

Pericarditis and pericardial effusion as the first presentation of systemic lupus erythematosus. Case report

Pericarditis y derrame pericárdico como presentación inicial de lupus eritematoso sistémico. Reporte de caso

Vilma Gerardo-Morales,¹ Eduardo Llausás-Magaña,² Angel Rito León-Ramírez,² Juan Manuel Carreón-Guerrero,² José Quibrera,³ Giordano Pérez-Gaxiola,⁴ Miguel García-Domínguez⁵

Abstract

Background: Acute pericarditis is rare in children; it can evolve to effusion or even cardiac tamponade. The main infectious agents are viruses and bacteria. The pharmacological treatment includes NSAIDs; just a few patients need pericardiocentesis.

Clinical case: A school-age patient was hospitalized because of chest pain; she was diagnosed with acute pericarditis and pericardial effusion, without any other symptoms. The disease pattern then evolved to dry cough, crushing epigastric abdominal pain, vomiting and fever. Due to a poor response to the initial treatment, immunological studies were requested. She tested positive to antinuclear antibodies (ANA), anti-double stranded DNA, direct Coombs and anticardiolipin antibodies; hypocomplementemia with lymphopenia was detected too, which is an indicative of systematic lupus erythematosus.

Conclusions: The torpid evolution or recurrence of pericarditis must direct toward excluding neoplastic or autoimmune bodies. Cardiovascular manifestations rarely appear initially in patients with Systemic Lupus Erythematosus.

Keywords: Pericarditis; Pericardial effusion; Systemic lupus erythematosus; Pediatrics

Este artículo debe citarse como: Gerardo-Morales V, Llausás-Magaña E, León-Ramírez AR, Carreón-Guerrero JM, Quibrera-Matienzo JA, Pérez-Gaxiola G, García-Domínguez M. Pericarditis y derrame pericárdico como presentación inicial de lupus eritematoso sistémico. Reporte de un caso. Rev Alerg Mex 2019;66(4):132-139

ORCID

Vilma Gerardo-Morales, 0000-0001-6857-6530; Eduardo Llausás-Magaña, 0000-0003-4778-2022; Angel Rito León-Ramírez, 0000-0002-7283-6056; Juan Manuel Carreón-Guerrero, 0000-0003-3821-2247; José Quibrera, 0000-0002-7075-9245; Giordano Pérez-Gaxiola, 0000-0002-3770-5974; Miguel García-Domínguez, 0000-0002-2915-0489

¹Hospital Pediátrico de Sinaloa, Departamento de Pediatría Médica, Culiacán, Sinaloa, México

²Hospital Pediátrico de Sinaloa, Departamento de Infectología, Culiacán, Sinaloa, México

³Hospital Pediátrico de Sinaloa, Departamento de Cardiología, Culiacán, Sinaloa, México

⁴Hospital Pediátrico de Sinaloa, Cochrane México, Culiacán, Sinaloa, México

⁵Hospital Pediátrico de Sinaloa, Departamento de Inmunología y Alergia, Culiacán, Sinaloa, México

Correspondencia: Vilma Gerardo-Morales.
vymor90@gmail.com

Recibido: 2018-08-01

Aceptado: 2018-11-28

DOI: 10.29262/ram.v66i1.528



Resumen

Antecedentes: La pericarditis aguda es poco frecuente en los niños; puede evolucionar a derrame o taponamiento cardiaco. Los principales agentes infecciosos son virus y bacterias. El tratamiento farmacológico es con antiinflamatorios no esteroideos; pocos pacientes requieren pericardiocentesis.

Caso clínico: Paciente escolar hospitalizada por dolor torácico en zona precordial, quien fue diagnosticada con pericarditis aguda y derrame pericárdico, sin otra sintomatología clínica. El cuadro progresó a tos seca, dolor abdominal epigástrico opresivo, vómitos gastroalimentarios y fiebre. Por mala respuesta al tratamiento inicial se solicitaron estudios inmunológicos. Se encontró positividad a los autoanticuerpos antinucleares, anti-ADN de doble cadena, Coombs directo y anticardiolipinas; también se encontró hipocomplementemia con linfopenia, indicativos de lupus eritematoso sistémico.

Conclusiones: La evolución tórpida o recurrencia de la pericarditis debe orientar a descartar entidades neoplásicas o autoinmunes. Las manifestaciones cardiovasculares se presentan de forma inicial en pocos pacientes con lupus eritematoso sistémico.

Palabras clave: Pericarditis; Derrame pericárdico; Lupus eritematoso sistémico; Pediatría

Abreviaturas y siglas

ACR, American College of Rheumatology
ANA, autoanticuerpos antinucleares
AINE, antiinflamatorio no esteroideo

LES, lupus eritematoso sistémico
SLICC, Systemic Lupus International Collaborating Clinics

Antecedentes

La pericarditis aguda representa 0.1 % de los casos de todos los ingresos hospitalarios y 5 % de las consultas por dolor torácico en los servicios de urgencias pediátricas.¹ Las causas idiopáticas, infecciosas y musculoesqueléticas suelen ser las más frecuentes y generalmente son de carácter benigno y autolimitado cuando se comparan con las secundarias a radioterapia, pericardiotomía quirúrgica y neoplásica.² Los principales agentes infecciosos son los virus (*Echovirus*, *Coxsackie*, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, adenovirus, parvovirus B19) y bacterias (*Mycobacterium tuberculosis*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*).^{3,4}

La serositis por pericarditis con derrame pericárdico suele ser infrecuente en las enfermedades autoinmunes. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una de las principales patologías en la que aparece y forma parte de los criterios diagnósticos. Se presenta en 28 % de pacientes con LES y un porcentaje puede evolucionar a taponamiento cardiaco.⁵

Caso clínico

Niña de siete años de edad, previamente sana, en quien se inició súbitamente un cuadro de tres semanas de evolución con dolor torácico en zona precordial, de intensidad 8/10 en escala análoga visual del dolor, de tipo opresivo acompañado de disnea de medianos y grandes esfuerzos sin eventos desencadenantes, con mejoría a la sedestación.

Dos días después, el cuadro progresó a tos seca, dolor abdominal epigástrico opresivo, vómitos gastroalimentarios y fiebre. Fue tratada con antipirético y amoxicilina (50 mg/kg/día), sin mejoría, por lo que se añadió antiespasmódicos. Por empeoramiento del dolor precordial se realizó radiografía de tórax que evidenció cardiomegalia (figura 1) y por ecocardiograma se identificó derrame pericárdico.

La paciente fue ingresada al Departamento de Urgencias del Hospital Pediátrico de Sinaloa, Culiacán, Sinaloa, México, con disnea de medianos esfuerzos en posición sedente, discreta plétora yugular, sin cianosis ni pulso venoso; a la auscultación se percibió frote pericárdico. En una nueva radiografía

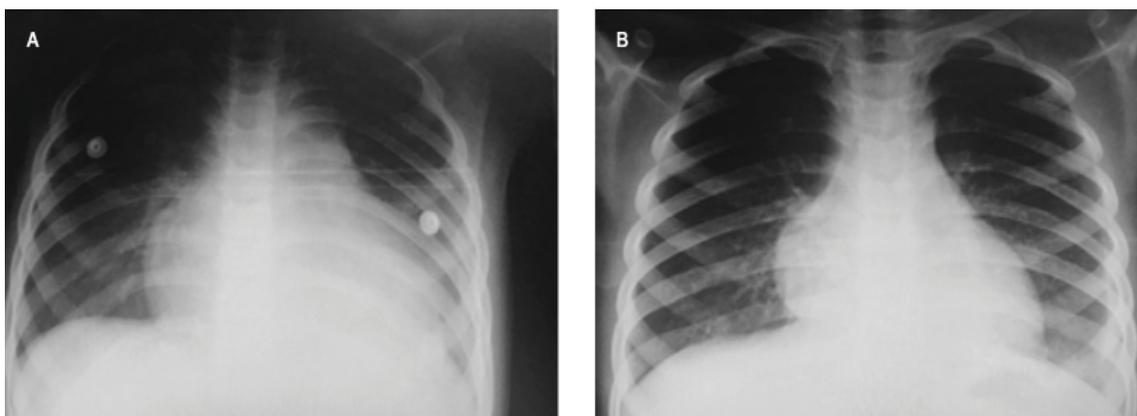


Figura 1. A) Radiografía anteroposterior de tórax al ingreso hospitalario. Se observa cardiomegalia y borramiento de ángulos cardiofrénicos. B) Control radiográfico anteroposterior de tórax después de la pericardiocentesis.

de tórax se detectó cardiomegalia (índice cardiorá-cico de 0.65). El electrocardiograma demostró elevación difusa de segmento ST, por ecocardiograma (figura 2) se encontró derrame pericárdico (aproximadamente 200 mL). Se realizó pericardiocentesis y se extrajeron 140 mL de líquido de aspecto citrino, con características de trasudado (cuadro 1). Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico (3 mg/kg/día) y antibióticos (cefotaxima y vancomicina) por sospecha de etiología infecciosa.

A las 48 horas de iniciado el tratamiento se realizó una nueva ecocardiografía, en la que se registró incremento del volumen de líquido pericárdico



Figura 2. Ecocardiograma diagnóstico en el que se aprecia derrame pericárdico.

(aproximadamente 80 mL). Se continuó el manejo mencionado y se inició prednisona (2 mg/kg/día), con evolución tórpida. Por falta de evidencia de etiología infecciosa, sin presencia de fiebre y por persistencia de reactantes de fase aguda elevados (proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular), se solicitó ampliar estudios para un abordaje inmunológico. Se encontraron positivos los autoanticuerpos antinucleares (ANA), anti-ADN de doble cadena, Coombs directo y anticardiolipinas. También se encontró hipocomplementemia con linfopenia. Se determinó que la paciente cumplió los criterios Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) 2012 para lupus eritematoso sistémico.

Al esquema inmunosupresor se agregó azatioprina (2.5 mg/kg/día), con lo disminuyó el derrame. Por la evolución favorable, la paciente fue egresada con esquema de reducción de esteroide y azatioprina. Un mes después, durante su seguimiento acudió a valoración donde se observó artritis de rodilla derecha y de falanges de mano derecha, que concordaron con LES. La paciente requirió nuevo esquema con esteroide e inmunosupresor para control de los síntomas (figura 3).

Discusión

La pericarditis aguda es una entidad clínica que puede evolucionar a derrame pericárdico cuando el líquido pericárdico supera los 50 mL¹ o incluso a taponamiento

Cuadro 1. Características clínicas y de laboratorio del paciente y criterios de lupus eritematoso sistémico			
Características	ACR 1997	SLICC 2012	Paciente
Clínicas	1. Eritema malar	1. Lupus cutáneo agudo. Incluye eritema malar, fotosensibilidad	—
	2. Erupción discoide	2. Lupus cutáneo crónico. Incluye lupus discoide	—
	3. Fotosensibilidad	3. Alopecia no cicatricial	—
	4. Úlceras orales/nasales	4. Úlceras orales/nasales	—
	5. Artritis	5. Sinovitis. Incluye artritis	Flogosis de rodilla izquierda y falanges proximales de mano derecha
	6. Serositis Incluye pleuritis/pericarditis	6. Serositis. Incluye pleuritis/ pericarditis	Pericarditis y derrame pericárdico (200 mL)
	7. Renal Proteinuria > 0.5 g/día Cilindros hemáticos	7. Renal Proteinuria > 0.5 g/día Cilindros hemáticos	—
	8. Neurológico: Crisis convulsivas Psicosis	8. Neurológico. Incluye crisis convulsivas y psicosis	—
		9. Anemia hemolítica	—
		10. Coombs directo positivo en ausencia de anemia hemolítica	Coombs directo títulos 1:8
De laboratorio	9. Hematológico Incluye: anemia, linfopenia < 1500/mm ³ o trombocitopenia < 100 000/mm ³	11. Leucopenia < 4000/mm ³ (linfopenia < 1000/mm ³)	Determinaciones con linfocitos de 1100 y 900/mm ³
		12. Trombocitopenia (< 100 000/mm ³)	—
	10. ANA	13. ANA	Títulos 1:640 Patrón moteado grueso+++
		14. Anti-ADN de doble cadena	Títulos 1:320
		15. Anti-Smith	—
	11. Inmunológico: Anti-ADN de doble cadena Anti-Smith Antifosfolípidos (anticoagulante lúpico o reagina plasmática)	16. Antifosfolípidos Anticoagulante lúpico/reagina plasmática Anticardiolipinas Anti-β2gp I	Anticardiolipina IgM > 20 (50)
		17. Complemento bajo C3, C4 o CH50	C3: 77 mg/dL (80-170)

Continúa en la siguiente página...

...Viene de la página anterior

Misceláneos
y estudios de
gabinete

Hemogloblina 9.2 g/dL, volumen corpuscular medio 70.7 fl, hemoglobina corpuscular media 21.9 g/dL, leucocitos 8,590/mm³, neutrófilos 6,528/mm³ (76 %), linfocitos 1100/mm³ (22 %), plaquetas 538 000/mm³. Proteína C reactiva 31.5 mg/dL, velocidad de sedimentación glomerular 40 mm/hora.

IgG 1843.7 mg/dL (572–1474), IgM 297.9 mg/dL (31-206), IgA 380.8 mg/dL (41-297), IgE 352.6 UI/L.

Componente 3 del complemento 77.1 mg/dL (80-170), Componente 4 del complemento 16 mg/dL (15-45), factor reumatoide 240 UI/mL, anticardiolipina IgG 4.1, IgM 50 (< 20), anti-β2gp I, IgG 0.90, IgM 0.12, anticoagulante lúpico negativo, anti-ADN de doble cadena 1:320, ANA 1:640 moteado grueso, Coombs directo positivo 1:8.

Bilirrubina total 0.12 mg/dL, bilirrubina directa 0.07 mg/dL, bilirrubina indirecta 0.06 mg/dL, deshidrogenasa láctica 404 UI/L, fosfatasa alcalina 94 UI/L, aspartato aminotransferasa 19 UI/L, alanina aminotransferasa 9 UI/L. Examen general de orina normal.

Hemocultivo, urocultivo y coprocultivo negativos, reacciones febriles negativas. Líquido pericárdico amarillo, aspecto turbio, sin película, densidad 1.020, pH 8.0, leucocitos 1748/mm³, leucocitos polimorfonucleares 86 %, células mononucleares 14 %, eritrocitos 3000/mm³, frotis de Gram y BAAR negativos, glucosa 51 mg/dL, proteínas 5.9 mg/dL, deshidrogenasa láctica 2249 UI/L.

ACR = American College of Rheumatology, SLICC = Systemic Lupus International Collaborating Clinics, ANA = autoanticuerpos antinucleares

cardiaco si el derrame se instaura rápidamente, manifestado por la tríada de Beck (hipotensión, distensión de venas del cuello y ruidos cardíacos distantes).⁶ El diagnóstico es clínico y eléctrico, basado en al menos dos de cuatro criterios: dolor torácico, frote pericárdico, anomalías electrocardiográficas com-

patibles (elevación difusa del segmento ST con o sin onda T de corta duración, desnivel del segmento PR) o derrame pericárdico en ecocardiograma.^{1,7,8} En países de bajos ingresos, donde entidades infecciosas como el virus de la inmunodeficiencia humana o la tuberculosis son endémicas (por ejemplo, en poblaciones de la India y África), la principal causa de pericarditis es infecciosa.^{8,9} En países de altos ingresos, la causa suele ser benigna y son más frecuentes las formas idiopáticas e infecciosas.¹

El tratamiento farmacológico de primera línea en la pericarditis aguda son los antiinflamatorios no esteroideos (ácido acetilsalicílico, indometacina o ibuprofeno) durante dos o tres semanas.^{1,3} Se ha reportado eficacia de la colchicina en la prevención de recurrencias, sin embargo, existen pocos estudios y la evidencia para su recomendación es escasa y contradictoria en niños.^{6,10} El uso de corticosteroides se recomienda en casos resistentes o recurrentes, en pericarditis urémica o enfermedades del tejido conectivo ha demostrado ser útil.¹ Existen otras alternativas de tratamiento en casos con recurrencia, como la pericardiectomía, agentes inmunosupresores (enfer-



Figura 3. Flogosis de falanges proximales de mano derecha

medades del tejido conectivo) y anticuerpos monoclonales anti-IL1 (anakinra).^{3,11}

La mala respuesta al tratamiento y la recurrencia obligan a descartar entidades neoplásicas, autoinmunes, incluso entidades reconocidas recientemente como síndromes autoinflamatorios,¹² en los que predominan la fiebre y los síntomas musculoesqueléticos.

La prevalencia de LES en la edad pediátrica es de 20 %, ^{5,13} con predominio en el sexo femenino de 3:1 a 9:1⁵ y con una gran diversidad de manifestaciones clínicas. En este grupo etario suele tener un inicio de mayor gravedad.¹⁴ Los principales síntomas son hematológicos (44 a 72 %), mucocutáneos (60 a 85 %), musculoesqueléticos (64 a 68 %) y renales (50 a 51 %).^{5,15} Las manifestaciones cardiovasculares como síntoma inicial solo se presentan en 28 %, la pericarditis en 7.7 a 40 %, ¹⁶ mientras que el taponamiento cardíaco solo en 1 %.^{17,18}

En el cuadro 1 se comparan los criterios diagnósticos para LES descritos por el American College of Rheumatology (ACR) en 1997 y por el SLICC en 2012, con mención de los criterios que se observaron en la paciente a su diagnóstico y durante el curso de su enfermedad. Existen pocos reportes de niños en los que la pericarditis fue el síntoma inicial de LES. Al realizar una búsqueda bibliográfica, encontramos cinco casos que cumplieron criterios para LES entre la primera semana y hasta 12 meses durante su seguimiento (cuadro 2); cuatro fueron mujeres, cuatro requirieron pericardiocentesis como parte del tratamiento, cuatro tuvieron positividad a ANA, cuatro presentaron anti-ADN de doble cadena, tres hipocomplementemia, dos alteraciones mucocutáneas, dos poliartralgia y uno afectación renal.

Al realizar un abordaje en un paciente como el caso referido y tomando en cuenta la respuesta par-

Cuadro 2. Reportes de casos en los que los síntomas cardíacos fueron la manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico

Caso	Edad al diagnóstico (años)	Sexo	Síntoma cardíaco	Tiempo desde la sintomatología cardíaca al diagnóstico de LES	Criterios cumplidos	Tratamiento inicial de la pericarditis	Pericardiocentesis	Tratamiento de LES	Autor
1	10	F	Dolor torácico	1 día	Serositis, poliartritis, ANA, anti-ADN, complemento bajo	Pericardiocentesis	Sí	Esteroides	Maharaj <i>et al.</i> , 2015
2	11	F	Dolor torácico	12 meses	Serositis, rash malar, poliartritis, antifosfolípidos, linfopenia	AINE, corticoides	No	AINE, esteroide, azatioprina	Elusyan, <i>et al.</i> , 2011
3	11	F	Disnea	2 días	Serositis, ANA, anti-ADN, complemento bajo	Pericardiocentesis	Sí	Esteroides	Sharda, 2014
4	14	F	Disnea	7 días	Serositis, afección renal, ANA, anti-DNA. Complemento bajo	Pericardiocentesis	Sí	Esteroides	Tember <i>et al.</i> , 1993
5	17	M	Disnea	6 meses	Serositis, poliartritis, rash malar, ANA, anti-ADN, anti-Smith	Pericardiotomía	No	Esteroides	Jacobs <i>et al.</i> , 1978

LES = lupus eritematoso sistémico, F = femenino, M = masculino, ANA = autoanticuerpos antinucleares, AINE = antiinflamatorio no esteroideo

cial al primer tratamiento establecido, se requiere descartar entidades infecciosas y neoplásicas.^{17,19}

El ACR y el SLICC establecen para el diagnóstico de LES positividad por lo menos cuatro de 11 o cuatro de 17 criterios, respectivamente. Específicamente SLICC 2012 menciona que se debe contar al menos con un criterio clínico y uno inmunológico, o con una biopsia compatible con nefritis y autoanticuerpos positivos (ANA o anti-ADN).^{18,19,20,21,22}

En el caso presentado se demostró positividad para autoinmunidad con cuatro criterios ACR y siete SLICC de forma inicial y durante el seguimiento emergió un segundo criterio clínico (cua-

dro 1). Se administró tratamiento inmunosupresor para evitar episodios de recurrencia y complicaciones por falla orgánica que conllevan elevada morbimortalidad.^{1,17,18}

Conclusión

El caso presentado ilustra una presentación atípica de LES. Debido a que el LES de inicio en la edad pediátrica puede tener mayor riesgo de afección permanente a órganos blanco, es importante considerar este diagnóstico para iniciar un tratamiento inmediato y establecer un manejo a largo plazo acorde con el paciente.

Referencias

1. Palanca-Arias D, Corella-Aznar EG, Ayerza-Casas A, Ayerza-Casas A, Fernández-Gómez A, López-Ramón M, et al. Pericarditis aguda complicada con derrame pericárdico. Caso clínico pediátrico. Arch Argent Pediatr. 2017;115(4):e237-e242. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2017/v115n4a24.pdf>
2. Faustino M, Carmo-Mendes I, Anjos R. Constrictive pericarditis: a challenging diagnosis in paediatrics. Hindawi. 2015;2015:402740. DOI: 10.1155/2015/402740
3. Rigante D, Napodano S, Lucherini OM, Magnotti F, Muscari I, Guerrini S, et al. Idiopathic recurrent acute pericarditis: a cross talk between autoimmunity and autoinflammation. J Genet Syndr Gene Ther. 2013;S3:003. DOI: 10.4172/2157-7412.S3-003
4. Roodpeyma S, Sadeghian N. Acute pericarditis in childhood: a 10-year experience. Pediatr Cardiol. 2000;21:363-367. DOI: 10.1007/s002460010081
5. Silva CA. Childhood-onset systemic lupus erythematosus: early disease manifestations that the paediatrician must know. Expert Rev Clin Immunol. 2016;12(9):907-910. DOI: 10.1080/1744666X.2016.1195685
6. Alabed S, Pérez-Gaxiola G, Burls A. Colchicine for children with pericarditis: systematic review of clinical studies. Arch Dis Child. 2016;101(10):953-956. DOI: 10.1136/archdischild-2015-310287
7. Raatikka M, Pelkonen PM, Karjalainen J, Jokinen EV. Recurrent pericarditis in children and adolescents. Report of 15 Cases. JACC. 2003;42(4):759-764.
8. Azagoh-Kouadio R, Enoh JS, Yao-Atteby J, Guei-Couitchéré L, Cisse L, N'da Kouakou-N'goran Y, et al. Etiological and evolutionary profile of the child's pericarditis in tropical environments. Open J Pediatr. 2017;7(3):164-177. DOI: 10.4236/ojped.2017.73020
9. Bagri NK, Yadav DK, Agarwal S, Aier T, Gupta V. Pericardial effusion in children: experience from tertiary care center in northern India. Indian Pediatr. 2014;51(15):211-213. Disponible en: <https://www.indianpediatrics.net/mar2014/211.pdf>
10. Shakti D, Hehn R, Gauvreau K, Sundel RP, Newburger JW. Idiopathic pericarditis and pericardial effusion in children: contemporary epidemiology and management. J Am Heart Assoc. 2014;3:1-19. DOI: 10.1161/JAHA.114.001483
11. Picco P, Brisca G, Traverso F, Loy A, Gattorno M, Martini A. Successful treatment of idiopathic recurrent pericarditis in children with interleukin-1beta. receptor antagonist (anakinra). An unrecognized autoinflammatory disease? Arthritis Rheum. 2009;60(1):e264-e268. DOI: 10.1002/art.24174
12. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Ailal F, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, et al. The 2017 IUIS phenotypic classification for primary immunodeficiencies. J Clin Immunol. 2018;38(1):129-143. DOI: 10.1007/s10875-017-0465-8

13. Blancas L, Guevara M, Espinosa F. Lupus eritematoso sistémico en niños, una revisión de la supervivencia. *Alerg Asma Inmunol Pediatr.* 2009;18(1):6-9. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/alergia/al-2009/al091b.pdf>
14. Bakr A. Epidemiology treatment and outcome of childhood systemic lupus erythematosus in Egypt. *Pediatr Nephrol.* 2005;20(8):1081-1086. DOI: 10.1007/s00467-005-1900-2
15. Bader-Meunier B, Armengaud JB, Haddad E, Salomon R, Leblanc T, Loirat C, et al. Initial presentation of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a French multicenter study. *J Pediatr.* 2005;146(5):648-653. DOI: 10.1016/j.jpeds.2004.12.045
16. Elusiyan JBE, Olowu WA. Pericarditis as initial clinical manifestation of systemic lupus erythematosus in a girl. *South African J Child Health.* 2011;5(4). Disponible en: <https://www.ajol.info/index.php/sajchh/article/view/73432/62347>
17. Sharda N. Cardiac tamponade as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus in a child. *Cardiol Young.* 2014;24(1):172-174. DOI: 10.1017/S1047951112001916
18. Aiuto LT, Stambouly JJ, Boxer RA. Cardiac taponade in an adolescent female: an unusual manifestation of systemic lupus erithematosus. *Clin Pediatr (Phila).* 1993;32(9):566-567. DOI: 10.1177/000992289303200914
19. Levy DM, Kamphuis S. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Pediatr North Am.* 2012;59(2):345-364. DOI: 10.1016/j.pcl.2012.03.007
20. Maharaj SS, Chang SM. Cardiac tamponade as the initial presentation of systemic lupus erythematosus: a case report and review of the literature. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2015;13:9. DOI: 10.1186/s12969-015-0005-0
21. Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2012;64(8):2677-2686. DOI: 10.1002/art.34473
22. Petri M. Review of classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am.* 2015;31(2):245-254. DOI: 10.1016/j.rdc.2005.01.009