

# Lupus eritematoso sistémico

*Julia García-Consuegra Molina*

**E**l lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica de naturaleza autoinmune y de etiología desconocida, caracterizada por afectación de múltiples órganos y sistemas y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA).

## Manifestaciones clínicas

Síndrome constitucional: fiebre, astenia, pérdida de peso.

Manifestaciones mucocutáneas	
Exantema malar	<i>Lupus pernio</i>
Fotosensibilidad	<i>Livedo reticularis</i>
Lupus discoide	Púrpura
Lupus subagudo	Alopecia
Eritema palmar	Paniculitis
Eritema generalizado	Vasculitis
Urticaria	Fenómeno de Raynaud
Úlceras orales y nasales	

  

Manifestaciones musculoesqueléticas	Manifestaciones digestivas
Artralgias/artritis (en general transitorias)	Peritonitis aséptica
Tenosinovitis	Vasculitis con perforación o hemorragia
Miositis	Enteropatía con pérdida de proteínas
Necrosis aséptica	Pancreatitis. Seudoquiste pancreático
	Hepatomegalia. Alteración de la función hepática

  

Manifestaciones cardíacas	Manifestaciones renales
Pericarditis	Hematuria. Cilindruria
Miocarditis	Proteinuria
Endocarditis de Liebman-Sack	Síndrome nefrótico
Enfermedad coronaria: vasculitis, trombosis en relación con anticuerpos antifosfolípidos	Hipertensión arterial
	Insuficiencia renal

Clasificación histológica de la nefritis lúpica según la Organización Mundial de la Salud	
Clase I	Normal
Clase II	Mesangial
Clase III	Glomerulonefritis proliferativa segmentaria y focal
Clase IV	Glomerulonefritis proliferativa difusa
Clase V	Glomerulonefritis membranosa
Clase VI	Esclerosis glomerular

### Manifestaciones pulmonares

Enfermedad pulmonar primaria	Enfermedad pulmonar secundaria
Alteración de la función respiratoria Pleuritis Neumonitis aguda Neumonitis crónica Neumopatía intersticial Pulmón encogido ( <i>shrinking lungs</i> ) Hemorragia pulmonar Hipertensión pulmonar	Infección Toxicidad por fármacos

### Manifestaciones neuropsiquiátricas

Manifestaciones primarias	Manifestaciones secundarias a
Síndrome orgánico cerebral Psicosis Convulsiones Trastornos emocionales Parálisis de nervios craneales Parálisis de nervios periféricos Síndrome de Guillain- Barré Meningitis aséptica Mielopatía transversa Corea Ataxia cerebelar Infarto cerebral Hemorragia intracraneal	Infección Hipertensión arterial Fármacos Uremia

## Alteraciones hematológicas

**Anemia** (trastornos crónicos y/o hemolítica).

**Leucopenia** (linfopenia; en la fase aguda puede haber neutropenia).

**Trombopenia** y alteraciones de la función plaquetaria con número normal de plaquetas.

## Autoanticuerpos

Presencia de anticuerpos antinucleares en prácticamente todos los pacientes.

Anticuerpos anti DNA, de gran especificidad, anti Sm, anti RNP, antihistonas, anti Ro y anti La.

Anticuerpos antifosfolípido (anticoagulante lúpico y anticuerpos anticardiolípidinas).

## Otros datos analíticos

Disminución de la cifra del complemento sérico.

Aumento de reactantes de fase aguda en los periodos de actividad de la enfermedad.

## Tratamiento

### Medidas generales

Información a los padres y al paciente.

Reposo adecuado.

Cremas fotoprotectoras (índice 15).

Inmunizaciones reglamentarias: no se recomiendan las de virus vivos (polio, triple vírica), pero sí tratamiento con esteroides a dosis altas o inmunosupresores.

Inmunización frente al virus de la gripe.

Tratamiento precoz de las infecciones.

## Antiinflamatorios no esteroideos

En manifestaciones musculoesqueléticas o serositis leves

## Antipalúdicos

En manifestaciones cutáneas y como coadyuvante de los esteroides en afección sistémica.

*Hidroxicloroquina*: dosis máxima 6,5 mg/kg/día.

*Cloroquina*: 3,5-4 mg/kg/día.

## Corticoides

### Terapia inicial

*En manifestaciones que no ponen en peligro la vida* (serositis, artritis, alteraciones hematológicas, exantemas, etc.): dosis bajas, 0,5 mg/kg/día de prednisona o equivalente, preferiblemente en una dosis matutina.

*En manifestaciones graves, pero que no ponen en peligro la vida de forma inmediata* (nefropatía, afectación neurológica, anemia hemolítica): dosis altas, 1-2 mg/kg/día en 1 a 3 dosis.

*En enfermedad grave con importante riesgo vital* (hemorragia pulmonar, afectación neurológica grave, insuficiencia renal rápidamente progresiva):

- 1) Bolos (pulsos) intravenosos de metilprednisolona: 20 mg/kg, hasta un máximo de 1 gramo, en 3 días consecutivos.

**TABLA I. Criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico según el Colegio Americano de Reumatología**

<b>Criterio</b>	<b>Definición</b>
1. Eritema malar	Eritema fijo, plano o elevado, sobre las eminencias malares, respetando los pliegues nasolabiales
2. Rash discoide	Zonas eritematosas elevadas con escamas queratóticas adherentes y taponamiento folicular. En las lesiones antiguas puede producirse cicatrización atrófica
3. Fotosensibilidad	Erupción cutánea desproporcionada tras exposición a la luz solar, por historia u observada por el médico
4. Úlceras orales	Úlceras orales o nasofaríngeas, normalmente indoloras, observadas por el médico
5. Artritis	Artritis no erosiva en dos o más articulaciones periféricas, con inflamación, derrame sinovial o dolor a la palpación
6. Serositis	Pleuritis: historia clínica convincente, roce auscultado por un médico o demostración de derrame pleural o Pericarditis: documentada por ECG, roce auscultado por un médico o demostración de derrame pericárdico
7. Nefropatía	Proteinuria persistente superior a 0,5 g/día o > 3+ si no se ha cuantificado, o Cilindruria: de hematíes o hemoglobina, cilindros granulosos, tubulares o mixtos
8. Alteración neurológica	Convulsiones o psicosis, en ausencia de trastorno metabólico, electrolítico o de fármacos que las puedan producir
9. Alteración hematológica	Anemia hemolítica con reticulocitosis o Leucopenia < de 4.000/mm <sup>3</sup> en 2 ocasiones o Linfopenia < de 1.500/mm <sup>3</sup> en 2 ocasiones o Trombopenia < de 100.000/mm <sup>3</sup> no secundaria a fármacos.
10. Alteración inmunológica	Anti DNA positivo o Anti Sm positivo o Anticuerpos antifosfolípidos positivos basado en 1) Anticuerpos anticardiolipinas IgG o IgM (+) a títulos medios o altos 2) Anticoagulante lúpico (+) o Serología luética falsamente (+) durante al menos 6 meses
11. Anticuerpos antinucleares positivos	Título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o por otro test equivalente en ausencia de fármacos capaces de producir lupus inducido por los mismos
<b>Para el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico son necesarios cuatro de estos 11 criterios, no necesariamente simultáneos</b>	

- 2) Corticoterapia oral: 2 mg/kg/día, en 3 dosis.

### **Corticoterapia en descenso y de mantenimiento**

La terapia inicial debe mantenerse durante 4-8 semanas. Si desaparecen los síntomas, con mejoría significativa de los parámetros analíticos y serológicos, iniciar descenso lento y progresivo, con estrecha monitorización para evitar recaídas. Si se objetivan signos de recaída, aumentar la dosis en un 25-50 %. Mantener dosis pequeñas (2,5-5 mg/día) durante meses o años, y si el paciente persiste en remisión, retirarlos. Si no se consigue mejoría ni control adecuado de las alteraciones analíticas y serológicas, evaluar un aumento de la dosis. Si los corticoides ya estaban a dosis altas, considerar añadir inmunosupresores.

### **Inmunosupresores**

- Metotrexato, "como ahorrador" de corticoides: 10-20 mg/m<sup>2</sup>/semanal
- Azatioprina: 1-2 mg/K/día
- Ciclofosfamida
  - Oral: 1-2 mg/K/día
  - IV: 500-1000 mg/m<sup>2</sup>/mes (ver tabla)

### **Lupus neonatal**

Es una enfermedad caracterizada por determinadas alteraciones clínicas unidas a la presencia de anticuerpos antinucleares en el niño y en la madre: **anti Ro, anti La, anti U1-RNP**.

Las manifestaciones cutáneas y sistémicas desaparecen en aproximadamente 6 meses.

### **Manifestaciones clínicas del LES neonatal**

Bloqueo cardíaco congénito  
 Manifestaciones cutáneas  
 Elevación de las enzimas hepáticas  
 Ictericia colestásica  
 Neumonitis  
 Trombopenia  
 Anemia aplásica  
 Anemia hemolítica  
 Leucopenia

### **Tratamiento**

1. Del bloqueo cardíaco congénito:
  - Monitorización de la madre con ecografía fetal a partir de la 15 semana.
  - Con frecuencia se precisa marcapasos en el período neonatal.
2. De las manifestaciones cutáneas:
  - Evitar exposición a la luz solar.
  - Evitar fototerapia.
  - Cremas de esteroides.
3. De las manifestaciones hematológicas, hepáticas, etc.
  - En general no precisan medicación.
  - Si son graves, esteroides sistémicos.

### **Bibliografía**

1. American College of Rheumatology ad hoc committee on systemic lupus erythematosus guidelines. Guidelines for referral and management of systemic lupus erythematosus in adults. *Arthr Rheum* 1999; 42:1785-1796.

