

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Enfermedad **crónica autoinmune** (Autoanticuerpos y formación de inmunocomplejos) y **multisistémica**, de causa desconocida, clínica variable, **periodos de remisión y reactivación**, **afecta múltiples órganos y sistemas**.

Epidemiología

Afecta más a las mujeres (15:1). Es común entre los 15 y 40 años. La supervivencia a 15 años varía entre 76% y 85%. Más del 60% de los pacientes desarrollará nefritis lúpica a los 5 años; la cual representa la principal causa de mortalidad en estos pacientes.

F. de riesgo

Genéticos (HLA-DR2, DR3 y B8), etnia afroamericana. Virus de Epstein-Barr, micobacterias, tripanosomiasis y luz UV. Se exacerba en el puerperio y con los estrógenos. Consumo de fármacos como anticomiciales, isoniazida y estatinas.

FISIOPATOLOGÍA

FACTOR	AFFECTACIÓN
Interferón tipo I (citocina proinflamatoria)	Elevación sostenida de interferón tipo I induce activación de células dendríticas , linfocitos B y T , y expresión de genes proinflamatorios.
Autoanticuerpos	Presencia de autoanticuerpos dirigidos contra antígenos nucleares (ADNdc, Sm, RNP, Ro/SSA, La/SSB, C1q) que forman inmunocomplejos patógenos .
Factores ambientales desencadenantes	Luz ultravioleta, tabaquismo, virus Epstein-Barr , exposición a sílice o tóxicos industriales actúan como desencadenantes en personas genéticamente predispuestas . HLA -DR2 Y DR3



MANIFESTACIONES CLÍNICAS	%
Articulares	95%
Cutáneas	85%
Constitucionales	80%
Hematológicas	80%
Renales	60%
Neuropsiquiátricas	50%
Cardiopulmonares	50%

*ANTICUERPOS ANTIFOSFOLIPIDOS **31%**
Riesgo de trombosis, preeclampsia, perdida fetal



MANIFESTACIONES ARTICULARES

1.- ARTRITIS

Poliarticular, simétrica, no erosiva.

Manos (MCF, IFP, IFD)

Rodillas



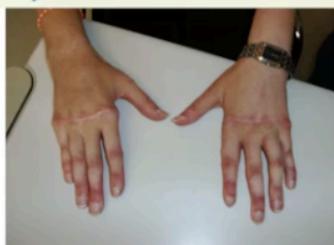
2.- AFECTACION POLIARTICULAR

Tendinitis y tenosinovitis

3.- ARTRALGIAS

Eritema, rigidez matutina, limitación y **dolor**

Artropatía de Jaccoud 4.3%



Artropatía no erosiva reducible

Rhupus Lupus + Artritis 2% (desviación cubital de las articulaciones MFC)



MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS

1.- LUPUS CUTANEO AGUDO 50%

Exantema maculopapular en distribución generalizada o **malar**



Doct
RE

2.- LUPUS CUTANEO SUBAGUDO 15%*

Exantema fotosensible anular o papuloescamoso

Respetá cara



3.- LUPUS CUTÁNEO CRÓNICO – DISCOIDE 5%*

Máculas o pápulas eritematosas delimitadas, escamosas que evolucionan a placas circulares induradas en cabeza y cuello.

Deja cicatriz



- Alopecia no cicatricial

- Úlceras orales

Nota: * Se pueden presentar de manera aislada sin LES y se relacionan con Anti-Ro/SSA

Estudio / Prueba	Resultado esperado en LES	Comentarios
ANA (anticuerpos antinucleares)	Positivo en >95% de los casos	El mas sensible. Su ausencia descarta* lupus. Pueden ser + en otras patologías inmunes
Anti-ADN de doble cadena	Positivo en enfermedad activa, sobre todo renal	Asociado a nefritis lúpica; marcador de actividad
Anti-Sm	Positivo en LES	Marcador muy específico, pero poco sensible
Complemento C3 y C4	Disminuidos en brotes o actividad alta	Disminución refleja consumo; útil en monitoreo
Anticoagulante lúpico / Anticardiolipina / Anti-β2 GPI	Positivo en 20–40%	Asociados a trombosis y pérdida fetal; criterios para síndrome antifosfolípido
Anti-Ro/SSA y Anti-La/SSB	Positivos en algunos casos	Asociados a lupus cutáneo y lupus neonatal

BIOMETRIA HEMATICA

Leucopenia
Trombocitopenia
Anemia hemolítica

TRATAMIENTO DE PRIMER NIVEL = REFERIR

- Mujer en edad reproductiva con dolor articular y exantema fotosensible +
- Leucopenia inexplicada, trombocitopenia o proteinuria +
- ANA > 1:80/1:32

TRATAMIENTO

1. Controlar síntomas
2. Reducir daño orgánico
3. Minimizar la toxicidad del tratamiento

Buscando la remisión o baja actividad

REMISIÓN:

- Actividad clínica ausente
- ANA y anti-ADN de doble cadena normales
- C3/C4 normales
- Sin uso de glucocorticoides o dosis de prednisona ≤5 mg/d
- En tratamiento de mantenimiento con immunomoduladores

BAJA ACTIVIDAD DE ENFERMEDAD:

- ≤1 manifestación clínica leve
- Prednisona ≤7.5 mg/d
- No evidencia de afectación orgánica activa

Gravedad clínica	Manifestaciones típicas	Tratamiento recomendado
Leve	<ul style="list-style-type: none"> - Artralgias - Rash cutáneo limitado - Fatiga - Alopecia no cicatricial - Serositis leve 	Hidroxicloroquina (base) ± AINEs ± Glucocorticoides ≤7.5 mg/día
Moderada	<ul style="list-style-type: none"> - Artritis activa - Rash extensivo - Citopenias moderadas - Serositis recurrente - Proteinuria leve - Actividad sistémica sin daño orgánico severo 	Hidroxicloroquina + Glucocorticoides moderados + IS como MTX, azatioprina o micofenolato
Grave o órgano-amenazante	<ul style="list-style-type: none"> - Nefritis lúpica clase III–V - Afección neuropsiquiátrica - Citopenias graves - Vasculitis severa - Neumonitis - Miocarditis 	Hidroxicloroquina Glucocorticoides en pulso IV + IS + Biológicos en casos refractarios



Maculopatía en «Ojo de buey»

Complicación de la hidroxicloroquina

- Se recomienda en LES porque reduce exacerbaciones y mejora la supervivencia, pero modifica el pH lisosomal y su efecto terapéutico comienza entre las 4 y 8 semanas.
- Puede causar toxicidad gastrointestinal, cutánea, neurológica y maculopatía en **“ojo de buey”**.



2022

El médico familiar debe realizar seguimiento de capacidad visual, así como posibles alteraciones visuales para referir en forma oportuna al oftalmólogo y realizar suspensión temprana del medicamento. El examen oftalmológico se realiza a los 2 años.