

Lupus eritematoso sistémico

¿Qué es el lupus eritematoso sistémico y cuáles son sus causas?

El lupus eritematoso sistémico (LES, coloquialmente "lupus"; ing. *systemic lupus erythematosus*, SLE) es una de las enfermedades sistémicas del tejido conectivo (las denominadas colagenosis), causada por la respuesta del sistema inmunitario dirigida contra el propio organismo (este proceso es conocido como autoinmunidad).

La palabra "sistémico" se debe al hecho de que la enfermedad provoca daño en numerosos tejidos y órganos. El lupus eritematoso sistémico suele afectar a la piel, las articulaciones y los riñones, aunque las lesiones pueden presentarse en cualquier órgano o tejido. La enfermedad tiene muchas manifestaciones distintas, así como un curso muy variable: desde las formas bastante leves —que constituyen la mayor parte de los casos— hasta las más graves, que pueden ser una amenaza para la vida.

Causas del lupus eritematoso sistémico

La causa exacta del lupus eritematoso sistémico es desconocida. Se sabe que el lupus eritematoso sistémico se desarrolla en personas con predisposición genética tras la exposición a uno de los estímulos adicionales, que se enumeran a continuación.

- **Exposición a la luz solar:** la radiación ultravioleta daña las células epidérmicas, cuyos restos son eliminados por los macrófagos. En personas sanas este proceso se desarrolla correctamente, pero en el lupus eritematoso sistémico la eliminación de células muertas está alterada y los restos celulares pasan a ser el "objeto de ataque" de los anticuerpos. Así se produce la activación de una cascada inflamatoria que da lugar a las lesiones cutáneas características, así como a la afectación de órganos internos.
- **Infección:** se sospecha el papel de una serie de microorganismos patógenos, entre otros, los retrovirus humanos, el virus de Epstein-Barr y algunas bacterias.
- **Factores hormonales:** es mucho más frecuente en mujeres, lo cual está relacionado con el impacto de las hormonas sexuales, tales como estrógenos o prolactina. También se sospecha que las mujeres que reciben terapia de sustitución hormonal o anticonceptivos orales corren mayor riesgo de desarrollo o exacerbación de la enfermedad.
- **Fármacos:** algunos pueden provocar el denominado lupus inducido por fármacos. Su lista es larga e incluye: procainamida, clorpromazina, metildopa, hidralazina, isoniazida, antagonistas del TNF- α , interferón. La enfermedad suele tener un curso leve, no ocupa los órganos internos y remite tras suspender el fármaco, aunque a veces es necesario el tratamiento con esteroides.
- **Otros:** algunas sustancias químicas, tales como disolventes orgánicos, compuestos de silicio, aminas aromáticas, así como una dieta alta en grasa y el hábito tabáquico pueden estimular el desarrollo de enfermedades autoinmunes. Los ácidos grasos insaturados y la vitamina D tienen un potencial efecto protector.

Los autoanticuerpos producidos en el curso del lupus eritematoso sistémico (es decir, los anticuerpos dirigidos contra las propias células y tejidos del organismo) activan un proceso inflamatorio que conduce a la destrucción del órgano afectado. Tienen varias formas de actividad, p. ej. pueden acumularse en los riñones, la piel y los vasos sanguíneos en forma de los denominados inmunocomplejos, atacar directamente a las células sanguíneas, modificar la actividad de las células nerviosas o de los factores que participan en el proceso de la coagulación sanguínea.

¿Con qué frecuencia se presenta el lupus eritematoso

sistémico?

Aproximadamente, entre 30-50 personas por cada 100 000 contrae el lupus eritematoso sistémico, la mayoría de las cuales son mujeres en edad reproductiva. Es aproximadamente 8 veces más frecuente en mujeres que en hombres. Por lo general, el lupus eritematoso sistémico comienza entre los 16 y 55 años de edad, aunque también hay casos de enfermedad en personas más jóvenes y de edad avanzada.

¿Cómo se manifiesta el lupus eritematoso sistémico?

Las manifestaciones del lupus eritematoso sistémico pueden dividirse en "generales" y en aquellas que derivan de la afectación de distintos órganos. Conviene destacar que la enfermedad puede tener un curso muy variado, en función de qué órganos estén afectados y en qué grado. Generalmente las exacerbaciones se alternan con períodos de remisión. Un tratamiento adecuado permite disminuir el número de exacerbaciones y prevenir muchas de las complicaciones.

Síntomas generales

Cansancio, malestar, falta de apetito, pérdida de peso, febrículas y fiebre: son inespecíficos, es decir, pueden aparecer en el curso de otras muchas enfermedades. A menudo son el primer síntoma de la enfermedad y también indican su exacerbación.

Síntomas de la implicación de distintos sistemas y órganos

Articulaciones: el lupus eritematoso sistémico en casi todos los enfermos afecta a las articulaciones, más a menudo de la muñeca, de los dedos de la mano, de la rodilla y de los pies. Aparece dolor articular, a veces se observa hinchazón o derrame, aunque la deformidad articular se produce en raras ocasiones. El dolor articular suele migrar de un lugar a otro. Si persiste en una única articulación por un tiempo prolongado, es un síntoma alarmante que requiere descartar otra causa coincidente con el dolor, incluida la osteonecrosis o una infección articular.

Músculos: un dolor muscular migratorio y de intensidad variable es un síntoma muy frecuente del lupus eritematoso sistémico. Con menor frecuencia puede ser resultado de una miositis o del efecto adverso de la toma de algunos fármacos (glucocorticoides, antimaláricos, estatinas); también puede ser síntoma de una fibromialgia, sobre todo si la enfermedad tiene una larga duración. Aparte del dolor, también se presenta a menudo atrofia muscular, la cual provoca debilidad de los músculos y empeora la forma física.



Fig. 1. Lupus eritematoso sistémico: típicas lesiones cutáneas en forma de alas de mariposa



Fig. 2. Lupus eritematoso cutáneo subagudo: lesiones en forma de anillo con centro claro



Fig. 3. Lupus discoide



Fig. 4. Livedo reticular

Fuente: Fig. 1., 2., 4.: Szczeklik A. (red.), *Choroby wewnętrzne*, 3.^a ed., Kraków 2011; Fig. 3.: Jolanta Maciejewska (MD)

Piel y mucosas: el característico eritema en alas de mariposa en la cara (→ fig. 1.) aparece tras la exposición a la luz solar en más de la mitad de las personas en las etapas de alta actividad de la enfermedad. Adquiere una forma de enrojecimiento cutáneo plano o levemente sobrelevado, localizado en las mejillas y en el puente de la nariz, aunque también puede presentarse en la frente, alrededor de los ojos, en el cuello y escote. Cuando la actividad de la enfermedad disminuye, el eritema desaparece sin dejar rastro. La hipersensibilidad a la luz solar está presente en la mayor parte de los casos. El sol no solo puede provocar lesiones cutáneas diseminadas, sino también exacerbar la enfermedad con ocupación de órganos internos. En la etapa activa de la enfermedad, muchas veces se producen úlceras en la mucosa oral y nasal, por lo general indoloras; es necesario enseñárselas al médico, ya que pueden (o no) ser uno de los signos del lupus eritematoso sistémico.

En el denominado lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) se producen lesiones en forma de anillo con centro claro (→ fig. 2.) o pápulas descamativas. Dichas lesiones se localizan sobre todo en el tronco, los hombros y los muslos. También desaparecen sin dejar rastro. En aproximadamente 1/4 de los pacientes se presenta el lupus discoide (ing. *discoid lupus erythematosus*, DLE), que provoca atrofia, cicatrización y decoloración de la piel (→ fig. 3).

Otras posibles lesiones cutáneas que acompañan al lupus eritematoso sistémico son la urticaria (por lo general de larga duración y sin prurito), engrosamiento del tejido subcutáneo, síndrome de Raynaud, eritemas periungueal y palmar, o livedo reticular (→ fig. 4.). En el lupus eritematoso sistémico también se presenta a menudo caída intensa de pelo y cabello ralo.

Riñones: la nefritis se produce en un 1/3 de los pacientes y puede conducir a la insuficiencia de este órgano. Por lo general, se manifiesta en los primeros dos años de la enfermedad y afecta sobre todo a personas jóvenes. Además, es una de las causas más importantes del aumento de la mortalidad entre los enfermos con lupus eritematoso sistémico. Como al inicio de la enfermedad no se presentan síntomas de afectación renal, es necesario controlar el funcionamiento de los riñones mediante pruebas de laboratorio, como examen general de orina y examen de creatinina en la sangre. Ante la sospecha de afectación renal es necesario realizar otras exploraciones, incluida la biopsia renal. Un síntoma tardío que demuestra una enfermedad renal son los edemas y el aumento de peso, que se derivan de la retención de agua en el organismo.

Corazón: la endocarditis de Libman-Sacks, que es una manifestación característica del lupus eritematoso sistémico, se caracteriza por la presencia de engrosamientos (las denominadas vegetaciones) sobre las válvulas. La enfermedad en sí suele ser asintomática, pero las válvulas afectadas son más propensas a acumular varios patógenos. Por lo tanto, en personas con esta afectación que planean someterse a una cirugía, se recomienda el uso de antibiótico con el fin de evitar la endocarditis infecciosa.

El lupus eritematoso sistémico es causa de un mayor riesgo de cardiopatía isquémica e infarto de miocardio, también en personas jóvenes. Esto se debe sobre todo al desarrollo más rápido de la aterosclerosis; en más raras ocasiones (en una etapa de alta actividad de la enfermedad) puede ser resultado de una vasculitis coronaria.

Vasos sanguíneos

- **Aterosclerosis:** el desarrollo acelerado de la aterosclerosis en el lupus eritematoso sistémico se debe a un estado inflamatorio crónico, al uso de esteroides, así como a una enfermedad renal que a menudo se relaciona con alteraciones lipídicas e hipertensión arterial. Las complicaciones de la aterosclerosis (entre otros, infarto de miocardio, accidente cerebrovascular y necrosis intestinal causada por la oclusión de las arterias que suministran sangre al intestino) constituyen una de las causas principales de muerte en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Por lo tanto, es muy importante eliminar todos los factores de riesgo de desarrollo de dichas enfermedades: se trata tanto de los factores "clásicos" (obesidad, hábito tabáquico, dieta inadecuada, diabetes *mellitus*, alteraciones lipídicas, hipertensión arterial), como aquellos relacionados con la propia enfermedad mediante la inhibición de la actividad inflamatoria y el uso de las menores dosis posibles de esteroides.

• **Vasculitis:** se caracteriza por la inflamación de las paredes de las arterias y venas. Es rara, pero puede acompañar a la forma activa de la enfermedad. Los síntomas dependen del vaso afectado y son el resultado de una alteración de la circulación de la sangre en el lugar suministrado por este vaso. La vasculitis puede causar, entre otros, ulceraciones de la piel, necrosis de los dedos, así como infarto de miocardio o hemorragias pulmonar y cerebral.

Pulmones: la neumonitis lúpica es rara, pero puede tener un curso grave, con fiebre alta, disnea, tos, a veces hemoptisis. Dichos síntomas requieren descartar la neumonía infecciosa. El lupus eritematoso sistémico también puede provocar fibrosis pulmonar, lo que debe tomarse en cuenta cuando se observan tos seca y disnea causada por el ejercicio físico. Otras complicaciones raras del lupus eritematoso sistémico incluyen la hipertensión pulmonar (sobre todo con coexistencia de síndrome antifosfolipídico) y el síndrome del pulmón encogido (en la enfermedad de larga duración, con debilitamiento importante de los músculos respiratorios).

Sistema nervioso: en el curso de lupus eritematoso sistémico pueden presentarse diferentes síntomas neurológicos y psiquiátricos. En este caso, hablamos del denominado lupus neuropsiquiátrico. Los síntomas más comunes son alteración cognitiva leve (atención, memoria, razonamiento, planificación), trastornos del estado de ánimo (p. ej. depresión, apatía o irritabilidad) y trastornos de ansiedad. Sin embargo, también pueden aparecer otras manifestaciones, como parestias, trastornos de sensibilidad, convulsiones y psicosis.

Anomalías en el hemograma, tales como anemia, disminución del recuento de glóbulos blancos o plaquetas.

Sistema digestivo: el lupus eritematoso sistémico puede cursar con numerosas manifestaciones abdominales, de las cuales las más comunes son pirosis y dolor abdominal inespecífico. La ingesta de fármacos (sobre todo los antiinflamatorios no esteroideos) aumenta el riesgo de úlcera péptica y sangrado en el tubo digestivo. El lupus eritematoso sistémico a veces puede provocar complicaciones graves, tales como infarto intestinal, pancreatitis o peritonitis. Los síntomas de alerta son: dolor abdominal agudo, heces alquitranosas, vómitos, diarrea o coloración amarilla de la piel.

Membranas serosas: bastante a menudo aparece inflamación de la membrana que recubre los pulmones (pleura) y el corazón (pericardio), normalmente de curso leve y asintomático. A veces se presenta dolor torácico que empeora al respirar. También puede producirse peritonitis con dolor abdominal, náuseas y vómitos.

Ojos: el síntoma más frecuente es la sensación de sequedad ocular o de cuerpo extraño debajo de los párpados, relacionadas con el denominado síndrome del ojo seco. Las alteraciones de la visión pueden ser la consecuencia de la toma de ciertos fármacos, como hidroxiquina o glucocorticoides utilizados a largo plazo, por lo que las personas que los utilizan deben someterse a controles oftalmológicos regulares.

Osteoporosis: tanto el lupus eritematoso sistémico como los glucocorticoides utilizados en su tratamiento aceleran el desarrollo de la osteoporosis. Es importante iniciar con suficiente antelación un tratamiento que disminuya el riesgo de fracturas óseas.

Síndrome antifosfolipídico: está relacionado con la presencia de anticuerpos antifosfolipídicos, que a menudo aparecen en el curso del lupus eritematoso sistémico; dichos anticuerpos aumentan la propensión a la formación de coágulos que bloquean el flujo de sangre por los vasos. Otra característica de este síndrome son las complicaciones ginecológicas (p. ej. abortos espontáneos recurrentes). En su prevención se utilizan fármacos que reducen la coagulación de la sangre.

Procreación: actualmente, las mujeres con lupus eritematoso sistémico a menudo consiguen quedarse embarazadas y tienen hijos sanos. Sin embargo, en algunas situaciones el embarazo puede ser una amenaza para la salud de la madre o el feto. Esto incluye la enfermedad renal o cardíaca en la madre, una alta actividad del lupus eritematoso sistémico, la presencia de síndrome antifosfolipídico o cierto tipo de anticuerpos. Además, algunos fármacos utilizados en el tratamiento del lupus eritematoso sistémico pueden dañar el feto. Por lo tanto, es necesario planificar el embarazo de manera que la concepción se

produzca en un período de baja actividad de la enfermedad (dicho período debería durar óptimamente al menos seis meses).

Lupus eritematoso neonatal

Está causado por la presencia en la embarazada de anticuerpos anti-Ro (SSA) o anti-La (SSB), que pueden atravesar la barrera placentaria y provocar síntomas de lupus en el feto (aproximadamente un 3 % de los embarazos). Una complicación rara, pero grave, es el bloqueo cardíaco congénito (por lo tanto, a partir de la semana 16 de embarazo es necesario realizar con frecuencia pruebas de la función cardíaca en el feto). Otras posibles manifestaciones —lesiones cutáneas del LECS, ictericia y disminución del recuento de plaquetas— desaparecen por lo general hacia el final del sexto mes de vida, cuando se produce el aclaramiento de los anticuerpos maternos de la sangre del niño.

¿Cómo actuar ante los síntomas?

Ante la presencia de los síntomas de la enfermedad es necesario acudir al médico. Los pacientes con lupus eritematoso sistémico deben estar bajo el cuidado especializado de un reumatólogo o un inmunólogo. A veces es necesaria la colaboración con otros especialistas, p. ej. un nefrólogo, dermatólogo o neurólogo. El diagnóstico y el tratamiento rápidos de la enfermedad mejoran la calidad de vida y disminuyen el riesgo de complicaciones graves.

Si padece lupus eritematoso sistémico, contacte con su médico de modo urgente cuando:

- Se presenten nuevos síntomas o los existentes empeoren; puede ser un signo de la exacerbación de la enfermedad, lo que requiere un tratamiento más intenso.
- Experimente cualquier síntoma de infección, como fiebre, tos, dolor de garganta, ardor durante la micción, debilidad, malestar. El lupus eritematoso sistémico y los fármacos utilizados en su tratamiento empeoran la capacidad del organismo para luchar contra los microorganismos patógenos, por lo que en caso de una infección es necesario emplear un tratamiento rápido y eficaz.
- Tos, disnea, dolor torácico, tolerancia al ejercicio reducida, son síntomas que requieren un proceso diagnóstico rápido, dirigido hacia las enfermedades pulmonares y cardíacas.
- Cualquier síntoma neurológico (p. ej. trastornos de sensibilidad, debilidad o parestia de miembros, cefalea intensa, alteraciones de la visión) puede ser síntoma de accidente cerebrovascular u otra enfermedad neurológica.
- Dolor abdominal, heces oscuras (o con mezcla de sangre), vómitos, coloración amarilla de la piel, son síntomas que requieren la realización urgente de exploraciones dirigidas hacia las enfermedades abdominales.

¿Cómo se establece el diagnóstico?

Puesto que el lupus eritematoso sistémico suele tener un inicio insidioso, el proceso diagnóstico puede ser difícil. A menudo el diagnóstico preliminar es la “enfermedad indiferenciada del tejido conectivo”. Después, a medida que aparecen nuevos síntomas, se diagnostica lupus eritematoso sistémico u otra enfermedad.

A continuación, se presentan las exploraciones que sirven para el diagnóstico y la evaluación de la actividad de la enfermedad.

- **Anticuerpos antinucleares (AAN):** es la prueba básica dirigida hacia las enfermedades sistémicas del tejido conectivo. En primer lugar, se realiza la prueba AAN 1, es decir, la denominada prueba de cribado que determinará la presencia de anticuerpos y el tipo de patrón (p. ej. homogéneo, moteado, periférico). Si la AAN 1 da resultado positivo, se procede con otras pruebas (AAN 2 y AAN 3) para determinar el tipo y el título exactos de los anticuerpos. Conviene subrayar que el resultado “débilmente positivo” de la prueba AAN también puede presentarse en

personas sanas y en sí no determina la presencia de la enfermedad. En el lupus eritematoso sistémico, los anticuerpos antinucleares están presentes en más de 90 % de las personas y algunos tipos (anti-dsDNA y anti-Sm) son muy específicos para esta enfermedad. El resultado negativo de la prueba AAN, sobre todo si se repite después de un cierto tiempo, a menudo es suficiente para descartar la enfermedad. El lupus eritematoso sistémico sin anticuerpos antinucleares se presenta en muy pocos pacientes y suele cursar con lesiones cutáneas del LECS o LES (véase más arriba), serositis, hipersensibilidad a la luz solar y síndrome de Raynaud. A veces, después de un cierto tiempo aparecen los anticuerpos anti-Ro.

- **Anticuerpos antifosfolípidicos:** incluyen los anticuerpos anticardiolipinas y anti-β2 glicoproteína I, y el anticoagulante lúpico. Se presentan en un 30-40 % de los pacientes con lupus eritematoso sistémico. Están relacionados con aumento del riesgo de complicaciones tromboembólicas y obstétricas (véase la pregunta 3: síndrome antifosfolípidico). Su determinación es especialmente importante en mujeres que planifican el embarazo, antes de utilizar estrógenos (p. ej. en terapia de sustitución hormonal o anticonceptivos) y antes de someterse a cirugía.

- **Pruebas de sífilis:** a menudo dan resultados positivos en caso de lupus eritematoso sistémico, a pesar de la ausencia de sífilis.

- **Parámetros inflamatorios:** p. ej. VHS, proteína C-reactiva, proteinograma, factores del complemento (C3c y C4).

- **Hemograma**

- **Parámetros de coagulación**

- **Evaluación de la función renal:** creatinina, TFG, examen general de orina. Si dan resultados anormales, se realizan otras exploraciones, p. ej. evaluación de la excreción urinaria de proteínas y biopsia renal.

- **Evaluación de la función hepática:** p. ej. AST, ALT.

- **Test de banda lúpica:** es un examen microscópico de una muestra de piel que resulta útil sobre todo cuando el cuadro de la enfermedad no es concluyente. El patrón específico de inmunofluorescencia demuestra la presencia de autoanticuerpos a nivel de la unión dermoepidérmica.

- **Capilaroscopia:** se realiza ante la presencia del fenómeno de Raynaud. Consiste en un examen microscópico de los bordes ungueales. La observación de alteraciones de los capilares puede reflejar la presencia de una enfermedad sistémica del tejido conectivo.

El médico también puede indicar la realización de otras pruebas para descartar enfermedades de curso semejante a el del lupus eritematoso sistémico, p. ej. pruebas reumatológicas y virológicas, pruebas de imagen de las articulaciones afectadas (radiografía, resonancia magnética, ecografía).

¿Cuáles son los métodos de tratamiento?

El objetivo del tratamiento del lupus eritematoso sistémico es conseguir la remisión permanente tan pronto como sea posible y prevenir el daño orgánico. La terapia tiene que ajustarse a cada paciente: se requiere una actuación diferente en una persona que sufre sobre todo de mialgias y artralgias que en un paciente con afectación de los riñones o del sistema nervioso.

Principios generales para todos los enfermos

- Protección solar: evitar la exposición solar en las horas de la máxima radiación (sobre todo durante el verano, entre las 11 y 15 h); llevar ropa adecuada, cubrirse la cabeza y ponerse gafas de sol; aplicarse cremas y bálsamos labiales con filtro UV (SPF >30); planificar vacaciones en lugares libres de exposición a una alta radiación solar.

- Evitar el estrés, descansar.

- Realizar alguna actividad física moderada con regularidad.

- Prevenir la aterosclerosis mediante una dieta saludable, mantenimiento de un adecuado peso corporal, abandono del hábito tabáquico, etc.

- Profilaxis de la osteoporosis.

- Prevenir las infecciones mediante el seguimiento de las normas de higiene y la vacunación preventiva (entre otros, contra la gripe y el neumococo). La vacunación debe realizarse en un período de baja actividad de la enfermedad. El uso de las vacunas vivas atenuadas está contraindicado, sobre todo en personas sometidas a tratamiento crónico con inmunosupresores (que disminuyen la inmunidad del organismo).

- Planificación del embarazo: las mujeres que planifican quedarse embarazadas deben discutir estos planes con su médico para interrumpir con suficiente antelación algunos de los fármacos que puedan dañar el feto y realizar exploraciones que determinarán la seguridad del embarazo (tales como la evaluación de la función renal y la presencia de anticuerpos antifosfolípidicos). La concepción debe producirse en un período de remisión de la enfermedad (preferiblemente, de al menos seis meses). En las demás situaciones se recomienda utilizar anticonceptivos.

- Apoyo psicológico: el diagnóstico del lupus eritematoso sistémico a menudo se relaciona un estrés enorme y ansiedad respecto al futuro. Es una reacción normal que experimenta la mayoría de las personas con una enfermedad crónica. Por lo tanto, es importante recibir ayuda y apoyo de seres cercanos y, en caso de necesidad, acudir a una asesoría psicológica especializada. Algunos métodos (p. ej. biorretroalimentación y terapia de la conducta) resultan ser muy eficaces en el control de los síntomas de la enfermedad y aumentan la autoestima. No dude en hablar sobre sus incertidumbres con el médico.

El tratamiento posterior se adapta a los síntomas de un paciente dado.

- Lesiones cutáneas: aparte de evitar la exposición solar, se utilizan ungüentos o cremas tópicos con glucocorticoide (el tipo de ungüento se adapta al lugar de su aplicación) o tacrolimus. En algunos casos es necesario utilizar inmunosupresores sistémicos (normalmente por vía oral).

- Dolor muscular y articular, síntomas generales: a menudo es suficiente utilizar antiinflamatorios no esteroideos; con síntomas agravados se utilizan esteroides, antimaláricos o metotrexato.

- Afectación de órganos internos (p. ej. riñones, sistema nervioso, pulmones): requiere un tratamiento inmunosupresor intenso y una erradicación activa de otras condiciones que puedan acompañar a la exacerbación de la enfermedad (p. ej. infecciones). En caso de nefritis lúpica, la biopsia renal condicionará la actuación a seguir. Su papel es crucial, ya que se debe diferenciar entre una inflamación activa y cambios irreversibles, en los cuales los fármacos inmunosupresores no son eficaces. Ante un riesgo de desarrollar insuficiencia renal se utilizan fármacos inmunosupresores a dosis altas para reducir rápidamente la actividad de la enfermedad. Un buen control de la presión arterial, disminución del consumo de proteína hasta 0,8-1,0 g/kg/d y el abandono del hábito tabáquico constituyen elementos muy importantes del tratamiento. El daño renal irreversible con insuficiencia terminal requiere realizar diálisis y considerar un trasplante renal.

- Nuevas terapias: se están llevando a cabo investigaciones intensas con el fin de encontrar nuevos fármacos eficaces. Últimamente se ha demostrado la eficacia, entre otros, del micofenolato de mofetilo en el tratamiento de la nefritis lúpica, y del belimumab (que pertenece a los denominados medicamentos biológicos), que puede resultar beneficioso sobre todo en pacientes con lupus eritematoso sistémico moderadamente grave. Otras varias sustancias están en la fase de ensayos clínicos.

- Prevención de las enfermedades cardiovasculares: el mantenimiento de una baja actividad de la enfermedad es crucial. En función de las indicaciones se utilizan, entre otros, fármacos reductores del colesterol (estatinas), hipotensores, antidiabéticos, aspirina, ácidos grasos omega-3.

- En enfermos con síndrome antifosfolípidico se utilizan fármacos anticoagulantes.

- Prevención de la osteoporosis: un aporte suficiente de calcio y de vitamina D. En pacientes tratados con esteroides es necesario emplear fármacos contra la osteoporosis que reducen el riesgo de fracturas óseas.

¿Es posible la curación completa?

La curación completa del lupus eritematoso sistémico actualmente no es posible. Pueden ocurrir curaciones espontáneas, aunque son muy raras. La enfermedad tiene un curso variable y afecta a la calidad de vida. En las formas de gravedad leve y moderada, el paciente puede regresar a la actividad normal, siempre y cuando cumpla ciertas indicaciones generales. Por lo general, es imprescindible el uso crónico de fármacos que controlan los síntomas de la enfermedad y previenen su

agravamiento.

En caso de exacerbación grave de los síntomas del lupus eritematoso sistémico, la hospitalización es necesaria. En las últimas décadas, la eficacia del tratamiento del lupus ha mejorado significativamente: p. ej. la remisión puede obtenerse en 2/3 de los pacientes con nefritis lúpica.

Actualmente, un 90 % de los enfermos sobrevive 10 años, mientras que en los años 50 del siglo XX, menos de la mitad sobrevivía 5 años. Desgraciadamente, a pesar de ello, hoy en día la mortalidad entre los enfermos con lupus eritematoso sistémico sigue siendo tres veces mayor que en personas sanas. En los dos primeros años, dicha mortalidad se relaciona sobre todo con una alta actividad de la enfermedad y posteriormente resulta de las complicaciones de una enfermedad inflamatoria crónica y del tratamiento inmunosupresor. Por lo tanto, es muy importante la detección y tratamiento tempranos de las infecciones, aterosclerosis y neoplasias.

¿Qué se debe hacer después de finalizar el tratamiento?

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad crónica que requiere una constante vigilancia por parte del reumatólogo. Tanto al inicio de la enfermedad, como en los períodos de exacerbaciones, son necesarias frecuentes visitas médicas con el fin de ajustar las dosis adecuadas de fármacos y alcanzar la remisión. Durante el período estable, dichas visitas pueden realizarse con menor frecuencia (por lo general cada 6-12 meses). En la evaluación de la actividad y el progreso de la enfermedad

se utilizan varias escalas (p. ej. SLEDAI, ECLAM, BILAG, SLICC). Las pruebas de laboratorio se realizan con el fin de evaluar la actividad inflamatoria y el funcionamiento de los órganos internos. Algunos de los fármacos utilizados requieren un control adicional (p. ej. revisión oftalmológica en caso de utilizar fármacos antimaláricos).

También está indicado un control ginecológico regular. Otras exploraciones, como la ecografía abdominal, radiografía de tórax, o mamografía, se realizan de manera periódica. Debido al desarrollo acelerado de la aterosclerosis, es necesaria la evaluación del riesgo cardiovascular, lo que incluye, entre otros, un control regular de la presión arterial y pruebas de diagnóstico de diabetes *mellitus* y de las alteraciones lipídicas (al menos una vez al año). Conviene recordar la conveniencia de aplicar con suficiente antelación el tratamiento de la osteoporosis, para disminuir el riesgo de aparición de fracturas de huesos.

¿Cómo se puede evitar?

Actualmente no se conoce un método para prevenir el desarrollo del lupus eritematoso sistémico. Parece que es beneficioso evitar una exposición excesiva a la luz solar y seguir los principios generales del estilo de vida saludable. En la medida de lo posible, deben evitarse los medicamentos que puedan causar lupus inducido por fármacos.

autor:
Zofia Guła (MD), Mariusz Korkosz (MD, PhD)