elevada en 83 (79,8%) y la reticulocitosis en 78 (75,0%).

La interpretación de estos resultados exige distinguir la actividad hemolítica de la gravedad de la anemia. La elevación de LDH y bilirrubina indirecta, acompañada de reticulocitosis, contribuye a reconocer el proceso hemolítico, pero no determina por sí sola su repercusión clínica. Esta distinción es relevante en una población en la que el 11,5 % de los pacientes con AHAI fue clasificado con anemia severa. Por ello, los marcadores deben examinarse junto con la concentración de hemoglobina y el estado clínico del paciente.

Respecto del tratamiento, 344 pacientes (92,0%) recibieron corticoides. La frecuencia observada coincide con la elevada exposición a glucocorticoides comunicada por Zhang *et al.,* en pacientes con LES de inicio pediátrico.[24] Los registros también incluyeron la administración de rituximab y ciclofosfamida. Estos datos permiten describir los tratamientos de la cohorte, pero, dado el alcance del análisis, no permiten comparar su eficacia ni establecer su influencia sobre los desenlaces.

La transfusión de concentrado de glóbulos rojos fue administrada durante la evaluación inicial a 225 pacientes (60,2%), antes de completarse la confirmación o exclusión de AHAI. Entre los 104 pacientes posteriormente clasificados con AHAI, 68 (65,4%) habían sido transfundidos, frente a 157 de los 270 pacientes sin AHAI (58,1%). Aunque la frecuencia fue 7,3 puntos porcentuales mayor en el primer grupo, la diferencia no alcanzó significancia estadística (OR: 1,36; IC95 %: 0,85–2,18; p=0,200).

La interpretación de este resultado debe considerar que la transfusión precedió a la clasificación diagnóstica de AHAI. Por tanto, su indicación respondió a la intensidad de la anemia y a la condición clínica existente al ingreso, y no a un diagnóstico de AHAI previamente establecido. El ingreso a UCIP se registró en 48 pacientes (12,8%). Al comparar los grupos, requirieron esta atención 11 de los 104 pacientes con AHAI (10,6%) y 37 de los 270 sin AHAI (13,7%). La asociación tampoco fue estadísticamente significativa (OR: 0,74; IC95%: 0,36–1,52; p = 0,418). Aunque la estimación puntual fue inferior a 1, el intervalo de confianza incluyó ese valor y abarcó tanto una posible

disminución como un aumento de las *odds* de ingreso; por ello, no permite atribuir un efecto protector a la AHAI.

Erazo-Martínez *et al.,* estudiaron pacientes pediátricos con enfermedades reumatológicas admitidos a cuidados intensivos y encontraron que el LES correspondía al 66,9 % de los casos, mientras que la actividad de la enfermedad autoinmune fue el principal motivo de ingreso.38 Por su parte, Roberts *et al.,* identificaron la nefritis lúpica y la enfermedad renal terminal entre las condiciones asociadas con mayor necesidad de cuidados intensivos en niños con LES.[37]

La clasificación posterior de AHAI no mostró una relación estadísticamente significativa con la transfusión administrada durante la evaluación inicial (OR: 1,36; p=0,200). Tampoco se encontró una asociación significativa entre la AHAI y el ingreso a UCIP (OR: 0,74; p=0,418). Sin embargo, ambos resultados deben interpretarse de acuerdo con su temporalidad, dado que la transfusión precedió a la confirmación diagnóstica, mientras que el ingreso a cuidados intensivos constituyó un indicador de gravedad documentado durante la hospitalización.

Según Rodríguez-Lozano *et al.,* describieron, en una cohorte mexicana de LES pediátrico, una asociación entre anemia hemolítica al diagnóstico y mayor riesgo de daño acumulado, con un riesgo relativo de 2,09.[6,47] Además de las diferencias entre poblaciones, los desenlaces evaluados no son equivalentes, por ello la posible relevancia pronóstica de la AHAI podría variar según su intensidad, temporalidad, persistencia, recurrencia y coexistencia con otras manifestaciones del LES.

Por otro lado, en el presente estudio, la AHAI fue frecuente y mostró un perfil de laboratorio compatible con hemólisis. Además, la clasificación no se relacionó significativamente con la transfusión administrada al ingreso, y tampoco se encontró asociación con la admisión a UCIP. Ante lo expuesto, los resultados no permiten utilizar la presencia de AHAI de manera aislada para identificar a pacientes con cuadro clínico grave, más bien deben ser interpretados de acuerdo a la temporalidad de las intervenciones, la intensidad de la anemia, la actividad sistémica y el compromiso de otros órganos.

Cabe mencionar que, el diseño retrospectivo representa una limitación, ya que el estudio dependió de las historias clínicas de los pacientes atendidos en el hospital, por lo que la información pudo presentar omisiones o diferencias en la forma de registro. Además, la procedencia de un único hospital limitó la extrapolación de los resultados a otras poblaciones y entornos asistenciales.

De la misma manera, la disponibilidad irregular de índices estandarizados como

SLEDAI y SLICC/ACR, restringió la evaluación de la actividad y el daño acumulado. Por este motivo, el análisis clínico se apoyó en la transfusión de concentrado de glóbulos rojos durante la evaluación inicial y el ingreso a UCIP durante la hospitalización. Cabe mencionar que, la temporalidad de la transfusión impide interpretarla como una consecuencia posterior al diagnóstico de AHAI. Asimismo, el carácter observacional no permite establecer causalidad ni determinar el aporte pronóstico de la manifestación.

En el entorno clínico, los resultados apoyan la valoración conjunta de la hemoglobina, la intensidad de la anemia, los indicadores de hemólisis y las pruebas inmunohematológicas durante el seguimiento del LES pediátrico, ya que la variabilidad observada muestra que los pacientes con AHAI no presentan el mismo grado de compromiso anémico. Por lo tanto, la incorporación del Coombs directo y de los resultados de LDH, bilirrubina indirecta y reticulocitos permitieron describir con mayor detalle esta manifestación en la cohorte.

En consecución, en relación a políticas de salud, la presente investigación propone fortalecer los protocolos institucionales para reconocer, vigilar y tratar las alteraciones hematológicas del LES pediátrico, junto con la estandarización de los registros clínicos. Cabe mencionar que, para una mayor profundidad de los resultados se requiere de estudios prospectivos multicéntricos que incorporen medidas validadas de actividad y daño, así como seguimiento de desenlaces a largo plazo.

La contribución científica del estudio consiste en explorar la relevancia clínica y el posible significado pronóstico de la AHAI en una población pediátrica con LES atendida en un centro de referencia ecuatoriano entre 2019 y 2023. De esta manera, se aporta información local sobre su frecuencia, sus características hematológicas y su relación con los indicadores clínicos disponibles.

Por otro lado, la muestra de 374 pacientes permitió caracterizar el hemograma, la intensidad de la anemia, los resultados del Coombs directo y los marcadores de hemólisis. Asimismo, permitió examinar la relación de la clasificación posterior de AHAI con el soporte transfusional administrado durante la evaluación inicial y con el ingreso a UCIP durante la hospitalización. Es importante mencionar que en los pacientes la AHAI representó una manifestación hematológica relevante. Sin embargo, no se evidenció una relación estadísticamente significativa entre la clasificación posterior de AHAI y la transfusión administrada durante la evaluación inicial, ni entre la AHAI y el ingreso a UCIP, cabe mencionar que, debido a la temporalidad del soporte transfusional, este no puede interpretarse como una consecuencia del diagnóstico.

En este sentido, los resultados de la investigación, no sustentan el uso aislado de la AHAI como indicador de mayor gravedad clínica, más bien proporciona antecedentes locales para el desarrollo de protocolos y futuras investigaciones multicéntricas sobre LES pediátrico en Ecuador.

CONCLUSIONES

La investigación examinó el posible valor pronóstico de la anemia hemolítica autoinmune (AHAI) en pacientes pediátricos con lupus eritematoso sistémico (LES) atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante durante el período 2019–2023.

El análisis de las historias clínicas de los 374 pacientes permitió reconocer la AHAI como una de las manifestaciones hematológicas de mayor frecuencia. Sin embargo, los resultados no mostraron una relación estadísticamente significativa entre la clasificación posterior de AHAI y la transfusión de concentrado de glóbulos rojos administrada durante la evaluación inicial. Tampoco evidenció asociación entre la AHAI y el ingreso a UCIP.

La AHAI se identificó en 104 pacientes, correspondientes al 27,8% de la muestra, y fue la complicación más frecuente entre las evaluadas. El sexo femenino predominó en el grupo con AHAI. Es decir que más de una cuarta parte de los pacientes presentó esta alteración durante el período analizado, lo cual destaca la importancia dentro de las manifestaciones hematológicas del LES pediátrico.

La comparación de los parámetros hematológicos mostró diferencias entre ambos grupos, puesto que, en los pacientes con AHAI, las medianas de hemoglobina fue 9,1 g/dL y hematocrito de 28,9%. Mientras en pacientes sin complicación alcanzaron 10,8 g/dL y 34,5 %. También se observaron variaciones en los índices eritrocitarios y menores recuentos de neutrófilos, linfocitos y plaquetas.

Al valorar el grado de anemia en los pacientes con AHAI, se identificó que la mayoría presentó cuadros de intensidad leve o moderada, los cuales representaron en conjunto el 88,5% de los casos. En contraste, únicamente el 11,5% correspondió a anemia severa.

Los 104 pacientes clasificados con AHAI cumplieron simultáneamente los criterios establecidos en la definición operacional: hemoglobina disminuida según edad y sexo, Coombs directo positivo y alteración de al menos un marcador de hemólisis. En este grupo

se observaron mayores medianas de bilirrubina indirecta, LDH y reticulocitos que en los pacientes sin AHAI. La integración de los resultados permitió caracterizar el perfil hematológico, bioquímico e inmunohematológico de los casos, sin interpretar dichos parámetros como asociaciones independientes, debido a que formaron parte de los criterios empleados para identificar la AHAI.

En relación con la evolución clínica, de los 104 pacientes posteriormente clasificados con AHAI, 68 (65,4%) habían recibido concentrado de glóbulos rojos durante la evaluación inicial, frente al 58,1 % del grupo sin AHAI. La diferencia no alcanzó significancia estadística (OR=1,36; IC95%: 0,85–2,18; p=0,200). Debido a que la transfusión precedió a la confirmación o exclusión de AHAI, no puede interpretarse como una consecuencia del diagnóstico, sino como una medida de soporte indicada según la anemia y la condición clínica existente al ingreso.

De forma similar, 11 pacientes con AHAI (10,6%) requirieron ingreso a la UCIP, frente a 37 pacientes sin esta complicación (13,7%). El análisis no evidenció una asociación estadísticamente significativa entre la AHAI y el ingreso a cuidados intensivos (OR=0,74; IC 95%: 0,36–1,52; p=0,418). Cabe mencionar que, en la cohorte estudiada, no se identificó una asociación estadísticamente significativa entre la presencia de AHAI y el ingreso a UCIP.

En cumplimiento de los objetivos específicos, se estimó la frecuencia de AHAI y se describieron las características hematológicas, bioquímicas e inmunohematológicas de los pacientes. También se examinó la relación de la clasificación posterior de AHAI con la transfusión administrada durante la evaluación inicial y con el ingreso a UCIP, sin encontrar relaciones estadísticamente significativas. De acuerdo con el objetivo general del estudio los resultados muestran la importancia de la AHAI como manifestación de compromiso hematológico en el LES pediátrico, sin embargo, no aportan suficiente evidencia para atribuirle, de manera aislada, valor pronóstico respecto de los indicadores clínicos evaluados.

Por otro lado, con el umbral de significancia establecido ($p < 0,05$), los resultados de la investigación encontraron asociaciones estadísticamente significativas entre la AHAI y los indicadores clínicos evaluados. Por lo tanto, no se rechaza la hipótesis nula (H0), al no disponer de evidencia estadística suficiente que respalde la hipótesis alternativa (H1), según la cual la AHAI se asociaría con un pronóstico clínico menos favorable.

RECOMENDACIONES

Con los resultados del estudio, se propone fortalecer el seguimiento hematológico sistemático de los niños y adolescentes con lupus eritematoso sistémico, con especial atención a la evaluación inicial, los episodios de exacerbación y los períodos de hospitalización. La información hematológica debería registrarse de forma periódica, entendida como la realización de un hemograma completo y la evaluación de los principales parámetros hematológicos en cada control de seguimiento, habitualmente cada tres a seis meses en pacientes clínicamente estables, según la actividad de la enfermedad, el tratamiento recibido y los protocolos institucionales.

En los pacientes con enfermedad clínicamente activa, antecedentes de citopenias, sospecha de AHAI o modificaciones recientes del tratamiento, se propone acortar los intervalos entre las evaluaciones hematológicas. Como orientación, podrían efectuarse cada cuatro a ocho semanas, siempre de acuerdo con la valoración del equipo tratante. Durante la hospitalización, las exacerbaciones o la aparición de indicios de hemólisis, la periodicidad deberá ajustarse a la condición del paciente y a los hallazgos iniciales, pudiendo requerirse controles semanales o más frecuentes.

La programación de estas evaluaciones debe responder a la actividad del lupus, el riesgo de alteraciones hematológicas y la respuesta al tratamiento. La frecuencia de AHAI observada en esta investigación apoya la importancia de revisar periódicamente la hemoglobina, el hematocrito, los índices eritrocitarios y los recuentos celulares para reconocer de forma oportuna posibles alteraciones hematológicas.

Si durante el seguimiento se detecta anemia en un niño o adolescente con LES, se recomienda investigar su causa mediante una valoración integral que incluya bilirrubina indirecta, LDH, reticulocitos y las pruebas inmunohematológicas pertinentes. En la población estudiada, la valoración conjunta de los parámetros permitió identificar y caracterizar el patrón hemolítico de los pacientes con AHAI.

La AHAI debe considerarse una manifestación que requiere atención hematológica y seguimiento cercano, integrada en la evaluación general del paciente. En esta investigación no se encontró una relación estadísticamente significativa entre la clasificación posterior de AHAI y la transfusión administrada durante la evaluación inicial, ni entre la AHAI y la admisión a UCIP. Por ello, la valoración del riesgo debe contemplar también la situación clínica global, la actividad del LES, la afectación de órganos principales y las demás complicaciones sistémicas.

La decisión de administrar soporte transfusional debe individualizarse según la gravedad de la anemia, sus repercusiones clínicas y hemodinámicas y las condiciones generales del paciente. La sospecha o confirmación de AHAI, por sí solo, no constituye una indicación suficiente para transfundir. Además, conviene registrar la secuencia temporal entre la transfusión y la confirmación diagnóstica de AHAI, de modo que puedan diferenciarse las transfusiones efectuadas por síndrome anémico durante la evaluación inicial de aquellas administradas después de establecer el diagnóstico de hemólisis autoinmune.

Se propone mejorar la calidad y uniformidad de los registros institucionales de los pacientes pediátricos con LES, los cuales deberían incorporar la actividad de la enfermedad mediante escalas validadas, el daño acumulado, las recaídas, la estancia hospitalaria, la cantidad y el momento de las transfusiones, la afectación renal y neurológica, las infecciones graves, el requerimiento de cuidados intensivos, la respuesta terapéutica y la mortalidad. La recopilación sistemática de estas variables facilitaría una evaluación más precisa de la posible utilidad pronóstica de la AHAI.

Se conveniente desarrollar estudios prospectivos y longitudinales, idealmente multicéntricos, que incluyan un mayor número de pacientes y un seguimiento posterior al diagnóstico, lo cual permitiría establecer si la AHAI se relaciona con la persistencia de la actividad del LES, la recurrencia de brotes, la acumulación de daño orgánico, la respuesta al tratamiento, la duración de la hospitalización, la mortalidad u otros desenlaces clínicos a mediano y largo plazo.

También sería útil desarrollar futuros análisis mediante modelos multivariados, que permitan determinar si la AHAI actúa como un predictor independiente de una evolución clínica desfavorable, una vez controlados otros factores como la edad, el sexo, la actividad del LES, el compromiso renal o neurológico, las infecciones, el tratamiento inmunosupresor y otras alteraciones hematológicas.

El principal aporte de esta investigación para el Pediatra formado es fortalecer su capacidad de reconocer de manera temprana el compromiso hematológico asociado al lupus eritematoso sistémico pediátrico, en especial la anemia hemolítica autoinmune. A partir de los resultados, se plantea la necesidad de una evaluación más sistemática de la hemoglobina, el hematocrito y los marcadores de hemólisis, lactato deshidrogenasa (LDH), bilirrubina indirecta, recuento de reticulocitos.

Se recomienda generar evidencia local y latinoamericana sobre el LES pediátrico y sus manifestaciones hematológicas, dada la escasa información disponible actualmente en

esta población. Los resultados de este estudio ofrecen una base útil para futuras investigaciones y dejan claro que, si bien la AHAI es una manifestación frecuente con un perfil hematológico y hemolítico bien definido, su verdadero valor como factor pronóstico independiente aún debe confirmarse mediante estudios con seguimiento a largo plazo y desenlaces clínicos más amplios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Huang X, Jia N, Xiao F, Sun C, Zhu J, Lai J, et al. Differences in the clinical manifestations and mortality of systemic lupus erythematosus onset in children and adults: a systematic review and meta-analysis. *Int Arch Allergy Immunol.* 2022;183(1):116-126. doi:10.1159/000518321.
2. Pan L, Liu J, Liu C, Guo L, Punaro M, Yang S. Childhood-onset systemic lupus erythematosus: characteristics and the prospect of glucocorticoid pulse therapy. *Front Immunol.* 2023;14:1128754. doi:10.3389/fimmu.2023.1128754.
3. Kisaoglu H, Baba O, Kalyoncu M. Lupus low disease activity state as a treatment target for pediatric patients with lupus nephritis. *Pediatr Nephrol.* 2023;38(4):1167-1175. doi:10.1007/s00467-022-05742-8.
4. Hassan MR, Hossain A, Mahata J, Srivastava V, Sarkar S. Hematological manifestation of pediatric systemic lupus erythematosus (SLE): a single centered cross-sectional study. *J Family Med Prim Care.* 2024;13(5):1787-1792. doi:10.4103/jfmpc.jfmpc_1583_23.
5. Severe haematological involvement in children with systemic lupus erythematosus and clinical associations. *Rheumatology (Oxford).* 2025;64(4):2153-2160. doi:10.1093/rheumatology/keae414.
6. Mirguet A, Aeschlimann FA, Lemelle I, Jaussaud R, Decker P, Moulinet T, et al. Long-term outcomes of childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford).* 2025;64(4):2209-2213. doi:10.1093/rheumatology/keae344.
7. Edwards BP, Senapati SG, Kasianchyk M, Shah J, Ayvali F, Maharaj S. Mixed autoimmune hemolytic anemia as the initial presentation of systemic lupus erythematosus: a case report and review. *EJHaem.* 2024;5(5):1053-1056. doi:10.1002/jha2.1008.
8. Abi Doumeth S, Kort J, Pamuk ON. Blood-dominant disease in late-and-early-onset lupus: a systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2024;23(11):103652. doi:10.1016/j.autrev.2024.103652.
9. Blackall D, Dolatshahi L. Autoimmune hemolytic anemia in children: laboratory investigation, disease associations, and treatment strategies. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2022;44(3):71-78. doi:10.1097/MPH.0000000000002438.

10. González LA, Alarcón GS, Harvey GB, Quintana R, Pons-Estel GJ, Ugarte-Gil MF, et al. Predictors of severe hemolytic anemia and its impact on major outcomes in systemic lupus erythematosus: data from a multiethnic Latin American cohort. *Lupus.* 2023;32(5):658-667. doi:10.1177/09612033231163745.

11. Merashli M, Arcaro A, Graf M, Gentile F, Ames PRJ. Autoimmune haemolytic anaemia and antiphospholipid antibodies in paediatrics: a systematic review and meta-analysis. *Clin Rheumatol.* 2021;40(5):1967-1973. doi:10.1007/s10067-020-05436-2.

12. Bernardoff I, Picq A, Loiseau P, Foret T, Dufrost V, Moulinet T, et al. Antiphospholipid antibodies and the risk of autoimmune hemolytic anemia in patients with systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2022;21(1):102913. doi:10.1016/j.autrev.2021.102913.

13. Eravsar A, Demirbas KC, Aslan E, Akay N, Gul U, Konte EK, et al. Predictors of damage accrual in childhood-onset SLE: a retrospective analysis from a tertiary lupus centre in Türkiye. *Lupus Sci Med.* 2025;12(2):e001634. doi:10.1136/lupus-2025-001634.

14. Trindade VC, Carneiro-Sampaio M, Bonfa E, Silva CA. An update on the management of childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Paediatr Drugs.* 2021;23(4):331-347. doi:10.1007/s40272-021-00457-z.

15. Morales Montes EE, García Herrera IP, Hernández Torres Y, Perez Perez LF, Aparicio Vera LA. Childhood systemic lupus erythematosus: clinical and immunologic patterns in Mexican children. *Cureus.* 2024;16(5):e59851. doi:10.7759/cureus.59851.

16. Borgia RE, Ugarte-Gil MF, Levy DM, Pons-Estel GJ, Harvey GB, Hernández L, et al; Grupo Latinoamericano de Estudio del Lupus (GLADEL). Remission and low disease activity state in childhood-onset systemic lupus erythematosus: differential impact on damage accrual in a Latin American cohort (GLADEL). *Lupus Sci Med.* 2026;13(2):e001989. doi:10.1136/lupus-2026-001989.

17. *Item-specific factors associated with damage accrual in systemic lupus erythematosus: insights from a multiethnic, multinational Latin American cohort. Lupus Sci Med.* 2025.

18. Kisaoglu H, Baba O, Kalyoncu M. Hematologic manifestations of juvenile systemic lupus erythematosus: an emphasis on anemia. *Lupus.* 2022;31(6):730-736. doi:10.1177/09612033221093508.

19. Valenzuela-Almada M, et al. Epidemiology of Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus: A Population-Based Study. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2022;74(5):728-732

20. Valenzuela P, Ladino M, Vargas N. Childhood-onset systemic lupus erythematosus: patients features and their transition into adulthood. Andes Pediatr. 2021;92(3):375-381. doi:10.32641/andespediatr.v92i3.1653.

21. Lanças SHS, Furlan MZB, Batista AAP, Drumond SGL, Fernandes TAP, Magalhães CS, et al. A Brazilian single-centre series comparision of childhood, adult and late onset systemic lupus erythematosus. Lupus. 2025;34(11):1110-1118. doi:10.1177/09612033251366394.

22. Gao SH, Yu ZX, Ma XD, et al. Childhood-onset systemic lupus erythematosus in China, 2016-21: a nationwide study. Lancet Child Adolesc Health. 2024;8(10):762-772.

23. Kaya Akca Ü, Batu ED, Kısaarslan AP, Poyrazoğlu H, Aktay Ayaz N, Sözeri B, et al. Hematological involvement in pediatric systemic lupus erythematosus: a multi-center study. *Lupus.* 2021;30(12):1983-1990. doi:10.1177/09612033211038824.

24. Zhang E, Capponi S, Scobell R, Alonzi G, Hlobik M, Daga A, et al. Real-world application of the pediatric Glucocorticoid Toxicity Index in childhood-onset lupus. Semin Arthritis Rheum. 2024;68:152516. doi:10.1016/j.semarthrit.2024.152516.

25. Felix A, Pillet P, et al. Indications, efficacy and safety of rituximab in childhood-onset systemic lupus erythematosus: a retrospective study of the JIR cohort. Rheumatology (Oxford). 2025;64(9):4921-4929. doi:10.1093/rheumatology/keaf231.

26. Voulgaridou A, Kalfa TA. Autoimmune hemolytic anemia in the pediatric setting. J Clin Med. 2021;10(2):216. doi:10.3390/jcm10020216.

27. Kuter DJ. Warm autoimmune hemolytic anemia and the best treatment strategies. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2022;2022(1):105-113. doi:10.1182/hematology.2022000405.

28. Jäger U, Barcellini W, Broome CM, Gertz MA, Hill A, Hill QA, et al. Autoimmune hemolytic anemia in the pediatric setting. *J Clin Med.* 2021;10(2):216. doi:10.3390/jcm10020216

29. Zhang C, Charland D, O'Hearn K, Steele M, Klaassen RJ, Speckert M. Childhood autoimmune hemolytic anemia: A scoping review. Eur J Haematol. 2024;113(3):273-282. doi:10.1111/ejh.14253.

30. Newman EN, Israelsen RB, Williamson K, Hsieh EWY. Hypogammaglobulinemia after rituximab therapy in children. Ann Allergy Asthma Immunol. 2022;128(2):225-226. doi:10.1016/j.anai.2021.10.028.

31. Kar S, Delhi Kumar CG, Kar R, Basavarajegowda A. Autoimmune hemolytic anemia in children: clinical profile and outcome. Indian J Pediatr. 2024;91(2):143-148. doi:10.1007/s12098-022-04469-6.

32. Arora S, Dua S, Radhakrishnan N, Singh S, Madan J, Nath D. Autoimmune hemolytic anemia in children: clinical presentation and treatment outcome. Asian J Transfus Sci. 2021;15(2):160-165. doi:10.4103/ajts.AJTS_31_20.

33. Moysidou GS, Garantziotis P, Nikolopoulos D, Katsimbri P, Fanouriakis A, Boumpas DT. Relapses are common in severe hematologic systemic lupus erythematosus and may be prevented by early institution of immunosuppressive agents: a real-life single-center study. *Lupus.* 2022;31(3):345-354. doi:10.1177/09612033221144425.

34. Sakamoto AS, Sequeira FS, Blanco BP, Garanito MP. Pediatric autoimmune hemolytic anemia: a single-center retrospective study. Hematol Transfus Cell Ther. 2024;46(Suppl 5):S181-S188. doi:10.1016/j.htct.2023.12.006.

35. Ogbu EA, Chandrakasan S, Rouster-Stevens K, Greenbaum LA, Sanz I, Gillespie SE, et al. Impact of autoimmune cytopenias on severity of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a single-center retrospective cohort study. *Lupus.* 2021;30(1):109-117. doi:10.1177/0961203320969806.

36. Tang X, Li X, Wang Y, Yang M, Luo LL. Retrospective analysis of 26 children with severe autoimmune hemolytic anemia treated with transfusions of red blood cells. *Pediatr Hematol Oncol.* 2025;42(5):257-264. doi:10.1080/08880018.2025.2497873.

37. Roberts JE, Faino A, Bryan MA, Cogen JD, Morgan EM. Hospitalization and mortality due to infection among children and adolescents with systemic lupus erythematosus in the United States. J Rheumatol. 2024;51(9):891-898. doi:10.3899/jrheum.2023-1219

38. Erazo-Martínez V, Ruiz-Ordoñez I, Álvarez C, Serrano L, Aragón CC, Tobón GJ, et al. Characterization of pediatric patients with rheumatological diseases admitted to a single tertiary health hospital's pediatric intensive care unit in Latin America. J Pediatr Intensive Care. 2022. doi:10.1055/s-0042-1755444.

39. Aggarwal A, Fernandes TAP, Migowa A, Smith EMD, Hanif M, Webb K, et al. Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus (cSLE): An International Perspective. Curr Allergy Asthma Rep. 2024;24(10):559-569. doi:10.1007/s11882-024-01169-3.

40. Avar-Aydın PO, Brunner HI. Revisiting childhood-onset systemic lupus erythematosus. Turk Arch Pediatr. 2024;59(4):373-381. doi:10.5152/TurkArchPediatr.2024.24097.

41. Yu Y, Jin H, Zhou S, Zhao M, Wu H, Long H, et al. The differential panorama of clinical features of lupus erythematosus patients with different onset ages: a cross-sectional multicenter study from China. Clin Rheumatol. 2023;42(9):2353-2367. doi:10.1007/s10067-023-06661-1.

42. Sakamoto AP, Silva CA, Pita AC, Trindade VC, Islabao AG, Fiorot FJ, et al. Risk factors for mortality in 1528 Brazilian childhood-onset systemic lupus erythematosus patients. Lupus. 2023;32(6):781-790. doi:10.1177/09612033231170515.

43. Appenzeller S, Pereira DR, Julio PR, Reis F, Rittner L, Marini R. Neuropsychiatric manifestations in childhood-onset systemic lupus erythematosus. Lancet Child Adolesc Health. 2022;6(8):571-581. doi:10.1016/S2352-4642(22)00157-2.

44. Avar-Aydın PO, Brunner HI. Revisiting childhood-onset systemic lupus erythematosus. Turk Arch Pediatr. 2024;59(4):336-344. doi:10.5152/TurkArchPediatr.2024.24097.

45. Kavakli AS. Juvenil sistemik lupus eritematozus: hematolojik tutulum. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci. 2023;19(1):31-36.

46. Kisaoglu H, Sener S, Demirbas KC, Demir Yigit Y, Garipcin P, Coskun S, et al. Severe haematological involvement in children with systemic lupus erythematosus and clinical associations. Rheumatology (Oxford). 2025;64(4):2153-2161. doi:10.1093/rheumatology/keae414.

47. Puengpipattrakul T, Lerkvaleekul B, Pirojsakul K, Vilaiyuk S. Risk factors associated with multiple organ damage in childhood-onset systemic lupus erythematosus. Front Pediatr. 2023;11:1301201. doi:10.3389/fped.2023.1301201

48. Voulgaridou A, Kalfa TA. Autoimmune hemolytic anemia in the pediatric setting. J Clin Med. 2021;10(2):216. doi:10.3390/jcm10020216.

49. Thatikonda KB, Kalra M, Danewa A, Sachdeva P, Paul T, Sachdeva D, et al. Clinical profile and outcome of childhood autoimmune hemolytic anemia: a single center study. Indian Pediatr. 2021;58(8):737-740. doi:10.1007/s13312-021-2282-7.

50. Li J, et al. Type O blood, the MCHC, and the reticulocyte count impact the early recurrence of primary warm-antibody autoimmune hemolytic anemia in children: a retrospective cohort analysis. Front Pediatr. 2022;10:881064. doi:10.3389/fped.2022.881064.

51. Abdel-Salam A, Bassiouni ST, Goher AM, Shafie ES, et al. Autoimmune hemolytic anemia in the pediatric age group: the Egyptian experience. Ann Hematol. 2023;102:1687-1694. doi:10.1007/s00277-023-05230-5.

52. Lu Y, Huang XM. Autoimmune hemolytic anemia as an initial presentation in children with systemic lupus erythematosus: two case reports. J Int Med Res. 2022;50(8):3000605221115390. doi:10.1177/03000605221115390.

53. Pitta AC, Silva CA, Insfrán CE, Pasoto SG, Trindade VC, Novak GV, et al. The new 2019-EULAR/ACR classification criteria specific domains at diagnosis can predict damage accrual in 670 childhood-onset systemic lupus erythematosus patients. *Lupus*. 2021;30(14):2286-2291. doi:10.1177/09612033211054397.

54. Na Nakorn K, Piyaphanee N, Sukharomana M, Pinpatanapong R, Charuvanij S. Outcomes of achieving lupus low disease activity state and damage accrual in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol*. 2023;42(6):1655-1664. doi:10.1007/s10067-023-06533-8.

55. Jidmahawong N, Lerkvaleekul B, Pirojsakul K, Vilaiyuk S. Impact of high disease activity on damage accrual and disease outcomes in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Front Pediatr*. 2026;14:1765082. doi:10.3389/fped.2026.1765082.

56. Pons-Estel GJ, Mosca M, Wallace DJ, Zazzetti F, Leon A, Noël W, et al. Impact and management of warm autoimmune haemolytic anaemia associated with systemic lupus erythematosus. Autoimmun Rev. 2025;24:103858. doi:10.1016/j.autrev.2025.103858.

DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Johanna Daniela Moya Proaño** con C.C: # 0930147012 autor/a del trabajo de titulación: **Valoración de Anemia Hemolítica Autoinmune como factor pronóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019 - 2023,** previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatría** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, septiembre de 2026

f. _____

Johanna Daniela Moya Proaño

C.C: **0930147012**

REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA			
FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN			
TEMA Y SUBTEMA:	**Valoración de Anemia Hemolítica Autoinmune como factor pronóstico de Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes del Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019 – 2023.**		
AUTOR(ES)	**Johanna Daniela Moya Proaño**		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	**Francisco Obando Freire, Mercedes Margarita Chimbo Jiménez, Antonio Aguilar Guzmán- Jessyca Karina Manner Marcillo**		
INSTITUCIÓN:	**Universidad Católica de Santiago de Guayaquil**		
FACULTAD:	**Escuela de Graduados en Ciencia de la Salud/Sub-Sistema de Posgrado**		
CARRERA:	**Especialización en Pediatría**		
TITULO OBTENIDO:	**Especialista en Pediatría**		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	**Septiembre de 2026**	**No. DE PÁGINAS:**	47
ÁREAS TEMÁTICAS:	**Pediatría**		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	**Lupus eritematoso sistémico pediátrico, anemia hemolítica autoinmune, hemólisis, pronóstico, transfusión sanguínea, cuidados intensivos,**		

RESUMEN/ABSTRACT

Introducción: el lupus eritematoso sistémico pediátrico es una enfermedad autoinmune que compromete múltiples sistemas del organismo y puede manifestarse a nivel hematológico de diversas formas, entre ellas la anemia hemolítica autoinmune, la cual ha sido considerada un posible indicador de mayor actividad y severidad de la enfermedad. **Objetivo:** evaluar la anemia hemolítica autoinmune como factor pronóstico en pacientes pediátricos con LES atendidos en el Hospital del Niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante, período 2019–2023. **Metodología:** se desarrolló un estudio cuantitativo, observacional, analítico y de tipo retrospectivo, en el que se incluyeron 374 pacientes pediátricos con diagnóstico de LES. Se analizaron variables clínicas y hematológicas, parámetros de hemólisis, el requerimiento de transfusión sanguínea y el ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Para el análisis de las asociaciones se emplearon pruebas estadísticas correspondientes, calculando Odds ratio (OR) e intervalos de confianza del 95 %, y considerando significativos los valores de $p<0,05$. **Resultados:** la anemia hemolítica autoinmune se identificó en 104 pacientes (27,8 %). Este grupo presentó medianas más bajas de hemoglobina (9,1 vs. 10,8 g/dL) y hematocrito (28,9 vs. 34,5 %), junto con valores más elevados de bilirrubina indirecta, LDH y reticulocitos. Los pacientes con AHAI presentaron un perfil hematológico compatible con hemólisis. La transfusión administrada durante la evaluación inicial fue más frecuente en quienes posteriormente fueron clasificados con AHAI (65,4 % frente a 58,1 %), pero sin diferencia estadísticamente significativa (OR=1,36; IC95 %: 0,85–2,18; p=0,200). Tampoco se encontró asociación con el ingreso a UCIP (OR=0,74; IC95 %: 0,36–1,52; p=0,418).

Conclusión: la AHAI fue una manifestación hematológica frecuente, con un perfil compatible con hemólisis.

No se encontró una relación estadísticamente significativa entre su clasificación posterior y la transfusión administrada durante la evaluación inicial, ni con el ingreso a UCIP. Por tanto, no se obtuvo evidencia suficiente para considerarla, de manera aislada, un indicador de mayor gravedad clínica y no se rechazó la hipótesis nula.		
ADJUNTO PDF:	☒ SI	☐ NO
CONTACTO CON AUTOR/ES:	**Teléfono:** +593-984761869	E-mail: johanna.moya@cu.ucsg.edu.ec
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (C00RDINADOR DEL PROCESO UTE):	**Nombre:** Chimbo Jiménez Mercedes Margarita	
	Teléfono: +593985817497	
	E-mail: mercedes.chimbo@cu.ucsg.edu.ec	
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA		
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):		
Nº. DE CLASIFICACIÓN:		
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):		