

Universidad de Zaragoza
Escuela de Enfermería de Huesca

Trabajo Fin de Grado

Lupus Eritematoso Sistémico: revisión bibliográfica.
Systemic Lupus Erythematosus: literature review.

Autora

Belén Ruiz Blasco

Director

Luis Alfonso Hijós Larraz

2022

ÍNDICE

RESUMEN	1
ABSTRACT.....	2
1. INTRODUCCIÓN.....	3
2. OBJETIVOS.....	5
3. METODOLOGÍA	5
3.1. CRITERIOS DE BÚSQUEDA.....	5
3.2. LIMITADORES DE BÚSQUEDA	6
3.3. CRITERIOS DE SELECCIÓN	7
4. DESARROLLO.....	8
4.1. DIAGNÓSTICO.....	8
4.2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	11
4.3. COMPLICACIONES.....	12
4.3.1. Aparato respiratorio	12
4.3.2. Complicaciones cardiovasculares	12
4.3.3. Complicaciones gastrointestinales.....	13
4.3.4. Complicaciones renales.....	13
4.3.5. Complicaciones hematológicas	15
4.3.6. Manifestaciones neuropsiquiátricas	16
4.3.7. Embarazo.....	16
4.4. PAPEL DE LA ENFERMERA EN EL MANEJO DE PACIENTES CON LES	17
5. CONCLUSIONES.....	22
6. BIBLIOGRAFÍA	23
7. ANEXOS	29
7.1. ANEXO 1.....	29
7.2. ANEXO 2.....	30
7.3. ANEXO 3.....	32

RESUMEN

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, inflamatoria y crónica que da como resultado un daño orgánico progresivo. Se caracteriza por la existencia de brotes y épocas de remisión. Se basa en una producción acelerada de autoanticuerpos y complejos inmunitarios que dañan las células y los tejidos del organismo. Es especialmente común en la juventud, sobre todo en mujeres en edad fértil y, aunque por el momento no tiene origen conocido, se conocen factores precipitantes.

Objetivo: Sintetizar los conocimientos disponibles del Lupus Eritematoso Sistémico con las actualizaciones disponibles, exponiendo la importancia del papel de la enfermera en el cuidado de pacientes con esta patología.

Metodología: Se ha llevado a cabo mediante una búsqueda sistemática a través de las bases de datos: *UpToDate*, *Ciberindex*, *Fisterra*, *Cuiden*, *Pubmed* y *Enferteca*, complementándola con libros.

Desarrollo: El diagnóstico del LES es un reto por la cantidad de diagnósticos diferenciales existentes. Las manifestaciones clínicas son muy variadas, aunque hay algunas más comunes que otras. Por otro lado, es imprescindible que los pacientes lleven un seguimiento, ya que pueden presentar complicaciones severas que pueden llevar a la muerte. Por último, cabe destacar la importancia de la enfermera a la hora de proporcionar cuidados y recomendaciones a los pacientes con LES, además de su participación en todas las fases de la enfermedad.

Conclusión: Debido a que el paciente con LES puede presentar multitud de complicaciones que pueden afectar a su calidad de vida, ha de recibir una atención multidisciplinar en la que la enfermera es parte fundamental, participando en todo el proceso de enfermedad, destacando entre sus labores, la de la educación al paciente sobre su patología.

Palabras clave: "Lupus Eritematoso Sistémico", "Complicaciones", "Educación en enfermería" y "Atención de enfermería".

ABSTRACT

Introduction: Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune, inflammatory disease which results in progressive organ damage. It is characterized by the existence of flare-ups and remission periods and is based on accelerated production of autoantibodies and immunity complexes which hurt body cells and tissues. It is especially common in youth, particularly in women of childbearing age and, despite currently having not known origin, precipitating factors are known.

Objective: To synthesize the available knowledge about Systemic Lupus Erythematosus with available updates explaining the importance of the nurse's role in the care of patients with this pathology.

Methodology: The methodology was carried out via a systematic search of databases: *UpToDate, Ciberindex, Fistera, Cuiden, Pubmed and Enferteca*, complementing it with books, final degree projects archives and other search engine.

Development: SLE diagnosis is a challenge because of the number of current differential diagnoses. Clinical manifestations are very varied, even if some are more common than others. Furthermore, is essential that patients are followed up on, because they can present grave complications that can lead to death. Finally, it should be pointed out the role of nurses when it comes to proportionate care and recommendations to the SLE patients, as well as their participation at all stages of the disease.

Conclusion: Because of SLE patients can present a multitude of health-related complications which can affect their quality of life. Multidisciplinary attention must be given in which the nurse is a fundamental part, because she participates in the entire disease process, particularly in terms of educating patients about their pathology.

Key words: "Systemic Lupus Erythematosus", "Complications", "Education, Nursing" "Nursing care".

1. INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, inflamatoria y crónica con un mecanismo patogénico complejo; que resulta en un daño progresivo de los órganos.^{1,2,3}

Está caracterizada por una producción acelerada de múltiples autoanticuerpos y complejos inmunitarios que dañan células y tejidos. Es decir, el organismo reacciona atacando a sus propias células produciendo inflamación y daño.^{4,5,6}

La prevalencia mundial oscila entre 0,3 y 23 personas cada 100.000 al año. Concretamente en España, tiene una prevalencia estimada de 210 personas por cada 100.000 habitantes. Es especialmente común entre personas afroamericanas, hispanoamericanas y asiáticas, y puede comenzar a cualquier edad, aunque es más frecuente su aparición entre los primeros 5 años de vida hasta los 40. Sin embargo, la máxima incidencia es en mujeres en edad fértil con una relación aproximadamente de 6 mujeres por cada hombre.^{1,2,3}

Por el momento, no tiene origen conocido, aunque existen factores tanto hereditarios como ambientales que influyen en su patogenia (ver tabla 1). La fisiopatología de la enfermedad tampoco está claramente definida, sin embargo, se sabe que tiene relación con la producción de cantidades incrementadas de ácidos nucleicos inmunógenos y otros autoantígenos, que estimulan la activación autoinmunitaria de la inmunidad innata, autoanticuerpos y linfocitos T.^{5,7,8}

Tabla 1. Factores desencadenantes de la patología.⁹

FACTORES DESENCADENANTES AMBIENTALES	Exposición a la luz UV
	Estrés
	Algunas infecciones
	Fármacos
	Hábitos de vida
FACTORES ENDÓGENOS	Alteraciones hormonales
PREDISPOSICIÓN GENÉTICA	

El LES se caracteriza por un agravamiento o atenuación de los síntomas. Es una enfermedad compleja, ya que, involucra a muchos órganos por ser una enfermedad multifactorial y, dado que su carácter es crónico y multisistémico, es fundamental que los pacientes reciban una asistencia integral mediante unidades multidisciplinarias, siendo la enfermera una parte clave en el proceso asistencial. Por ello, es necesario que esta tenga una formación especializada y cuente con medios bien estructurados para poder garantizar un cuidado completo y de calidad.^{1,5}

La patología cuenta con una gran variedad de síntomas que afectan en mayor grado a la piel, articulaciones, membranas mucosas, riñón, cerebro, corazón, pulmón y, con menos frecuencia, el tracto gastrointestinal. De estos, la fatiga es el que suele predominar, destacando su importancia debido a que resulta incapacitante y causa episodios depresivos.^{3,5}

El diagnóstico depende de la exploración física, estudios de autoinmunidad, análisis histopatológicos y exámenes complementarios.⁵

A día de hoy no tiene tratamiento curativo, aunque llevando a cabo un adecuado tratamiento farmacológico, que consta principalmente de la administración de corticoesteroides e inmunosupresores, además de evitar los factores de riesgo, se puede llevar una vida normal. Los pacientes pueden presentar datos clínicos variables desde una afectación leve hasta una dolencia mucho más grave. Por lo tanto, su reconocimiento y tratamiento precoz y adecuado, mejoran el pronóstico.⁶

Con este TFG se pretende elaborar una puesta al día del Lupus Eritematoso Sistémico, haciendo hincapié en el rol enfermero en cuanto a la mejora de la calidad de vida de los pacientes mediante las recomendaciones y cuidados proporcionados.

2. OBJETIVOS

Objetivo general: Sintetizar los conocimientos sobre el Lupus Eritematoso Sistémico a partir de la evidencia disponible exponiendo la importancia del papel de la enfermera en el cuidado de pacientes con esta patología.

Objetivos específicos:

- 1- Exponer los aspectos más importantes a la hora del diagnóstico de un paciente con LES.
- 2- Plasmar las manifestaciones clínicas más comunes en los pacientes con LES.
- 3- Esclarecer las complicaciones que más afectan en la calidad de vida de los pacientes y las que más gravedad presentan en cuanto a la morbilidad y la mortalidad.
- 4- Explicar las principales funciones de enfermería respecto al cuidado del paciente con LES y las recomendaciones que ha de efectuar al mismo para la prevención y mejora de los brotes, de manera que pueda mejorar su calidad de vida.

3. METODOLOGÍA

3.1. CRITERIOS DE BÚSQUEDA

Para la realización de este trabajo se ha hecho una búsqueda y lectura de artículos desde diciembre de 2021 hasta marzo de 2022.

Se ha llevado a cabo la búsqueda de los artículos a través de los descriptores de ciencias de la salud (DeCs) "*lupus eritematoso sistémico/systemic lupus erythematosus*", "*complicaciones/complications*", "*educación en enfermería/Education, Nursing*" y "*atención de enfermería/nursing cares*". Las bases de datos utilizadas han sido: *PubMed, Cuiden, UpToDate, Fisterra, Enferteca* y *Ciberindex*; y la búsqueda ha sido realizada tanto en inglés como en español.

Los operadores booleanos empleados para la búsqueda tras la selección de los DeCs han sido: "AND" y "NOT", conectando los mismos con las palabras clave para acotar la búsqueda según lo que se quería encontrar.

Los términos de búsqueda utilizados en cada base de datos son mencionados en la tabla 2.

Tabla 2. Términos de búsqueda utilizados en cada base de datos.

BASE DE DATOS	BÚSQUEDA
UpToDate	<ul style="list-style-type: none"> - Lupus Eritematoso Sistémico - "Lupus Eritematoso Sistémico" AND "Educación al Paciente" - "Lupus Eritematoso Sistémico" NOT "Pediatría"
Ciberindex	"Lupus Eritematoso Sistémico" AND "Enfermería"
Cuiden	"Complicaciones" AND "Lupus Eritematoso Sistémico"
Fisterra	Lupus Eritematoso Sistémico
Pubmed	<ul style="list-style-type: none"> - Systemic Lupus Erythematosus - "Systemic Lupus Erythematosus" AND "Nursing"
Enferteca	Lupus Eritematoso Sistémico
Scielo	"Lupus Eritematoso Sistémico" AND "complicaciones"

3.2. LIMITADORES DE BÚSQUEDA

Los limitadores de búsqueda han sido:

- Año de publicación desde 2014.
- Artículos escritos íntegramente en inglés o español.

3.3. CRITERIOS DE SELECCIÓN

Los criterios de inclusión para la selección de artículos han sido:

- Artículos en relación al Lupus Eritematoso Sistémico; a su etiología, epidemiología, fisiopatología, diagnóstico, manifestaciones clínicas, tratamiento, pronóstico y complicaciones.
- Artículos relacionados con las complicaciones que pueden darse en los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico.
- Artículos relacionados con el cuidado enfermero a pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico.

Los criterios de exclusión han sido:

- Artículos de pacientes pediátricos con Lupus Eritematoso Sistémico.
- Artículos no disponibles a texto completo.
- Artículos de casos clínicos o estudios.

A su vez, para completar la información, se ha consultado en la editorial Elsevier y en los manuales: Harrison. Principios de Medicina Interna; y, Enfermería Médico Quirúrgica, volumen III.

4. DESARROLLO

4.1. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico suele ocurrir tarde, ya que los síntomas iniciales son heterogéneos y su evolución variable.¹⁰

No existe ninguna prueba analítica que sea específica para diagnosticar el LES, sin embargo, a todo paciente sospechoso de padecerlo, debe de hacerse un estudio completo de laboratorio (ver tabla 3) y, por supuesto, una exploración sistemática. El resto de pruebas se solicitan según los signos y los síntomas de cada paciente. La interpretación de resultados ha de ser individualizada y la elección de las pruebas según la sintomatología.^{9,11}

Tabla 3. Estudio completo de laboratorio para diagnóstico de paciente con LES.¹¹

ANALÍTICA DE LABORATORIO	Hemograma	
	Bioquímica	Glucosa, función renal, electrolitos, perfil hepático, perfil lipídico, proteínas totales, albúmina, creatinquinasa.
	VSG Y PCR	
	ANA (positivo prácticamente en todos los pacientes en algún momento)	
	Estudio básico de orina	Sedimento y cociente proteína/creatinina.
	Hipercoagulabilidad	
	Factor reumatoide	
	Hormonas tiroideas	
	Nivel de complemento	

En 1997 el American College of Rheumatology creó unos criterios de clasificación (anexo 1), sin embargo, dado que muchos pacientes no llegan a desarrollar las manifestaciones necesarias para clasificarse como LES y los criterios previos tenían limitaciones, entre 2018 y 2019 se elaboraron unos nuevos (ver tabla 4), de consenso internacional y más rigurosos.¹¹

Tabla 4. Criterios de clasificación European League Against Rheumatism (EULAR) para el diagnóstico de LES.¹¹

DOMINIO	CRITERIO	CARACTERÍSTICAS	PUNTUACIÓN
Clínico	Constitucional	Fiebre inexplicable >38,3°C	2
	Afectación mucocutánea	Lupus cutáneo agudo	6
		Lupus subagudo discoide	4
		Aftas orales	2
		Alopecia no cicatricial	2
	Serositis	Pericarditis aguda	6
		Derrame pericárdico o pleural.	5
	Afectación musculoesquelética	Artritis	6
	Afectación neurológica	Convulsiones	5
		Psicosis	3
		Delirium	2
	Afectación hematológica	Anemia hemolítica	4
		Leucopenia	3
	Afectación renal	Nefritis lúpica estadio III o IV (biopsia)	10
		Nefritis lúpica estadio II o V	8
		Proteinuria ≥0,5g/24h	4
Inmunológico	Anticuerpos específicos	Anti-DNA	6
		Anti-Sm	6
	Hipocomplementemia	C3 y C4 bajos	4
	Anticuerpo antifosfolípido	Anti-cardiolipina o anti-β2GP1 o anticoagulante lúpico	2

Una vez diagnosticado de LES, periódicamente se solicitan exámenes de laboratorio para hacer el seguimiento. Los pacientes que presenten síntomas más a menudo, necesitarán un seguimiento más estrecho, ya que la frecuencia con la que se observan las características difiere según el estadio de la enfermedad. También, a través de los índices de actividad y daño (anexo 2) que han sido validados en los últimos años y que se han elaborado para describir la presencia o ausencia de actividad lúpica, se pueden valorar las variaciones de la actividad de la enfermedad en un paciente y evaluar su respuesta al tratamiento.^{9,12}

El diagnóstico diferencial incluye la mayor parte de las patologías que alberga el campo de estudio de la medicina interna y es muy amplio.^{9,12}

4.2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Entre las características principales de la patología, cabe destacar la oscilación entre periodos de exacerbación y remisión. Es una enfermedad multisistémica (anexo 3), con lo cual, puede afectar a prácticamente todos los órganos y tejidos del organismo y muchos de ellos, pueden llegar a ser muy incapacitantes (ver tabla 5).^{9,10,11}

Tabla 5. Principales signos y síntomas en pacientes con LES.

SISTEMAS/APARATOS	MANIFESTACIONES
General^{9,12}	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome constitucional: astenia, anorexia, y cambio de peso. - Fiebre.
Sistema Mucocutáneo¹²	<ul style="list-style-type: none"> - Específicas: Rash malar y lupus eritematoso cutáneo subagudo. - Inespecíficas: fotosensibilidad, aftas orales, nódulos subcutáneos y alopecia.
Aparato Locomotor¹³	Artralgias, osteonecrosis y osteoporosis, roturas tendinosas y debilidad muscular.
Sistema Hematológico^{11,12}	Leucopenia, linfopenia, anemia y trombopenia.
Sistema Vascular¹²	Fenómeno de Raynaud.
Aparato renal^{9,11,12}	Hematuria, piuria, síndrome nefrótico, insuficiencia renal, nefritis lúpica, glomerulonefritis.

Si los síntomas se tornan en serios, los pacientes han de ser hospitalizados. Los ingresos suelen producirse por trombocitopenias severas, complicación renal grave o de evolución muy rápida, sospecha de neumonitis lúpica, hemorragia pulmonar, sospecha de daño coronario e infecciones oportunistas y resistentes.⁹

4.3. COMPLICACIONES

Las complicaciones de mayor importancia debido a su pronóstico y gravedad son el daño renal, las alteraciones neurológicas, cardíacas y pulmonares.¹⁴

La mortalidad es bimodal. Al inicio de la enfermedad, las muertes se suelen atribuir a la actividad lúpica, sin embargo, en etapas más avanzadas se atribuyen a los efectos del tratamiento y a complicaciones vasculares mayormente.¹⁴

A continuación, se muestran las complicaciones que más afectan en la calidad de vida de los pacientes y a la mortalidad.

4.3.1. Aparato respiratorio

Hasta un 80% de los pacientes tienen alguna afección respiratoria durante el curso de la enfermedad. Estos muestran signos de afectación pulmonar, de su tejido vascular, de la pleura y/o del diafragma. La pleuresía, la tos y/o la disnea suelen ser los primeros indicios. Además, dado que muchos pacientes con LES están inmunocomprometidos, pueden ser víctimas de infecciones oportunistas.^{14,15}

Las complicaciones más comunes son la afectación pleural, con o sin derrame; la enfermedad tromboembólica venosa; la hipertensión pulmonar; y las infecciones oportunistas.¹⁵

4.3.2. Complicaciones cardiovasculares

El lupus eritematoso sistémico (LES) se asocia con varias manifestaciones cardiovasculares. Los factores de riesgo tradicionales de enfermedad cardiovascular y el uso actual de glucocorticoides, junto con la duración y la actividad de la enfermedad, se asocian a un mayor riesgo.¹⁶

La aterosclerosis con cardiopatía coronaria es una causa importante de morbilidad y mortalidad prematura, además, se producen con frecuencia angina e infarto de miocardio a causa de la misma. Suele presentarse con síntomas típicos de cardiopatía isquémica como dolor torácico, pero también se presenta

con síntomas atípicos o inespecíficos como disnea. Si se presentan estos síntomas, el paciente ha de llevar un seguimiento.¹⁶

Las afecciones cardiacas no coronarias son comunes en los pacientes con LES. Las más prevalentes son la taquicardia, las anomalías en el ECG, como la prolongación del segmento QT, murmullos cardiacos, palpitaciones, disfunciones valvulares, pericárdicas y miocárdicas; de las cuales, la más común es la pericarditis.¹⁷

4.3.3. Complicaciones gastrointestinales

La afectación gastrointestinal (GI) es común en pacientes con LES. Hasta el 40% tienen manifestaciones GI a lo largo de su vida. Pueden deberse a manifestaciones de enfermedad activa, efectos secundarios de fármacos o infecciones.¹⁸

Las complicaciones GI más frecuentes son la disfagia y la úlcera péptica. Otras complicaciones menos frecuentes pero graves son la pseudoobstrucción intestinal, la pancreatitis aguda y la vasculitis o isquemia mesentérica.¹⁸

4.3.4. Complicaciones renales

De la variedad de órganos afectados, el compromiso renal parece ser la complicación más común y a la vez más severa. De hecho, entre el 40% y el 50% de pacientes tendrán evidencia clínica de enfermedad renal en algún momento del curso de la enfermedad, y hasta el 10% desarrollarán enfermedad renal en etapa terminal. Las manifestaciones son muy variadas e incluyen: glomerulonefritis, proteinuria, síndrome nefrótico, hematuria, hipertensión arterial (HTA) e insuficiencia renal (IR).¹⁴

Los pacientes con IR sufren una disminución de la función renal, que no causa síntomas en las primeras etapas. Sin embargo, según la función renal empeora, pueden desarrollarse síntomas de IR crónica y avanzada.¹⁹

El síndrome nefrótico se refiere a un grupo de síntomas que pueden ocurrir en personas con problemas renales. Se desarrolla cuando hay daño en los glomérulos renales, es decir, se daña la filtración de la sangre. Muchos

trastornos pueden causar daño a los glomérulos, resultando en un síndrome nefrótico.¹⁴

Los síntomas del síndrome nefrótico son: edema en cara, pies y tobillos, aumento de peso a causa del edema, fatiga, coágulos de sangre, infecciones e insuficiencia renal.¹⁹

El patrón de lesión glomerular que se observa está relacionado con el sitio de formación de depósitos inmunitarios. Este depósito puede activar respuestas inflamatorias. Todos estos mediadores inflamatorios tienen el potencial de extender la lesión renal.¹⁹

El síndrome nefrótico se diagnostica en base a pruebas de laboratorio (orina y sangre). Si no es posible por estos medios, se procede a realizar una biopsia renal.²⁰

4.3.5. Complicaciones hematológicas

Son comunes en los pacientes con LES a lo largo de todo el proceso (ver tabla 6). Las manifestaciones más prevalentes son la anemia, la leucopenia, la trombocitopenia y la linfadenopatía.²¹

Tabla 6. Principales complicaciones hematológicas.²¹

CITOPENIAS	Anemia	Por inflamación, deficiencia de hierro, a medicamentos, a hemólisis autoinmune, etc.	Es la anomalía más común, afectando a más del 50% de pacientes con LES.
	Púrpura trombocitopénica aguda		
	Coagulación intravascular diseminada		
	Infecciones		
	Neoplasias malignas	Leucemia o linfomas.	
	Deficiencia de vitamina B12.		
	Tumores infiltrantes.		
AUTOANTICUERPOS	Anticuerpos antifosfolípidos.	Aumentan el riesgo de trombosis. El tiempo de protrombina puede prolongarse.	Casi en el 30-40% de pacientes con LES.
	Antígenos de glóbulos rojos.		
	Antígenos plaquetarios.		
LINFADENOPATÍAS	Agrandamiento de uno o más ganglios linfáticos. Varían en tamaño. Blandos y no dolorosos. Áreas cervical, axilar e inguinal.		50% de pacientes. En exacerbaciones o al inicio de la enfermedad.

4.3.6. Manifestaciones neuropsiquiátricas

Pueden ser extremadamente diversas. Las estimaciones de la incidencia y la prevalencia de los síntomas neurológicos y psiquiátricos entre los pacientes con LES varían mucho, pero los estudios informan de que aproximadamente entre un tercio y la mitad de los pacientes con LES presentan sintomatología neurológica o neuropsiquiátrica.^{14,22}

La presentación de los síntomas neurológicos en el LES constituye todo un desafío clínico, ya que, muchos no son causados por el LES, sino que son comórbidos o relacionados con el tratamiento; por lo tanto, el diagnóstico diferencial suele ser extenso.²²

Los trastornos neurológicos más comunes son: el accidente cerebrovascular, que se da hasta en un 19% de pacientes con LES, demostrando la evidencia que tienen un riesgo de 1,5 a 3 veces mayor que la población general; y las convulsiones, que son producidas en un 4-12% de pacientes. Por otro lado, en estos pacientes existe una alta prevalencia de depresión y ansiedad, la cual se relaciona con la actividad de la patología.^{22,34}

Las complicaciones neuropsiquiátricas poco comunes, pero más graves son: el estado mental alterado, el cual si ocurre es una emergencia médica; y la neuritis óptica, que ocurre en un 1% de pacientes con LES pero que puede producir pérdida de visión.^{11,22}

4.3.7. Embarazo

El embarazo en mujeres con LES conlleva un mayor riesgo materno y fetal en comparación con el embarazo en mujeres sanas. Del 7 al 33% de las mujeres con LES en remisión durante al menos seis meses previos a la concepción, experimentarán un brote durante el embarazo; por el otro lado, más del 60% con LES activo en el momento de la concepción, sufrirá una exacerbación.²³

Además, la mujer puede sufrir complicaciones relacionadas con embarazo a causa del LES, como preeclampsia, pérdida fetal, parto prematuro o bebé con poco peso al nacer. Todas ellas sucediendo con mayor frecuencia cuando el LES

está activo o la mujer tiene otras complicaciones. Por ello, es necesario un control regular de la enfermedad, incluso si ha sido estable. Tras el parto, también es recomendable, ya que el riesgo de un brote postparto es elevado.^{23,24}

Las mujeres con LES que desean quedarse embarazadas deben acudir al médico antes de comenzar a intentarlo, para determinar si el embarazo puede representar un riesgo materno o fetal inaceptablemente alto, con el objetivo de iniciar intervenciones para optimizar la actividad de la enfermedad y ajustar los medicamentos a aquellos que son menos dañinos para el feto, ya que así, se reduce el riesgo de complicaciones.^{23,24}

4.4. PAPEL DE LA ENFERMERA EN EL MANEJO DE PACIENTES CON LES

Dado el carácter crónico y multisistémico del LES, es fundamental que haya una asistencia otorgada mediante unidades multidisciplinarias, con una colaboración entre diferentes profesionales. La enfermera es una profesional clave, ya que colabora durante todo el proceso asistencial e interviene en las diferentes etapas del mismo: diagnóstico, educación, tratamiento y seguimiento. Por ello, es necesario que posea una formación especializada y cuente con los medios para garantizar unos cuidados de calidad.²⁵

Respecto al diagnóstico, la enfermera colabora en la realización de las pruebas, así como en la exploración física; además, se ocupa de la gestión de la historia clínica. Durante esta fase, ha de intentar identificar problemas de salud o situaciones de riesgo que permitan implementar las intervenciones enfermeras pertinentes.²⁵

Una de las funciones más relevantes y reconocidas de la enfermería es la educación al paciente, la cual tiene como objetivo favorecer el autocuidado del enfermo, incidiendo en el aumento de conocimientos. La enfermera ha de educar en conocimiento y manera de afrontar la enfermedad; régimen terapéutico y adherencia; prevención y manejo de nuevos brotes; mejora de la calidad de vida; y promoción de una mayor autonomía. Todos estos aspectos han de abordarse de manera individualizada, en torno a las necesidades del paciente.

^{25,26}

La educación al paciente con LES se basa en la manera que ha de tener este para afrontar la enfermedad según sus necesidades específicas, ayudándole a reconocerla como una patología crónica, informándole sobre la dificultad de predecir la evolución, ofreciéndole apoyo y asesoramiento para la resolución de dudas de manera regular y con el objetivo de que sea capaz de tomar decisiones sobre cómo manejar su enfermedad. Se debe incidir en aspectos de la vida cotidiana, fomento de la autonomía, prevención de brotes e implementación de hábitos saludables. Para ello, es necesario un lenguaje adecuado según las capacidades del paciente y una información clara y estructurada.^{25, 26}

También es función de la enfermera educar en medidas no farmacológicas que son fundamentales en el tratamiento del LES, para evitar comorbilidades y mejorar la calidad de vida (ver tabla 7).²⁷

Tabla 7. Resumen de recomendaciones sobre hábitos de vida saludables a pacientes con LES.

Recomendaciones generales	Dieta saludable. ^{25,26,29}	<ul style="list-style-type: none"> -Dieta mediterránea. -Evitar alimentos procesados y consumo excesivo de sal y azúcar. -Mantener hidratación adecuada. -Baja en grasas saturadas. -Rica en ácidos grasos omega-3, frutas, verduras y cereales integrales. -Aumentar consumo de lácteos y productos ricos en calcio. -Cantidad moderada de carne y pescado.
	Hábitos de sueño. ²⁵	<ul style="list-style-type: none"> -Mantener un horario regular. -Dormir 6-8 horas diarias. -Temperatura y luminosidad adecuadas para dormir. -Evitar uso de pantallas y dispositivos al menos 1 hora antes de dormir.
	Ejercicio físico. ^{27,28,29}	<ul style="list-style-type: none"> -Regular. -Adaptado a las capacidades. -Sin que produzca dolor.
	Abandono de hábitos tóxicos. ²⁵	<ul style="list-style-type: none"> -Tabaquismo. -Alcohol. -Drogas.
	Higiene postural. ²⁵	<ul style="list-style-type: none"> -Ayuda a una mejora de la autonomía en las ABVD. -Contribuye al alivio del dolor.
	Vacunación. ^{25,27,29}	<ul style="list-style-type: none"> -Es muy importante recomendar la vacunación dado que son pacientes propensos a sufrir infecciones. -Evitar vacunas de virus atenuados.
Recomendaciones y medidas de fotoprotección^{25,26,27,29}	<ul style="list-style-type: none"> -Crema con factor de protección elevado y resistente al agua. -Uso de sombreros, pañuelos, gafas de sol, etc. y ropa que cubra brazos y piernas. -Evitar horas de máxima exposición solar. 	
Recomendaciones para reducir el estrés²⁵	<ul style="list-style-type: none"> -Alternar periodos de actividad y descanso. -Dedicar tiempo a hobbies y al cuidado personal. -Priorizar las actividades. 	
Recomendaciones para embarazadas²⁴	<ul style="list-style-type: none"> -Suplemento de ácido fólico antes de concebir y durante todo el primer trimestre. -Dejar de fumar, beber alcohol y consumir cualquier droga y limitar la cafeína. -Seguir tomando hidroxycloquina, ya que los resultados son mejores. -Suspender los fármacos que aumentan el riesgo de complicaciones en el embarazo y de daños en el feto como los glucocorticoides, algunos inmunosupresores u otros. 	
Recomendaciones sobre planificación familiar.²⁴	<p>Es una consideración importante, ya que la mayoría de personas con LES están en edad reproductiva. Las opciones anticonceptivas pueden incluir:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Un dispositivo intrauterino (DIU). -Píldoras anticonceptivas: Las píldoras que contienen estrógenos no son recomendables para las pacientes con LES debido al riesgo de coágulos, sin embargo, las que contienen progestágeno únicamente, sí son una buena opción. -El parche cutáneo, el implante y el anillo vaginal, no suelen recomendarse para las personas con LES por la cantidad de estrógenos que contienen. 	

En cuanto al tratamiento farmacológico, el papel de la enfermera es fundamental en términos de: fomentar la adherencia al tratamiento para alcanzar la remisión o la mínima actividad posible, prevenir brotes, administración de fármacos y terapias, minimizar los efectos secundarios y mejorar la calidad de vida. Debido a que una de las claves del éxito es la adherencia al tratamiento, es recomendable que la enfermera monitorice de manera estrecha al paciente en estos términos.^{25,30,31}

Otra de las funciones de enfermería es llevar el seguimiento del paciente con LES. Los objetivos que debe perseguir son: valoración de la actividad de la patología, detección de la presencia de comorbilidades, efectos secundarios del tratamiento y colaboración en el manejo psicológico de la enfermedad.^{25,26}

Para llevar a cabo un seguimiento eficaz, es importante conocer los hábitos del paciente, como la higiene del sueño, el trabajo que realiza y las demandas que implica, el nivel de actividad física, los hábitos alimentarios, las relaciones sociales y familiares y la existencia o no de cuidador. Además, la enfermera debe llevar la monitorización del índice de masa corporal, la tensión arterial, la frecuencia cardiaca, etc. para evitar descompensaciones.²⁵

Hay que tener en cuenta que las enfermedades crónicas en general, generan cambios tanto físicos como emocionales. Estos últimos se relacionan con pérdida de independencia y de la esperanza, causando incertidumbre. Por lo tanto, durante el seguimiento, la enfermera ha de influir en la satisfacción del paciente y en su calidad de vida.^{31,20,33}

Pese a que existen escalas para medir el daño orgánico o la actividad lúpica, no hay instrumentos que evalúen el LES en general, lo que aportaría la perspectiva psicosocial del paciente para facilitar un enfoque holístico sobre su enfermedad y por lo tanto, su manejo; por ello, es importante no considerar únicamente la dimensión física, sino también su impacto en el paciente y las consecuencias psicosociales.^{31,32,33}

Junto al daño orgánico y sus complicaciones, el trabajo y la economía cambian multitud de dimensiones en la vida y en la percepción del futuro. Además, los pacientes con LES se sienten trivializados y no comprendidos en muchas ocasiones por su entorno.^{31,32,33}

Esto demuestra, por una parte, la necesidad de abordar aspectos psicológicos como parte del seguimiento de pacientes, y por otra, la importancia de mantener controlada la enfermedad. Desde el punto de vista enfermero, se recomienda hacer cuestionarios como la escala de la ansiedad y depresión hospitalaria para identificar estos episodios; también, establecer de manera rutinaria programas de apoyo o enviarlos a visitar a profesionales de la salud mental, para llegar a una identificación de la estrategia idónea para tratarlos y prevenirlos.^{25,34}

5. CONCLUSIONES

El LES es una patología multisistémica. Por ello, es muy importante hacer un buen diagnóstico atendiendo a las múltiples manifestaciones que el paciente pueda presentar, para poder abordarlas de la manera más eficaz posible evitando así la aparición de complicaciones.

Los síntomas de mayor prevalencia en prácticamente todos los pacientes suelen afectar al sistema mucocutáneo, aparato locomotor, sistema hematológico, sistema vascular y aparato renal.

El LES es una patología que puede conllevar graves complicaciones para los pacientes, las cuales, disminuyen en gran medida su calidad de vida causando discapacidad e incluso pueden conducirles a la muerte.

La enfermera, al ser el nexo de unión entre todo el equipo, juega un papel imprescindible en el manejo de estos pacientes y en su educación en la patología. Es fundamental hacer un seguimiento para evaluar la actividad de la enfermedad, las recidivas o remisiones, la adherencia al tratamiento, la forma de afrontar la enfermedad que el paciente tiene, etc. Además, es importante tener en cuenta que el LES afecta tanto a la dimensión física como a la dimensión psicosocial del paciente, por lo que, la enfermera ha de proporcionarle las recomendaciones pertinentes respecto a la modificación o creación de hábitos de vida que disminuyan el riesgo de complicaciones. Para ello, tiene que conocer al paciente, su estilo de vida, su ocupación, las limitaciones tanto físicas como psicológicas que tiene, sus relaciones sociales, etc. para así, poder incidir en los aspectos que precise.

6. BIBLIOGRAFÍA

- 1- Cano L, García Díaz S, Orcajo C, Serrano RM. Perspectiva de la enfermera en el manejo del paciente con Lupus Eritematoso Sistémico. INDEX de Enfermería. 2021; 30(3): 265–269.
- 2- Illescas R, Corona CC, Melguizo L, Ruiz C, Costela VJ. Infectious processes and systemic lupus erythematosus. Immunology. 2019; 158 (3): 153–160.
- 3- Nyman E, Vaughan T, Desta B, Wang X, Barut V, Emmas C. (2020). Characteristics and Symptom Severity of Patients Reporting Systemic Lupus Erythematosus in the PatientsLikeMe Online Health Community: A Retrospective Observational Study. Rheumatology and Therapy. 2020; 7: 201-213.
- 4- Rees F, Doherty M, Grainge MJ, Lanyon P, Zhang W. The worldwide incidence and prevalence of systemic lupus erythematosus: A systematic review of epidemiological studies. Rheumatology (United Kingdom). 2017; 56(11): 1945–1961.
- 5- Ordoñez A, Sayda G. Proceso de atención de enfermería en paciente adulto con Lupus Eritematoso Sistémico. [Trabajo titulación enfermería]; Machala: Unidad académica de ciencias químicas y de la Salud; 2019.
- 6- Quintana E. Afectación pulmonar en pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico (LES) tratados en el Complejo Hospitalario Universitario de Canarias (CHUC). [Proyecto de fin de grado]; Tenerife: Facultad de Ciencias de la Salud: Sección de Enfermería y Fisioterapia; 2016.

- 7- Schur PH, Bevrá H. Epidemiology and pathogenesis of systemic lupus erythematosus. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 11 de agosto de 2021. [Revisado enero de 2022; acceso febrero de 2022.] Disponible en: Uptodate.
- 8- Jameson JL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Loscalzo J. Harrison. Principios de Medicina Interna. 20ª edición. McGrall Hill Education. 349.
- 9- Kiriakidou M, Ching CL. Systemic Lupus Erythematosus. Ann Intern Med. 2020;172(11): 81-96.
- 10- Souza RR, Marcon SS, Teston ET, Reis P, Seguraço RS, Silva ES, et al. Factors influencing quality of life in people with systemic lupus erythematosus. Acta Paul Enferm. 2021; 34.
- 11- Piñeiro JC, Suárez R, Ventura P, Fernández Rial A, Rivas MJ. Lupus Eritematoso Sistémico. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Lucus Augusti. Servicio Galego de Saúde. Lugo. 2020.
- 12- Wallace DJ, Gladman DD. Clinical manifestations and diagnosis of systemic lupus erythematosus in adults. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 4 de enero de 2022. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 13- Schur PH, Wallace DJ. Arthritis and other musculoskeletal manifestations of systemic lupus erythematosus. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 10 de enero de 2022. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.

- 14- Melgarejo P, Denis A, Ferreira M, Díaz C. Complicaciones en pacientes con lupus eritematoso sistémico. *Del Nacional*. 2015; 7(2): 15-19.
- 15- Dellaripa PF, Danoff SK. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus in adults. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 2 de noviembre de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 16- Costenbader KH. Coronary heart disease in systemic lupus erythematosus. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 15 de octubre de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 17- Costenbader KH. Non-coronary cardiac manifestations of systemic lupus erythematosus in adults. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 30 de noviembre de 2020. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 18- Massarotti EM. Gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 27 de mayo de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 19- Falk RJ, Dall'era M, Appel GB. Lupus nephritis: Initial and subsequent therapy for focal or diffuse lupus nephritis. [Internet]. Glassock RJ (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 11 de enero de 2022. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 20- Kelepouris E. Patient education: The nephrotic syndrome (Beyond the Basics). [Internet]. Glassock RJ (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 3 de mayo de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.

- 21- Schur PH, Berliner N. Hematologic manifestations of systemic lupus erythematosus. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 10 de enero de 2022. [revisado febrero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 22- Gelfand JM, Yazdany J. Neurologic and neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus. [Internet]. Aminoff MJ (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 19 de agosto de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 23- Bermas BL, Smith NA. Pregnancy in women with systemic lupus erythematosus. [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 25 de marzo de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 24- Bermas BL. Patient education: Systemic lupus erythematosus and pregnancy (Beyond the Basics). [Internet]. Pissetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 9 de octubre de 2020. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 25- Cano García L, García Díaz S, Orcajo Blanco C, Serrano Lora RM, Grupo de Enfermería para el manejo del paciente LES. Perspectiva de la enfermera en el manejo del paciente con Lupus Eritematoso Sistémico. *Index. Enferm.* 2021; 30(3): 265-269.
- 26- De la Torre J, Martínez Sanchís A, Perdiguero M. Lupus eritematoso sistémico. *Metas de Enferm.* 2014; 12(1): 20-26.

- 27- Pisetsky DS, Schur PH. Overview of the management and prognosis of systemic lupus erythematosus in adults. [Internet]. Pisetsky DS (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 15 de octubre de 2021. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 28- Wu ML, Yu KH, Tsai JC. The Effectiveness of Exercise in Adults With Systemic Lupus Erythematosus: A Systematic Review and Meta-Analysis to Guide Evidence-Based Practice. *Worldviews on Evidence-Based Nursing*, 2017; 14(4): 306–315.
- 29- Wallace DJ. Patient education: Systemic lupus erythematosus (Beyond the Basics). [Internet]. Shmerling RH (Ed). Waltham (MA) EEUU: Uptodate. Publicado 19 de enero de 2022. [revisado enero de 2022; consultado febrero de 2022]. Disponible en: Uptodate.
- 30- Trueba MB, Aizpeolea ML. Lupus eritematoso sistémico. En: De la Fuente Ramos M (coord.). *Enfermería médico-quirúrgica*. Vol. III. 3ª ed. Colección Enfermería S21. Madrid: Difusión Avances de Enfermería (DAE); 2016; 10(56).
- 31- Castellano E, Giménez Espert MDC, Soto A. Lupus Erythematosus Quality of Life Questionnaire (LEQoL): Development and Psychometric Properties. *Int J Environ Res Public Health*. 2020; 17(22).
- 32- Connelly K, Morand EF. Systemic lupus erythematosus: a clinical update. *Intern Med J*. 2021; 51(8): 1219-1228.
- 33- Larsen JL, Hall EOC, Jacobsen S, Birkelund R. The existential experience of everyday life with systemic lupus erythematosus. *J Adv Nurs*. 2018; 74(5): 1170-1179.

- 34- Zhang L, Fu T, Yin R, Zhang Q, Shen B. Prevalence of depression and anxiety in systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis. *BMC Psychiatry*. 2017; 17(1).
- 35- Castrejón I, Rúa I, Rosario MP, Carmonada L. Índices compuestos para evaluar la actividad de la enfermedad y el daño estructural en pacientes con lupus eritematoso: revisión sistemática de la literatura. *Reumatol. Clin*. 2014; 10(5): 309-320.

7. ANEXOS

7.1. ANEXO 1 ¹¹

Los criterios American College of Rheumatology (ver tabla 8) fueron descritos en el año 1997. Clasifican a un paciente como LES definitivo si cumple 4 o más criterios, y como LES posible si cumple más de 4, además de poseer hallazgos clínicos y analíticos sugestivos.

Tabla 8. Criterios de clasificación de LES de la ACR

CRITERIO	DEFINICIÓN
Rash malar	Mácula o pápula eritematosa fija a nivel malar con tendencia a respetar el surco nasogeniano.
Lupus discoide	Máculas descamativas confluyentes que se extienden a los folículos pilosos. Cicatrices atróficas en las lesiones previas.
Fotosensibilidad	Eritema inducido por exposición solar, referido por el paciente u objetivado por un médico.
Aftas orales	Úlceras orales o nasales, habitualmente indoloras, objetivadas por un médico.
Artritis	Artritis no erosivas con afectación ≥ 2 articulaciones periféricas, tumefacción o derrame sinovial.
Serositis	<ul style="list-style-type: none"> - Pleuritis: historia de dolor pleurítico, roce pleural objetivado por un médico o demostración de derrame pleural. - Pericarditis: Roce pericárdico objetivado por un médico, demostración por EKG o del derrame pericárdico.
Afectación renal	<ul style="list-style-type: none"> - Proteinuria persistente $>0,5g$ o >3 cruces si no se ha realizado cuantificación. - Cilindros celulares, hemáticos, granulares o mixtos.
Afectación neurológica	<ul style="list-style-type: none"> - Convulsiones: Sin alteraciones metabólicas o fármacos que lo justifiquen. - Psicosis: Sin alteraciones metabólicas que lo justifiquen.
Afectación hematológica	<ul style="list-style-type: none"> - Anemia hemolítica con reticulocitosis (regenerativa). - Leucopenia: $<4.000/mm^3$ en \geq ocasiones. - Linfopenia: $<1.500/mm^3$ en \geq ocasiones. - Trombopenia: $<100.000/mm^3$ sin fármacos.
Afectación inmunológica	<ul style="list-style-type: none"> - Anti-DNA. - Anti-Sm. - AAF: 1) Anticardiolipina IgM o IgG a título significativo. 2) Anticoagulante lúpico con una prueba estandarizada, o 3) Falso positivo de lúes confirmado en 2 determinaciones separadas 6 meses mediante pruebas treponémicas.
ANA (+)	<ul style="list-style-type: none"> - Cualquier título (+) con IFI, en cualquier momento de la enfermedad y en ausencia de fármacos.

Dado que muchos pacientes no llegan a desarrollar las manifestaciones necesarias para clasificarse como un LES y los criterios previos tenían limitaciones; se elaboraron unos nuevos en 2018-2019, de consenso internacional y más rigurosos, con el objetivo de reducir el riesgo de clasificar a pacientes con otras enfermedades como LES y aumentar la capacidad de diagnóstico para los que sí tienen LES. Clasifican a un paciente como LES si cumple ≥ 10 puntos, siendo al menos 1 de ellos clínico y siendo suficiente la aparición de cada uno solo en 1 ocasión. Además, cada característica tiene mayor puntuación.

7.2. ANEXO 2

Mediante los índices de actividad y daño que han sido validados en los últimos años, y que se han elaborado para describir la presencia o ausencia de actividad lúpica, se pueden valorar las variaciones de la actividad de la enfermedad en un paciente y evaluar su respuesta al tratamiento.^{9,11,12}

Algunos de ellos son³⁵:

- BILAG (British Isles Lupus Assessment Group Scale):
 - o El grupo de las Islas Británicas para la valoración del lupus (BILAG) elaboró en 1988 un índice para medir la actividad de la enfermedad en pacientes con LES. Este índice evalúa manifestaciones específicas que precisan tratamiento en un total de 8 órganos o aparatos: general, cardiorrespiratorio, neurológico, mucocutáneo, vasculitis, musculoesquelético, renal y hematológico. Se diferencia de otros índices en que proporcionan una valoración global de la enfermedad. El BILAG, sin embargo, brinda una valoración por órgano o sistema. La validez del BILAG ha sido evaluada en numerosos estudios y es el único instrumento validado que da una idea de la actividad del lupus en cada órgano de un simple vistazo en lugar de combinar la información en una puntuación global.

- SLAM (Systemic Lupus Activity Measure):
 - Comenzó llamándose Systemic Lupus Activity Measure en el 1986. Tras dos años, los residentes de la Universidad de Harvard lo revisaron, modificando los apartados: manifestaciones cardiovasculares y "otras" para mejorar la claridad, dando como resultado el SLAM-R.
 - El SLAM mide el grado de actividad lúpica durante el último mes de una manera global. Evalúa manifestaciones en 9 órganos, incluyendo 7 datos de laboratorio. Algunos ítems se puntúan de 0 a 3, según la gravedad, y otros, de 0 a 1. La máxima puntuación es de 84, siendo la parte de laboratorio un máximo de 21. Se considera relevante cuando la puntuación excede de 7 puntos.
 - Está considerado un índice poco adecuado ya que incluye medidas subjetivas tales como la fatiga y las artralgias, aunque estas, siempre han de ser puntuadas bajo el criterio de un especialista.
- SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index):
 - Es un índice global que fue desarrollado por un grupo de expertos de Toronto en 1986, descrito posteriormente con más detalle en 1992. Ha sido modificado varias veces, por lo que actualmente hay cuatro versiones del mismo: SLEDAI, SELENA-SLEDAI, SLEDAI 2000 Y MEX-SLEDAI.
 - Evalúa la actividad lúpica en los últimos 10 días y se compone de 24 ítems que recogen manifestaciones específicas en 9 órganos o sistemas. La puntuación máxima es de 105. En el SLEDAI-2000, también se puntúan la alopecia, el rash malar, la proteinuria persistente o las úlceras.
- ECLAM (European Consensus Lupus Activity Measure):
 - Fue descrito en 1992 por el grupo de trabajo europeo para el consenso de medición de actividad en LES.
 - Está diseñado para medir la actividad de la enfermedad en el último mes. Es un índice fácil de calcular.

- Incluye la valoración de 10 aparatos u órganos y el complemento y VSG como valores de laboratorio. Se compone de un total de 33 ítems que se evalúan de 0,5 a 2 según el tipo de afectación. La puntuación máxima que se puede obtener va de 0 a 17,5.

7.3. ANEXO 3

El LES es una enfermedad multisistémica, y, por lo tanto, puede afectar prácticamente a todos los órganos y tejidos del organismo.

Las manifestaciones más frecuentes entre los pacientes son:

- Síntomas generales: Son muy comunes entre los pacientes, sobre todo en el momento del diagnóstico. Su tratamiento se lleva a cabo con AINES, esteroides a dosis bajas y antipalúdicos.^{9,11}
 - El síndrome constitucional: astenia, anorexia y pérdida de peso.^{9,11}
 - La fiebre. Hay que estar siempre alerta por la posibilidad de una infección concomitante.^{9,11}
- Manifestaciones cutáneas: Pueden ser muy diversas. Se suelen tratar con antipalúdicos, corticoides a dosis bajas o corticoides tópicos. Se clasifican en específicas e inespecíficas^{9,11,13}:
 - Específicas:
 - Rash malar: Son lesiones eritematosas y elevadas de distribución malar. Tiene a respetar los surcos nasogenianos. Suele estar precipitado por la exposición solar y nunca deja cicatriz. Es una manifestación que se encuentra en el 30% de los pacientes.^{9,11}
 - Lupus eritematoso cutáneo subagudo: Son lesiones eritematosas escamosas que pueden dejar un área hipopigmentada tanto en áreas expuestas como fotoprotegidas.^{9,11}
 - Inespecíficas: Fotosensibilidad, aftas orales, nódulos subcutáneos y alopecia son las más frecuentes, pero también pueden observarse

hemorragias en astilla, lívedo reticularis, infartos periungueales o vasculitis leucocitoclástica.^{9,11}

- Manifestaciones del aparato locomotor: Se presentan al inicio de la enfermedad en un 90% de los pacientes.^{9,11}
 - Artralgias: La afectación articular es la más característica entre los pacientes con LES. Suelen ser el primer síntoma y tienen un impacto negativo en la calidad de vida. Están presentes hasta en el 75% de los pacientes en el momento del diagnóstico. Las artralgias leves se tratan con AINES, antipalúdicos y/o esteroides a dosis bajas.^{9,11}
 - Artritis: Generalmente no es erosiva y es diferente a la artritis reumatoide. Suele ser simétrica y poliarticular, con predilección por las rodillas, carpo y dedos. Es característica la desviación cubital reductible de las articulaciones metacarpofalángicas, que se denomina artropatía de Jaccoud, con hiperextensión de las articulaciones interfalángicas proximales. Generalmente se tratan únicamente con antipalúdicos, aunque si es más grave, se suelen tratar con AINES o inmunosupresión.^{9,11,13}
 - Tendinopatía: Se ha observado tenosinovitis en el 10 al 44 por ciento de los pacientes, incluida la epicondilitis, la tendinitis del manguito de los rotadores, la tendinitis de Aquiles, la tendinitis del tibial posterior y la fascitis plantar. Las roturas tendinosas son frecuentes, en especial en el tendón rotuliano, aquileo y extensores de las manos.^{9,11,13}
 - Osteonecrosis: Hasta el 10% de pacientes con LES la presentan. Se pueden ver afectados la cabeza femoral, la cabeza humeral, la meseta tibial y el escafoides navicular. Suele ser bilateral, y los síntomas se basan en dolor. Los factores de riesgo son el tratamiento con glucocorticoides y la actividad de la enfermedad.^{9,11}
 - Miopatía: Las mialgias, sensibilidad muscular o debilidad muscular ocurren en hasta el 70% de los pacientes con LES. Sin embargo,

los casos más graves y la atrofia son poco comunes. En el examen anatomopatológico se revelan infiltrados de células mononucleares perivasculares y perifasciculares en el 25% de pacientes. Otros hallazgos incluyen atrofia muscular, inclusiones microtubulares, infiltrado mononuclear, necrosis de fibras y a veces, fibras musculares vacuoladas.^{9,11}

- Osteoporosis: Los pacientes con LES tienen una mayor prevalencia de osteoporosis que la población general. El riesgo de fractura de cadera y vértebra es casi dos y tres veces mayor, respectivamente. Además de los factores de riesgo habituales, en el paciente con LES se incluyen los glucocorticoides, la actividad de la enfermedad y la insuficiencia renal.^{9,11}
- Manifestaciones hematológicas:^{9,11}
 - Las tres series pueden verse afectadas.
 - Leucopenia, más concretamente linfopenia: Suele asociarse a una actividad creciente de la enfermedad.
 - Anemia de proceso crónico: Es la más frecuente.
 - Anemia hemolítica autoinmune: Es la más característica. Está mediada por anticuerpos calientes IgG. Puede presentarse con fiebre, astenia y dolor abdominal. El tratamiento suele ser con corticoides, aunque a veces precisa de inmunosupresores.
 - Bilirrubina indirecta y LDH aumentadas.
- Manifestaciones renales: La afectación renal en el LES es muy frecuente, y todos los componentes anatómicos renales pueden verse afectados, aunque destaca la lesión glomerular. Aproximadamente un 50% de pacientes presentan anomalías. Además, es una de las principales causas de mortalidad y morbilidad.^{9,11}

En todos los casos de afectación renal han de instaurarse medidas generales, fundamentalmente el control de la TA con IECA. El tratamiento básico de la nefropatía lúpica lo constituyen los glucocorticoides, que, en algunos casos han de asociarse con inmunosupresores.^{9,11}

- Proteinuria: Es la más frecuente. Hasta un 80% de pacientes la presentan.
- Hematuria o piuria: Un 40% la presentarán a lo largo del curso de la enfermedad.
- Insuficiencia renal: La incidencia es muy alta, alrededor del 90%. Cuando se practican biopsias renales a pacientes sin evidencia de alteración, a menudo se descubren glomerulonefritis.

9,11

