

# Trabajo Fin de Grado

## ACTUACIÓN ENFERMERA EN EL PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

Revisión bibliográfica.

Autora

Belén Pérez Romano

Tutora

Cristina Barajas Gracia

2019-2020

**Universidad de Zaragoza**  
**Escuela de Enfermería de Huesca**

## **ÍNDICE**

<b>RESUMEN</b> .....	3
<b>ABSTRACT</b> .....	4
<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	5
<b>OBJETIVOS</b> .....	7
<b>METODOLOGÍA</b> .....	7
<b>DESARROLLO</b> .....	9
1. FACTORES ASOCIADOS A LA APARICIÓN DE LES .....	9
2. SINTOMATOLOGÍA DEL LES .....	10
3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS, TRATAMIENTO, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO DEL PACIENTE CON LES .....	12
3.1 DIAGNÓSTICO PRECOZ .....	12
3.2 TRATAMIENTO .....	14
3.3 EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO .....	15
4. ACTUACIÓN DE ENFERMERÍA ANTE UN PACIENTE CON LES .....	16
<b>CONCLUSIÓN</b> .....	18
<b>BIBLIOGRAFÍA</b> .....	20
<b>ANEXOS</b> .....	23
CONTROLES QUE DEBE DE SEGUIR EL PACIENTE UNA VEZ DIAGNOSTICADO .....	23
PRINCIPALES EFECTOS ADVERSOS DE LOS FÁRMACOS MÁS USADOS EN EL LES .....	24

## **RESUMEN**

**Introducción:** El Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad autoinmune crónica de afectación sistémica que cursa con periodos de remisiones y exacerbaciones. Su etiología es desconocida, afectando al 1% de la población, donde el 90% son mujeres. Debido a sus múltiples presentaciones clínicas, se retrasa un diagnóstico crucial para el tratamiento temprano de la enfermedad y así limitar los daños potenciales.

**Objetivo:** Actualizar conocimientos sobre el lupus eritematoso sistémico (LES) a través de una revisión bibliográfica.

**Metodología:** Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos acerca del LES, el impacto que ocasiona y la actuación de enfermería en los pacientes que padecen dicha enfermedad. Se complementó con Guías De Práctica Clínica e información de páginas web, durante el periodo comprendido entre diciembre de 2019 y abril de 2020.

**Desarrollo:** Se asume que tiene un origen multifactorial, cursa por brotes y, al tener una afectación sistémica, no hay cuadro clínico característico. Existen unos criterios diagnósticos para poder iniciar el tratamiento lo antes posible, el cual va encaminado a las manifestaciones clínicas propias de cada paciente. El pronóstico ha mejorado de tal manera que la gran mayoría de los enfermos lúpicos es capaz de desarrollar una vida prácticamente normal.

**Conclusión:** Debido a la propia complejidad de la enfermedad y el gran impacto negativo sobre la salud física y mental que causa en estos pacientes, la atención de enfermería se hace esencial para mejorar su calidad de vida. Enfermería deberá proporcionar información sobre el LES, así como una serie de recomendaciones generales.

**Palabras claves:** "Sistema inmune innato", "monocitos", "poliautoinmunidad", "lupus eritematoso sistémico", "terapia farmacológica", "atención de enfermería".

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Systemic Lupus Erythematosus is a chronic autoimmune disease of systemic involvement that occurs with periods of remissions and exacerbations. Its etiology is unknown, affecting 1% of the population, where 90% are women. Due to its multiple clinical presentations, a crucial diagnosis for early treatment of the disease is delayed, and with this limit potential damage.

**Aim:** Update knowledge about systemic lupus erythematosus (SLE) through a bibliographical review.

**Methodology:** A bibliographic search has been carried out in different databases on the impact it causes and nursing performance in patients suffering from this disease. This research was complemented with clinical practice guidelines and website information, from December 2019 to April 2020.

**Development:** It is assumed that it has a multifactorial origin, is caused by outbreaks and, having a systemic involvement, there is no characteristic clinical picture. There are diagnostic criteria to start treatment as soon as possible, which is aimed at the clinical manifestations of each patient. The prognosis has improved in such a way that the vast majority of lupus sufferers are able to lead a normal life.

**Conclusion:** This disease is very complex, and has a negative effect on physical and mental health in these patients. So nursing care is essential to improve on his quality of life. Nursing should provide general information of SLE and recommendations.

**Key words:** "Innate immune system", "monocytes", "polyautoimmunity", "systemic lupus erythematosus", "pharmacological therapy", "nursing care".

## **INTRODUCCIÓN**

El Sistema Inmune es el encargado de proteger nuestro cuerpo frente agentes extraños produciendo anticuerpos y células T contra estos, pero cuando su capacidad de reconocimiento se ve dañada, se produce una enfermedad autoinmune (EA), donde el cuerpo comienza a producir autoanticuerpos, es decir, que van en contra de las células y órganos propios, como ocurre en la esclerosis múltiple, artritis reumatoide, psoriasis, etc<sup>1</sup>.

Una de las EA por excelencia es el Lupus Eritematoso Sistémico (LES), siendo una enfermedad crónica con etiología desconocida que se caracteriza por tener un comportamiento clínico muy heterogéneo presentándose en forma de brotes, es decir, existen etapas donde la actividad de la enfermedad es alta, pero también hay periodos de remisión en los que el paciente está asintomático<sup>2,3,4</sup>.

Esta enfermedad fue reconocida por primera vez en la Edad Media por la descripción de sus manifestaciones dermatológicas, siendo el médico Rogerius (siglo XII) quien atribuyó el término lupus (del latín lobo) para describir el eritema malar clásico con forma de alas de mariposa que aparecen sobre el dorso de la nariz y las mejillas<sup>4,5,6</sup>.

Tiene un compromiso sistémico debido a la producción de autoanticuerpos, depósito de complejos inmunes y activación del complemento, que conllevan al daño de múltiples órganos. Al ser la afectación múltiple, puede afectar a la piel o las membranas mucosas, las articulaciones, el cerebro, el corazón, el riñón, el pulmón y ocasionalmente el tracto gastrointestinal. El 95% de los pacientes con lupus pueden presentar manifestaciones tales como tumefacción en las articulaciones, rigidez articular matutina, debilidad muscular y dolor generalizado. Además, presentan mayor riesgo de padecer otras enfermedades autoinmunes como la esclerodermia<sup>4,5,7</sup>.

A pesar de las múltiples investigaciones a día de hoy se sigue sin determinar la causa, aunque señalan la combinación de diferentes factores como: genes defectuosos, factores medioambientales, la toma prolongada de medicamentos, antibióticos u hormonas, las infecciones, o las situaciones de estrés intenso<sup>8</sup>.

Se considera una enfermedad rara debido a que afecta al 1% de la población, donde el 90% son mujeres, principalmente en edad fértil entre los 15 y 55 años. Actualmente son unos cinco millones de personas, diagnosticando más de 100.000 cada año; solo en España alrededor de 20.000 personas padecen esta enfermedad. El LES es el doble de frecuente que la leucemia y diez veces más frecuente que la hemofilia. La población afroamericana tiene una incidencia y prevalencia de más de 2 veces la de la población caucásica, existiendo importantes diferencias en la presentación de la enfermedad<sup>4,5,8</sup>.

En cuanto al pronóstico, varios estudios han demostrado que determinadas características clínicas como la etnia, el género, la edad, y la condición socioeconómica son variables importantes, siendo por lo general menos grave en pacientes con ascendencia europea que en aquellos que presentan ascendencia africana, asiática o hispana<sup>3</sup>.

Para establecer el diagnóstico de LES se puede tardar varios años debido a que los síntomas son muy similares a los de varias enfermedades comunes, por eso es conocida como "la gran imitadora". Al igual que en el resto de EA, las pruebas de laboratorio son de gran valor ya que los resultados pueden confirmar el diagnóstico, estimar la severidad de la enfermedad, evaluar el pronóstico y observar la evolución de las mismas. Una vez diagnosticada, en algunos pacientes el debut es muy tórpido, cursando con periodos de remisiones y exacerbaciones con complicaciones desde los inicios, que pueden llegar a la muerte<sup>3,5</sup>.

Se distinguen dos tipos de cuadro clínicos: formas benignas o graves, siendo las primeras más frecuentes con presentación cutáneo-articular y las segundas más infrecuentes con lesiones viscerales y/o hemáticas, por lo que el tratamiento del LES irá encaminado a la gravedad de las manifestaciones<sup>9</sup>.

Debido a la naturaleza sistémica, la heterogeneidad de su presentación clínica y el curso de ésta, el grado de incertidumbre que causa en el paciente debido a la cronicidad de la patología y el impacto ya no solo biológico, sino también emocional, físico y social que causa, el LES exige un abordaje asistencial entre diferentes especialidades y por todo ello es importante que enfermería trate este tema y se realice una revisión bibliográfica actualizada sobre dicha enfermedad.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

Actualizar conocimientos sobre el lupus eritematoso sistémico a través de una revisión bibliográfica.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Analizar los factores asociados a la aparición del LES.
- Describir los síntomas principales del LES para detectar el problema precozmente.
- Conocer los criterios diagnósticos, tratamiento, evolución y pronóstico del paciente con LES.
- Determinar la actuación del personal de enfermería en el abordaje del paciente con LES.

## **METODOLOGÍA**

Se trata de una revisión bibliográfica sobre el LES basada en la evidencia científica, realizada entre el 2 de diciembre de 2019 y el 13 de abril de 2020. Para llevarla a cabo se consultaron artículos y revistas científicas en las siguientes bases de datos: Science Direct, Scielo y Cuiden.

Para delimitar las palabras clave se utilizaron los Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) unidas por el único operador booleano utilizado AND, que recupera los documentos que contienen todas las palabras claves. Estos fueron: "sistema inmune innato", "monocitos", "poliautoinmunidad", "lupus eritematoso sistémico", "terapia farmacológica" y "atención de enfermería".

Para realizar la selección de artículos y revistas (Tabla 1), se establecieron los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

#### **Criterios de inclusión**

- Artículos publicados en los cinco últimos años (2015-2020).
- Estar publicados en castellano.
- Artículos de publicación libre o que se pueda acceder a ellos a través de la Biblioteca de la Universidad de Zaragoza (BUZ).

- Artículos que proporcionen información relevante sobre el lupus eritematoso sistémico.

Criterios de exclusión

- Documentos editoriales y teóricos.
- Artículos que proporcionen información sobre otro tipo de lupus o inducido por enfermedades.

Además, se realizó una búsqueda manual en diferentes páginas web como la *Federación Española de Lupus (FELUPUS)* y *Fundación Española de Reumatología (FER)*, así como Guías De Práctica Clínica que se consideran de importante relevancia.

<b>BASE DE DATOS</b>	<b>TÉRMINOS DE BÚSQUEDA Y OPERADORES BOOLEANOS</b>	<b>ARTÍCULOS ENCONTRADOS</b>	<b>ARTÍCULOS UTILIZADOS</b>
<b>ScienceDirect</b>	"Sistema inmune innato" AND "Monocitos"	33	1
	"Lupus eritematoso sistémico" AND "Poliautoinmunidad"	6	1
	"Atención de enfermería" AND "Lupus eritematoso sistémico"	161	8
	"Terapia farmacológica" AND "Lupus eritematoso sistémico"	105	5
<b>SciELO</b>	"Lupus eritematoso sistémico" AND "Atención de enfermería"	63	2
<b>CUIDEN</b>	"Lupus eritematoso sistémico" AND "Atención de enfermería"	30	1

*Tabla 1. Selección de artículos y revistas*



## **DESARROLLO**

### **1. FACTORES ASOCIADOS A LA APARICIÓN DE LES**

El LES es el prototipo de las enfermedades sistémicas autoinmunes, siendo la producción de autoanticuerpos la perturbación inmunológica central en estos pacientes, lo que causa inflamación y daño en los tejidos. Estos autoanticuerpos se producen por la sobreestimulación de las células B, las responsables de su producción, donde los anticuerpos anti-DNA son los específicos del LES<sup>10,11,12</sup>.

La patogénesis sigue siendo desconocida en su totalidad y se ha asumido que tiene un origen multifactorial, en donde se demuestra que factores genéticos, ambientales, hormonales, epigenéticos e inmunorreguladores convergen entre sí dando lugar a respuestas inmunológicas anormales y así desarrollar esta enfermedad<sup>10,11</sup>.

Los factores genéticos influyen de manera fundamental, así se ha visto que, los gemelos monocigotos tienen de un 20 a un 40% más de riesgo de desarrollar LES, mientras que los heterocigotos solo de un 2 a un 5%. Hoy por hoy se desconoce exactamente qué genes dan lugar a la enfermedad y, por tanto, no se tiene un patrón de herencia asociado, pudiendo presentarse a cualquier edad, desde niños hasta personas de edad avanzada, pero lo más frecuente es que se inicie en la juventud. Continúa en estudio la relación que tienen los defectos genéticos con el sistema inmune y su desarrollo<sup>12,13</sup>.

Se trata de una enfermedad con una distribución universal, dándose en personas de todas las razas y continentes. No obstante, es más frecuente en etnias afroamericanas, hispanos y asiáticos, pero también en estos grupos suele ser más grave. Además, se ha demostrado una mayor frecuencia de enfermedad entre familiares de pacientes y en personas con antecedentes de otras enfermedades autoinmunes<sup>12,14</sup>.

Otro tipo de factores que influyen son los hormonales, más en concreto los estrógenos, siendo éstos los responsables de que afecte principalmente a mujeres en edad fértil (15-55 años). Según la FER, en España afecta a unos

10 por cada 100.000, y por cada varón afectado son 10 mujeres, pero esto disminuye si el lupus aparece en edad infantil o a partir de los 65<sup>12,15,16</sup>.

A su vez, se ha comprobado la implicación de factores ambientales como pueden ser la luz ultravioleta de la radiación solar, el embarazo, la pubertad, la menopausia, infecciones víricas o tras un tratamiento prolongado por ejemplo con antibióticos. Además, el lupus incide negativamente en la vida de los pacientes y sus familias y en las relaciones personales y profesionales, pudiendo ser estas situaciones detonantes para aquellas personas susceptibles<sup>12,14,15</sup>.

## **2. SINTOMATOLOGÍA DEL LES**

Diversas causas pueden ser el desencadenante de un brote o del inicio de la sintomatología clínica del LES, y debido a la variedad de órganos que pueden verse afectados, no existe un cuadro clínico característico ni regularidad en cuanto a la presentación. En cualquier caso, el patrón clínico que domina durante los primeros años de la enfermedad tiende a prevalecer posteriormente<sup>6,11,14,17</sup>.

Su presentación clínica más frecuente durante el periodo inicial se caracteriza por una mezcla de síntomas y/o signos, comenzando con afectación articular, cutánea, hematológica y serológica, con frecuencia acompañados de síntomas generales. Otros pacientes, sin embargo, presentan predominio de afectaciones en determinados órganos o sistemas, fundamentalmente a nivel renal o del sistema nervioso central<sup>6,11,17</sup>.

Por tanto, dicha enfermedad cursa tanto con síntomas generales como de afectación orgánica (Tabla 2), pero los primeros están presentes en la mayoría de las personas con LES tanto al inicio como en el transcurso de la enfermedad: fiebre, pérdida de apetito o de peso y astenia<sup>3,18</sup>.

La fiebre hasta en un 36% de los pacientes se presenta como primera manifestación, por lo que es muy importante conocer su causa ya que puede deberse a la propia enfermedad o a una infección que pueda coexistir<sup>12,18</sup>.

Dentro de estas manifestaciones, la astenia es sin duda el síntoma más prevalente, pues está presente hasta el 90% de los pacientes y es el más

invalidante. También se asocia a otras comorbilidades como depresión, ansiedad y trastornos del sueño, pero se ha observado que la intensidad de la astenia está correlacionada con el estrés emocional, el escaso ejercicio físico y la calidad de vida de la persona<sup>18,19</sup>.

<b>SÍNTOMAS DE AFECTACIÓN ORGÁNICA</b>	
<b>MANIFESTACIONES DEL APARATO LOCOMOTOR:</b>	Un 90% de los pacientes las presentan. La artritis o artralgia son los síntomas de presentación inicial más frecuente, cuya localización predominante es en manos y pies y raramente es erosiva. A su vez, el fenómeno de Raynaud es un síntoma frecuente <sup>12,18</sup> .
<b>MANIFESTACIONES DERMATOLÓGICAS:</b>	La enfermedad recibe su nombre por su eritema malar característico. Otras manifestaciones dermatológicas menos frecuentes son la púrpura o la urticaria, donde muchas de estas lesiones empeoran con la exposición al sol <sup>12,18</sup> .
<b>MANIFESTACIONES RENALES:</b>	Son propias de los primeros años de evolución, tratándose de las manifestaciones más graves ya que el compromiso renal abarca desde una nefritis silente a un síndrome nefrótico con deterioro del filtrado glomerular, pudiendo progresar a una enfermedad renal terminal <sup>3,18</sup> .
<b>MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS:</b>	Son muy variadas y graves. Las más frecuentes son las de afectación del sistema nervioso central (SNC), especialmente la cefalea, depresión, enfermedad cerebrovascular, convulsiones, ansiedad y disfunción cognitiva <sup>12,18</sup> .
<b>MANIFESTACIONES CARDIOVASCULARES:</b>	Los pacientes con LES tienen mayor riesgo de presentar enfermedad arterial coronaria e infarto de miocardio, siendo la pericarditis la manifestación cardíaca más frecuente <sup>12,18</sup> .
<b>MANIFESTACIONES PULMONARES:</b>	Incluyen pleuritis, neumonitis intersticial e hipertensión pulmonar fundamentalmente, y, en menor frecuencia, pero de mayor gravedad, hemorragia pulmonar <sup>12</sup> .
<b>MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES:</b>	Suelen ser secundarias al tratamiento como vómitos, náuseas o diarrea, o más graves como la gastritis, úlcera péptica, pancreatitis, peritonitis o colitis <sup>18</sup> .
<b>MANIFESTACIONES HEMATOLÓGICAS:</b>	En estos pacientes puede estar disminuido el número de todos los tipos de células sanguíneas como leucopenia (la más prevalente), anemia, trombocitopenia o alteraciones en la coagulación, lo que aumenta el riesgo de padecer trombosis <sup>12</sup> .

*Tabla 2. Síntomas de afectación orgánica*

Además de todas estas manifestaciones, la insuficiencia de vitamina D es muy prevalente como consecuencia de la baja exposición a la luz solar, el empleo de fotoprotección, la mayor prevalencia de insuficiencia renal o algunos medicamentos que pueden interferir en su metabolismo<sup>6,19</sup>.

### **3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS, TRATAMIENTO, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO DEL PACIENTE CON LES**

#### **3.1 DIAGNÓSTICO PRECOZ**

Al igual que en otros tipos de EA, el lupus no tiene ningún hallazgo clínico ni prueba diagnóstica complementaria que sea definitiva o totalmente específica para establecer el diagnóstico de la enfermedad. Sin embargo, gracias al perfeccionamiento y la generalización del uso de las pruebas de autoinmunidad, el diagnóstico precoz ha permitido tratar la enfermedad en las fases iniciales previniendo así la aparición de daño crónico, el cual está estrechamente asociado con un peor pronóstico<sup>6,14,17,18</sup>.

Al no existir una prueba inequívoca para el diagnóstico, éste se basa en la clínica y hallazgos analíticos, por ejemplo, con la elevación del anticuerpo antinuclear (ANA). Dicho anticuerpo es el pilar principal para el estudio serológico del lupus, dado que el 95% de personas con LES tiene un ANA positivo. Otros estudios rutinarios efectuados son los niveles del sistema del complemento, enzimas del hígado y un recuento completo de la sangre<sup>11,14,18</sup>.

Se han establecido unos criterios diagnósticos (Tabla 3) para homogeneizar lo más posible el diagnóstico, determinándose que aquellos pacientes que presentaran al menos 4 de los 11 síntomas (sin otra causa aparente que lo justificase), ya sea simultáneamente o en serie, durante un periodo determinado de observación, podían ser diagnosticados de lupus con seguridad<sup>11,12</sup>:

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS	
1. <b>Eritema malar</b> (o en alas de mariposa, área rojiza que cubre las mejillas y la nariz)	
2. <b>Lupus discoide</b> (manchas rojas y escamosas en la piel que causa heridas)	
3. <b>Úlceras orales</b>	
4. <b>Fotosensibilidad</b>	
5. <b>Artritis</b>	
6. <b>Afectación renal</b>	
7. <b>Afectaciones neurológicas</b>	- Convulsiones
	- Psicosis
8. <b>Serositis</b>	- Pleuritis
	- Pericarditis
9. <b>Afectaciones hematológicas</b>	- Anemia
	- Leucopenia
	- Linfocitopenia
	- Trombocitopenia
10. <b>Afectaciones inmunológicas</b>	- Anticuerpos anti-ADN
	- Anticuerpos anti-SLm
	- Falso positivo para sífilis o positivo para anticuerpos fosfolípidos
11. <b>Positivo</b> a fluorescencia de anticuerpos antinucleares ( <b>ANA</b> )	

Tabla 3. Criterios diagnósticos<sup>5,11,17</sup>

Algunos pacientes pueden tener lupus sin presentar cuatro de los síntomas y se asocia a otras manifestaciones, además de las que se mencionaron<sup>11,17</sup>.

### 3.2 TRATAMIENTO

Se trata de una enfermedad autoinmune crónica la cual hasta el momento no tiene cura ni tratamiento específico, por lo que los objetivos del tratamiento se basan en tratar las manifestaciones propias del paciente, evitar los brotes y reducir el daño orgánico. Éste puede ser totalmente diferente de un paciente a otro e incluso puede variar bastante en un mismo paciente a lo largo de la evolución de su enfermedad<sup>11,12</sup>.

Clásicamente, el tratamiento de las EA comprende diversos fármacos generales y otros específicos como los antimaláricos, antiinflamatorios no esteroides (AINEs), glucocorticoides, inmunosupresores y, gracias al mejor conocimiento de la fisiopatología del sistema inmunitario, terapias biológicas dirigidas contra blancos moleculares específicos<sup>12,20,21</sup>.

La hidroxicloroquina (HCQ), un tipo de antimalárico, es la más utilizada en el tratamiento del LES por su efecto inmunomodulador. Su principal utilidad es la de monitorización del tratamiento, es decir, la adhesión, pero algunos estudios han sugerido que niveles plasmáticos por encima de 1.000 ng/ml coinciden con menor actividad del LES y menor frecuencia de brotes. Debido a su rol protector, aumento de la supervivencia, disminución del uso de glucocorticoides, control de la enfermedad, reducción de la actividad, severidad y frecuencia de los brotes y disminución del daño orgánico acumulado, la HCQ es de utilización casi universal e indefinida en todo enfermo lúpico<sup>12,20</sup>.

Los glucocorticoides e inmunosupresores también se usan frecuentemente ya que son capaces de controlar y prevenir los brotes, aunque ambos se deben evitar siempre que sea posible debido a que los primeros normalmente desarrollan obesidad, diabetes y osteoporosis, y los segundos provocan un importante descenso de las defensas del paciente<sup>11,12,20</sup>.

Por tanto, de forma muy genérica, los principios generales del tratamiento de estos pacientes son<sup>12</sup>:

1. ANTIMALÁRICOS: Fármaco de elección desde el inicio de la enfermedad, utilizándose para manifestaciones leves y moderadas<sup>20</sup>.

2. AINEs: Se utilizan para manifestaciones articulares y musculares<sup>12</sup>.
3. GLUCOCORTICOIDES: Se utilizan en situaciones agudas y es el tratamiento de base para la enfermedad<sup>12</sup>.
4. INMUNOSUPRESORES: Se utilizan en casos graves como en la nefropatía, manifestaciones articulares o cutáneas refractarias. Los más usados son la azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato y el micofenolato mofetilo<sup>12</sup>.
5. TERAPIAS BIOLÓGICAS: Se utilizan en el caso de que los inmunodepresores no tengan efecto. Los medicamentos biológicos más utilizados son el belimumab y rituximab<sup>12,20</sup>.

Adicionalmente, los pacientes lúpicos, dependiendo de sus características individuales, tendrán una serie de recomendaciones y medidas terapéuticas complementarias de las que se habla posteriormente<sup>12,20</sup>.

### 3.3 EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

La etnia, el género, la edad y el estado socioeconómico son variables de gran importancia para el pronóstico del LES. La repercusión que puede tener en la vida de los pacientes que la padecen dependerá, en gran medida, del tipo de manifestaciones clínicas que se presenten, pero la gran mayoría de los enfermos lúpicos es capaz de desarrollar una vida prácticamente normal con mínimos efectos secundarios<sup>14,20</sup>.

El pronóstico de LES ha mejorado de una manera considerable en las últimas décadas siendo peor para hombres y niños que para mujeres. Mientras que en la década de los 70 la principal causa de muerte era la afectación renal, en la actualidad la mortalidad atribuida a la actividad de LES ha disminuido<sup>6,11</sup>.

Los pacientes lúpicos tienen entre 2 y 10 veces más riesgo de sufrir un infarto agudo de miocardio y 2 veces más de padecer un ictus, pero actualmente el principal factor de mortalidad de estos pacientes es sin duda desarrollar una infección. A ello ha contribuido la prevención mediante el uso de vacunas en pacientes de riesgo, el cribado de infecciones y el uso de quimioprofilaxis en aquellos pacientes muy inmunodeprimidos o que van a ser sometidos a un potente tratamiento inmunosupresor<sup>6,11</sup>.

A pesar de todo, la supervivencia a los cinco años del diagnóstico, hoy por hoy, es comparable al de la población general gracias a la mejora en los tratamientos, el hecho de que la enfermedad se reconozca y diagnostique mucho más tempranamente, lo que ha permitido realizar intervenciones terapéuticas de forma precoz, previniendo el desarrollo de complicaciones graves e irreversibles<sup>6,12</sup>.

#### **4. ACTUACIÓN DE ENFERMERÍA ANTE UN PACIENTE CON LES**

Al ser una enfermedad debilitante e incapacitante que puede tener un impacto negativo sobre la salud física y mental, siendo el cansancio, dolor y la depresión los principales determinantes de la calidad de vida de estos pacientes, para enfermería ha pasado a ser un objetivo prioritario mejorarla<sup>6,19</sup>.

Para ello, uno de los cuidados por parte de la enfermera consiste en proporcionar información acerca de la enfermedad, signos, síntomas y tratamiento, incluyendo la planificación que deberá llevar para un buen control (Anexo I). Dicho tratamiento debe ser flexible, adaptado a cada paciente, y los beneficios deben de ser mayores que los efectos secundarios que pueden llegar a producir (Anexo II), por ello es tan importante explicar los fármacos y los posibles síntomas que pueden llegar a producir, para que cuando noten algún síntoma acudan al médico<sup>18,22</sup>:

- Antimaláricos: Informar que ante cualquier alteración en la visión debe de acudir al médico y realizarse controles oftalmológicos según pauta<sup>18,22</sup>.
- AINEs y glucocorticoides: Importante aconsejar utilizar protectores gástricos, los cuales han tenido que ser prescritos. Ante cualquier molestia gástrica consultar al médico<sup>18,22</sup>.
- Tanto si toman inmunosupresores como medicamentos biológicos hay que tener en cuenta que tienen tendencia a producir infecciones, por ello, ante cualquier síntoma que sientan como fiebre, deben de acudir a su médico<sup>18,22</sup>.



Enfermería proporciona los cuidados que necesiten, así como fomentar los autocuidados que puedan llevar a cabo según cada situación, por eso, aunque la afectación de cada órgano requiere un tratamiento específico, existen unas **recomendaciones generales** aplicables a la gran mayoría de los pacientes con LES para mejorar síntomas y disminuir riesgos en estos pacientes<sup>22,23</sup>:

1. Se recomienda el uso de protección solar incluidos los días nublados, evitando la exposición directa al sol, así como otras fuentes de luz ultravioleta. Aconsejar que en verano usen ropa fina que cubra bien las partes que se exponen al sol, por ejemplo, utilizando sombreros<sup>22,23</sup>.
2. El ejercicio físico es una de las terapias no farmacológicas que mayores beneficios presenta. Éste será aeróbico, como caminar, nadar o montar en bicicleta, consiguiendo así evitar el sedentarismo, y con ello la obesidad y el riesgo cardiovascular<sup>18,22,24</sup>.
3. Reforzar los lácteos y alimentos ricos en calcio, y sugerir una dieta baja en grasas saturadas y rica en ácidos grasos omega-3, ya que a corto plazo tienen un efecto positivo sobre la actividad de la enfermedad. En cambio, no se recomienda la suplementación con vitamina D, pero sí corregir el déficit por sus efectos desfavorables sobre la masa ósea y la astenia<sup>18,22,23</sup>.
4. Evitar el consumo de tabaco por su posible incremento en la actividad lúpica, especialmente a nivel cutáneo, incluyendo el mayor riesgo de enfermedad cardiovascular, infección y cáncer<sup>18,22</sup>.
5. Informar a las mujeres que la fertilidad está conservada, aunque tienen más riesgo de tener menopausia precoz y fallo ovárico. Pueden quedarse embarazadas ya que no está contraindicado, excepto en aquellas que no estén bien controladas o que hayan sufrido un fuerte brote los 6 meses anteriores debido a que las embarazadas lúpicas tienen más riesgo de presentar complicaciones obstétricas como abortos, muerte fetal, preeclampsia y partos prematuros, y sus fetos pueden presentar retraso del crecimiento intrauterino y bloqueo cardíaco congénito, por tanto, dicho embarazo se tiene que programar y debe estar muy controlado<sup>6,18,22,23</sup>.

6. Recordar que el incumplimiento terapéutico supone un mayor riesgo de recaídas, hospitalizaciones y mortalidad, es decir, una peor calidad de vida en general<sup>20,25</sup>.
7. Informar sobre las asociaciones que hay para personas con lupus. Para saber qué asociación hay en cada ciudad, se puede buscar a través de la página oficial de Lupus, FELUPUS<sup>14</sup>.
8. Sugerir la realización de programas educativos por profesionales de enfermería para reducir la astenia, depresión y mejorar las habilidades de manejo y autoeficacia<sup>22,23</sup>.
9. Recomendar apoyo psicológico y ayudar a desarrollar hábitos de vida que le ayuden a reducir el estrés, incluyendo descansar lo suficiente<sup>22,23</sup>.

## **CONCLUSIÓN**

- El Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad autoinmune con una distribución universal. Su patogénesis es desconocida, por tanto, se asocia a un origen multifactorial donde intervienen factores genéticos, hormonales y ambientales principalmente.
- No hay cuadro clínico característico ni regularidad en cuanto a la presentación, ya que su afectación es sistémica. Cursa con síntomas generales como fiebre, pérdida de peso o apetito y astenia, siendo ésta última la más prevalente e invalidante. Además, cada paciente puede cursar con diferentes síntomas de afectación orgánica, siendo las manifestaciones renales las más graves.
- No existe ninguna prueba diagnóstica específica del LES, por lo que se han establecido unos criterios diagnósticos. El tratamiento varía en función de las manifestaciones, pero de forma genérica los fármacos más usados son los antimaláricos, AINEs, glucocorticoides, inmunosupresores y medicamentos biológicos. Su incidencia ha aumentado en los últimos años, en parte al mejor diagnóstico, el cual permite aplicar el tratamiento lo antes posible. De esta forma, el pronóstico de LES ha mejorado considerablemente, aumentando la esperanza de vida de estos pacientes.

- El papel de enfermería se hace esencial para mejorar la calidad de vida de estos pacientes proporcionando cuidados, información y una serie de recomendaciones generales como protección solar, ejercicio físico, dieta, tabaco, programas educativos, etc.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Monserrat Sanz J, Gómez Lahoz AM, Sosa Reina MD, Prieto Martin A. Introducción al sistema inmune, componentes celulares del sistema inmune innato. Med. 2017; 12: 1369-1378.
2. García-Alfonso C, Bernal-Macías S, García-Pardo Y, Patricia Millán S, Claudia Díaz M. Coexistencia de lupus eritematoso sistémico y miastenia gravis, una expresión infrecuente de poliautoinmunidad. Reumatol Clin. 2018.
3. Acosta Colmán I, Ávila G, Acosta ME, Aquino A, Centurrión O, Duarte M. Manifestaciones clínicas y laboratoriales en el lupus eritematoso sistémico-LES. [Internet]. Reumatol y Med Inter. 2016; 14(1): 94-109 [acceso 2 de diciembre de 2019]. Disponible en: <http://scielo.iics.una.py/pdf/iics/v14n1/v14n1a14.pdf>
4. Xibillé-Friedmann D, Pérez Rodríguez M, Carrillo Vázquez S, Álvarez Hernández E. Guía de práctica clínica para el manejo del lupus eritematoso sistémico. Reumatol Clin. 2019; 15: 3-20.
5. Bermúdez Marrero M, Vizcaino Luna Y, Bermúdez Marrero A. Lupus eritematoso sistémico. [Internet]. Acta Médica del Centro. 2017; 11 (1) [acceso 4 de diciembre de 2019]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medicadelcentro/mec-2017/mec171n.pdf>
6. Sabio JM. Lupus eritematoso sistémico a día de hoy. Med Clin (Barc). 2016; 146(4):160-162.
7. Rodríguez Almaraz ME, Cámara Fernández I, Pablos Álvarez JL. Lupus eritematoso sistémico (II) evaluación de la enfermedad, tratamiento, manejo de las complicaciones. Med. 2017; 12: 1440-1447.
8. Lupus, ataque total de nuestro propio sistema inmunológico [sede Web]. 2017 [acceso 10 de diciembre de 2019]. Disponible en: <https://www.elsevier.com/es-es/connect/medicina/lupus,-ataque-total-de-nuestro-propio-sistema-inmunologico>
9. Lázaro E, Richez C, Seneschal J. Lupus eritematoso sistémico. EMC. 2015; 48: 1-17 [acceso 10 de diciembre de 2019].
10. Aragón CC et al. Papel de las proteínas de alta movilidad (HMGB1) en el lupus eritematoso sistémico . Rev Colomb Reum. 2019.

11. Ondarza Vidaurreta RN. Lupus eritematoso sistémico (LES) [Internet]. Rev Educ Bioqui (REB). 2017; 36(1):21-27 [acceso 20 de diciembre de 2019]. Disponible en:  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/revedubio/reb-2017/reb171d.pdf>
12. González Crespo R, Calvo Alén JD. LES lupus eritematoso sistémico. Dossier de prensa. 2015; 3(2):178–200 [acceso 10 de enero de 2020]. Disponible en:  
<https://www.ser.es/wp-content/uploads/2015/09/LES.pdf>
13. Rivas-Larrauri F, Yamazaki-Nakashimada MA. Lupus eritematoso sistémico: ¿es una sola enfermedad?. Reumatol Clin. 2016; 12(5):274–81.
14. FELUPUS: Federación Española de Lupus [sede Web]. Madrid: FELUPUS; 2017 [acceso 15 de enero de 2020]. Disponible en:  
<http://www.felupus.es/lupus.php>
15. Lazo-Sánchez MM, Cadena Estrada JC, Olvera Arreola SS. Atención de enfermería a una persona con lupus eritematoso sistémico basado en la teoría de la incertidumbre. [Internet]. Rev Mex Enferm Cardiol. 2018; 26(3): 92-101 [acceso 15 de enero de 2020]. Disponible en:  
<http://ciberindex.com/index.php/rmec/article/view/e26305/e26305>
16. FER: Fundación Española de Reumatología [sede Web]. Madrid: FER; 2005 [acceso 20 de enero de 2020]. Disponible en:  
<https://inforeuma.com/enfermedades-reumaticas/lupus/>
17. Enríquez E, Kanaffo S, Lozano F. Protocolo diagnóstico ante la sospecha de lupus eritematoso sistémico. Med. 2017; 12(25):1463–6.
18. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Lupus Eritematoso Sistémico. 2015; 59-281 [acceso 6 de febrero de 2020]. Disponible en:  
[https://portal.guiasalud.es/wp-content/uploads/2018/12/GPC\\_549\\_Lupus\\_SESCS\\_compl.pdf](https://portal.guiasalud.es/wp-content/uploads/2018/12/GPC_549_Lupus_SESCS_compl.pdf)
19. Carrión-Barberà I, Salman-Monte TC, Castell S, Castro F, Ojeda F, Carbonell J. Prevalencia y factores asociados a fatiga en pacientes del sexo femenino con lupus eritematoso sistémico. Med Clin (Barc). 2018; 151(9):353–8.
20. Danza A, Graña D, Goñi M, Vargas A, Ruiz-Irastorza G. Hidroxicloroquina en el tratamiento de las enfermedades autoinmunes sistémicas. Rev Med

- Chil. 2016; 144(2):232–40 [acceso 28 de febrero de 2020]. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872016000200012](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872016000200012)
21. Sifuentes Giraldo WA, García Villanueva MJ, Boteanu AL, Lois Iglesias A, Zea Mendoza AC. Nuevas dianas terapéuticas en el lupus sistémico (parte 1/2). Reumatol Clin. 2012; 8(4):201–7.
22. Jiménez Alonso J, et al. Guías clínicas de enfermedades autoinmunes sistémicas. Sociedad Española de medicina Interna; 2011 [acceso 11 de marzo de 2020]. Disponible en: [https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia\\_les\\_2011.pdf](https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia_les_2011.pdf)
23. Trujillo Martín MM, et al. Guía de práctica clínica para el lupus eritematoso sistémico: recomendaciones para el abordaje clínico general. Med Clin. 2016; 146(9):1–14.
24. Ayán C, de Pedro-Múñez A, Martínez-Lemos I. Efectos del ejercicio físico en personas con lupus eritematoso sistémico: revisión sistemática. Semergen. 2018; 44(3):192–206.
25. Prados-Moreno S, Sabio JM, Pérez-Mármol JM, Navarrete-Navarrete N, Peralta-Ramírez MI. Adherencia al tratamiento en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Med Clin (Barc). 2018; 150(1):8–15.

## **ANEXOS**

### **ANEXO I**

#### **CONTROLES QUE DEBE DE SEGUIR EL PACIENTE UNA VEZ DIAGNOSTICADO**

Dependiendo de la situación de cada paciente la frecuencia de los controles será una u otra:

- CONTROL ANUAL: Pacientes con LES inactivo sin tratamiento o sólo tratado con antimaláricos.
- CONTROL SEMESTRAL: Pacientes con poca actividad y con tratamiento de AINEs, antimaláricos o con baja dosis de glucocorticoides.
- CONTROL 1-6 MESES: Pacientes con LES activo con glucocorticoides e inmunodepresores.
- CONTROL C/SEMANA, C/15 DÍAS o MENSUALES: Si se sospecha que hay importantes órganos afectados como el riñón.
- INGRESO HOSPITALARIO: Pacientes con brote y afectación articular y cutáneo que tienen además intolerancia al tratamiento.

En cada control se hará:

- Anamnesis dónde se tendrá en cuenta:
  - Brotes: Nº, intensidad, características, qué factor lo ha desencadenado.
  - Signos: Signos y síntomas nuevos, y relacionados con el tratamiento.
- Exploración física: Presión arterial y peso.
- Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, PCR, VSG, análisis de orina, niveles de C3, C4 y Ac Anti-DNA.

**Fuente:** (22) Jiménez Alonso J, et al. Guías clínicas de enfermedades autoinmunes sistémicas. Sociedad Española de medicina Interna; 2011 [acceso 11 de marzo de 2020]. Disponible en: [https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia\\_les\\_2011.pdf](https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia_les_2011.pdf)

## **ANEXO II**

### **PRINCIPALES EFECTOS ADVERSOS DE LOS FÁRMACOS MÁS USADOS EN EL LES**

	<b>EFFECTOS ADVERSOS</b>	<b>EMBARAZO</b>
<b>AINes</b>	Sangrado gastrointestinal, hepatotoxicidad, toxicidad renal, hipertensión, meningitis aséptica (sobre todo ibuprofeno)	No utilizar a partir de la semana 32
<b>CTD</b>	Hipertensión, arteriosclerosis acelerada, hiperglucemia, dislipemia, osteoporosis, miopatía, necrosis avascular, cataratas, aumento tensión ocular, obesidad, infecciones, edemas, hipopotasemia, psicosis, depresión, acné, hirsutismo, estrías, alopecia, trastornos menstruales, retraso en el crecimiento	Uso permitido
<b>HCQ</b>	Retinopatía, trastornos gastrointestinales, cutáneos, bloqueos auriculoventriculares, miocardiopatía	Uso permitido
<b>AZA</b>	Mielosupresión, hepatotoxicidad	De elección si es necesario un inmunosupresor
<b>MTX</b>	Mielosupresión, hepatotoxicidad, neumopatía, fibrosis	Contraindicado
<b>CFM</b>	Mielosupresión, síndromes mieloproliferativos, neoplasias, cistitis hemorrágica, infertilidad, infecciones	Contraindicado
<b>MFM</b>	Diarrea, dolor abdominal, leucopenia, infecciones	Contraindicado

Fármacos: AINES: *antiinflamatorios no esteroideos*. AZA: *azatioprina*. CFM: *ciclofosfamida*. CTD: *glucocorticoides*. HCQ: *hidroxicloroquina*. MFM: *micofenolato mofetilo*. MTX: *metotrexato*.

**Fuente:** (22) Jiménez Alonso J, et al. Guías clínicas de enfermedades autoinmunes sistémicas. Sociedad Española de medicina Interna; 2011 [acceso 11 de marzo de 2020]. Disponible en: [https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia\\_es\\_2011.pdf](https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia_es_2011.pdf)